

## 1. MALATTIE DELL'ORECCHIO E DISTURBI DELL'UDITO

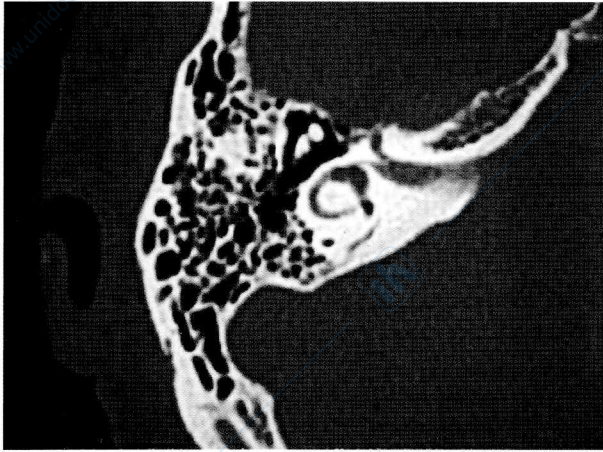


FIG. 1.66. TC delle rocche e mastoidi in proiezione assiale. Reperto normale. La cavità dell'orecchio medio appare normalmente ventilata e sono ben evidenti la testa del martello e il corpo dell'incudine articolati tra loro. Nell'orecchio interno si evidenziano: la cavità vestibolare, il canale semicircolare laterale, il condotto uditivo interno, con al fondo la cresta falciforme, e l'origine dell'acquedotto di Falloppio, che contiene il nervo faciale (segmento vestibolare).

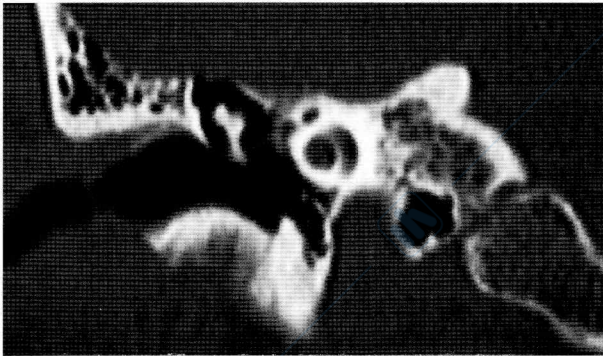


FIG. 1.67. TC delle rocche e mastoidi in proiezione coronale. Reperto normale. Si evidenzia il manico del martello articolato con la membrana timpanica e la parte timpanica dell'acquedotto di Falloppio. Nell'orecchio interno si evidenzia il disegno della coclea e del canale semicircolare laterale (posto supero-medialmente all'acquedotto di Falloppio).

maligna), all'angiografia (in caso di sospetta lesione di natura vascolare) o alla PET (*positron emission tomography* - in caso di sospetta lesione neoplastica).

La TC, in proiezione assiale e coronale (FIG. 1.66, 1.67), viene utilizzata nello studio delle affezioni flogistiche croniche e neoplastiche dell'orecchio esterno e medio, nella determinazione della morfologia del labirinto osseo e nella diagnostica dei processi occupanti spazio a livello del condotto uditivo interno e dell'angolo ponto-cerebellare. Nel sospetto di una for-

ma neoplastica l'esame deve essere condotto mediante somministrazione di mezzo di contrasto iodato.

Le principali informazioni che si possono ottenere dalla TC sono così riassumibili:

- ① contenuto del condotto uditivo esterno (aereo, liquido, solido);
- ② contenuto della cassa del timpano (aereo, liquido, solido);
- ③ morfologia delle pareti della cassa del timpano (normale o presenza di erosione);
- ④ morfologia della catena ossiculare (normale o spostata rispetto alla sua sede normale);
- ⑤ presa di contrasto da parte del materiale solido che occupa l'orecchio o l'angolo ponto-cerebellare;
- ⑥ morfologia dell'orecchio interno.

La RM, in genere eseguita con somministrazione di mezzo di contrasto paramagnetico (gadolinio), consente uno studio diretto del tessuto osseo e trova prevalentemente indicazione nella diagnostica dei processi occupanti spazio a livello del condotto uditivo interno e dell'angolo ponto-cerebellare. L'esame può anche fornire indicazioni sulla presenza di flogosi a carico del VII nervo cranico o di lesioni neoplastiche a carico dell'orecchio medio e, ancora in via sperimentale, sulla presenza di idrope endolinfatico (cfr. Cap. 2).

Nella diagnostica dei processi occupanti spazio a carico dell'angolo ponto-cerebellare la RM appare sensibilmente superiore rispetto alla TC in quanto consente di evidenziare lesioni anche di piccole dimensioni.

## PATOLOGIE DELL'ORECCHIO E DELL'UDITO

Le patologie dell'orecchio possono essere classificate seguendo diverse modalità. In questa sede abbiamo tenuto utile suddividere tali malattie in rapporto alla tipologia di ipoacusia che causano. Verranno quindi esaminate le cause di ipoacusia trasmissiva-mista e ipoacusia sensoriale-percettiva. Questo approccio nosografico consente di ricondurre facilmente le malattie al substrato anatomico-clinico e ne facilita sia l'approfondimento sia la diagnosi.

Prima di affrontare la classificazione nosografica delle malattie dell'orecchio si ritiene opportuno riportare la ricaduta epidemiologica dell'ipoacusia nella popolazione.

Si stima che nel mondo vi siano almeno 800 milioni di persone affette da sordità, di queste 300 milioni sono affette da una forma disabilitante e 6 milioni presentano un quadro di sordità profonda. Si prevede che, soprattutto a causa dell'invecchiamento della

popolazione, il numero di ipoacusici possa aumentare del 30% entro il 2050. La maggior prevalenza d'ipoacusia è riscontrabile in Asia, in Africa e in Sud America. In Europa il 19% della popolazione, pari a circa 53 milioni di persone, è affetto da ipoacusia. Sulla base dei dati ISTAT in Italia, nel 2010, il numero stimato di ipoacusici era pari a 7.240.839 individui, cioè il 12% della popolazione e nel 75% dei casi il deficit uditivo era di lieve-media entità.

## IPOACUSIA TRASMISSIVA E MISTA

Queste due forme di ipoacusia sono considerate insieme in quanto espressione di patologie a carico dell'orecchio esterno e medio; nelle forme miste al deficit trasmissivo si associa un deficit neurosensoriale, che è quasi sempre conseguente alla patologia che ha interessato l'orecchio medio; fanno, ovviamente, eccezione le situazioni in cui siano contemporaneamente presenti due differenti malattie che interessino la parte conduttiva e trasduttiva dell'orecchio. Soprattutto tra le patologie dell'orecchio esterno vi sono alcuni casi in cui il processo patologico di per sé non causa ipoacusia; tali malattie verranno comunque inserite in questo ambito.

### Malattie dell'orecchio esterno

Possono conseguire a penetrazione di corpi estranei o essere su base malformativa, traumatica, flogistica, iperproduttiva e neoplastica.

#### Corpi estranei

La penetrazione occasionale o l'introduzione volontaria (soprattutto in età pediatrica o in presenza di patologie mentali) di corpi estranei nel condotto uditivo esterno è un evento che si presenta con una relativa frequenza. I corpi estranei possono essere inanimati (batuffoli di cotone, frammenti vegetali o di carta, pezzi di biro, parti di protesi acustica, ecc.) o animati (insetti). Il corpo estraneo può permanere nel condotto senza provocare alcuna sintomatologia, ma spesso è causa di flogosi (conseguente al trauma da penetrazione) o di ipoacusia (se di notevoli dimensioni). Gli insetti, che rimangono intrappolati dal cerume, con il loro battito d'ali causano un intenso e fastidioso rumore. Il corpo estraneo viene facilmente evidenziato mediante otoscopia. L'estrazione avviene mediante lavaggio o con pinzette o ferri a punta ricurva (se si tratta di oggetti rotondi), meglio se in otomicroscopia (FIG.168).

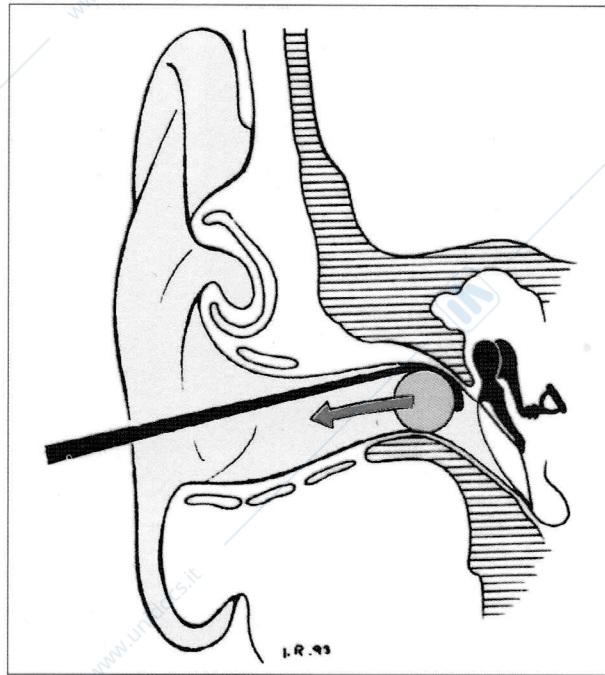


FIG. 168. Estrazione di corpo estraneo dal meato acustico esterno. L'uncino smusso, introdotto nel meato fra una sua parete e il corpo estraneo, ne consente l'asportazione. In caso di corpo estraneo tondo la manovra non deve essere eseguita con pinza in quanto questo strumento ne può favorire una penetrazione più profonda.

### Malformazioni

#### Atresia auris congenita e altre malformazioni a carico del padiglione auricolare

**Definizione.** È una patologia malformativa a carico dell'orecchio esterno (padiglione auricolare e/o condotto uditivo esterno), spesso associata a malformazioni a carico dell'orecchio medio (membrana timpanica e/o catena ossiculare). L'assenza del padiglione auricolare è definita *anotia*, mentre per *poliotia* si intende la presenza di una o più appendici cartilaginee rivestite da cute. La presenza di un padiglione di dimensioni superiori alla norma è definita *macrotia*, mentre è definita *microtia* la presenza di un padiglione di dimensioni inferiori alla norma.

**Epidemiologia.** La prevalenza è pari a 0,5-1/10.000. Nell'80% dei casi è unilaterale ed quasi sempre l'unica malformazione presente.

**Eziologia e patogenesi.** L'eziologia non è quasi mai nota. Sono state descritte forme secondarie ad assunzione di sostanze teratogene, soprattutto nei primi

## 1. MALATTIE DELL'ORECCHIO E DISTURBI DELL'UDITO

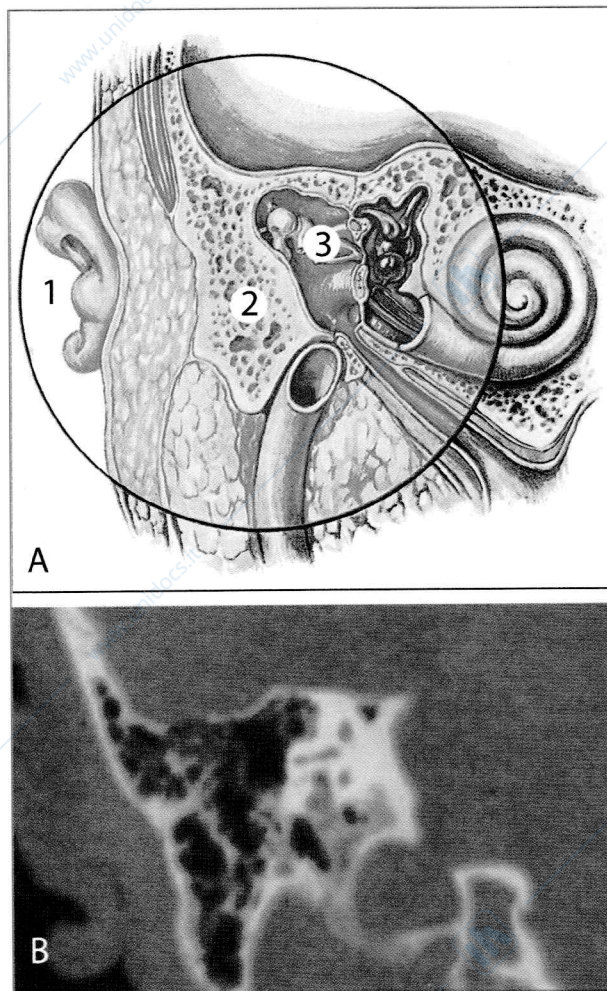


FIG. 1.69. A) Atresia auris congenita. Alla malformazione del padiglione auricolare (1) si associa l'assenza del meato acustico esterno, sostituito da tessuto osseo (2). La cassa del timpano contiene ossicini malformati (3). B) Reperto TC in proiezione coronale di atresia auris congenita; il condotto uditivo esterno è sostituito da tessuto osseo).

mesi di gravidanza (in passato la talidomide), a difetti cromosomici e a infezione rubeolica materna. L'*atresia auris* è conseguente a un'anomalia di sviluppo del primo e del secondo arco branchiale, per i difetti del padiglione auricolare, e del primo solco branchiale (per i difetti del condotto uditivo esterno). Sono rare le associazioni con malformazioni a carico della coclea, che ha una derivazione embrionale differente. Tra le forme sindromiche si ricorda la sindrome di Treacher-Collins-Franceschetti, secondaria a mutazioni geniche e caratterizzata da ipoplasia bilaterale e simmetrica delle ossa zigomatiche e del bordo infra-orbitale e della mandibola con retrognazia.

40

**Anatomia patologica.** La malformazione può interessare sia il padiglione auricolare, che si presenta come un abbozzo (microtia), che il condotto uditivo esterno, talvolta ipoplasico o, più comunemente, sostituito da tessuto osseo o fibroso (FIG. 1.69).

È comune l'associazione con malformazioni a carico dell'orecchio medio, soprattutto della catena ossiculare e del decorso del nervo facciale.

**Sintomatologia.** L'*atresia auris* congenita determina un deficit uditivo di tipo trasmissivo di media entità. Poiché il difetto è quasi sempre monolaterale non pregiudica l'acquisizione del linguaggio.

**Esame obiettivo.** La diagnosi non pone difficoltà particolari poiché la malformazione è evidente fin dalla nascita (FIG. 1.70).

**Esami strumentali.** L'audiometria tonale evidenzia un deficit trasmissivo, pantonale, di media entità (vedi FIG. 1.45). Nei rari casi in cui vi sia anche un difetto di sviluppo a carico dell'orecchio interno l'ipoacusia può essere mista o neurosensoriale ed è solitamente di grave entità. La TC consente di dimostrare sede e tipologia delle malformazioni a carico del condotto uditivo e dell'orecchio medio (FIG. 1.69B).

**Terapia.** In caso di atresia bilaterale è possibile avvalersi di protesi auricolari a trasmissione per via ossea fissate al capo mediante archetto (in quanto manca spesso il padiglione su cui poggiare una protesi a occhiale). Recentemente sono state introdotte protesi a impianto mastoideo o nell'orecchio medio.

In età puberale o adulta è possibile eseguire interventi chirurgici di tipo estetico, mediante epitesi o innesti cartilaginei, al fine di ricostruire il padiglione auricolare.

Sono stati, inoltre, proposti interventi chirurgici di tipo funzionale, al fine di recuperare la funzione uditiva. In questo caso lo scopo è di creare un condotto uditivo esterno e una membrana timpanica, eventualmente correggendo i difetti della catena ossiculare. I risultati funzionali non sono molto soddisfacenti, soprattutto in presenza di gravi malformazioni, con un miglioramento parziale della soglia audiometrica in circa il 50% dei casi. D'altro canto vi è un elevato rischio di recidiva della stenosi del condotto uditivo esterno (40% dei casi), di flogosi dell'orecchio esterno e medio (con possibile colesteatoma iatrogeno) e di lesione del nervo facciale.



FIG. 1.70. Aspetti malfor...

## APPROFONDIMENTI

## Colesteatoma

Per le malformazioni o...

## Atresia auris congenita

Le fistole congenite de...

## Flogosi flogistiche

## Otitis esterna

**Definizione.** Si tratta...

## Epidemiologia. È m...

entri, a causa del fr...

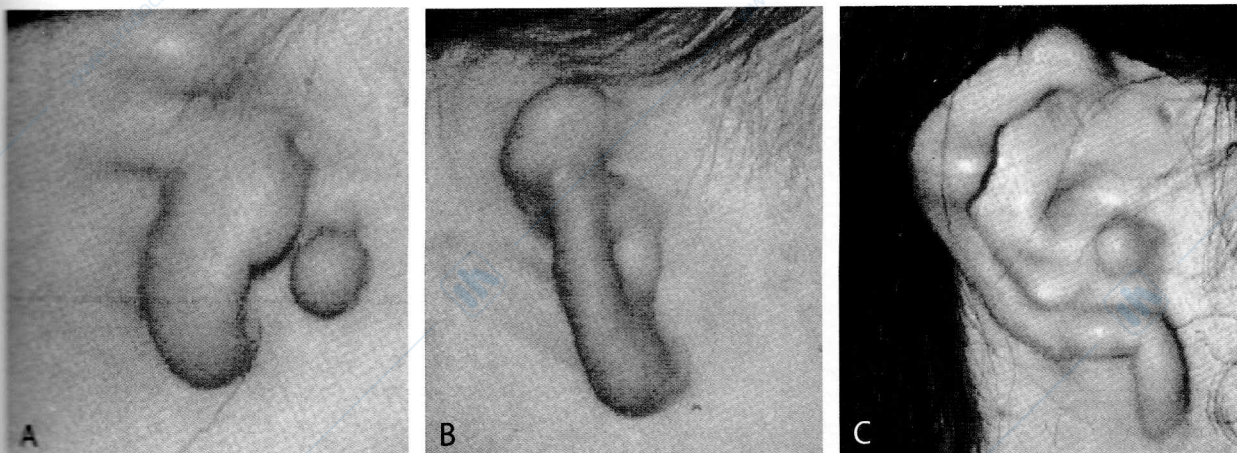


FIG. 170. Aspetti malformativi del padiglione auricolare in caso di atresia auris congenita.

### APPROFONDIMENTO

#### Coloboma

Fra le malformazioni del padiglione auricolare, accanto ai rari casi di mancanza del lobo, deve essere ricordato il coloboma, costituito da una suddivisione del lobo in due parti, anteriore e posteriore. Il coloboma può essere congenito o acquisito, per l'uso di orecchini pesanti. La terapia consiste nella cruentazione dei margini seguita da sutura.

#### Fistola auris congenita

Le fistole congenite del padiglione (*fistola auris congenita*) sono dovute alla persistenza di residui del primo solco branchiale. Si localizzano anteriormente all'elice o al trago; talvolta si aprono nella porzione ascendente dell'elice. Sono spesso bilaterali e possono associarsi ad altre malformazioni dell'orecchio esterno. Le fistole terminano a fondo cieco, spesso con suddivisione in tramiti fistolosi secondari; si mantengono sempre indipendenti dal meato acustico esterno. La sintomatologia è per lo più costituita dall'emissione di scarsa quantità di liquido sieroso, prodotto dalle ghiandole contenute nella parete della fistola, che è rivestita da epitelio pavimentoso pluristratificato cornei-

ficante. L'orifizio esterno, per l'accumularsi di detriti derivanti dalla desquamazione dell'epitelio di rivestimento e può occludersi trasformando la fistola in una pseudo-cisti. La fistola e la pseudo-cisti possono infettarsi, spesso con comparsa di una raccolta ascessuale. La terapia è basata sull'exeresi radicale del tramite fistoloso. L'exeresi incompleta è sempre seguita da recidiva. In caso di flogosi acuta è necessario instaurare una terapia antibiotica topica e/o sistemica.

#### Orecchio ad ansa

L'angolo auricolo-temporale, compreso tra la faccia mediale del padiglione e la superficie mastoidea, è, di solito, acuto. In alcuni soggetti può presentare un'ampiezza esagerata con conseguente difetto estetico, detto orecchio ad ansa. Il difetto diviene particolarmente evidente nella seconda infanzia. L'intervento correttivo è eseguito mediante due incisioni curvilinee eseguite a livello della cute della mastoide e della superficie mediale del padiglione; il segmento cutaneo così delimitato viene asportato e la sottostante cartilagine incisa al fine di creare nuove pieghe che consentano di ottenere una maggiore aderenza del padiglione alla parete ossea cranica.

### Forme flogistiche

#### Otite esterna

**Definizione.** Si tratta di una patologia flogistica, per lo più su base batterica, di tutta o di buona parte della cute del condotto uditivo esterno e, talvolta, della superficie esterna della membrana timpanica.

**Epidemiologia.** È molto comune soprattutto nei mesi estivi, a causa del frequente contatto con l'acqua. Si ritiene che l'otite esterna rappresenti il 25-50% del-

le patologie flogistiche dell'orecchio e che i nuotatori abituali e i subacquei presentino un rischio 5 volte più elevato di essere affetti da tale patologia.

**Eziologia.** I microrganismi più comunemente causa di otite esterna sono lo *Pseudomonas aeruginosa* (20-60%) e lo *Stafilococcus aureus* (10-70%). Meno frequenti sono le forme virali e micotiche. Fattori favorevoli sono i microtraumatismi (es. da toeletta del condotto con strumenti a punta), macerazione della cute, dermatosi (eczema, psoriasi).

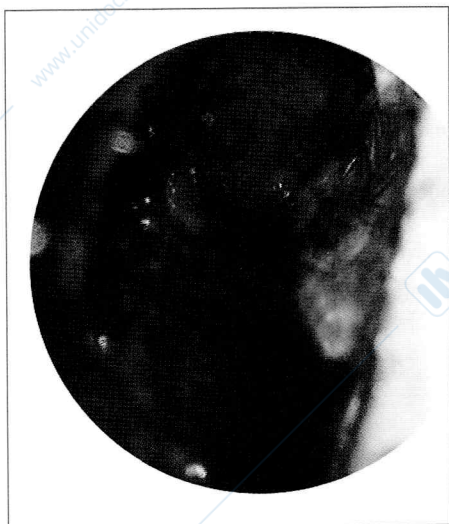


FIG. 1.71. Escoriazione della cute del pavimento del condotto uditivo esterno secondaria a penetrazione di corpo estraneo (batuffolo cotonato). Al fondo del condotto uditivo esterno si evidenzia la membrana timpanica, che ha aspetto normale.

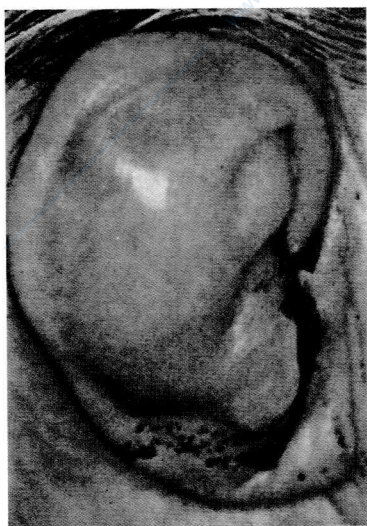


FIG. 1.72. Otoematoma (da: Becker et al.).

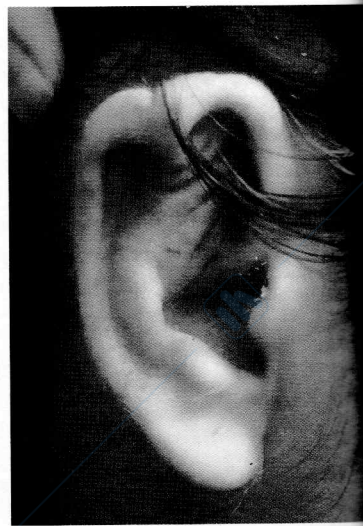


FIG. 1.73. Esiti cicatriziali di pericondrite del padiglione auricolare.

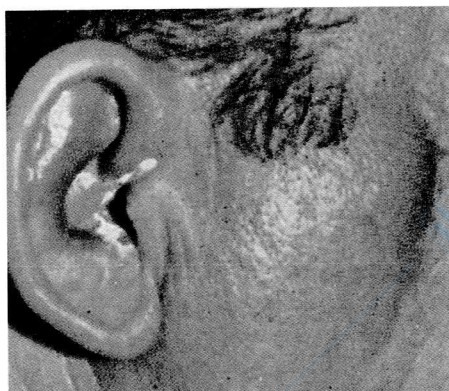


FIG. 1.74. Erisipela bollosa da infezione streptococcica propagatasi attraverso una ragade del padiglione.



FIG. 1.75. Pericondrite del padiglione auricolare.

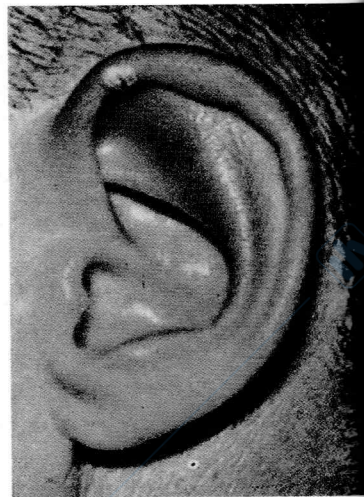


FIG. 1.76. Condrodermatite nodulare dolorosa dell'elice (da: Becker et al.).

**Epidemiologia.** È relativamente frequente, soprattutto nei mesi invernali.

**Eziologia.** La flogosi è su base virale ed è, solitamente, conseguente a una virosi delle alte vie aeree.

**Sintomatologia.** È caratterizzata da:

- 1 otalgia di entità lieve-media;
- 2 otorragia, secondaria alla rottura spontanea delle bolle;
- 3 ovattamento auricolare.

**Esame obiettivo.** L'otoscopia consente di evidenziare le bolle o le croste ematiche (FIG. 1.78).

**Terapia.** Si avvale di antinfiammatori, analgesici e eventualmente antibiotici (penicilline, cefalosporine) per via orale o locale per 5 giorni, al fine di prevenire una sovrainfezione batterica.

**Prognosi.** La malattia si risolve nel giro di pochi giorni senza reliquati, in quanto l'integrità della membrana timpanica è comunque rispettata.

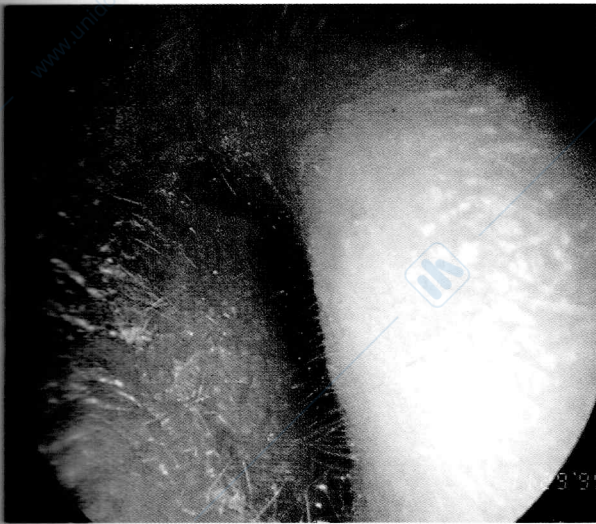


FIG. 177. Otite esterna. Tumefazione dei tessuti molli del condotto uditivo esterno con stenosi subtotale (da: Ralli).

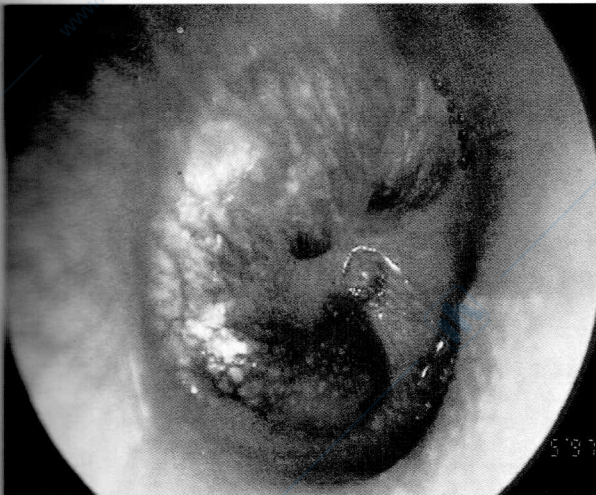


FIG. 178. Orecchio destro. Otite esterna bollosa-emorragica. È presente una grossa bolla emorragica a livello dei quadranti inferiori della membrana timpanica (da: Ralli).

#### Micosi del condotto uditivo esterno

**Definizione.** È una dermatite su base micotica.

**Epidemiologia.** Rappresenta il 6% delle flogosi acute del condotto uditivo esterno. È più frequente nei mesi estivi ed è favorita dal clima caldo/umido.

**Eziologia.** I miceti causa di otite esterna sono principalmente la *Candida albicans* e l'*Aspergillus (fumigatus, flavus e niger)*. Fattori favorevoli sono l'utilizzo eccessivo di antibiotici e/o corticosteroidi topici, traumi del

condotto, modificazione del pH cutaneo e uno stato di immunodepressione.

**Sintomatologia.** È caratterizzata da:

- ① prurito auricolare;
- ② senso di ovattamento auricolare conseguente all'accumulo di materiale fungino e cutaneo nel condotto uditivo esterno;
- ③ otorrea.

**Esame obiettivo.** L'esame otoscopico consente di evidenziare la presenza di ife fungine di colorito biancastro e vellutato (*Candida*) o nerastro (*Aspergillus*) (FIG. 179). Dopo la pulizia del condotto la cute si presenta iperemica e desquamata. La diagnosi viene posta mediante tampone auricolare, con coltura dei miceti presenti e determinazione del farmaco attivo.

**Terapia.** Ogni trattamento farmacologico dovrebbe essere preceduto dalla pulizia del condotto uditivo esterno, mediante lavaggio o aspirazione in otomicroscopia. La terapia medica si avvale di antimicotici per via locale (imidazolici, piridonici) e, meno frequentemente, per via orale (amfotericina, itraconazolo), eventualmente associati ad antibiotici (in presenza di forme miste batteriche e micotiche).

#### Otite esterna maligna

**Definizione.** È una patologia flogistica del condotto uditivo esterno con evoluzione necrotizzante a carico dell'osso temporale.

**Epidemiologia.** È rara e presente soprattutto in Paesi con clima caldo-umido. Interessa prevalentemente soggetti anziani, diabetici, immunodepressi.

**Eziologia.** L'infezione è sostenuta dallo *Pseudomonas aeruginosa*.

**Anatomia patologica.** Il processo patologico inizia come una flogosi granuleggiante del condotto uditivo esterno. L'infezione tende quindi a interessare l'osso temporale per estendersi alla base cranica.

**Sintomatologia.** Inizialmente il paziente lamenta otorrea purulenta. Progressivamente si manifesta dolore. Nelle fasi più avanzate si possono verificare paralisi dei nervi cranici (dal VI al XII) e tromboflebite dei seni venosi endocranici, che può portare all'*exitus*.

## 1. MALATTIE DELL'ORECCHIO E DISTURBI DELL'UDITO

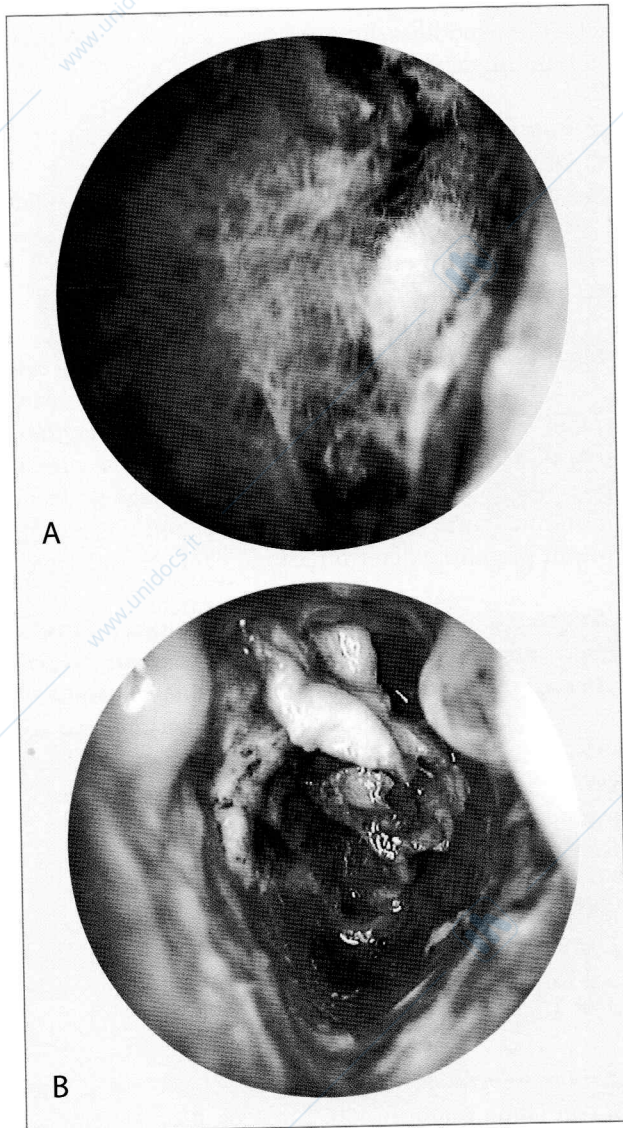


FIG. 1.79. Reperto otoscopico in caso di otomicosi da candida (A) e da aspergillus (B).

**Esame obiettivo.** All'esame otoscopico si evidenzia tessuto di granulazione sanguinante che occupa in modo più o meno esteso il condotto uditivo esterno.

**Esami strumentali.** La TC e la scintigrafia (FIG. 1.80) dimostrano la presenza e l'estensione della flogosi nell'osso temporale. Il tampone auricolare dimostra la presenza dello *Pseudomonas aeruginosa*.

**Terapia.** Nelle fasi iniziali la terapia è farmacologica mediante antibiotici, penicilline o cefalosporine associate ad aminoglicosidici (gentamicina) per un periodo di almeno 6 settimane. Nei casi più gravi è indicata

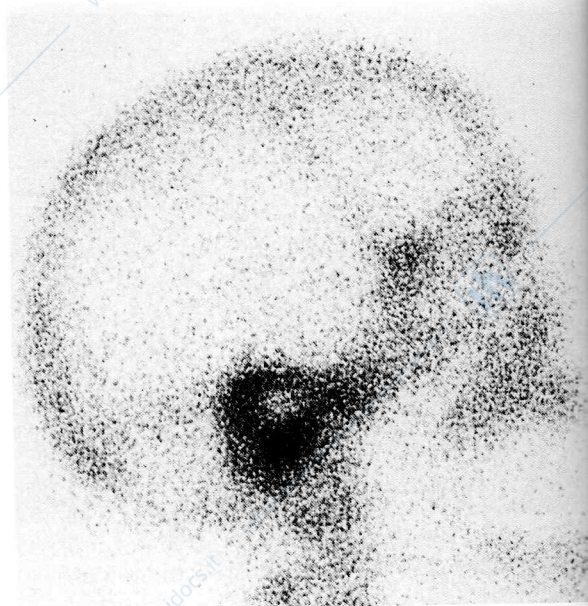


FIG. 1.80. Scintigrafia del cranio con Gallio. Si evidenzia la presenza del tessuto flogistico a carico della rocca petrosa.

una terapia chirurgica (mastoidectomia radicale o petrossectomia), eventualmente associata a ossigenoterapia iperbarica.

**Prognosi.** Il rischio di morte per interessamento delle strutture endocraniche è tuttora molto elevato (30-50% dei casi).

### Forme su base iperproduttiva

#### Tappo di cerume

**Definizione.** È un accumulo di cerume nel lume del condotto uditivo esterno che ne determina l'ostruzione.

**Epidemiologia.** È la causa più comune di ricorso a visita otorinolaringoiatrica. La prevalenza nella popolazione generale è pari al 6%, con circa 150.000 procedure di estrazione settimanali negli Stati Uniti; più frequente in età pediatrica e nell'anziano.

**Eziologia.** Il cerume svolge un ruolo di protezione per la delicata cute dell'orecchio esterno. L'accumulo di cerume può verificarsi per:

- ① ipersecrezione ghiandolare;
- ② modificazione dei componenti del secreto delle ghiandole ceruminose;
- ③ ridotta capacità di autodeteriorazione del condotto uditivo esterno;



**FIG. 1.81.** Reperto otoscopico di tappo di cerume che occlude completamente il condotto uditivo esterno e impedisce la visualizzazione della membrana timpanica.

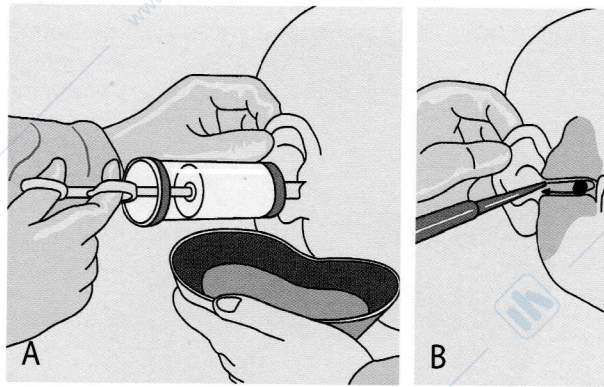
Le manovre di pulizia del condotto uditivo esterno vengono eseguite mediante strumenti introdotti attraverso il meato acustico esterno.

In alcuni casi, nella composizione del tappo si ha una prevalenza di frammenti epiteliali desquamati dalla cute del condotto (tappo epiteliale).

**Sintomatologia.** Qualora il tappo occluda il condotto uditivo, si verifica un senso di ovattamento auricolare, ronzio e propria ipoacusia. I sintomi si manifestano soprattutto in seguito alla penetrazione di acqua in quanto il cerume è igroscopico e aumenta di volume al contatto con i liquidi.

**Esame obiettivo.** Lotoscopia consente di evidenziare il materiale ceruminoso che occupa il condotto e che, se di grosse dimensioni, non permette di visualizzare la sottostante membrana timpanica (FIG. 1.81).

**Terapia.** Nella maggior parte dei casi l'estrazione del tappo viene eseguita mediante lavaggio del condotto uditivo con un'apposita siringa da 100-200 cc contenente acqua a 37 °C. La manovra è eseguita tirando il dito e indietro il padiglione auricolare, al fine di rendere il più rettilineo possibile il condotto, e introducendo la punta smussa della siringa nell'orifizio del meato acustico. Il getto di acqua deve essere diretto verso la parte superiore del condotto uditivo creando una corrente reflua che asporta la massa ceruminosa (FIG. 1.82).



**FIG. 1.82.** Manovra di lavaggio auricolare per l'estrazione di tappo di cerume.

Al fine di ridurre il rischio di complicanze il lavaggio auricolare non deve essere eseguito:

- 1 se il paziente riferisce complicanze nel corso di precedenti lavaggi;
- 2 se si sono verificate infezioni acute dell'orecchio esterno o medio nelle ultime 6 settimane;
- 3 in caso di precedente intervento chirurgico nell'orecchio;
- 4 in caso di perforazione timpanica;
- 5 in caso di otorrea nell'ultimo anno;
- 6 in presenza di timpano atrofico (dimerico per assenza dello strato fibroso);
- 7 se il paziente è affetto da palatoschisi;
- 8 se il paziente è affetto da vertigine;
- 9 se il paziente ha eseguito radioterapia a livello della testa.

In questi casi il tappo di cerume può essere rimosso in otomicroscopia, mediante aspirazione o utilizzando strumenti a punta smussa. Se si presenta di elevata consistenza o di difficile estrazione è utile instillare nel condotto uditivo esterno acqua ossigenata o soluzioni ceruminolitiche per alcuni giorni prima del lavaggio.

Le principali complicanze, rilevabili in una su mille manovre di pulizia del condotto, sono in ordine di frequenza:

- 1 mancata estrazione;
- 2 vertigine, se si utilizza acqua a temperatura non adeguata;
- 3 otite esterna;
- 4 ferita a livello della cute del condotto;
- 5 perforazione timpanica (rara e favorita da otite in atto o presenza di aree timpaniche atrofiche).

**Prognosi.** Nei soggetti predisposti tende facilmente a recidivare, anche nel giro di pochi mesi.

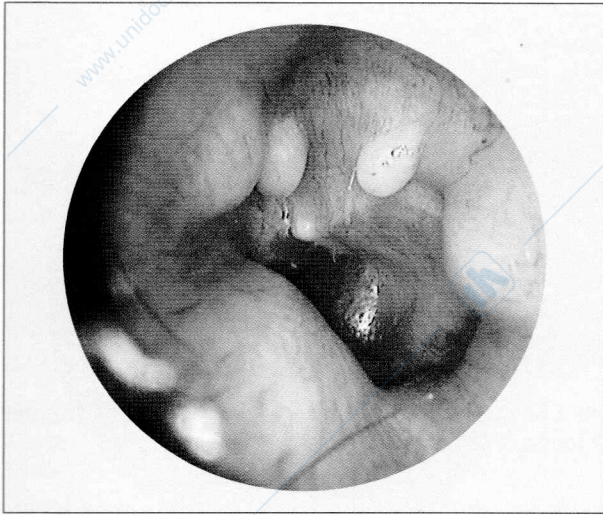


FIG. 1.83. Orecchio sinistro: reperto otoscopico di esostosi del condotto uditivo esterno con adeguata visualizzazione della membrana timpanica.

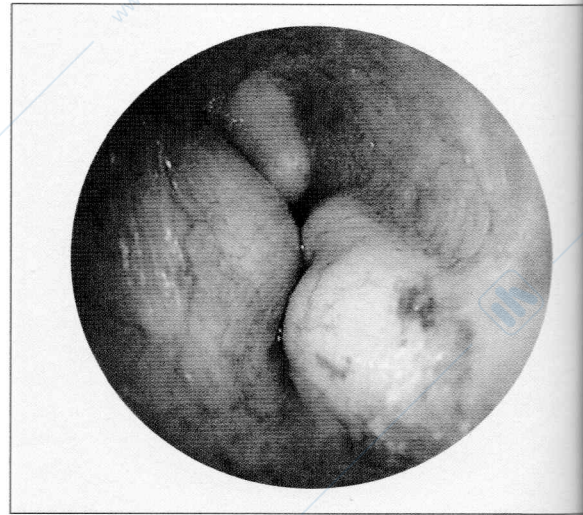


FIG. 1.84. Orecchio sinistro: reperto otoscopico di grosso osteoma del condotto uditivo esterno che rende impossibile la visualizzazione della membrana timpanica.

### Forme neoplastiche

#### Esostosi e osteomi del condotto uditivo esterno

**Definizione.** Si tratta di neoformazioni ossee di natura benigna che si sviluppano nel lume del condotto uditivo esterno.

**Epidemiologia.** Sono relativamente frequenti nella popolazione (0,5-1%), soprattutto nei nuotatori e in coloro che praticano attività subacquea.

**Sintomatologia.** Nella maggior parte dei casi sono asintomatiche. Quando assumono notevoli dimensioni possono occludere il condotto uditivo esterno o favorire l'accumulo di cerume, detriti cutanei o corpi estranei in profondità. In questi casi si manifesta ipoacusia o senso di ovattamento auricolare.

**Esame obiettivo.** L'esame otoscopico dimostra la presenza di una diffusa stenosi ossea del condotto uditivo esterno (esostosi) (FIG. 1.83) o di una o più neoformazioni tondeggianti, a piccola base di impianto (osteoma) (FIG. 1.84).

**Esami strumentali.** Nei casi di ostruzione del condotto uditivo esterno l'esame audiometrico dimostra la presenza di un deficit trasmissivo di lieve-media entità (vedi FIG. 1.45).

**Terapia.** È chirurgica mediante exeresi dell'osso neoformato. L'intervento può essere eseguito attraverso

il condotto uditivo esterno (via transmeatale) o, se la neoformazione occupa diffusamente il condotto, per via retroauricolare.

**Prognosi.** Buona, con ridotto rischio di recidiva.

#### Altri tumori benigni del condotto uditivo esterno

Sono rari. I più comuni sono l'adenoma ceruminoso e l'adenoma pleomorfo che trae origine dalle ghiandole ceruminose.

#### Tumori maligni del condotto uditivo esterno

**Epidemiologia.** Rappresentano il 70% dei tumori dell'osso temporale, ma sono relativamente rari (incidenza circa 0,7/100.000/anno).

**Eziologia.** Un fattore favorente l'insorgenza dei carcinomi spinocellulari è la presenza di flogosi cronica e carico della cute del condotto uditivo esterno.

**Anatomia patologica.** Si tratta di tumori maligni che partono dalla cute del condotto uditivo esterno e, più raramente, dal tessuto osseo o cartilagineo. Nella maggior parte dei casi si tratta di:

- ① carcinoma basocellulare, a bassa malignità;
- ② carcinoma squamoso, che può presentarsi con diversi gradi di differenziazione; è un tumore particolarmente aggressivo, sia localmente che in termini di rischio di metastasi linfonodali (retroauricolari, parotidiche, latero-cervicali).

**TABELLA 1-V. Classificazione TNM dei tumori maligni del condotto uditivo esterno secondo AJCC-UICC (2017).**

Classificazione del carcinoma dell'orecchio esterno	<ul style="list-style-type: none"> <li>• T1: tumore di diametro inferiore a 2 cm</li> <li>• T2: tumore di diametro compreso tra 2 e 5 cm</li> <li>• T3: tumore di diametro massimo oltre i 5 cm</li> <li>• T4: tumore esteso a strutture extradermiche: osso, cartilagine, muscolo</li> </ul>
Classificazione delle adenopatie locoregionali	<ul style="list-style-type: none"> <li>• N0: assenza di adenopatie locoregionali</li> <li>• N1: presenza di metastasi linfonodali, di qualsiasi taglia e localizzazione</li> </ul>
Stato di eventuali localizzazioni secondarie della neoplasia	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Mx: non è stato possibile documentare clinicamente (o per mezzo di indagini strumentali) localizzazioni a distanza della neoplasia</li> <li>• M0: assenza di metastasi</li> <li>• M1: presenza di una o più localizzazioni secondarie distanti dal tumore primitivo</li> </ul>

Si osservano gli adenocarcinomi (a partenza dalle ghiandole ceruminose), il carcinoma adenoido-cistico, l'adenocarcinoma ceruminoso e il melanoma.

**Classificazione.** Nella TABELLA 1-V è riportata la classificazione TNM 2017 di questi tumori.

**Patogenesi e istologia.** Questi tumori sono silenti nelle fasi iniziali. Successivamente, per il sovrapporsi di fenomeni ulcerativi e flogistici, possono causare otorrea purulenta o ematica. Quando la neof ormazione si estende in maniera estesa il condotto uditivo esterno si manifesta ipoacusia. Il dolore compare in seguito all'invadimento della neof ormazione in profondità. Nella progressione la neoplasia tende a invadere l'orecchio medio, superando la membrana del timpano, e a metastasi nei linfonodi parotidei, retroauricolari e nella catena latero-cervicale.

**Aspetto obiettivo.** In otoscopia si evidenzia una diffusa proliferazione vegetante, ulcerata, sanguinante.

**Diagnosi.** Si basa sul reperto biptico.

**Diagnostica strumentale.** La diagnostica strumentale si avvale della TC e della RM al fine di definire l'estensione della lesione in profondità e l'eventuale interessamento linfonodale.

**Terapia.** È principalmente chirurgica mediante exeresi del condotto uditivo esterno, eventualmente sacrificando in parte o *in toto* il padiglione auricolare, associata a rimozione dei linfonodi delle regioni parotidea e laterocervicale ed eventualmente a petrosectomia (se vi è interessamento dell'orecchio medio). Alla chirurgia fa seguito solitamente un trattamento radiochemioterapico.

**Prognosi.** È correlata all'estensione locale del tumore e alla presenza di metastasi linfonodali. La sopravvivenza a 5 anni è compresa tra il 90% nelle forme

**TABELLA 1-VI. Karnofski Performance Status.**

100	Normale; non evidenza di malattia
90	Svolge attività normale; modesti segni di malattia
80	Attività normale con sforzo; qualche segno di malattia
70	Inabile al lavoro; può accudire a se stesso
60	Necessita assistenza solo occasionalmente
50	Necessita assistenza continuativa e di frequenti cure mediche
40	Non può accudire a se stesso: necessita terapie speciali e assistenza continue
30	Molto compromesso; è indicata l'ospedalizzazione
20	Molto grave; ospedalizzazione necessaria con terapie di supporto
10	Moribondo; stato preagonico e agonico
0	Morto

**TABELLA 1-VII. Classificazione dello stato di salute secondo ASA (American Society of Anaesthesiology).**

Classe	Stato di salute
I	Paziente in buona salute
II	Patologia sistemica di media entità
III	Patologia sistemica di severa entità stabilizzata
IV	Patologia sistemica di severa entità con rischio di vita costante
V	Paziente moribondo con aspettativa di vita <24 ore indipendentemente dall'intervento chirurgico
E	Qualsiasi paziente in cui è richiesto un intervento di emergenza

iniziali e il 15% nelle forme più avanzate, con interessamento linfonodale e a istologia più aggressiva. Un fattore rilevante nel valutare l'indicazione terapeutica e la prognosi (ma ciò vale per tutte le patologie oncologiche maligne) è lo stato generale del paziente definito dal *performance status* di Karnofsky (TAB. 1-VI) e dello stato di salute secondo la classificazione ASA (TAB. 1-VII) proposta inizialmente per definire il rischio anestesiológico.

## 1. MALATTIE DELL'ORECCHIO E DISTURBI DELL'UDITO

**Malattie dell'orecchio medio**

Le malattie dell'orecchio medio possono essere classificate in:

- 1 malfornative (in genere associate a malformazioni dell'orecchio esterno);
- 2 traumatiche;
- 3 flogistiche, loro reliquati e complicanze;
- 4 osteodistrofiche;
- 5 neoplastiche.

**Forme traumatiche**

Traumi a carico della membrana timpanica e dell'orecchio medio

**Definizione.** Si tratta di perforazioni timpaniche e/o dislocazione della catena ossiculare, conseguenti a traumi che agiscono direttamente o indirettamente sulla rocca petrosa.

**Epidemiologia.** Dopo le forme flogistiche rappresentano la principale causa di perforazione timpanica.

**Eziologia.** L'evento traumatico può agire secondo le seguenti modalità:

- 1 corpo estraneo: che penetra attraverso il condotto uditivo esterno; si tratta solitamente di bastoncini cotonati o schegge, soprattutto metalliche;
- 2 barotrauma implosivo: per improvviso aumento della pressione aerea all'interno del condotto uditivo, ad esempio da schiaffo dato con il palmo della mano sull'orifizio del condotto uditivo esterno;
- 3 barotrauma esplosivo: per improvviso aumento della pressione aerea nell'orecchio medio, ad esempio in seguito a manovra di compensazione (manovra di Valsalva) nel corso di un'immersione subacquea o a violenti sforzi respiratori (suonatori di strumenti a fiato, soffiatori di vetro, ecc.);
- 4 esposizione a rumori molto intensi: superiori a 120 dB;
- 5 frattura della rocca petrosa: lacerazioni della membrana timpanica e disgiunzioni della catena ossiculare possono fare seguito a fratture irradiate sul tetto del condotto uditivo esterno (fratture longitudinali dell'osso temporale) conseguenti a traumi cranici a carico della squama dell'osso temporale.

**Sintomatologia.** Si caratterizza con:

- 1 otodinia;
- 2 otorragia;
- 3 ipoacusia.

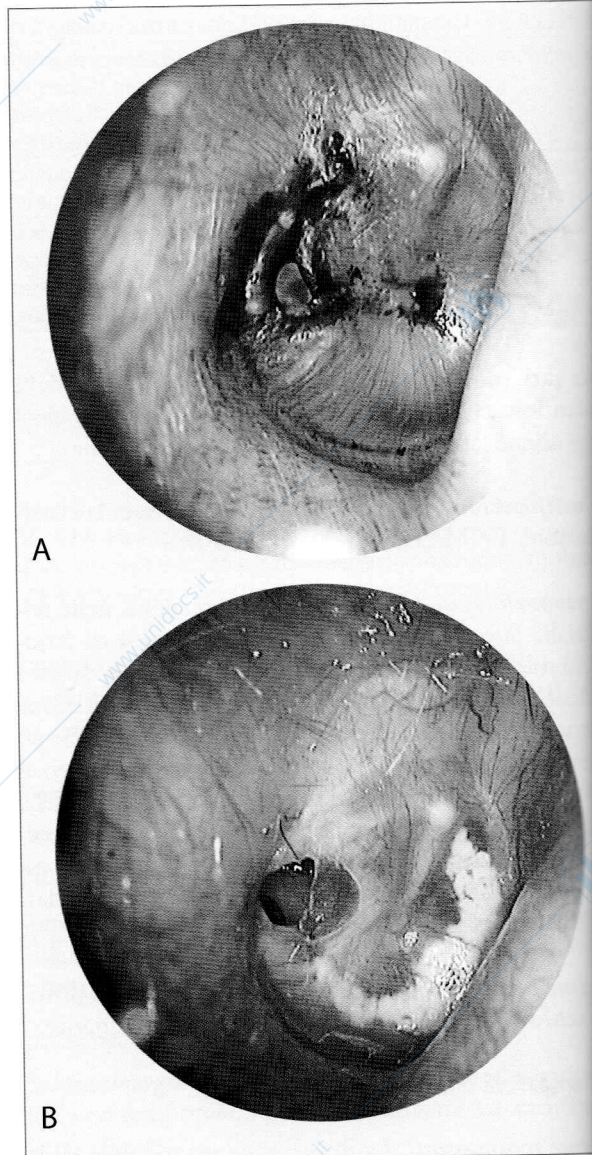


FIG. 1.85. A) Orecchio destro: perforazione posteriore della membrana timpanica di natura traumatica. B) Orecchio sinistro: perforazione timpanica a livello del quadrante postero-superiore in via di guarigione (come dimostra la presenza di una neoformazione cutanea nella parte più anteriore della perforazione).

**Esame obiettivo.** L'otoscopia dimostra la presenza di una perforazione timpanica la cui sede e dimensione è correlata alla tipologia e all'entità dell'evento traumatico (FIG. 1.85).

**Esami strumentali.** L'esame audiometrico dimostra la presenza di un deficit uditivo di tipo trasmissivo (non vi sono danni associati all'orecchio interno), se

amente di lieve entità (vedi FIG. 1.45) nelle perforazioni timpaniche semplici, di media entità se si associa una insufficienza a carico della catena ossiculare.

**Prognosi.** Nella maggior parte dei casi la perforazione tende a risolversi spontaneamente (FIG. 1.85B); nel caso di ampie perforazioni timpaniche la perforazione timpanica può cronicizzare.

**Complicanze.** La presenza di una perforazione timpanica può favorire l'instaurarsi di fenomeni flogistici a carico dell'orecchio medio, soprattutto per penetrazione di germi dal condotto uditivo esterno. Per questo motivo si sconsiglia il contatto con l'acqua fino a guarigione avvenuta.

**Terapia.** Nell'immediata fase post-traumatica è utile instaurare una terapia antibiotica (amoxicillina per 5 giorni, al fine di prevenire una sovrainfezione batterica. La perforazione timpanica post-traumatica presenta un'elevata tendenza alla guarigione spontanea, per cui è consigliabile l'osservazione clinica per alcune settimane. Per favorire la guarigione può essere utile eseguire precocemente, in otomicroscopia, un riposizionamento dei lembi di membrana timpanica circostanti la perforazione. Se non si manifesta alcun segno di regressione della perforazione, si pone indicazione alla ricostruzione chirurgica del timpano (miringoplastica). In caso di significativa ipoacusia vi può essere indicazione all'intervento chirurgico di ossiculoplastica.

### Forme flogistiche

I processi flogistici a carico dell'orecchio medio vengono definiti otiti medie. In rapporto alla durata e alle alterazioni anatomico-patologiche, le otiti possono essere suddivise in acute e croniche (TAB. 1-VIII).

#### Otite media con effusione

**Definizione.** Processo infiammatorio con raccolta di liquido nell'orecchio medio in assenza di segni e sintomi di infezione acuta. Secondo le linee guida della SID (Società Italiana di Otorinolaringoiatria) è caratterizzata da:

- 1 semplice iperemia della membrana timpanica; perdita dei normali punti di repere (triangolo luminoso);
- 2 retrazione della membrana timpanica;
- 3 evidenza di livello idroaereo.

L'otite con effusione viene denominata con numerosi sinonimi. Tra i più diffusi ricordiamo: otite media sierosa, otite media essudativa, catarro tubarico,

TABELLA 1-VIII. Classificazione delle otiti medie e delle loro complicanze e sequele.

<b>Otite media acuta</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• sierosa-mucosa</li> <li>• purulenta</li> </ul>
<b>Otite media cronica</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• sierosa-mucosa</li> <li>• purulenta</li> <li>• colesteatomatosa</li> <li>• specifica (tubercolare, luetica)</li> </ul>
<b>Sequela</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• perforazione timpanica</li> <li>• timpanosclerosi</li> </ul>
<b>Complicanze</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• mastoidite</li> <li>• petrosite</li> <li>• labirintite</li> <li>• paralisi del facciale</li> <li>• meningite</li> <li>• ascesso cerebrale o cerebellare</li> <li>• tromboflebite dei seni venosi endocranici o della vena giugulare interna.</li> </ul>

otite media secretiva, *glue ear*, otite catarrale, otite media non purulenta, tubotimpanite.

**Classificazione.** L'otite sierosa-mucosa viene classificata in:

- 1 **acuta**, se ha durata inferiore alle 3 settimane;
- 2 **subacuta**, se ha durata compresa tra le 3 settimane e i 3 mesi;
- 3 **cronica**, se ha durata superiore ai 3 mesi;
- 4 **ricorrente**, se ha tendenza a recidivare con elevata frequenza (almeno 3 episodi nei 6 mesi precedenti o almeno 4 episodi nei precedenti 12 mesi con almeno un episodio negli ultimi 6 mesi).

Poiché tra forme acute e croniche l'unico elemento differenziale è la durata della malattia, nel presente capitolo saranno trattate entrambe.

**Epidemiologia.** È la più comune patologia flogistica dell'orecchio medio. È più frequente in età pediatrica, soprattutto tra 1 e 7 anni; entro i 3 anni di età il 60% dei soggetti ne è stato affetto almeno una volta e il 24% ha presentato almeno 3 episodi. La prevalenza è pari a 10-17% tra i 2 e i 4 anni e del 3-4% tra i 6 e gli 8 anni. È più comune nei mesi invernali.

**Eziologia.** È una patologia multifattoriale che ha due modalità principali di insorgenza (fattori scatenanti):

- 1 difetto di ventilazione attraverso la tuba di Eustachio;
- 2 flogosi delle alte vie aeree trasmessa all'orecchio medio attraverso la tuba (rino-otite).

Vi sono fattori favorenti:

- ① mancato allattamento al seno;
- ② carenza di difese immunitarie;
- ③ fattori razziali: è più comune nella razza bianca;
- ④ fattori geografici: è più comune nei paesi freddi;
- ⑤ ereditarietà;
- ⑥ reflusso gastro-esofageo;
- ⑦ palatoschisi;
- ⑧ ostruzione nasale: atresia coanale, deviazione del setto, poliposi nasale, neoplasie nasali;
- ⑨ allergia: per ostruzione nasale o per reazione allergica a carico dell'orecchio medio;
- ⑩ difetto della clearance muco-cigliare;
- ⑪ stenosi della tuba;
- ⑫ ipertrofia adenoidea;
- ⑬ tumori del cavo rinofaringeo;
- ⑭ esiti di radioterapia: soprattutto per tumori nasosinusal, del cavo rinofaringeo, del cavo orale e delle ghiandole salivari;
- ⑮ inspirazioni forzate: nel bambino spesso sostituiscono il più fisiologico soffiare il naso;
- ⑯ presenza di biofilm batterico.

Caratteristica della forma secondaria a difetto di ventilazione attraverso la tuba di Eustachio è l'otite barotraumatica, che si instaura in seguito a rapide modificazioni della pressione atmosferica (viaggio aereo, immersione, discesa dalla montagna) soprattutto in presenza di flogosi delle alte vie aeree. Come ricordato nella parte di fisiologia tubarica, la tuba di Eustachio è un canale normalmente chiuso che periodicamente si apre al fine di consentire l'equiparazione della pressione aerea endotimpanica con quella atmosferica. L'apertura della tuba avviene mediante un meccanismo attivo di contrazione dei muscoli peristafilini (muscoli tensore ed elevatore del palato). In caso di un rapido incremento dei valori pressori esterni (atterraggio, discesa da una montagna, immersione) e in presenza di una flogosi nasale o di altri fattori che favoriscano una disfunzione tubarica, è possibile che l'apertura della tuba non sia sufficiente a garantire un adeguato passaggio di aria nell'orecchio medio. Ne consegue che nell'orecchio medio la pressione aerea diviene negativa, rispetto a quella presente nell'ambiente esterno, facendo collassare le pareti tubariche e rendendone sempre più difficoltosa l'apertura. La progressiva negativizzazione della pressione endotimpanica tende a fare retrarre la membrana timpanica (vedi FIG. 1.24), rendendola meno efficiente nella trasmissione dei suoni e causando un'ipoacusia di trasmissione.

In caso di significativa ostruzione nasale il movimento di deglutizione comporta una negativizzazione della pressione nel cavo rinofaringeo con richiamo di aria dall'orecchio medio, che tende ad assumere una pressione negativa. Allo stesso modo agiscono i momenti di inspirazione forzata (tirare su con il naso).

Viceversa, nelle forme conseguenti a flogosi delle alte vie aeree l'evento scatenante è la propagazione di virus (virus respiratorio-sinciziale, parainfluenzale, enterovirus, adenovirus, rhinovirus, citomegalovirus) e microbi nell'orecchio medio attraverso la tuba, fenomeno che favorisce l'instaurarsi di un versamento endotimpanico associato a edema delle pareti tubariche.

In caso di pregressa otite purulenta la sterilizzazione dell'essudato favorisce il ristagnare di un liquido sterile, che occupa l'orecchio medio fino a quando la tuba non è in grado di riprendere la sua normale funzione di drenaggio.

**Anatomia patologica.** In presenza di otite sierosa mucosa la mucosa dell'orecchio medio presenta:

- ① infiltrazione leucocitaria della sottomucosa;
- ② edema;
- ③ congestione vascolare;
- ④ metaplasia: soprattutto nelle forme croniche il versamento può presentarsi:
  - ⑤ fluido (sieroso), di colore biancastro o trasparente;
  - ⑥ denso o colloso (glue ear): di colore giallastro;
  - ⑦ ematico: di colore bluastro.

Il contenuto del versamento è vario e può contenere proteine, mucopolisaccaridi, glicoproteine, cellule dell'infiammazione, *immunoglobuline A* (SigA), prostaglandine, enzimi proteolitici, germi patogeni (*Streptococcus pneumoniae*, *Haemophilus influenzae*, ecc.).

**Sintomatologia.** Si caratterizza principalmente con ipoacusia. L'otodinia può essere presente nelle primarie fasi, ma non è mai molto intensa. La scarsa sintomatologia algica rende l'otite sierosa poco eclatante dal punto di vista sintomatologico per cui, soprattutto nel bambino sotto i 6 anni, che non riferisce spontaneamente la presenza di ipoacusia, il suo riscontro può essere non precoce.

**Esame obiettivo.** L'otoscopia evidenzia una velatura e/o una retrazione della membrana timpanica con scomparsa del triangolo luminoso (FIG. 1.86A). In relazione alle caratteristiche del versamento (sieroso, mucoso o ematico) il colorito del versamento può essere traslucido, giallastro (FIG. 1.86B) o blu scuro. In presenza di versamento parziale, soprattutto nelle

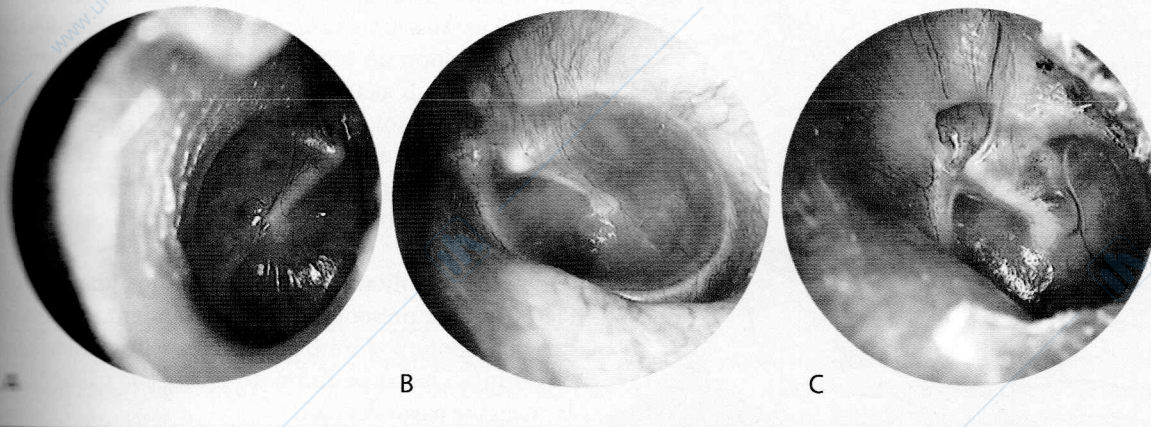


FIG. 1.86. Reperti otoscopici in caso di otite media effusiva. A) Orecchio destro: retrazione timpanica. B) Orecchio sinistro: presenza di trasudato sieroso nell'orecchio medio. C) Orecchio sinistro: presenza di una bolla aerea nella parte posteriore dell'orecchio medio.

di regressione della malattia, si evidenziano bolle aeree (FIG. 1.86C). Le linee guida nazionali e internazionali suggeriscono l'utilizzo dell'otoscopio pneumatico, strumento che, modificando la pressione nel condotto uditivo esterno, consente di evidenziare l'assenza di mobilità del timpano conseguente alla presenza del versamento; il test ha una sensibilità pari 95% e una specificità dell'83%.

**Esami strumentali.** L'esame audiometrico dimostra la presenza di un deficit uditivo di tipo trasmissivo, pan-auricolare, di lieve-media entità (vedi FIG. 1.45). La timpanometria è caratterizzata da un timpanogramma di tipo B (piatto) nella fase di stato, o di tipo C (picco su valori negativi) nella fase di risoluzione (vedi FIG. 1.58B,C).

**Prevenzione.** Trattandosi di una patologia principalmente secondaria a patologie flogistiche delle alte vie respiratorie è necessario trattare eventuali patologie nasali o ricorrenti a tale livello. Possono essere utili immunostimolanti locali o sistemici, lavaggi nasali.

**Complicanze.** In una minoranza di casi il persistere dei fenomeni flogistici, o la presenza di gravi fattori favoriti o scatenanti, tendono a far cronicizzare la malattia, con il possibile instaurarsi di complicanze. Tra queste le più significative sono:

- 1) otodotta pneumatizzazione dell'osso temporale;
- 2) retrazione o atelettasia del timpano;
- 3) otite cronica colesteatomatosa;
- 4) timpanosclerosi;
- 5) sofferenza cocleare, con insorgenza di un deficit uditivo neurosensoriale o misto.

Si ritiene che l'ipoacusia trasmissiva conseguente a un'otite sierosa nel bambino non sia in grado di causare significativi disturbi del linguaggio e dell'apprendimento, tuttavia la presenza di un deficit uditivo persistente di 30-40 dB può essere causa di uno scadimento della prestazione scolastica.

**Terapia.** Lo scopo della terapia è quello di liberare l'orecchio medio dal versamento ripristinando una normale pressione aerea. Poiché è una patologia paucisintomatica nei casi che non manifestano segni di sofferenza timpanica o in assenza di deficit uditivo con ricadute sul linguaggio o sull'andamento scolastico e con elevata tendenza alla guarigione spontanea soprattutto nei mesi estivi, è possibile seguire un follow-up di 3-9 mesi. Eventuali patologie favorenti, soprattutto nasali, devono essere risolte.

La terapia può essere medica, insufflativa o chirurgica. La terapia medica si basa su antinfiammatori-analgescici per os o gocce auricolari a base di anestetici (lidocaina o benzocaina sopra i 2 anni) in caso di otodinia.

Se la sintomatologia è intensa e si manifesta il rischio di sovrainfezione batterica è possibile eseguire una terapia antibiotica.

Nelle forme che dimostrano tendenza alla cronicizzazione la terapia insufflativa può favorire la normalizzazione della pressione endotimpanica. Le metodiche più in uso sono:

- 1) la manovra di Valsalva (soffiare a bocca e naso chiuso al fine di aumentare la pressione nel cavo rinofaringeo);
- 2) gonfiare un palloncino con il naso (FIG. 1.87);
- 3) il cateterismo tubarico (FIG. 1.88).

## 1. MALATTIE DELL'ORECCHIO E DISTURBI DELL'UDITO

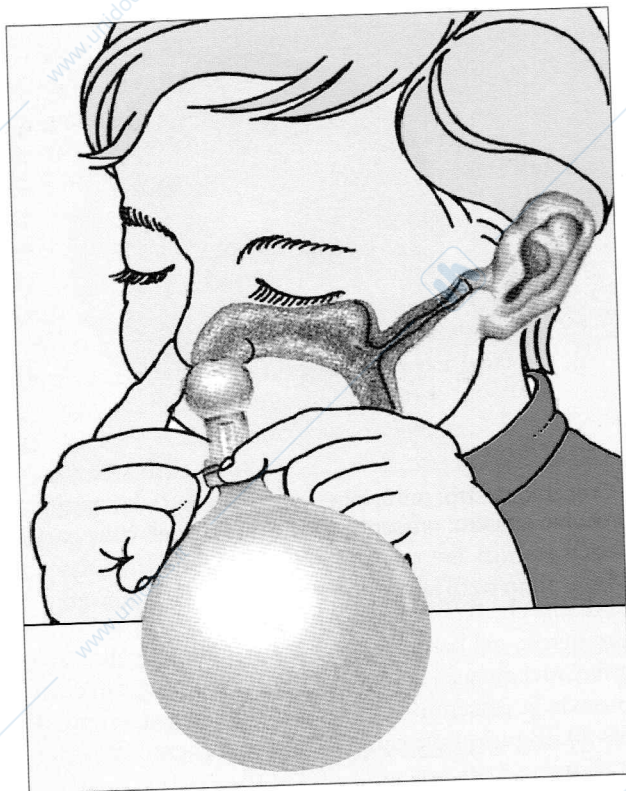


FIG. 1.87. Autoinsufflazione endotimpanica gonfiando un palloncino con il naso.

La terapia chirurgica, mediante paracentesi timpanica, è indicata nei casi di otite sieromucosa di durata superiore a 3-6 mesi, di ipoacusia bilaterale superiore a 40 dB con problematiche scolastiche, in presenza di alterazioni strutturali del timpano o di disfunzione tubarica cronica.

La paracentesi timpanica si esegue mediante la creazione di una piccola incisione radiale sulla membrana timpanica, solitamente nel quadrante antero-inferiore, in quanto a tale livello non vi sono strutture dell'orecchio medio che possano essere danneggiate, cui fa seguito l'aspirazione del versamento. L'intervento nel bambino deve essere eseguito in narcosi mentre nell'adulto può essere condotto in anestesia locale.

Nel bambino spesso si associa l'intervento di adenoidectomia, al fine di migliorare la funzionalità tubarica.

La perforazione creata mediante paracentesi tende a chiudersi spontaneamente in breve tempo per cui, se esistono condizioni che rendono necessaria una ventilazione prolungata dell'orecchio medio (atelettasia o retrazione, *glue ear*, ipertrofia della mucosa della cassa timpanica, ecc.) è necessario ricorrere al posizionamento di un tubo di ventilazione, piccolo tubicino forato al centro che rimanendo *in situ* per alcuni mesi consente

di vicariare il funzionamento della tuba (FIG. 1.89). Il tubo di ventilazione, solitamente, viene espulso spontaneamente dopo un periodo di tempo non prevedibile, ma in genere di alcuni mesi, dalla membrana timpanica, lasciando molto raramente reliquati (perforazione timpanica, area atrofica, placche timpanosclerotiche) nel caso in cui la permanenza del tubo si protragga oltre il dovuto è possibile la sua estrazione chirurgica.

**Prognosi.** È solitamente favorevole in quanto l'otite sieromucosa presenta un'elevata tendenza spontanea alla guarigione e vi sono presidi terapeutici, medici e chirurgici, che consentono di risolvere la malattia nella maggior parte dei casi.

#### Otite media acuta (purulenta)

**Definizione.** Processo infiammatorio con raccolta di muco o pus e presenza di segni e sintomi propri dell'infiammazione. Secondo le linee guida della SIO e della SIP la diagnosi può essere posta in caso di:

- ① esordio acuto e recente, entro 48 ore dalla visita;
- ② segni di infiammazione della membrana timpanica, che appare intensamente iperemica;
- ③ presenza di essudato nell'orecchio medio o di estro-flessione della membrana timpanica, assenza o limitazione di mobilità della membrana timpanica, otorrea o perforazione timpanica spontanea.

L'otorrea in assenza di otite esterna, con membrana timpanica perforata spontaneamente deve essere considerata segno certo di otite media acuta.

**Epidemiologia.** È molto frequente, soprattutto nei mesi invernali e in età pediatrica (colpisce il 59% dei bambini entro i 2 anni di vita) ma è meno comune nella forma effusiva, trattandosi, spesso, di una sua complicanza secondaria all'attivazione di microbi piogeni.

**Eziologia.** Nell'80% dei casi alla base di un'otite media purulenta acuta vi è uno dei seguenti microrganismi:

- ① *Streptococcus pneumoniae* (25-30%);
- ② *Haemophilus influenzae* (40-45%);
- ③ *Moraxella catarrhalis* (10%).

Meno comune è il riscontro dello *Pseudomonas aeruginosa* (soprattutto nei bambini molto piccoli) e dello *Staphylococcus aureus*. Nel neonato prevalgono gli stafilococchi, nel bambino lo *Streptococcus pneumoniae* e nell'adulto l'*Haemophilus influenzae*. L'otite media acuta purulenta fa seguito a una flogosi delle alte vie aeree con diffusione microbica attraverso la tuba di Eustachio (rino-otite). O può essere conseguenza di patologie sistemiche quali influenza o malattie

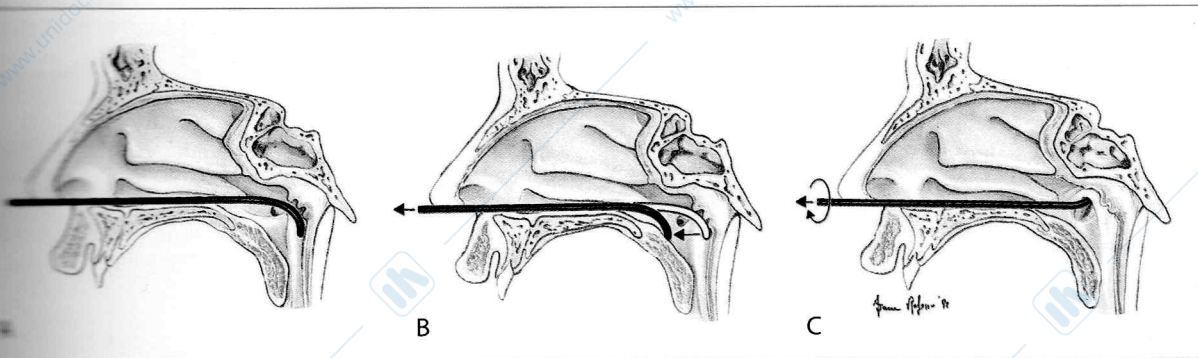


FIG. 1.88. Cateterismo tubarico. A) Il catetere, introdotto nella cavità nasale, viene portato a contatto con la parete anteriore della rinofaringe; B) il catetere viene quindi portato in avanti fino a uncinare il margine posteriore del palato duro; C) il catetere viene, infine, ruotato lateralmente di 90-100° fino a far combaciare la sua punta con l'orifizio rinotubarico della tuba di Eustachio.

ematologiche infantili (scarlattina, morbillo, varicella); in questi casi il rischio di perforazione persistente del timpano, per estesa necrosi tissutale, è più elevato.

**Stomatia patologica.** Questo tipo di otite si sviluppa attraverso quattro fasi:

- 1) **fase dell'iperemia:** è la fase iniziale ed è caratterizzata da vasodilatazione e infiltrazione leucocitaria a carico della mucosa dell'orecchio medio;
- 2) **fase essudativa:** caratterizzata dalla presenza di essudato purulento che occupa la cassa del timpano;
- 3) **fase della perforazione:** provocata dalla pressione dell'essudato purulento sulla membrana timpanica; la perforazione è solitamente di piccole dimensioni e consente il drenaggio del pus e la ventilazione dell'orecchio medio, fattori che favoriscono il progressivo regredire del processo flogistico;
- 4) **fase della guarigione:** la perforazione timpanica ha un'elevata tendenza alla chiusura spontanea; spesso all'interno della cassa del timpano permane ancora per alcuni giorni un versamento liquido sterile.

**Sintomatologia.** Alle quattro fasi istologiche corrispondono quattro fasi cliniche:

- 1) **fase dell'iperemia:** il paziente lamenta senso di ovattamento auricolare con progressiva insorgenza di otodinia; vi può essere un modesto rialzo termico (più accentuato in presenza di forme infiammatorie sistemiche);
- 2) **fase essudativa:** è caratterizzata da intensa otodinia pulsante e ipoacusia;
- 3) **fase della perforazione:** la fuoriuscita del pus provoca otorrea associata alla scomparsa dell'otodinia, per il venir meno della pressione dell'essudato; persiste l'ipoacusia;

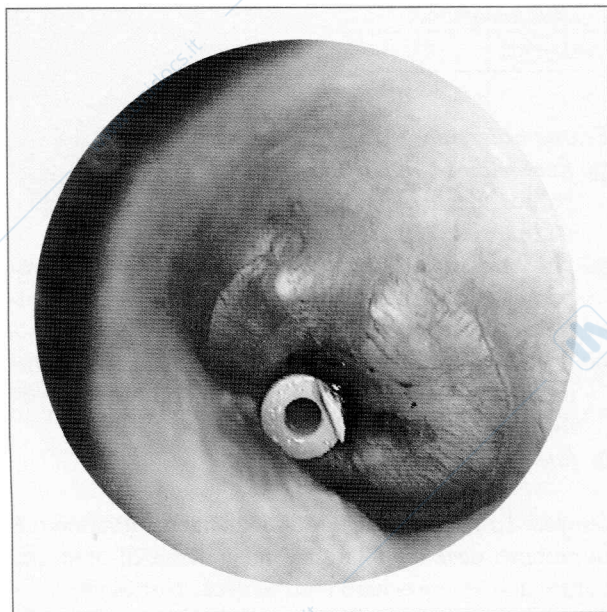


FIG. 1.89. Orecchio sinistro. Posizionamento di tubo di ventilazione nel quadrante antero-inferiore della membrana timpanica in un caso di otite sieromucosa cronica.

- 4) **fase della guarigione:** si verifica una progressiva regressione della sintomatologia; solitamente permane per alcuni giorni ipoacusia a causa della persistenza del versamento sterile all'interno della cassa del timpano.

La gravità dell'otite può essere definita sulla base di un punteggio basato sulla valutazione di parametri clinici quali l'iperpiressia, lo stato generale, l'entità dell'otodinia, l'iperemia e l'estroffessione della membrana timpanica (TAB. 1.IX).

1. MALATTIE DELL'ORECCHIO E DISTURBI DELL'UDITO

TABELLA 1-IX. Classificazione della gravità dell'otite secondo la linea guida della SIO e SIP del 2019.

Temperatura corporea ascellare	
• <38,0 °C	0
• 38,0-38,9 °C	1
• ≥39,0 °C	2
Compromissione condizioni generali	
• Assente	0
• Presente	4
Otalgia	
• Lieve/moderata	0
• Intensa e/o pianto inconsolabile	2
Iperemia della membrana timpanica	
• Lieve/moderata	0
• Intensa	2
Estroffessione della membrana timpanica	
• Lieve/moderata	1
• Marcata	4

**Esame obiettivo.** Lotoscopia consente di evidenziare:

- 1 fase dell'iperemia: iperemia della membrana timpanica, particolarmente evidente lungo il manico del martello (FIG. 1.90A);
- 2 fase essudativa: estroffessione della membrana timpanica che appare ricoperta da desquamazione epiteliale superficiale (FIG. 1.90B);
- 3 fase della perforazione: l'otorrea, solitamente, impedisce la visualizzazione della membrana timpanica (FIG. 1.90C,D);
- 4 fase della guarigione (FIG. 1.90E).

**Terapia.** La terapia analgesica, mediante paracetamolo o ibuprofene, deve essere attuata in presenza di otodinia, mentre deve essere evitato l'uso di gocce auricolari.

La vigile attesa per 48-72 ore può essere applicata in bambini di età superiore a 2 anni affetti da una forma

TABELLA 1.XI. Terapia antibiotica in caso di otite media acuta (Linea Guida SIO/SIP, 2019).

Caratteristiche episodio	Terapia raccomandata
Sintomi lievi: • no otorrea • no ricorrenza • no fattori R*	Amoxicillina (80-90 mg/kg/die in 3 dosi)
Sintomi gravi o: • congiuntivite purulenta • otorrea • ricorrenza	Amoxicillina + acido clavulanico (80-90** mg/kg/die in 3 dosi)

\*Fattori di rischio di maggior resistenza batterica: frequenza di comunità infantile, mancata vaccinazione antipneumococcica, provenienza da aree geografiche con elevata prevalenza di isolamento di batteri resistenti.  
\*\*Dose riferita ad amoxicillina.

monolaterale lieve/grave o bilaterale lieve solamente se garantita la possibilità di visita in caso di necessità.

La terapia antibiotica immediata è raccomandata sempre nei bambini con otorrea, complicanze, storia di ricorrenza e sotto i 6 mesi di vita. Nei bambini di età superiore a 2 anni è raccomandata caso di otite bilaterale grave (TAB. 1.X). L'antibiotico di prima scelta è l'amoxicillina; il trattamento deve essere frazionato in 3 somministrazioni/die per 10 giorni. In bambini sopra i 2 anni di età, può essere ridotto a 5 giorni se non vi sono rischi di evoluzione sfavorevole, in assenza di otorrea, nelle forme monolaterali e in assenza di sintomatologia grave. In caso di assunzione di amoxicillina nei 30 giorni precedenti o in assenza di risposta si deve ricorrere all'associazione amoxicillina-acido clavulanico, farmaco che consente di superare la resistenza indotta dalla produzione di β-lattamasi batterica (TAB. 1.XI). L'uso di cefalosporine, per os o iniettive, è previsto in caso di patogeni resistenti alle penicilline o in caso di fallimento terapeutico; i macrolidi possono essere utilizzati in caso di allergia alle

TABELLA 1-X. Sintesi dell'approccio terapeutico nell'otite media acuta non complicata (Linea Guida SIO/SIP, 2019)

Lateralità	Bilaterale		Monolaterale	
	Grave	Lieve	Grave	Lieve
Età <6 mesi	Antibiotico immediato (raccomandazione positiva forte)	Antibiotico immediato (raccomandazione positiva forte)	Antibiotico immediato (raccomandazione positiva forte)	Antibiotico immediato (raccomandazione positiva forte)
Età 6-24 mesi	Antibiotico immediato (raccomandazione positiva forte)	Antibiotico immediato (raccomandazione positiva forte)	Antibiotico immediato (raccomandazione positiva forte)	Antibiotico immediato (raccomandazione positiva debole)
Età >24 mesi	Antibiotico immediato (raccomandazione positiva forte)	Attesa vigile (raccomandazione positiva forte)	Attesa vigile (raccomandazione positiva debole)	Attesa vigile (raccomandazione positiva forte)

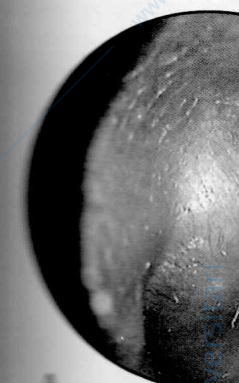
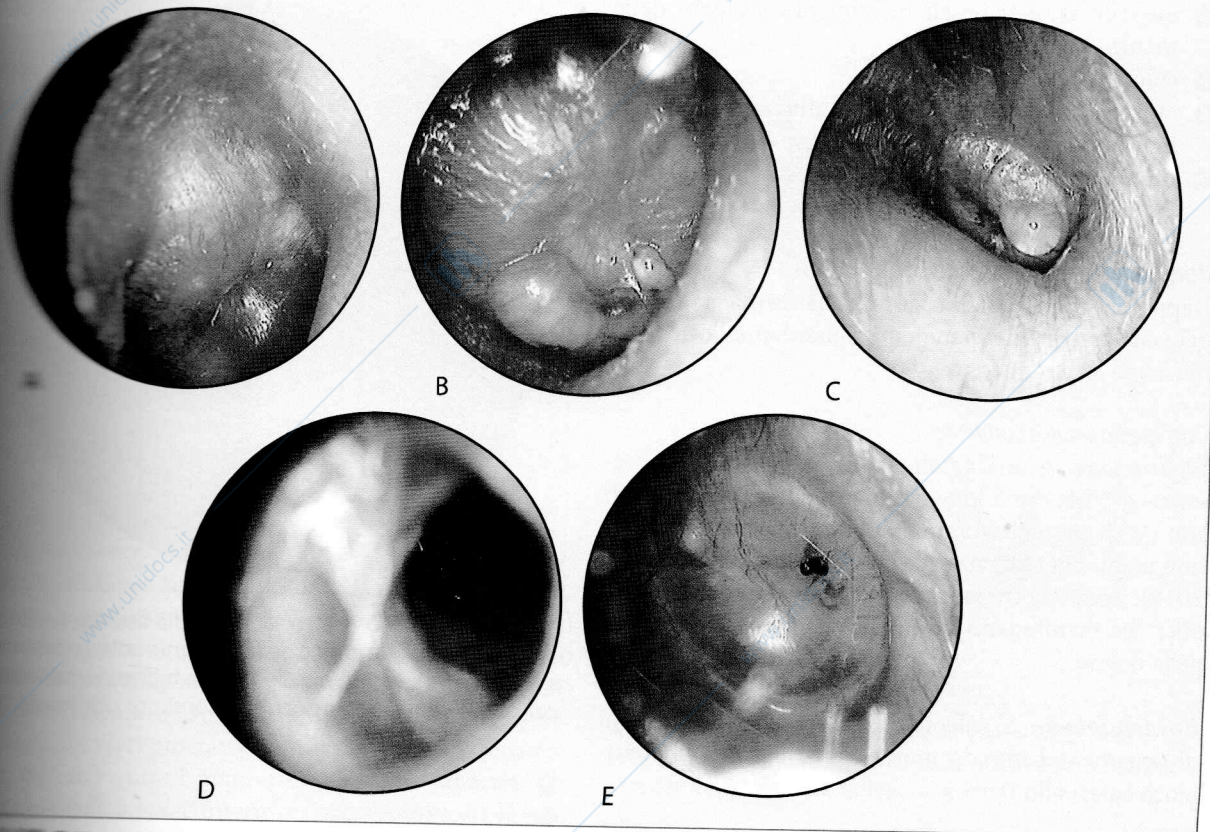


FIG. 1.90. Otite media acuta. A: estroffessione della membrana timpanica ricoperta da essudato purulento. B: perforazione della membrana timpanica con otorrea ematica.

penicilline. Le gocce auricolari sono utilizzate solo in caso di ventilazione in situ. Non vi sono prove che dimostrino che il lavaggio con acqua è consigliato. Dopo un episodio di otite media acuta, il rischio di otite media ricorrente è aumentato. In una serie di studi, si è osservato che la complicanza più frequente è l'otite media con effusione sierosa che può persistere per mesi. In una serie di studi, si è osservato che la complicanza più frequente è l'otite media con effusione sierosa che può persistere per mesi.



**FIG. 38.** Otitis media acuta purulenta. A) Orecchio destro: fase dell'iperemia. B) Orecchio destro: fase dell'essudazione con perforazione della membrana timpanica. C) Orecchio sinistro: fase della perforazione iniziale fuoriuscita di materiale purulento dall'orecchio medio al condotto uditivo esterno. D) Il condotto uditivo esterno appare occupato da materiale purulento. E) Orecchio sinistro: fase della guarigione; nella sede della pregressa perforazione permane una perforazione permanente.

**Trattamento.** Le gocce auricolari possono essere utilizzate inizialmente in caso di otorrea in presenza di tubi di ventilazione in situ.

Non vi sono prove di efficacia per altre terapie e si consiglia la rimozione delle secrezioni nasali mediante lavaggio.

**Prognosi.** Dopo un episodio acuto nelle cavità dell'orecchio può persistere ancora per alcune settimane un residuo sieroso che causa, nell'adulto, un fastidioso prurito e svattamento auricolare. A distanza di tempo l'udito è comunque favorevole nella maggioranza dei casi, con completa *restitutio ad integrum* sia anatomica che funzionale. Nel 30% dei casi l'otite acuta può essere ricorrente.

**Complicanze.** In una minoranza di casi si possono avere complicanze. Tra queste le più significative (in ordine di frequenza):

- 1 persistenza di perforazione timpanica;
- 2 otite media cronica purulenta;
- 3 mastoidite acuta;
- 4 paralisi del facciale;
- 5 sofferenza cocleare, con insorgenza di un deficit uditivo neurosensoriale o misto;
- 6 labirintite;
- 7 petrosite;
- 8 meningite;
- 9 ascesso cerebrale o cerebellare;
- 10 idrocefalo;
- 11 tromboflebite dei seni venosi endocranici o della vena giugulare interna.

**Prevenzione.** al fine di prevenire l'otite media acuta si raccomanda di:

- 1 evitare il fumo passivo;
- 2 limitare l'uso del succhiotto oltre i 6 mesi;
- 3 limitare la frequenza nelle comunità infantili;

## 1. MALATTIE DELL'ORECCHIO E DISTURBI DELL'UDITO

- 4 eseguire lavaggi nasali e frequente lavaggio delle mani;
- 5 evitare il sovrappeso;
- 6 eseguire la vaccinazione anti-influenzale e antipneumococcica;
- 7 nei casi a elevata ricorrenza può esser utile l'applicazione di drenaggi trans-timpanici.

**Otite media cronica siero-mucosa**

Rappresenta la cronicizzazione della forma acuta ed è già stata trattata nel paragrafo riguardante l'otite media acuta siero-mucosa.

**Otite media cronica purulenta**

**Definizione.** È una patologia caratterizzata dalla presenza di infiammazione cronica dell'orecchio medio con otorrea associata a una perforazione timpanica che non manifesta tendenza alla chiusura spontanea (OMS, 2010). Spesso si tratta di perforazioni timpaniche semplici che manifestano un'elevata tendenza alla recidiva della flogosi.

**Epidemiologia.** Si calcola che colpisca 65-330 milioni di persone nel mondo ma nei paesi europei la prevalenza è pari allo 0,4%.

**Eziologia.** Solitamente è conseguente a un'otite media acuta purulenta cui non abbia fatto seguito la chiusura della perforazione timpanica; la perforazione può avere anche un'origine traumatica. La flogosi cronica a carico dell'orecchio medio trova quali fattori causali o favorenti:

- 1 difetti di ventilazione tubarica;
- 2 deficit delle difese immunitarie locali e generali;
- 3 persistenza di flora microbica o biofilm endotimpanici;
- 4 estesa necrosi ossea o timpanica;
- 5 penetrazione di agenti patogeni, favorita dal contatto con l'acqua;
- 6 frequenti flogosi delle alte vie aeree;
- 7 fattori razziali (eschimesi, nativi australiani, indiani d'America).

I batteri più comunemente causa di otite media acuta purulenta sono:

- 1 *Staphylococcus aureus* (50%);
- 2 *Proteus* (25%);
- 3 *Pseudomonas pyocyanea* (12%);
- 4 *Escherichia coli* (8%);
- 5 *Streptococcus pneumoniae* (7%);
- 6 *Micrococcus Catarrhalis*;
- 7 *Pseudomonas Aeruginosa*;

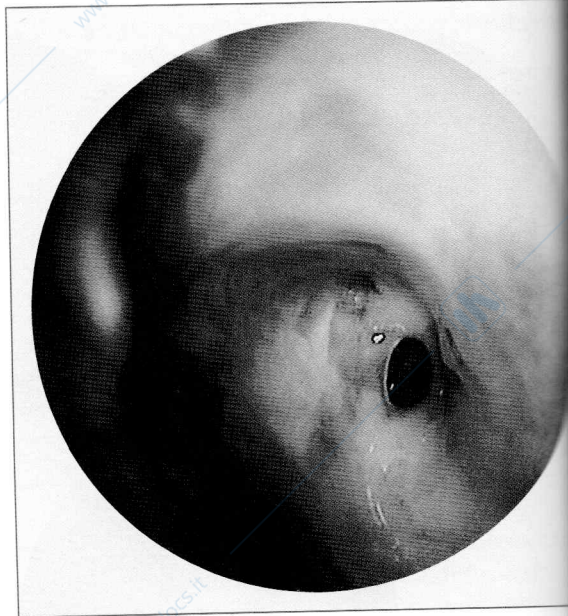


FIG. 1.91. Orecchio destro: otite media cronica purulenta con perforazione a carico del quadrante antero-inferiore. Presenza di essudato purulento che fuoriesce dalla cavità dell'orecchio medio ed occupa il condotto uditivo esterno.

- 8 *Bacterioides*;
- 9 *Peptostreptococcus*;
- 10 *Propionibacterium*;

Sempre più raramente l'otite cronica è di tipo specifico (tubercolosi, lue).

**Anatomia patologica.** L'aspetto più caratteristico è l'ispessimento della mucosa dell'orecchio medio, dovuto a infiltrazione di cellule flogistiche e vasodilatazione. In taluni casi l'ispessimento può assumere un aspetto polipoide. All'ipertrofia della mucosa si associa la presenza di essudato. Nel caso in cui i fenomeni flogistici siano particolarmente intensi vi può essere un riassorbimento delle strutture ossee circostanti o di parti della catena ossiculare. A questo riguardo l'erosione della catena è più frequente a livello del processo lungo dell'incudine e della sovrastruttura della staffa (capitello e crura).

**Sintomatologia.** Si caratterizza con:

- 1 ipoacusia di media entità;
- 2 otorrea.

In rapporto alla frequenza degli episodi di otorrea viene classificata in:

- 1 orecchio cronicamente secernente;
- 2 orecchio secernente in modo intermittente;
- 3 orecchio non secernente (si rimanda al capitolo sulla perforazione timpanica semplice).

**Esame obiettivo.** Lotoscopia consente di evidenziare la presenza di essudato che fuoriesce attraverso la perforazione timpanica. In alcuni casi sono evidenziabili polipi flogistici che protrudono dalla perforazione timpanica (FIG. 1.91). Una migliore valutazione può essere eseguita mediante esame otomicroscopico, manovra che consente di aspirare le secrezioni.

**Esami strumentali.** L'esame audiometrico evidenzia un deficit uditivo di tipo trasmissivo (vedi FIG. 1.45) o, più frequentemente, misto (vedi FIG. 1.46), pantonale, di entità lieve o media, in rapporto alle dimensioni della perforazione e alle condizioni della catena ossiculare. La TC può essere utile per evidenziare l'estensione della flogosi nelle cavità dell'orecchio medio e le eventuali erosioni ossee.

**Terapia.** La terapia medica si basa su antibiotici (penicilline, cefalosporine, chinolonici) e antinfiammatori non steroidei somministrati per via generale (per os o im) o locale (gocce auricolari). La terapia antibiotica può essere mirata sulla base di un antibiogramma eseguito mediante tampone auricolare. La via topica mediante gocce auricolari protratta per un periodo di 2 settimane sembra fornire i migliori risultati. In ogni caso la terapia medica può consentire la risoluzione, in genere temporanea, dei processi flogistici, mentre la guarigione della perforazione timpanica, tranne rare eccezioni, può essere ottenuta solo mediante intervento chirurgico (miringoplastica o timpanoplastica).

**Complicanze.** Sono le stesse delle forme colesteatomatose anche se si manifestano con minor frequenza. Si calcola che sia la causa di morte in 28000 persone per anno, anche se tale evento è eccezionale nei paesi più sviluppati.

#### Otite media cronica colesteatomatosa

**Definizione.** È una patologia dell'orecchio medio caratterizzata dalla presenza di epitelio squamoso cheratinizzato (cute) associato a flogosi cronica nelle cavità dell'orecchio medio.

**Epidemiologia.** La prevalenza è pari a 9,2 casi per 100.000 e scende a 5/100.000 nel bambino; l'incidenza della forma congenita è pari a 0,12/100.000. È più frequente nella popolazione caucasica rispetto a quella africana e asiatica.

**Eziopatogenesi.** In condizioni normali il limite della cute è costituito dalla superficie esterna della membrana

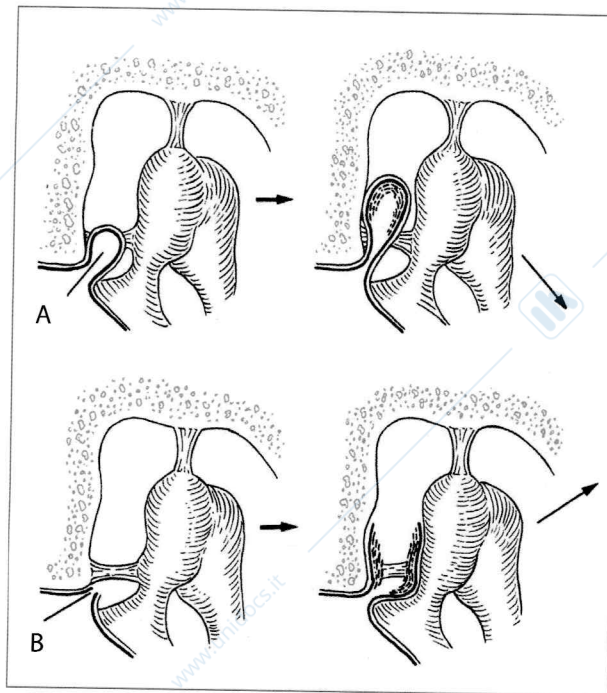


FIG. 1.92. Patogenesi dell'otite cronica colesteatomatosa: A) progressiva retrazione di una parte della membrana timpanica; B) migrazione di cute attraverso i margini di una perforazione timpanica.

timpanica. Nell'otite colesteatomatosa questo limite è superato, con penetrazione cutanea nell'orecchio medio e conseguente reazione flogistica a carico della sottomucosa.

L'otite cronica colesteatomatosa può essere classificata in:

- 1 **congenita:** conseguente alla presenza di residui embrionali ectodermici inclusi nelle cavità dell'orecchio medio, con membrana timpanica normale;
- 2 **acquisita:** se si manifesta in seguito a preesistenti fenomeni flogistici.

Tra i fattori favorenti nella forma acquisita si ricordano:

- 1 otiti ricorrenti;
- 2 palatoschisi;
- 3 malformazioni cranio-facciali;
- 4 sindrome di Turner e di Down;
- 5 familiarità positiva per otiti.

Il colesteatoma acquisito può essere causato da:

- 1 progressiva retrazione della membrana timpanica (primario acquisito) (FIG. 1.92A): è la causa più comune di otite colesteatomatosa (90% dei casi);
- 2 migrazione di cute nell'orecchio medio attraverso una perforazione (secondario acquisito - 10% dei casi) (FIG. 1.92B).



FIG. 1.93. Orecchio destro: tasca di retrazione a carico della pars flaccida posteriore (retrotimpanica posteriore).

Alla base della retrazione timpanica vi è:

① perdita di resistenza della membrana timpanica conseguente ad atrofia dello strato fibroso, in genere secondaria a pregressi, e in genere ricorrenti, episodi di otite media;

② persistenza di una pressione negativa nell'orecchio medio, spesso secondaria a una disfunzione tubarica.

La progressiva retrazione del timpano causa la formazione di una tasca di retrazione cutanea che, ingrandendosi, invade progressivamente l'orecchio medio fino alla sua completa aderenza alla parete mediale della cassa (atelettasia). La retrazione può interessare in parte o *in toto* la membrana timpanica. Nel caso in cui la retrazione sia parziale le parti di timpano più interessate sono, nell'ordine:

- ① *pars flaccida* nella parte situata posteriormente al manico del martello (FIG. 1.93);
- ② quadrante postero-superiore della *pars tensa* (FIG. 1.94, 1.95);
- ③ *pars flaccida* nella parte situata davanti al martello (FIG. 1.96).

In caso di retrazione del quadrante postero-superiore del timpano si può verificare una aderenza con il processo lungo dell'incudine, che tende progressivamente ad atrofizzarsi (FIG. 1.97).

La tasca di retrazione può rimanere stabile o può evolvere in profondità. In questo caso la cavità della tasca diviene sempre più grande e la sua apertura



FIG. 1.94. Orecchio sinistro: tasca di retrazione a carico del quadrante postero-superiore (grado I) e iniziale atrofia del processo lungo dell'incudine.



FIG. 1.95. Orecchio sinistro: tasca di retrazione a carico dei quadranti posteriori (grado I) senza segni di sofferenza a carico della catena ossiculare.

all'esterno sempre più piccola, in relazione alla sua superficie interna. In questa condizione la membrana timpanica non è perforata e l'apparente soluzione di continuità della superficie timpanica è l'orifizio di apertura della tasca di retrazione stessa (FIG. 1.92A).



FIG. 196. Orecchio sinistro: atelektasia della membrana timpanica (grado IV) con erosione completa del processo lungo dell'incudine. La catena ossiculare appare quindi interrotta ma l'aderenza tra membrana timpanica e capitolo della staffa (miringostapediopezia) spesso consente di mantenere una buona trasmissione del suono con scarsa compromissione della funzionalità uditiva.

In rapporto all'entità della retrazione le tasche possono essere suddivise in:

- 1 I grado: iniziale;
- 2 II grado: qualora vi sia aderenza al processo lungo dell'incudine;
- 3 III grado: In caso di aderenza di una parte della tasca alla parete media della cassa del timpano;
- 4 IV grado: atelektasia (aderenza totale del timpano alla parete mediale della cassa del timpano).

La trasformazione in colesteatoma è determinata dall'accumulo di cellule cutanee desquamate all'interno della tasca di retrazione associata alla flogosi cronica, su base microbica, conseguente alla scarsa ventilazione e vascolarizzazione locale. I microbi più comunemente riscontrati sono sia aerobi che anaerobi (*Pseudomonas*, *Streptococcus*, *Proteus*, *Escherichia coli*).

**Anatomia patologica.** L'aspetto più caratteristico, oltre alla presenza di cute, è l'ispessimento su base flogistica della mucosa dell'orecchio medio sottostante la cute retratta; in taluni casi l'ispessimento può assumere un aspetto polipoide. All'ipertrofia della mucosa si associa la presenza di essudato. Nel caso in cui i fenomeni flogistici siano particolarmente intensi vi

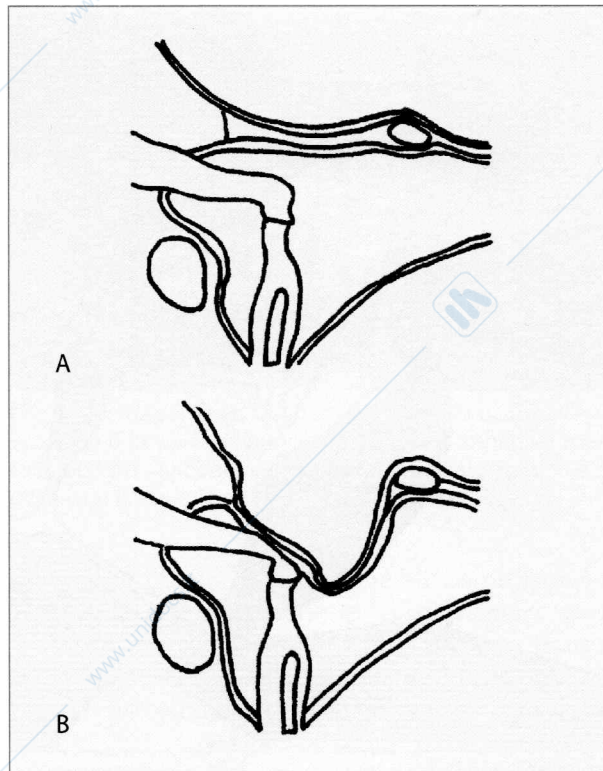


FIG. 197. Rapporto tra membrana timpanica e articolazione incudo-stapediale nella situazione normale (A) e in presenza di tasca di retrazione timpanica (B) (da: Ralli).

può essere un riassorbimento delle strutture ossee circostanti. Le sedi più comuni di erosione ossea sono (FIG. 198):

- 1 il muro della loggetta: costituito dalla parte terminale del tetto del condotto uditivo esterno, in diretto rapporto con la *pars flaccida*
- 2 la catena ossiculare
- 3 la capsula labirintica
- 4 i tegmen timpani e antri.

Le parti della catena ossiculare più frequentemente interessate dal processo osteolitico sono, in ordine di frequenza:

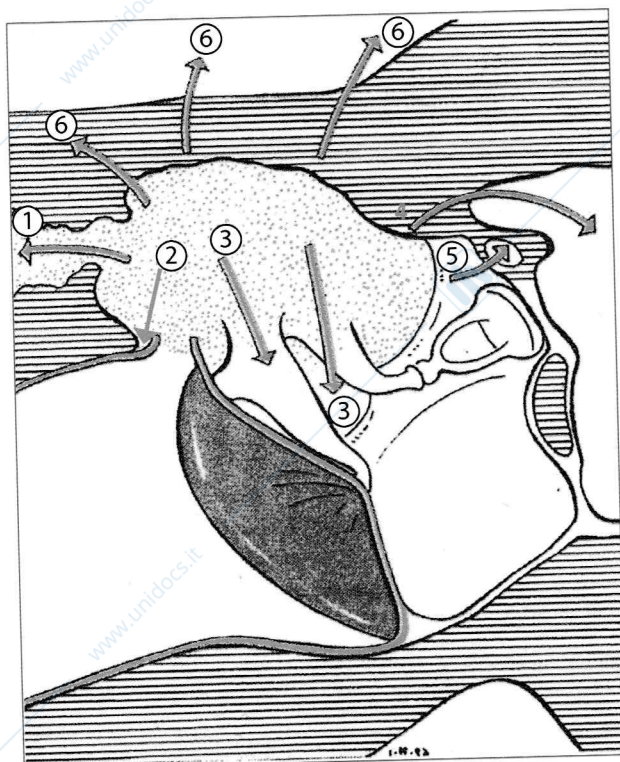
- 1 processo lungo dell'incudine
- 2 soprastruttura della staffa
- 3 corpo dell'incudine
- 4 testa del martello
- 5 manico del martello.

Spesso si verifica l'atrofia completa di un ossicino (più frequentemente staffa e incudine).

**Sintomatologia.** Si caratterizza con:

- 1 ipoacusia;
- 2 otorrea.

## 1. MALATTIE DELL'ORECCHIO E DISTURBI DELL'UDITO



**FIG. 1.98.** Evoluzione del colesteatoma atticale. La tendenza espansiva è inizialmente diretta verso l'antra (1). Il progressivo riassorbimento osseo determina un'atrofia del muro della loggetta (2) e della catena ossiculare (3). Il riassorbimento della capsula labirintica è causa di fistola labirintica (4). Vi può essere erosione dell'acquedotto di Falloppio con possibile interessamento del nervo faciale che decorre al suo interno (5). Infine, l'erosione del tegmen timpani e del tegmen antri può favorire la propagazione della flogosi nella cavità endocranica (6).

L'ipoacusia, talvolta, può essere di entità modesta in quanto la matrice del colesteatoma può svolgere una funzione di trasmissione dei suoni relativamente efficace; inoltre, il deficit uditivo si instaura progressivamente per cui spesso passa inosservato. L'otorrea si presenta caratteristicamente fetida, a causa della necrosi ossea e della flogosi da microbi anaerobi.

**Esame obiettivo.** L'otoscopia consente di evidenziare la presenza di:

- ① tasca di retrazione della quale, nella forma conclamata, non si vede il fondo (FIG. 1.93-1.96 e 1.99A);
- ② squame biancastre che fuoriescono dalla tasca di retrazione o dai margini della perforazione (FIG. 1.99B);
- ③ essudato purulento, che spesso deve essere aspirato per consentire la visualizzazione della tasca di retrazione e delle squame cutanee;

- ④ erosione del muro della loggetta (FIG. 1.99A);
- ⑤ neoformazione polipoide che procide dalla tasca di retrazione; crosta scura e secca che ricopre l'apertura della tasca di retrazione e che, a fini diagnostici, può essere rimossa in otomicroscopia (FIG. 1.93).

**Diagnostica strumentale.** L'audiometria tonale liminare dimostra la presenza di un deficit audiometrico di tipo trasmissivo (FIG. 1.45) o, più comunemente, misto (FIG. 1.46). La TC consente di definire: l'estensione dell'epitelizzazione dell'orecchio medio, spesso non valutabile con l'otoscopia (FIG. 1.100); il grado di erosione ossea al fine di stabilire il rischio di complicanze; il programma chirurgico. Recentemente sono state introdotte tecniche di RM che consentono di distinguere il tessuto cicatriziale da quello colesteatomatoso e che sembrano essere molto utili nella diagnosi precoce delle recidive.

**Terapia.** La terapia medica si basa su antibiotici (penicilline, cefalosporine, chinolonici) somministrati per via sistemica (os o im) o topica (gocce auricolari). La terapia antibiotica può essere mirata sulla base dell'antibiogramma. In ogni caso la terapia medica può consentire la risoluzione temporanea dei processi flogistici e può essere esclusiva solo in presenza di elevato rischio operatorio, purché non vi siano segni radiologici di rischio di complicanza. In tutti gli altri casi l'indicazione chirurgica è di necessità, o di urgenza in presenza di complicanze (per gli aspetti chirurgici si rimanda all'apposito capitolo). Il rischio di recidiva post-chirurgica varia tra il 50% nel bambino e il 10% nella timpano-plastica aperta.

**Prognosi.** L'otite cronica colesteatomatosa non ha tendenza alla guarigione spontanea.

**Complicanze.** Le più significative sono (in ordine di frequenza):

- ① erosione della catena ossiculare
- ② fistola del canale semicircolare laterale o di altre strutture labirintiche
- ③ mastoidite esteriorizzata; labirintite purulenta
- ④ paralisi del VII
- ⑤ meningite;

#### Reliquati delle otiti

Possono essere distinti in:

- ① perforazione timpanica semplice
- ② timpanosclerosi.

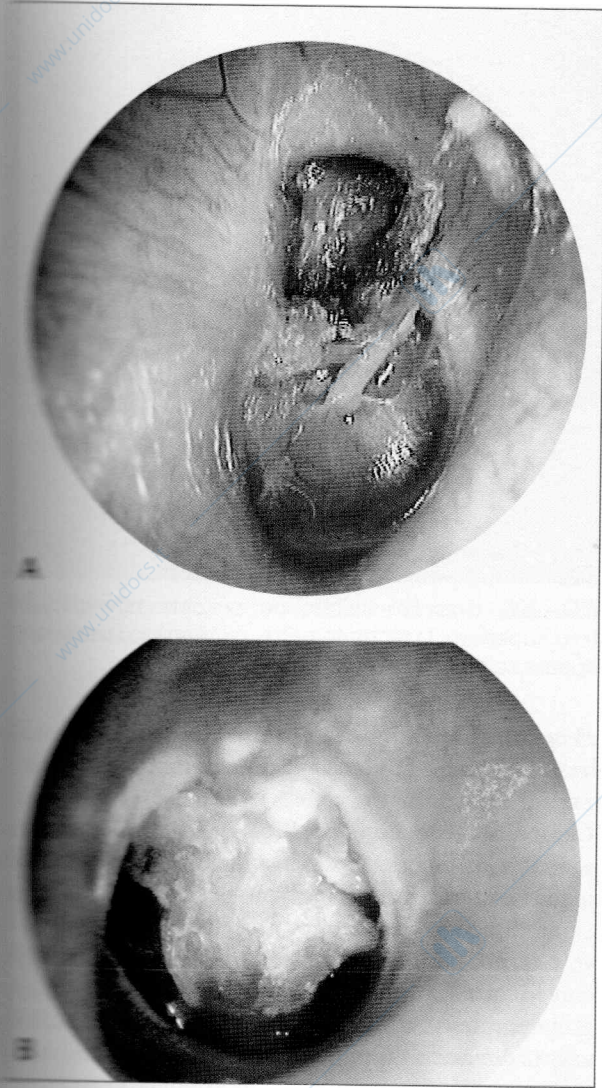


FIG. 1.99. A) Orecchio destro: otite cronica colesteatomatosa con erosione del muro della loggetta (parte superiore del condotto uditivo esterno) e presenza di squame ceruminose che ricoprono la matrice colesteatomatosa. B) Orecchio sinistro: perforazione totale della membrana timpanica con presenza di colesteatoma che riveste la parete mediale della cassa timpanica (colesteatoma da migrazione).

#### Perforazione timpanica semplice

**Definizione.** Si tratta di una soluzione di continuo del timpano in assenza di fenomeni flogistici.

**Epidemiologia.** Rappresenta la più comune patologia cronica dell'orecchio medio.

**Etiologia.** Può essere conseguente a:

- 1 otite media acuta o otite media cronica purulenta, dopo la risoluzione della flogosi;

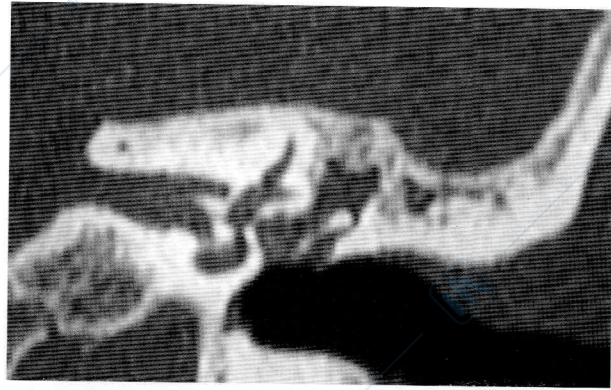


FIG. 1.100. Reperto TC di colesteatoma che occupa l'epitimpano e la parte superiore della cavità atriale; il martello appare inglobato nel tessuto colesteatomatoso e si evidenzia l'erosione del muro della loggetta.

- 2 trauma diretto (penetrazione di corpi estranei, inserimento accidentale di corpi estranei quali bastoncini per toeletta o altro), indiretto (frattura longitudinale della base cranica) o barotrauma esplosivo o implosivo (immersione, schiaffo).

**Sintomatologia.** Nella fase di stato il soggetto riferisce solo ipoacusia.

**Esame obiettivo.** Si basa sull'otoscopia che consente di visualizzare la perforazione del timpano. Della perforazione devono essere descritte:

- 1 sede, in relazione ai quadranti di membrana timpanica interessati;
- 2 ampiezza, in relazione al numero di quadranti di membrana timpanica interessati.

La sede della perforazione timpanica si presenta così distribuita:

- 1 posteriore, 40% dei casi (FIG. 1.101);
- 2 inferiore, 15% dei casi (FIG. 1.102);
- 3 anteriore, 25% dei casi (FIG. 1.103);
- 4 subtotale o totale, 20% dei casi (FIG. 1.104).

Alla perforazione timpanica spesso si associano aree timpanosclerotiche, di colore avorio, che interessano i residui di membrana timpanica (FIG. 1.101, 1.102, 1.103).

**Diagnostica strumentale.** L'audiometria tonale liminare consente di dimostrare la presenza di un deficit audiometrico di tipo trasmissivo (vedi FIG. 1.45), talvolta misto (vedi FIG. 1.46). Il deficit uditivo è solitamente pantonale e di lieve entità. La presenza di un deficit di entità più marcata deve fare sospettare la coesistenza di un'interruzione della catena ossicolare o la presenza di timpanosclerosi.

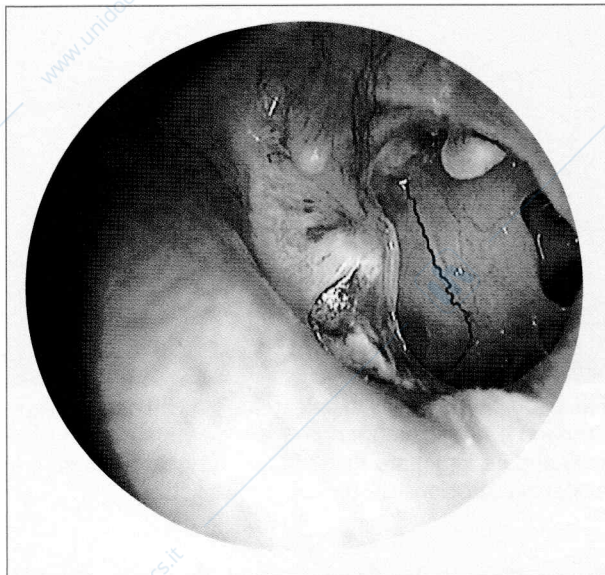


FIG. 1.101. Orecchio sinistro: perforazione timpanica posteriore; la restante parte del timpano (anteriore) appare sclerotica; sotto la membrana timpanica si evidenzia il processo lungo dell'incudine che si articola sul capitello della staffa.



FIG. 1.103. Orecchio sinistro: perforazione timpanica antero-superiore; la restante parte del timpano (posteriore) appare sclerotica.

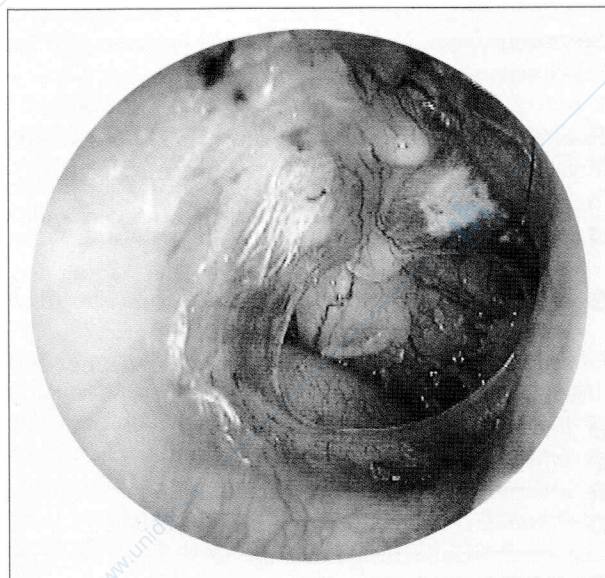


FIG. 1.102. Orecchio destro: perforazione timpanica inferiore.

**Terapia.** È esclusivamente chirurgica mediante miringoplastica. Trattandosi di un quadro patologico con un ridotto rischio di complicanze e che spesso causa un modesto deficit uditivo, se non si verificano processi flogistici, se questi sono occasionali e se il paziente accetta le limitazioni al contatto con l'acqua, è possibile proporre un semplice controllo nel tempo.

**Prognosi.** La perforazione timpanica una volta stabilizzata ha scarsa tendenza alla guarigione spontanea.

**Complicanze.** Il rischio principale è costituito dall'insorgenza di fenomeni flogistici a carico dell'orecchio medio con otorrea; la flogosi è favorita dalla penetrazione di agenti patogeni attraverso il condotto uditivo esterno; per questo motivo si sconsiglia il contatto con l'acqua (durante doccia, bagno, bagni in piscina o mare; queste situazioni dovrebbero essere affrontate solo utilizzando tappi auricolari). In questi casi compare otorrea con modesta otodinia.

#### *Timpanosclerosi*

**Definizione.** È caratterizzata dal manifestarsi di fenomeni cicatriziali a carico della membrana timpanica e della catena ossicolare. La reazione timpanosclerotica può manifestarsi in presenza o in assenza di una perforazione timpanica. In questo paragrafo si tratta solo delle forme a timpano chiuso poiché quelle a timpano aperto presentano le stesse problematiche prese in considerazione nel capitolo delle perforazioni timpaniche.

**Epidemiologia.** La forma conclamata in assenza di perforazione timpanica è relativamente poco frequente.

**Eziologia.** È solitamente conseguente a progressivi fenomeni flogistici, soprattutto se ripetuti, o a traumi.

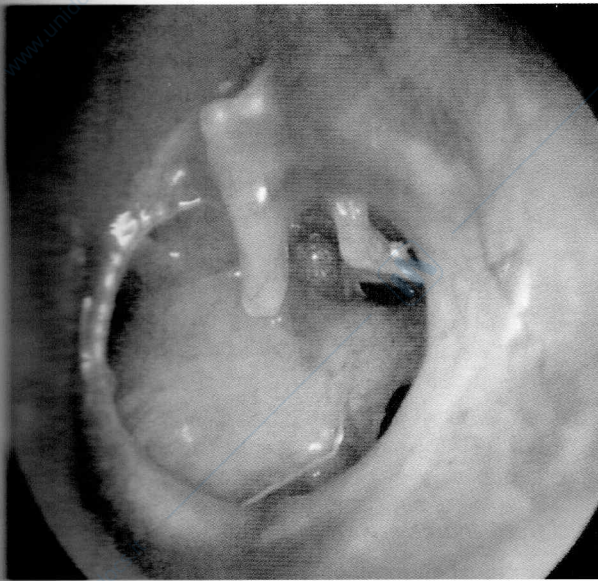


FIG. 1104. Orecchio sinistro: perforazione sub-totale della membrana timpanica (da: Ralli).

**Stenotomia patologica.** Le alterazioni si caratterizzano per la presenza di tessuto fibroso o calcifico. Nelle forme a timpano chiuso i quadranti timpanici interessati sono solitamente l'antero-superiore e il postero-superiore. Talvolta tali processi possono estendersi in profondità fino a inglobare la catena ossiculare.

**Sincematologia.** Ipoacusia.

**Esame obiettivo.** Se le lesioni sono localizzate a livello della membrana timpanica l'esame otoscopico consente di evidenziare aree biancastre ispessite (FIG. 1105A), altrimenti la membrana timpanica si presenta come un blocco calcifico (FIG. 1105B). Se vi è il solo interessamento della catena ossiculare il reperto otoscopico può essere normale.

**Diagnostica strumentale.** L'audiometria tonale limitata consente di dimostrare la presenza di un deficit audiometrico di tipo trasmissivo o misto, di lieve-media entità (vedi FIG. 1.45, 1.46). In assenza di evidenti alterazioni della superficie del timpano è necessario eseguire il timpanogramma al fine di porre diagnosi differenziale tra timpanosclerosi, in cui il timpanogramma è piatto (vedi FIG. 1.54B) e otosclerosi, in cui il timpanogramma presenta bassi valori di compliance (vedi FIG. 1.54D).

**Terapia.** È esclusivamente chirurgica mediante timpanoplastica. A causa dell'assenza di rischi di compli-

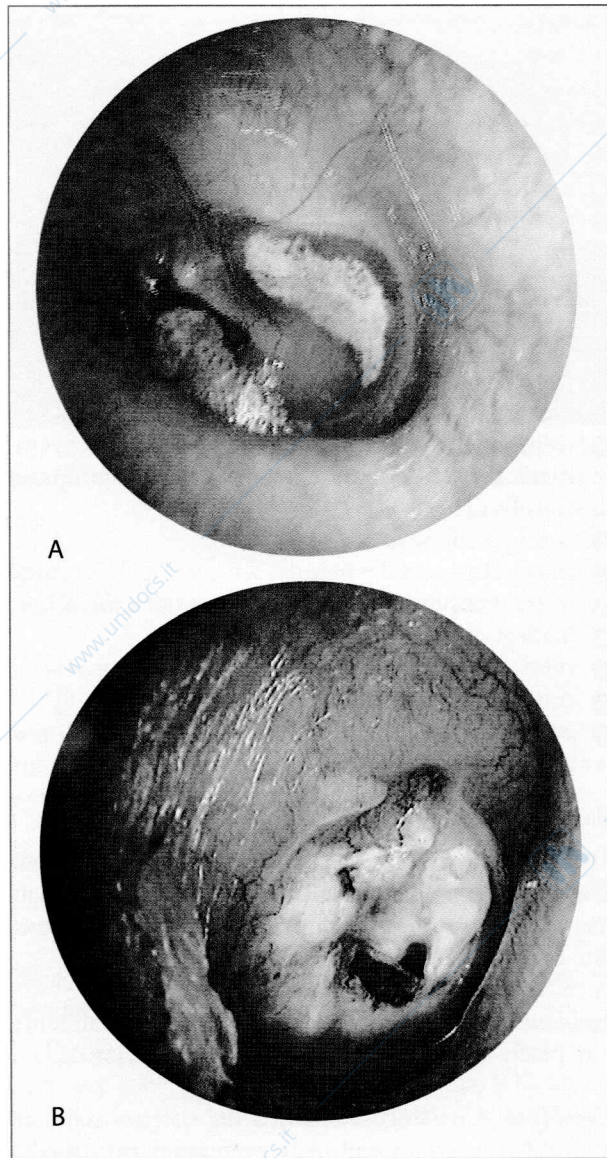


FIG. 1105. A) Orecchio sinistro: area timpanosclerotica a ferro di cavallo in membrana timpanica integra senza alcuna ricaduta funzionale (normoacusia). B) Orecchio destro: estesa timpanosclerosi con importante limitazione sulla mobilità timpanica e conseguente deficit uditivo trasmissivo.

canze (nei casi senza perforazione timpanica) e dei risultati relativamente poco soddisfacenti, e comunque poco prevedibili, sul recupero uditivo l'indicazione chirurgica è posta con cautela. Il deficit uditivo può essere corretto mediante protesi acustica.

**Prognosi.** La timpanosclerosi non ha tendenza alla guarigione spontanea.

## 1. MALATTIE DELL'ORECCHIO E DISTURBI DELL'UDITO

**Complicanze delle otiti**

Le possibili complicanze delle otiti, riconducibili alla sofferenza di strutture anatomicamente vicine all'orecchio medio conseguente al propagarsi della flogosi, sono:

- ① mastoidite;
- ② paralisi del VII;
- ③ fistola labirintica;
- ④ labirintite;
- ⑤ petrosite;
- ⑥ meningite;
- ⑦ ascesso endocranico;
- ⑧ idrocefalo;
- ⑨ tromboflebite.

Si ritiene che siano fattori che favoriscano la comparsa di complicanze:

- ① configurazione anatomica;
- ② tipo e virulenza dei germi;
- ③ scarsa sensibilità del microorganismo all'antibiotico;
- ④ inadeguatezza del trattamento;
- ⑤ ridotte capacità difensive del paziente;
- ⑥ coesistenza di patologie croniche sistemiche;
- ⑦ persistenza di infiammazione con sviluppo di tessuto di granulazione.

**Mastoidite**

**Definizione.** Conseguenza alla diffusione della flogosi dalla cassa del timpano alla cavità mastoidea ed eventualmente nel tessuto sottocutaneo retroauricolare (mastoidite esteriorizzata) o negli spazi profondi del collo.

**Epidemiologia.** La forma esteriorizzata è attualmente rara grazie alla diffusione della terapia antibiotica.

**Eziologia.** Una flogosi a carico del sistema cellulare mastoideo si verifica sempre in presenza di otite media acuta o cronica, sotto forma di semplice ipertrofia della mucosa o di raccolta di essudato purulento. Questa forma è, quindi, una normale conseguenza del processo infettivo a carico dell'orecchio medio. In alcuni casi, soprattutto nel bambino o in soggetti sottoposti a mastoidectomia, la raccolta purulenta può trovare una via di drenaggio attraverso la corticale mastoidea ed esteriorizzarsi nel tessuto sottocutaneo o dirigersi inferiormente nei tessuti profondi del collo.

**Sintomatologia.** In caso di esteriorizzazione si caratterizza con:

- ① accentuazione della sintomatologia (otorrea, dolore, iperpiressia);
- ② comparsa di una tumefazione retroauricolare as-

sociata a lateralizzazione del padiglione auricolare o a livello della regione dello sterno-cleido-mastoideo, con conseguente torcicollo doloroso (FIG. 1.106).

**Terapia.** Secondo le linee guida SIO il paziente deve essere ospedalizzato e sottoposto a terapia antibiotica per via endovenosa mediante cefalosporine o amoxicillina e acido clavulanico. Nei casi più gravi, con scarsa tendenza alla risoluzione e rischio di ulteriori complicanze, si deve eseguire una mastoidectomia semplice, con drenaggio della raccolta purulenta. In assenza di patologie croniche dell'orecchio medio tale intervento non pregiudica la normale funzione uditiva dopo l'avvenuta guarigione.

**Paralisi periferica del nervo faciale**

Si rimanda al Capitolo 15.

**Fistola labirintica**

**Definizione.** È caratterizzata dall'esteriorizzazione delle strutture membranose contenute nell'orecchio interno ed è secondaria a un'osteite erosiva a carico della capsula labirintica. Le aree più interessate sono, nell'ordine:

- ① la procidenza nella cavità dell'orecchio medio del canale semicircolare laterale;
- ② il giro basale della coclea, a livello del promontorio;
- ③ il canale semicircolare posteriore;
- ④ il canale semicircolare superiore.

**Eziologia.** Conseguenza a otite cronica purulenta, in caso in cui vi sia un'importante reazione flogistica ipertrofica e, più frequentemente, a otite cronica colesteatomatosa.

**Epidemiologia.** Il riscontro di fistola labirintica mediante TC o in corso di intervento chirurgico per otite cronica colesteatomatosa è relativamente frequente (circa 20-40% dei casi), ma nella maggior parte dei casi è asintomatica.

**Sintomatologia.** Il sintomo più frequente è la vertigine caratterizzata da episodi di instabilità, o da vera e propria vertigine oggettiva, di tipo parossistico, scatenata da penetrazione di acqua nell'orecchio o da manovre di pressione sull'orifizio del condotto uditivo esterno.

**Diagnosi.** Viene posta mediante TC, che dimostra l'erosione della capsula labirintica. Nelle fistole di piccole dimensioni la diagnosi viene posta nel corso dell'intervento chirurgico.

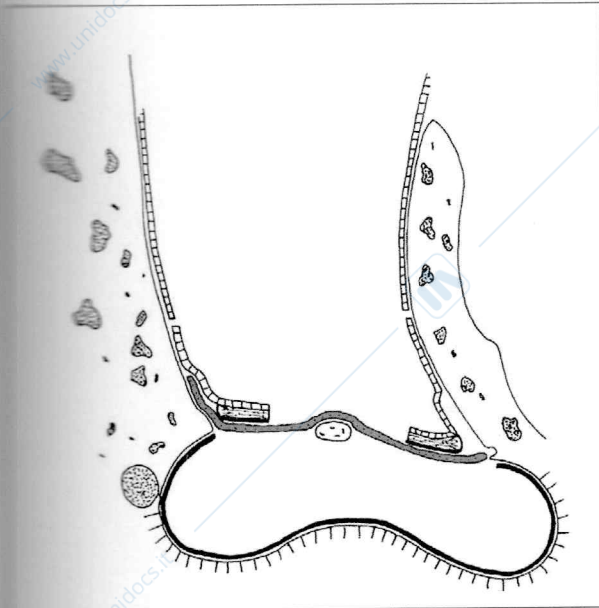


FIG. 1.110. Miringoplastica underlay: l'innesto (azzurro) viene posizionato sotto i residui timpanici (grigio) (da: Tos).

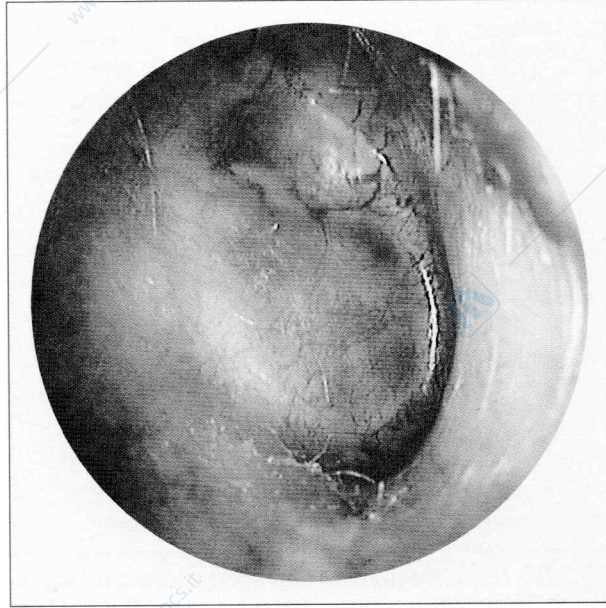


FIG. 1.111. Orecchio destro: neotimpano in esiti di miringoplastica.

La mastoideotomia si esegue mediante fresatura della corticale della mastoide fino a esporre l'antra mastoideo, per poi spingersi anteriormente fino a visualizzare la procidenza del canale semicircolare laterale e l'epitimpano, con gli ossicini in esso contenuti (FIG. 1.112). In relazione al mantenimento o meno della parete ossea postero-superiore del condotto uditivo esterno è possibile distinguere:

- *timpanoplastica chiusa* (FIG. 1.113A) la parete ossea postero-superiore del condotto uditivo esterno è conservata; questa tecnica consente una ricostruzione dell'orecchio medio più vicina al normale, con migliori possibilità di recupero uditivo e minor rischio di infezioni ricorrenti, ma è gravata da maggiori rischi di recidiva del colesteatoma;
- *timpanoplastica aperta* (FIG. 1.113B): la parete ossea postero-superiore del condotto uditivo esterno è abbattuta ottenendo un'ampia cavità, costituita da atrio, attico e antra, che viene richiusa dal posizionamento di un neotimpano (FIG. 1.113C); al fine di esporre meglio la cavità è necessario allargare anche il calibro del condotto uditivo esterno nella sua parte cartilaginea (meatoplastica); questa tecnica consente di ottenere una significativa riduzione dei rischi di recidiva del colesteatoma;
- *radicale timpano-petro-mastoidea*: è una tecnica aperta senza ricostruzione della membrana timpanica; attualmente l'indicazione a tale intervento è limitata alle forme più gravi di otite cronica.

L'ossiculoplastica è costituita dalla creazione di un sistema solido che ponga in contatto il neotimpano con l'orecchio in-

terno, al fine di consentire il trasferimento dell'onda sonora. A tale scopo sono utilizzati materiali che debbono soddisfare le esigenze di biocompatibilità, per evitare una reazione da corpo estraneo con estrusione della protesi, e di biomeccanica, per garantire caratteristiche fisiche del materiale il più possibile simili a quelle della catena ossiculare.

I materiali comunemente impiegati possono essere distinti in biologici (ossicini autologhi o cartilagine) e sintetici (idrossiapatite e titanio).

L'ossicino più utilizzato nella ricostruzione di catena è l'incudine, che deve essere modellata e interposta tra staffa e martello (FIG. 1.114) o tra staffa e neotimpano, se il martello è assente. Una differente preparazione dell'incudine o del martello può consentirne il posizionamento tra platina e martello o tra platina e neotimpano. La ricostruzione con materiale sintetico si differenzia in rapporto al tipo di lesione della catena. Nel caso in cui la staffa sia presente e mobile la protesi (PORP - *partial ossicular replacement prosthesis*) viene appoggiata sul suo capitello e, in superficie, sotto il neotimpano (FIG. 1.115A) o sotto il manico del martello. Viceversa se manca la soprastruttura della staffa la protesi è posizionata tra la platina della staffa e il neotimpano (*total ossicular replacement prosthesis* - TORP) (FIG. 1.115B). La ricostruzione è più complessa nel caso in cui la platina della staffa sia fissa; in questo caso si deve eseguire una platinectomia con successiva chiusura mediante una fascia e posizionamento della protesi sopra di essa; questa manovra ha insito il rischio di sofferenza cocleare, con deficit uditivo neurosensoriale per cui è comunque opportuno eseguirla

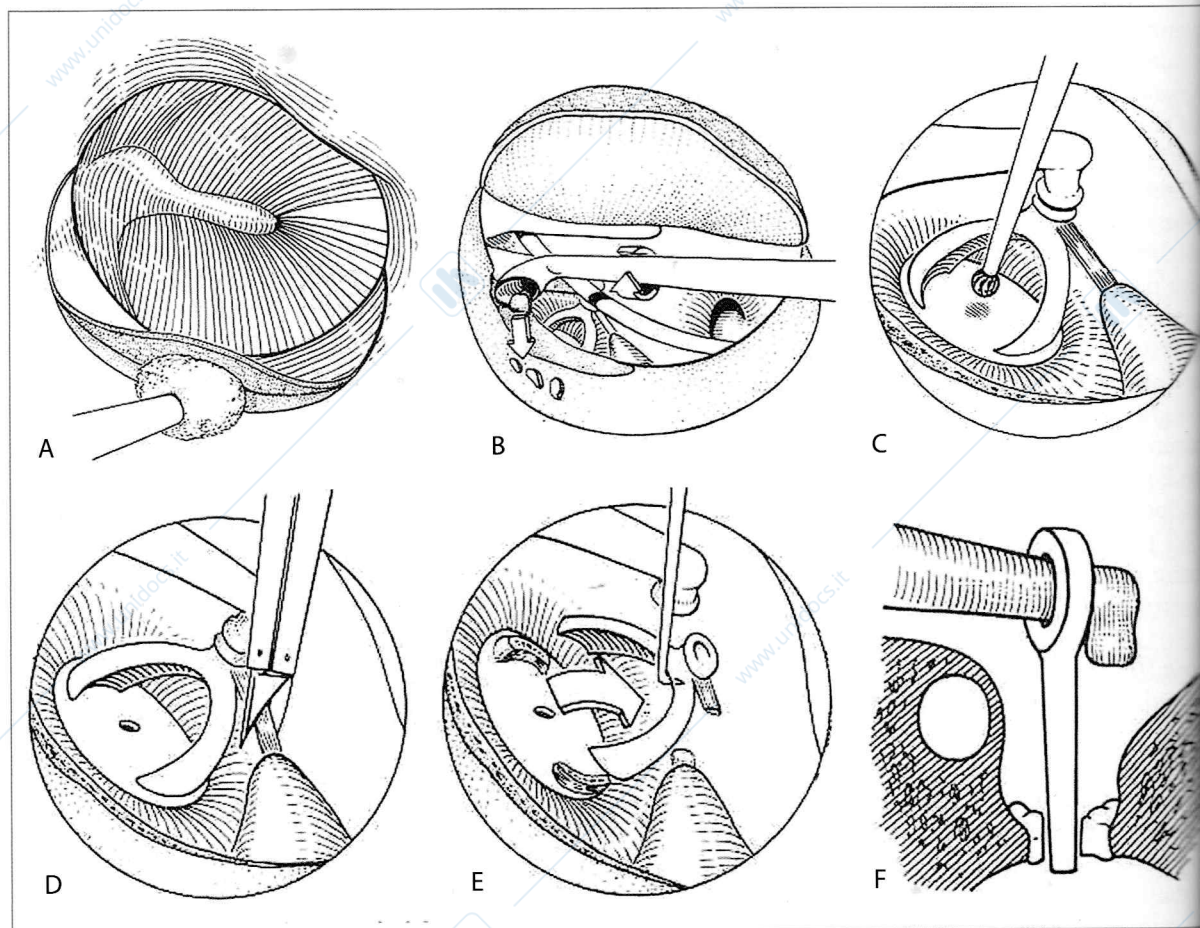


FIG. 1.118. Chirurgia dell'otosclerosi: A) creazione del lembo timpano-meatale posteriore; B) esposizione della staffa mediante asportazione di parte del muro della loggetta; C) creazione di foro platinare calibrato in rapporto alla dimensione della protesi che si intende utilizzare; D) sezione del tendine del muscolo lungo stapedio; E) exeresi della soprastruttura della staffa; F) posizione finale della protesi che viene agganciata al processo lungo dell'incudine e inserita nel foro platinare.

- ② il *paraganglioma timpano-giugulare*: origina dai chemocettori del bulbo della giugulare e invade, in un secondo tempo, l'osso temporale e la cavità cranica. In rapporto alla sede e all'estensione il paraganglioma timpano giugulare viene classificato, secondo Fisch, in:
- ① *tipo A*: tumore limitato all'orecchio medio;
  - ② *tipo B*: tumore limitato all'area timpanomastoidea;
  - ③ *tipo C*: tumore esteso alla regione infralabirintica e all'apice della rocca petrosa;
  - ④ *tipo D-1*: estensione intracranica inferiore a 2 cm;
  - ⑤ *tipo D-2*: estensione intracranica superiore a 2 cm.

**Sintomatologia.** Nel caso in cui la neoplasia origini a livello della cassa del timpano i primi sintomi sono ipoacusia e acufeni pulsanti, sincroni con il battito del polso. Nel caso in cui abbia origine dai chemocettori giugulari la sintomatologia può essere tardiva

e caratterizzata dai sintomi uditivi prima ricorrono da sintomi nervosi, conseguenti all'infiltrazione degli ultimi nervi cranici (IX, X e XI), a livello del lacero posteriore. La lesione di tali nervi è causata

- ① *disfonia*: per paralisi del nervo vago;
- ② *disfagia*: per paralisi dei nervi glosso-faringeo e vago;
- ③ *disturbi di motilità della spalla e dell'arto superiore* per paralisi del nervo accessorio-spinale.

In alcuni casi il tumore può secernere catecolamine per cui il paziente presenta crisi ipertensive acute.

**Esame obiettivo.** Il reperto otoscopico dimostra per trasparenza attraverso la membrana timpanica la presenza di una masserella ipotimpanica di colore rosso intenso (FIG 1.120); nelle forme più avanzate la membrana timpanica può essere infiltrata

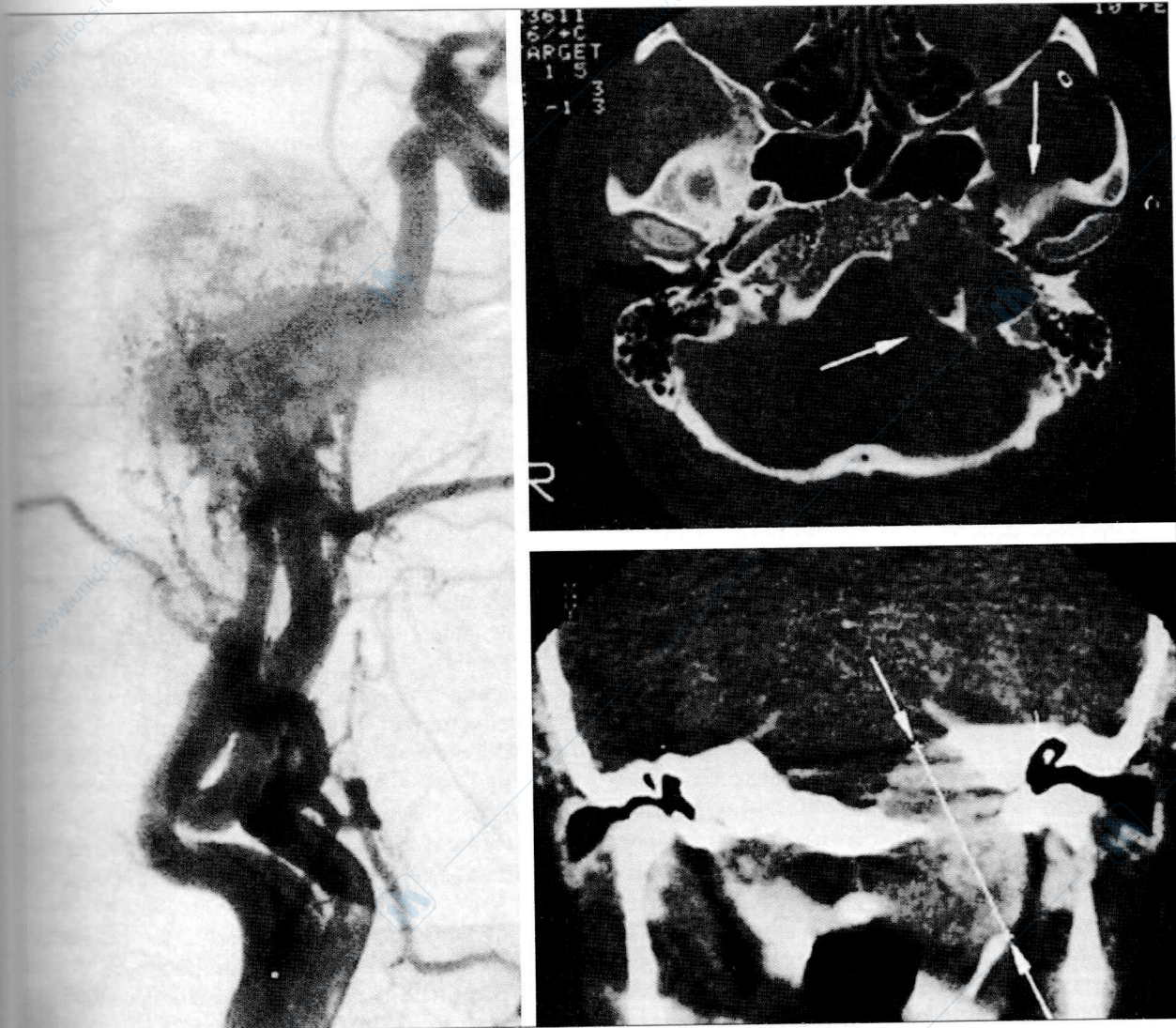


FIG. 1121. Paraganglioma timpano-giugulare. Reperto angiografico carotideo e TC, con dimostrazione della massa ipervascularizzata e dell'estesa erosione della rocca petrosa.

**Epidemiologia.** L'incidenza è stimata nello 0,4-3/1000/anno. In caso di permanenza del neonato in unità di terapia intensiva o in presenza di fattori di rischio per sordità congenita in rischio è di 10-20 volte superiore. Nel 77% dei casi la sordità è di grave entità.

**Eziologia.** Attualmente in poco meno del 50% dei casi non si riesce a definire una causa specifica; questa percentuale è in via di diminuzione grazie al progredire delle conoscenze sui difetti genetici soprattutto nelle forme non associate ad altre malformazioni. Nei casi in cui si identifica una causa è possibile distinguere:

● **forme genetiche:** in rapporto alle modalità di trasmissione e alla loro frequenza nell'albero gene-

alogico le forme genetiche vengono distinte in autosomiche recessive (70%), autosomiche dominanti (25%), legate al sesso (meno del 5%) e mitocondriali (meno dell'1%). Le sordità genetiche gravi si manifestano prevalentemente prima della nascita ma, soprattutto tra le forme dominanti, vi sono casi a insorgenza postnatale. Nel 30% dei casi all'ipoacusia si associano malformazioni a livello cardiaco, tiroideo, oculare, cerebrale, osseo (forme sindromiche) (TAB. 1-XIII); nel 70% si tratta di forme con sordità isolata (forme non sindromiche). Attualmente sono state identificate oltre 50 mutazioni geniche associate a ipoacusia. La più nota e più frequente (fino al 50% delle forme ereditarie

## 1. MALATTIE DELL'ORECCHIO E DISTURBI DELL'UDITO

posto ad almeno una valutazione audiologica tra i 24 ed i 30 mesi anche se il test alla nascita è risultato negativo per ipoacusia;

- 2 **neuropatia uditiva**, sordità caratterizzata da sofferenza del nervo acustico o delle cellule cigliate interne, con cellule cigliate esterne normofunzionanti; questa forma rappresenta meno dell'1% dei casi di sordità presenti alla nascita, ma è riscontrabile soprattutto nei soggetti a rischio (10% dei ricoverati in unità di terapia intensiva neonatale); in presenza di neuropatia uditiva le otoemissioni sono presenti, per cui in questi soggetti è opportuno eseguire anche l'ABR di screening (AABR), che dimostra l'aumento di soglia o l'assenza di risposta.

Nei casi in cui lo screening mediante emissioni otoacustiche abbia dato esito patologico o se vi è comunque un sospetto di ipoacusia, gli accertamenti audiologici successivi si basano su:

- 1 **studio dei potenziali evocati uditivi (ABR-ASSR)**: l'esame consente di definire precocemente e con buona precisione la soglia audiometrica fin dai primi giorni di vita anche utilizzando stimoli tonali, con la possibilità di definire una vera e propria curva audiometrica;
- 2 **impedenzometria**: al fine di definire l'eventuale presenza di patologie dell'orecchio medio;
- 3 **audiometria comportamentale (a riflessi di orientamento) e audiometria con giocattoli (a riflessi condizionati)**: precisa meglio la soglia audiometrica e può essere eseguita dopo i primi 4-6 mesi di vita.

Un esame completo di un bambino sordo grave o gravissimo deve comprendere tre punti principali: la valutazione dell'entità del deficit uditivo in rapporto alle frequenze del campo tonale; la valutazione della sede del danno (periferica e/o centrale); la valutazione di eventuali disturbi associati (intellettivi, prestazionali).

**Terapia.** La terapia è fondamentalmente di tipo protesico. Per protesi si intende qualsiasi ausilio in grado di migliorare le abilità di un soggetto sordo. Nella terapia dell'ipoacusia neurosensoriale infantile si fa riferimento alle seguenti protesi:

- 1 **protesi acustiche convenzionali**, retroauricolari: debbono essere applicate appena sia posta la diagnosi, possibilmente tra i 6 e i 12 mesi nelle forme gravi; è utilizzata in modo definitivo in circa i due terzi dei casi di sordità infantile, soprattutto nelle forme meno gravi;
- 2 **impianti cocleari**: molto efficaci nelle forme di grave sordità bilaterale; per i sordi prelinguali si raccomanda che l'impianto venga eseguito, meglio se

bilateralmente, tra i 12 e i 24 mesi; è stato dimostrato che i bambini impiantati hanno vantaggi sostanziali nella percezione uditiva, nella produzione della parola e nella conversazione (si rimanda al capitolo specifico);

- 3 **altri ausili**: trasduttori acustico-visivi e acustico-tattili, trasmettitori a media distanza a radio onda o a raggi infrarossi, sintetizzatori e trascrittori della parola, software di vario genere per i PC.

I traguardi cui tendere nella terapia del bambino sordo prelinguale sono il raggiungimento di:

- 1 accettazione dell'ausilio uditivo e suo utilizzo costante;
- 2 buone abilità percettive uditive per un'adeguata conoscenza del mondo sonoro (suoni, rumori, musica);
- 3 un adeguato riconoscimento della parola; una buona abilità comunicativa, cioè scambio di messaggi (bisogni, desideri, opinioni) con gli altri in modalità verbali e non verbali (vocali e segniche);
- 4 un'adeguata abilità vocale verbale e apprendimenti scolastici accettabili specialmente nella lettura e nella scrittura e nelle materie linguisticamente condizionate;
- 5 il miglior compenso possibile degli eventuali disturbi associati (specialmente del ritardo mentale).

#### Ipoacusia neurosensoriale infantile perilinguale e postlinguale

L'etiologia è la stessa delle forme prelinguali perinatali. La terapia protesica e logopedica rimediatica deve essere iniziata il più presto possibile per ridurre il rischio che il bambino perda le capacità comunicative acquisite.

#### Ipoacusia neurosensoriale infantile unilaterale

**Definizione.** Si tratta di un grave deficit uditivo unilaterale neurosensoriale.

**Eziologia.** Nel 50% dei casi non è riconoscibile la causa certa. Nei restanti casi la natura del deficit è riferibile a: parotite epidemica (26%); affezioni prenatali (12%); morbillo (5%); forme genetiche (5%); trauma cranico (2%).

**Sintomatologia.** Poiché l'ipoacusia insorge solitamente nei primi anni di vita, il bambino conserva normale la percezione monoaurale. Spesso la diagnosi viene posta tardivamente, 6-12 anni, quando vi è una maggiore coscienza delle proprie percezioni sensoriali, anche se l'introduzione dello screening neonatale

universale consente l'identificazione precoce anche di queste forme. Si ritiene che questi soggetti presentino un maggior rischio di problemi nel rendimento scolastico.

**Diagnosi.** Nei primi mesi di vita è posta con le stesse metodiche utilizzate per la diagnosi delle forme bilaterali (emissioni otoacustiche, potenziali evocati uditori), successivamente mediante audiometria tonale limitare (vedi FIG. 1.50).

**Terapia.** Solitamente non si pongono indicazioni terapeutiche; è, tuttavia, necessario porre molta attenzione all'andamento scolastico e migliorare le problematiche conseguenti al cattivo rapporto segnale/rumore nelle classi (ad esempio migliorando la posizione del paziente nella classe).

### Ipoacusia neurosensoriale nell'adulto

In rapporto alla classificazione seguita è distinta in lentamente e rapidamente evolutiva (TAB. 1-XV). Le forme rapidamente evolutive sono quelle che si insorgono nel periodo massimo di alcune settimane, mentre quelle progressive si sviluppano in tempi molto più lunghi. Solitamente, ma non necessariamente, le forme a rapida insorgenza sono unilaterali, mentre quelle a lenta insorgenza sono bilaterali.

### Ipoacusia neurosensoriale dell'adulto di tipo lentamente evolutivo

Nel loro complesso rappresentano le forme più comuni di ipoacusia.

#### Presbiacusia

**Definizione.** Si definisce presbiacusia l'insieme delle modificazioni della funzionalità uditiva che si manifestano con il progredire dell'età.

**Epidemiologia.** Rappresenta la più comune causa di ipoacusia, interessando in modo clinicamente rilevante con una prevalenza che cresce con l'aumentare dell'età (FIG. 1.122).

**Eziologia.** Sono state proposte numerose teorie. Tra queste ricordiamo:

- 1 **ipotesi vascolare:** il danno sarebbe secondario a ischemia cronica da aterosclerosi;
- 2 **ipotesi iperlipemica:** quale fattore favorente l'arteriosclerosi;
- 3 **ipotesi acustica:** l'ipoacusia sarebbe secondaria all'esposizione al rumore ambientale cui tutte le persone

TABELLA 1-XV. Classificazione delle forme di ipoacusia nell'adulto.

Forme lentamente ingravescenti <ul style="list-style-type: none"> <li>• presbiacusia</li> <li>• trauma acustico cronico</li> <li>• neurinoma dell'acustico</li> <li>• ipoacusia associata a patologie croniche extrauricolari</li> <li>• forme idiopatiche</li> </ul>
Forme rapidamente ingravescenti <ul style="list-style-type: none"> <li>• sordità improvvisa</li> <li>• sordità fluttuante</li> <li>• sordità su base autoimmune</li> <li>• sordità traumatica</li> <li>• trauma acustico acuto</li> <li>• ototossicosi</li> </ul>

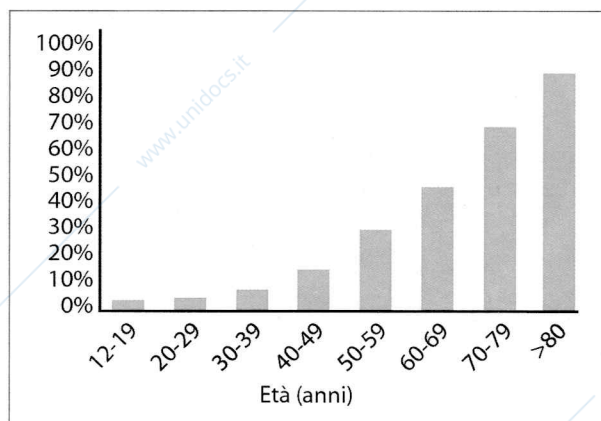


FIG. 1.122. Prevalenza dell'ipoacusia nelle varie fasce di età.

sono sottoposte; è certamente una concausa che giustifica il più marcato deficit uditivo rilevabile nei soggetti che vivono in paesi industrializzati;

- 4 **ipotesi genetica:** che può giustificare il non univoco comportamento del deficit uditivo in soggetti diversi a pari età.

**Anatomia patologica.** Una caratteristica peculiare della presbiacusia è la diffusione delle alterazioni lungo tutta la via uditiva, dal condotto uditivo esterno ai centri corticali. Le principali modificazioni riscontrate ai vari livelli sono:

- 1 **orecchio esterno:** la cartilagine del condotto uditivo esterno si presenta meno elastica, con tendenza al collasso delle pareti;
- 2 **orecchio medio:** il sistema di trasmissione si caratterizza per una maggiore rigidità;
- 3 **cochlea:** si riscontra una progressiva diminuzione del numero di cellule cigliate esterne e interne, so-

## 1. MALATTIE DELL'ORECCHIO E DISTURBI DELL'UDITO

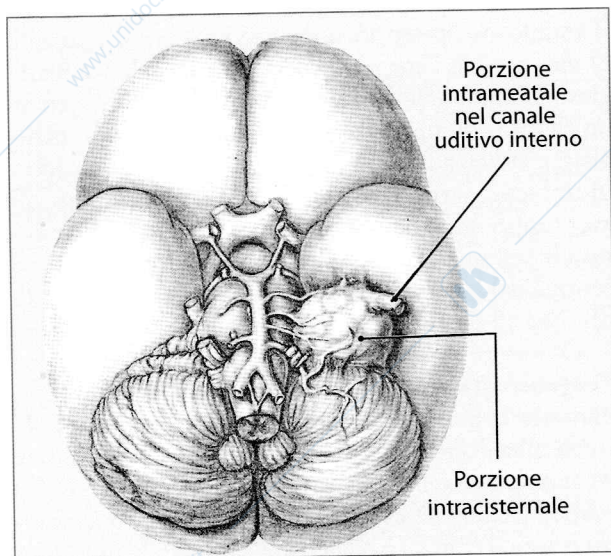


FIG. 1.126. Neurinoma dell'acustico a insorgenza intrameatale ed estensione nell'angolo ponto-cerebellare (da: Paparella et al.).

**Anatomia patologica.** Il neurinoma dell'acustico è un tumore benigno che, nella maggioranza dei casi, trae origine dalle cellule di Schwann del nervo vestibolare e più raramente dai nervi cocleare o faciale. Istologicamente si caratterizza con cellule fusiformi (tipo A di Antoni) o globose con tessuto lasso interposto (tipo B di Antoni). Il tumore, che origina dal tratto intrameatale del nervo VIII, tende a svilupparsi nell'angolo ponto-cerebellare fino a giungere a contatto con il tronco cerebrale e il cervelletto.

Oltre la metà dei neurinomi dell'acustico una volta raggiunta una certa dimensione non ha più tendenza all'accrescimento. Nelle forme evolutive la velocità media di crescita è pari a 1-2 mm/anno, anche se esistono casi in cui l'accrescimento è più veloce; non sono noti fattori che consentano di definire il rischio di evoluzione della lesione.

In relazione alla sua dimensione il neurinoma dell'acustico può essere classificato in quattro gradi (Samii, 1997):

- ① *grado I:* neurinoma intrameatale;
- ② *grado II:* il neurinoma procide nell'angolo ponto-cerebellare senza prendere contatto con il tronco cerebrale;
- ③ *grado III:* il neurinoma prende contatto con il tronco cerebrale senza comprimerlo;
- ④ *grado IV:* il neurinoma determina un'evidente compressione sulle strutture nervose della fossa cranica posteriore.

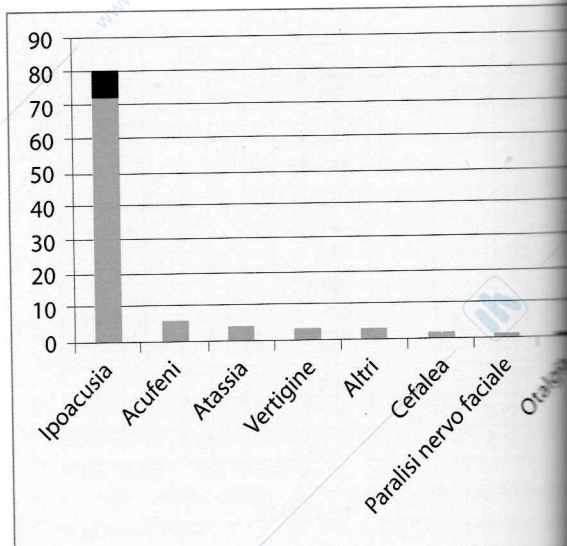


FIG. 1.127. Primo sintomo in caso di neurinoma dell'acustico. L'ipoacusia unilaterale è la causa più comune (la parte in blu scuro si riferisce ai casi di sordità improvvisa).

### APPROFONDIMENTO

L'angolo ponto-cerebellare è una regione della fossa cranica posteriore delimitata lateralmente dalla superficie posteriore della rocca petrosa e medialmente dal tronco cerebrale e dal cervelletto. È occupato da una grossa cisterna (cisterna magna) ripiena di liquido cerebro-rachidiano ed è attraversato dai nervi cranici V, VI, VII, VIII, IX, X, XI e XII, che dalla loro emergenza dal tronco cerebrale si dirigono ai fori della base cranica.

**Sintomatologia.** In relazione al progressivo accrescimento del tumore la sintomatologia può essere suddivisa nelle seguenti fasi:

- ① *otologica:* corrisponde alla localizzazione intrameatale del tumore; i sintomi tipici di questa fase sono ipoacusia unilaterale, acufeni unilaterali e vertigine soggettiva;
- ② *otoneurologica:* si instaura quando la neoplasia giunge a contatto con il tronco cerebrale; in questa fase i sintomi sono caratterizzati da grave ipoacusia unilaterale, acufeni unilaterali, vertigine soggettiva, ipostenia trigeminale;
- ③ *neurologica:* conseguente alla compressione del tronco e del cervelletto; si manifestano sintomi e segni di sofferenza cerebellare fino a una vera e propria sindrome da ipertensione endocranica.

**Diagnosi.** Nell'80% dei casi la diagnosi è posta in seguito alla rilevazione di un deficit uditivo neuro-

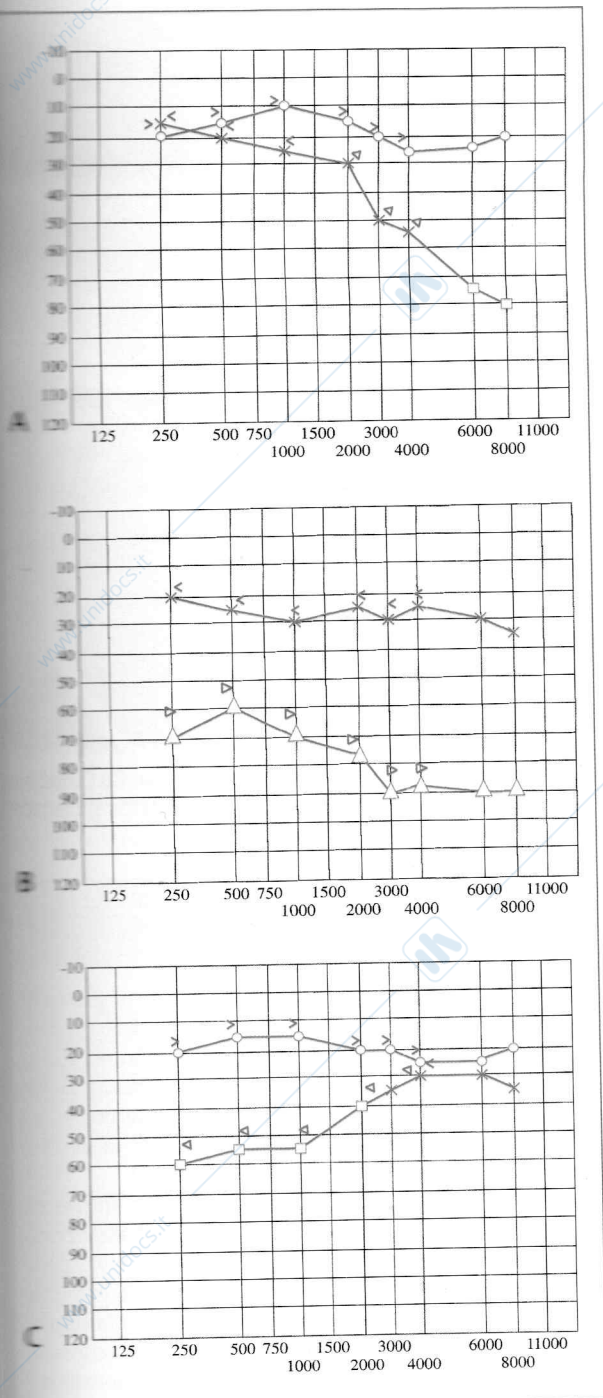


FIG. 1.128. Reperti audiometrici più comuni nel neurinoma dell'acustico. La curva più in alto si riferisce all'orecchio non interessato dal neurinoma, mentre quella più in basso al lato non affetto. Un tracciato audiometrico con curva in discesa (A) o pantonale (B) si manifesta nel 70% dei casi, nel 5% dei casi la curva audiometrica è in salita (C) simulando un quadro di idrope endolinfatico, nel restante 25% dei casi si può rilevare anacusia o l'assenza di un deficit uditivo.

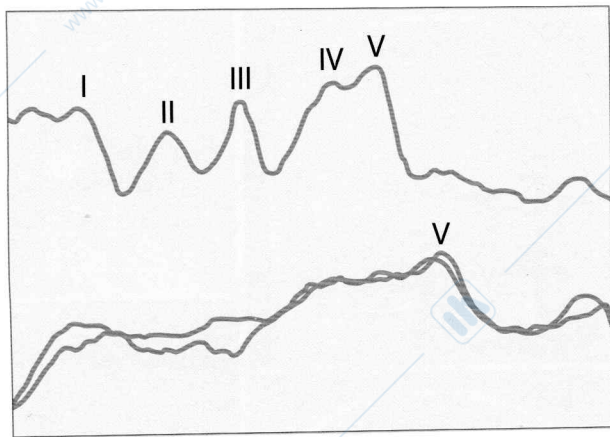


FIG. 1.129. Reperto ABR in un caso di neurinoma dell'acustico di sinistra (traccia in basso) rispetto al lato normale (traccia in alto). Nel lato interessato dalla lesione si evidenzia un aumento di latenza della V onda con la scomparsa delle onde più precoci.

soriale unilaterale o asimmetrico; negli altri casi il sospetto diagnostico è posto sulla base della presenza di un acufene unilaterale o disturbi dell'equilibrio o si tratta di un reperto occasionale (FIG. 1.127).

Si ritiene che il 2% dei casi con un deficit uditivo unilaterale o asimmetrico e lo 0,5-2% dei casi di sordità improvvisa sia riconducibile a un neurinoma dell'VIII. L'iter diagnostico è il seguente:

- 1 audiometria tonale liminare: identificazione di un deficit neurosensoriale unilaterale; nel neurinoma dell'acustico la curva audiometrica si presenta pantonale o in discesa, anche se il tracciato può presentare un andamento in salita o si possono non rilevare segni di deficit uditivo (FIG. 1.128);
- 2 ABR: al fine di definire se il deficit uditivo sia cocleare o retrococleare (FIG. 1.129); l'ABR è utilizzabile solo in presenza di una soglia audiometrica migliore di 60-80 dB a 2-4 kHz, altrimenti il test perde in sensibilità; in alternativa si possono utilizzare i test di audiometria sopraliminare o vocale; tutti questi test audiometrici dimostrano comunque una minore sensibilità rispetto alla RM, soprattutto in caso di lesione di piccole dimensioni, per cui, nella maggior parte dei casi dei casi in presenza di deficit uditivo asimmetrico viene richiesta subito la RM
- 3 RM con mezzo di contrasto paramagnetico (FIG. 1.130) o, in alternativa, una TC con mezzo di contrasto iodato: la RM consente facilmente di definire il grado del tumore e la sua dimensione, solitamente riferita al diametro massimo della parte extrameatale.