

L'otosclerosi

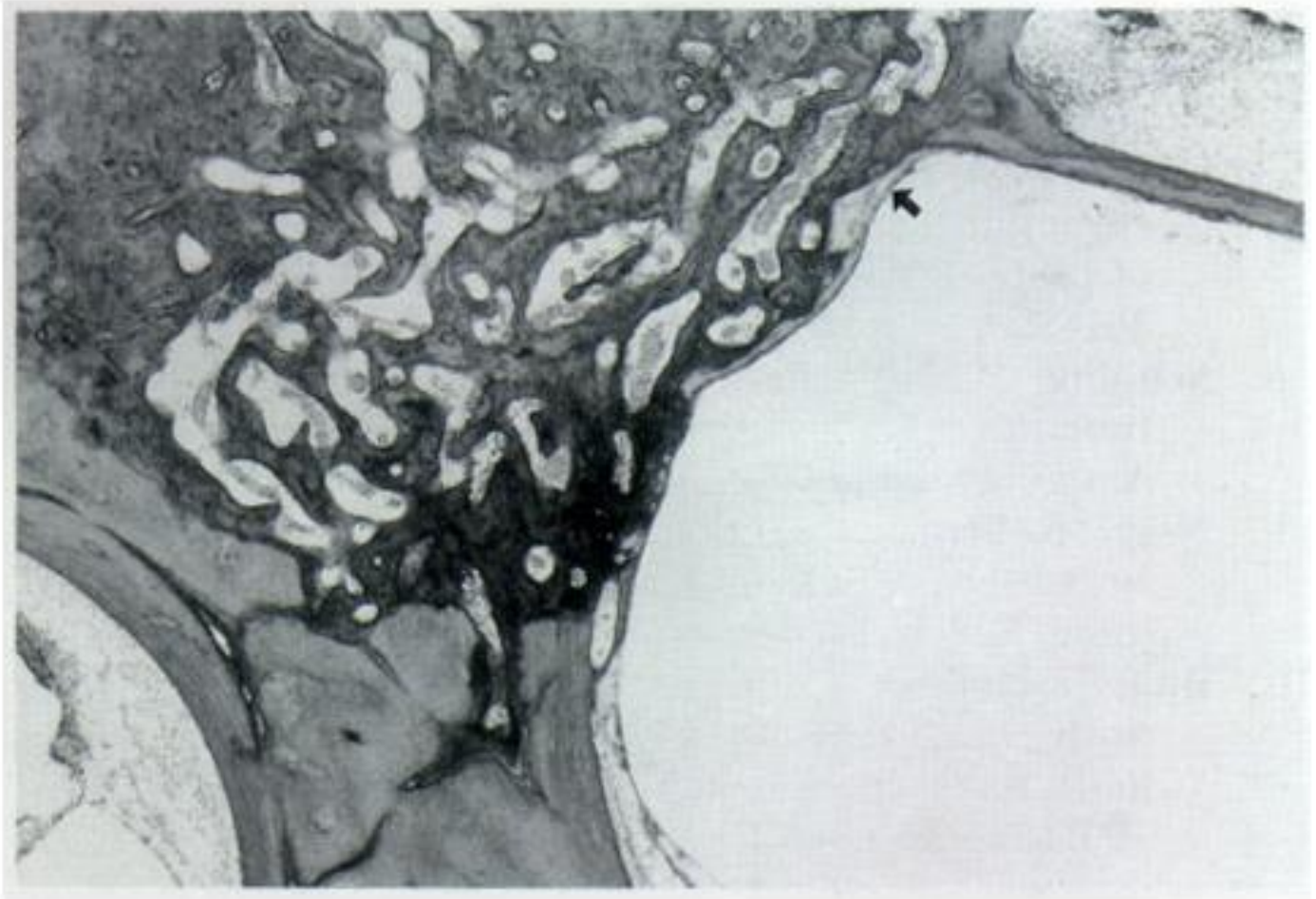
A microscopic image of the cochlea, showing the bony labyrinth. The image is characterized by a prominent, thickened, and irregularly shaped area of the bony shell, which is the site of otosclerosis. The surrounding bony structures are stained in shades of blue and purple, while the central area of the lesion is a lighter, more yellowish-brown color. The overall appearance is that of a localized, sclerotic growth within the cochlear duct.

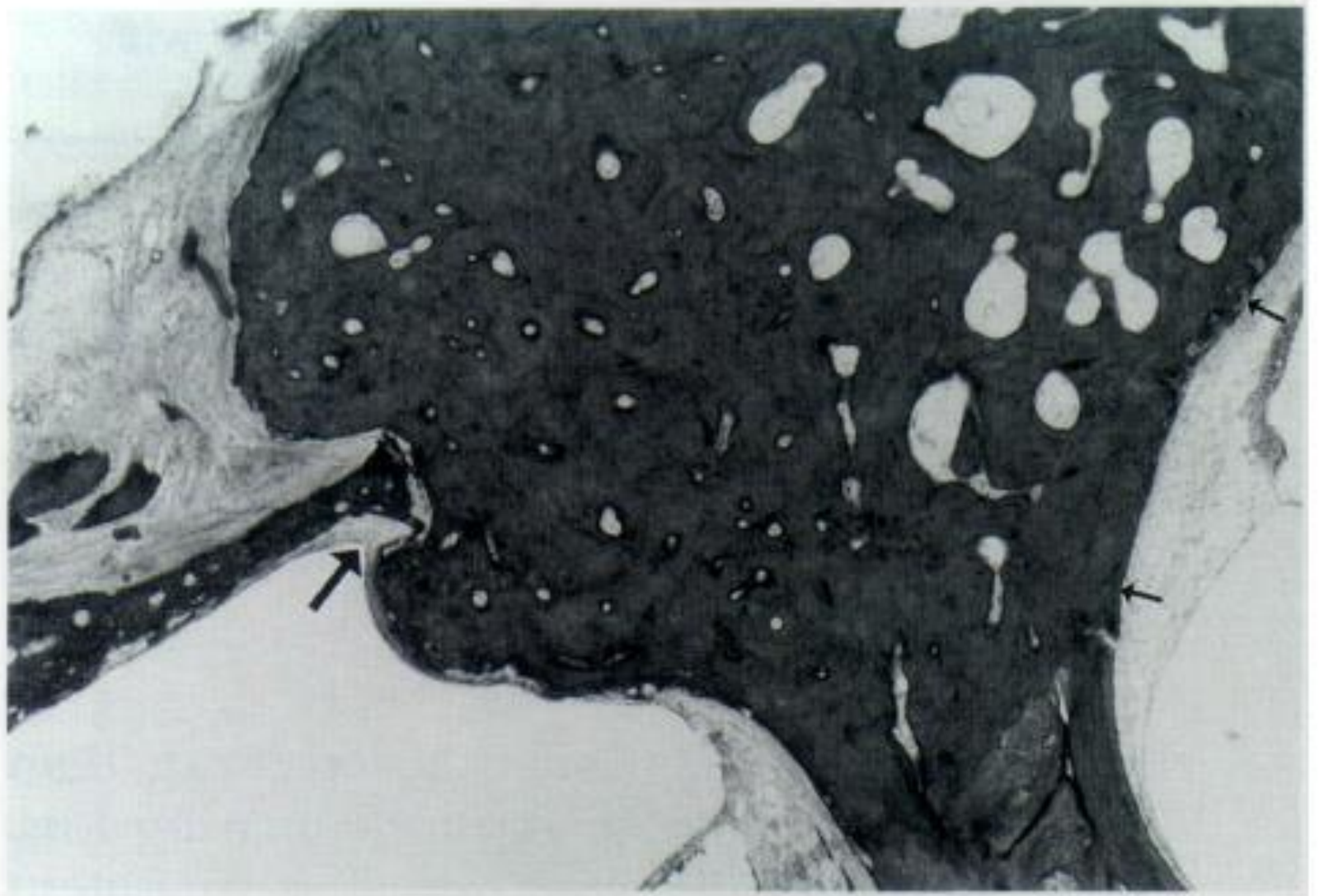
Otosclerosi

malattia primitiva della capsula ossea del labirinto che può produrre anchilosi dell'articolazione stapedo-ovalare, con conseguente ipoacusia di tipo trasmissivo

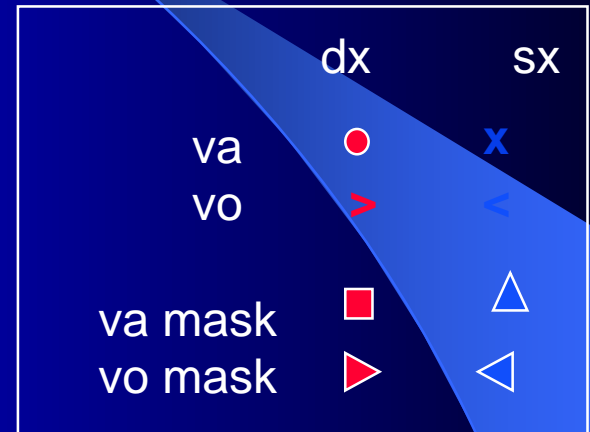
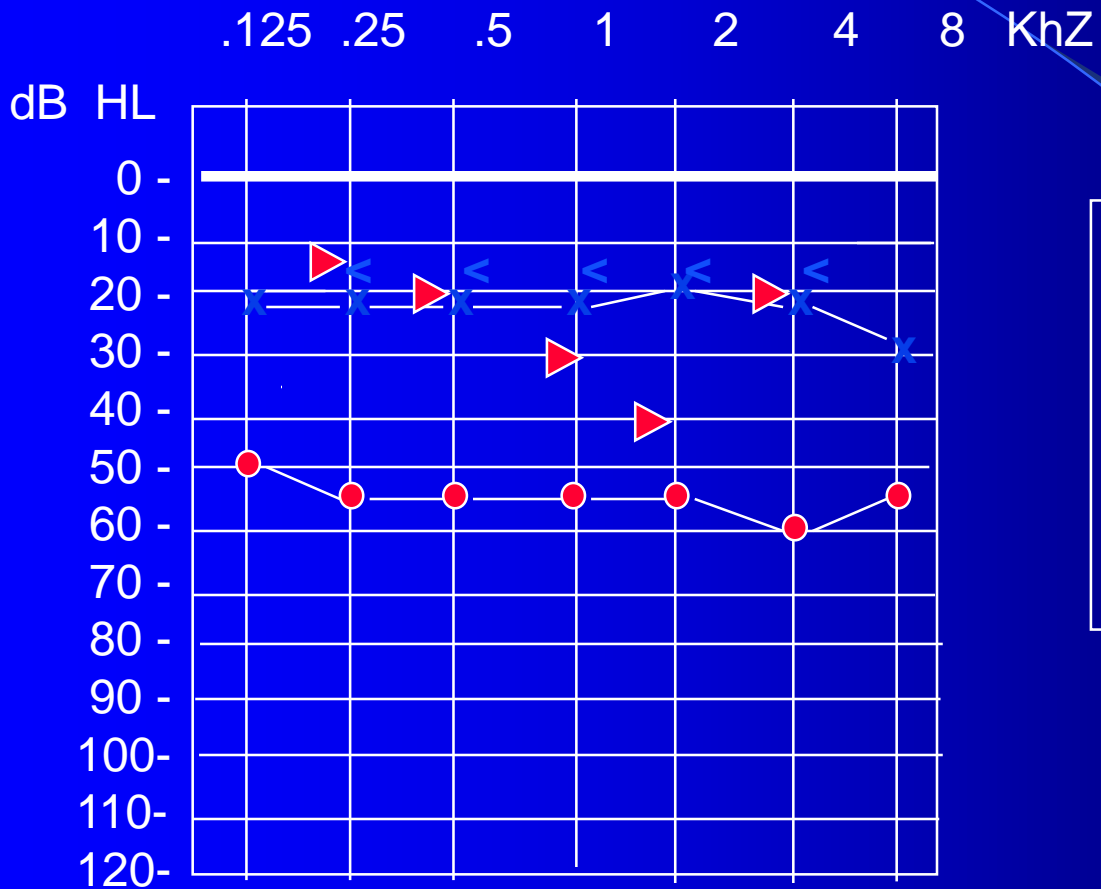
Politzer, 1894

già descritta da Valsalva (1735), che però non aveva indagato sulla natura del processo e sulle conseguenze cliniche

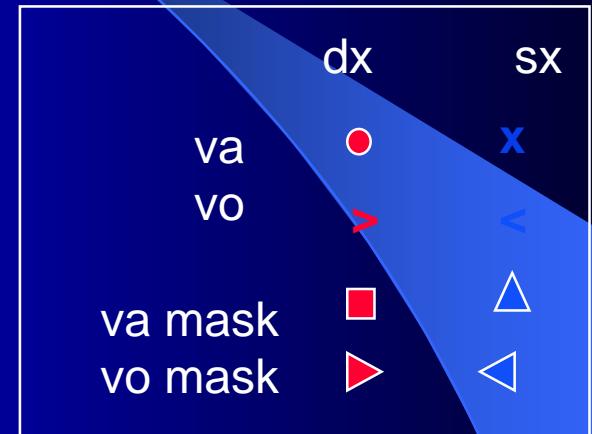
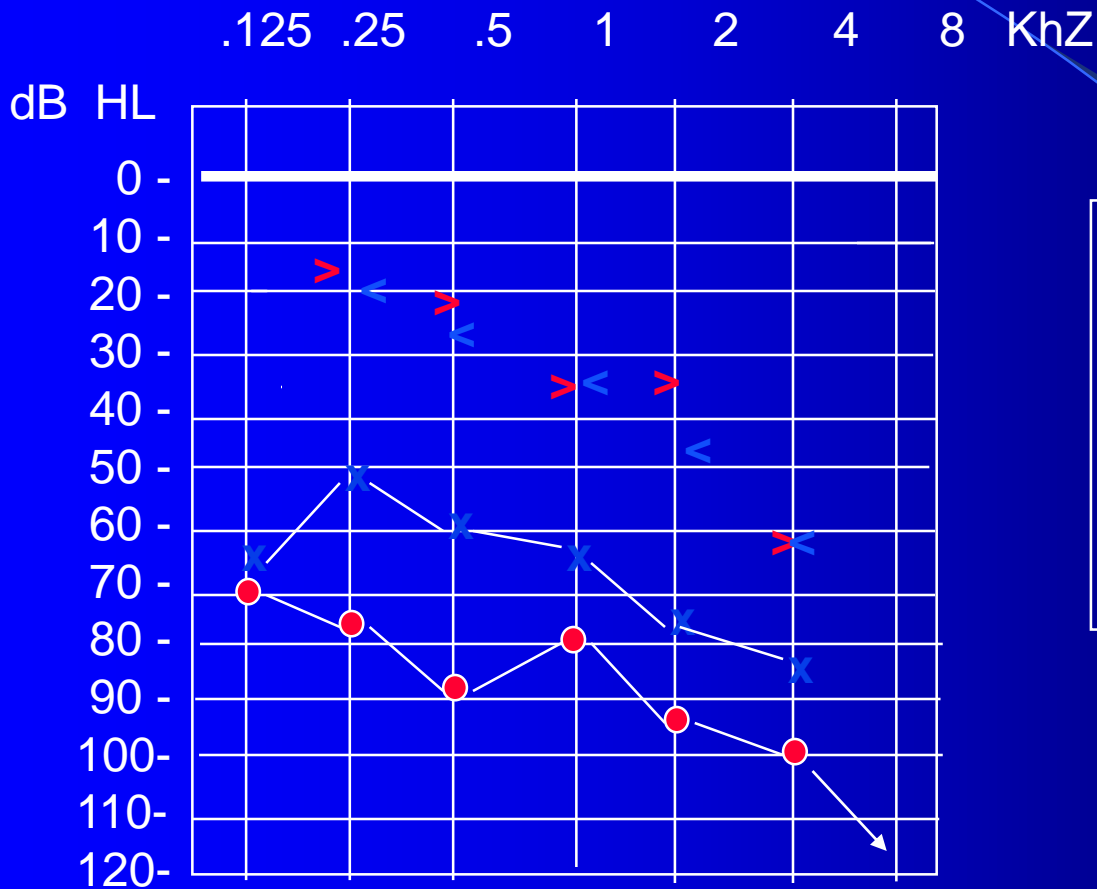


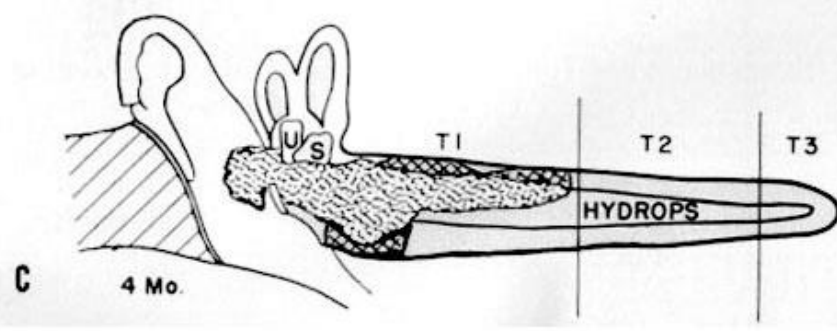
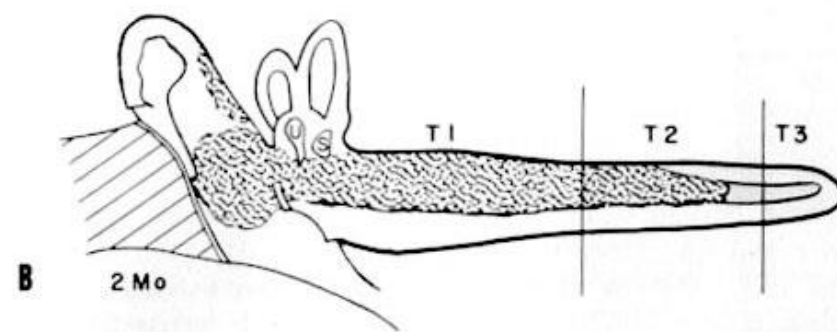
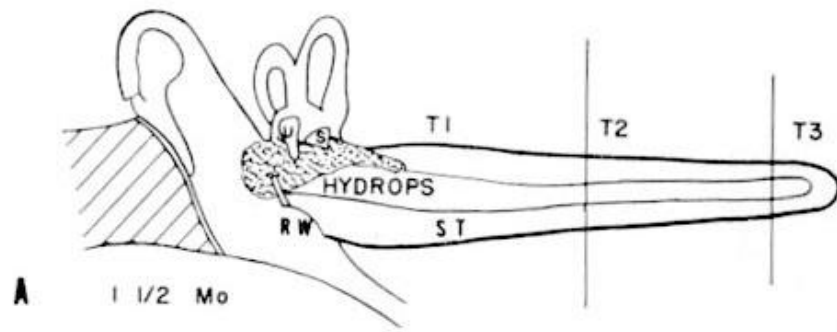


otosclerosi



otosclerosi

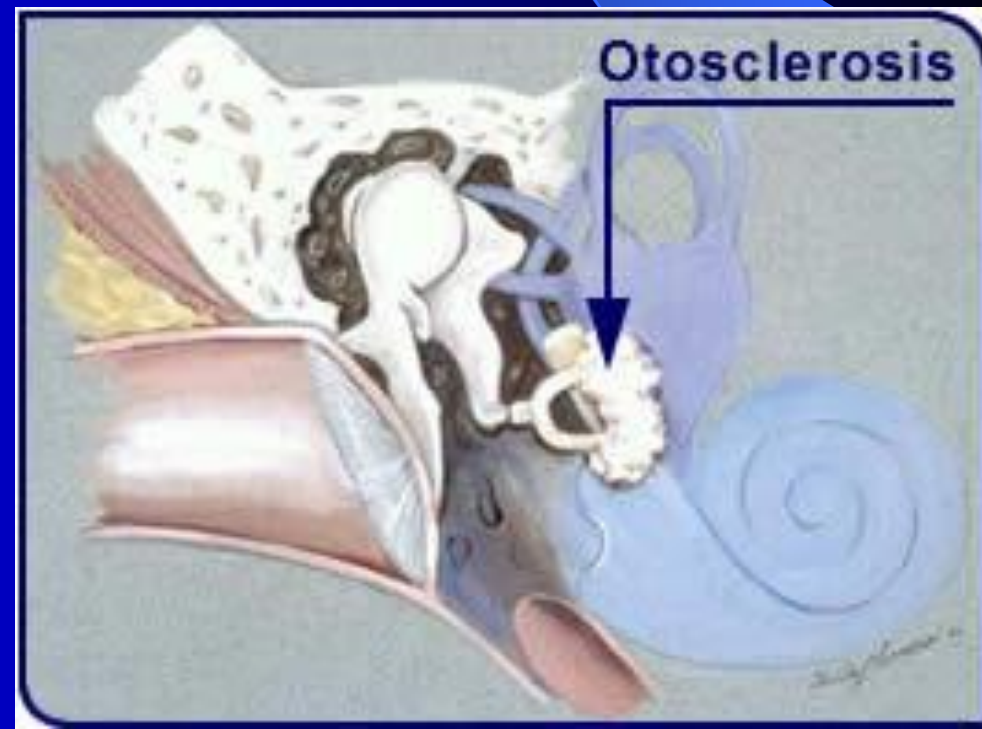




Definizione

Malattia primitiva della capsula ossea del labirinto caratterizzata da focolai di rimaneggiamento osseo. I focolai otosclerotici vicino alla finestra ovale possono causare una anchilosi

dell'articolazione stapedo-ovalare, con conseguente ipoacusia trasmissiva

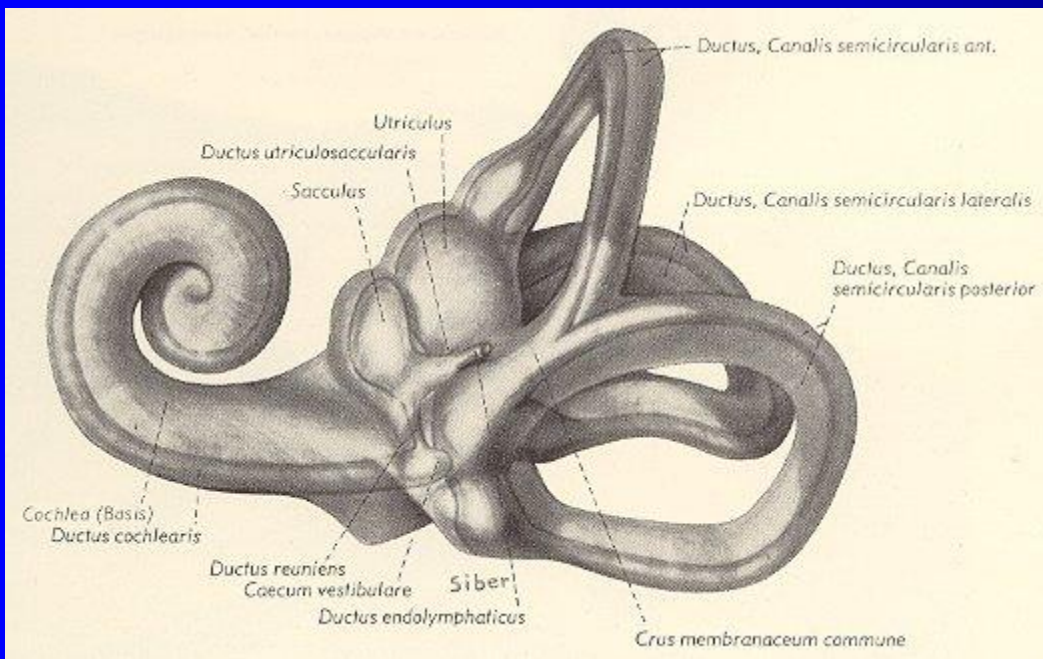


Cenni storici

- Nel 1715 Valsalva osservò per la prima volta un caso di otosclerosi su cadavere: il grande anatomico non indagò tuttavia la natura del processo, né le sue conseguenze cliniche
- Von Troltsch nel 1881 riteneva che la anchilosi stapedo-ovalare fosse dovuta ad una fibrosi della mucosa dell'orecchio medio ed introdusse il termine di otosclerosi

Cenni storici

Politzer (1883) dimostrò che la malattia origina dall'osso e precisamente dalla capsula otica



Epidemiologia



- **Otosclerosi istologica**

- Focolai di otosclerosi si trovano come reperto casuale nel 2,5% dei preparati autoptici di soggetti caucasici (Declau, 2001)
- Studi meno recenti, verosimilmente su campioni non rappresentativi davano una prevalenza attorno al 10% (Weber,1932; Guild,1944; Altmann,1967)

- **Otosclerosi clinica**

- prevalenza nella razza bianca da 0,30% a 0,38%

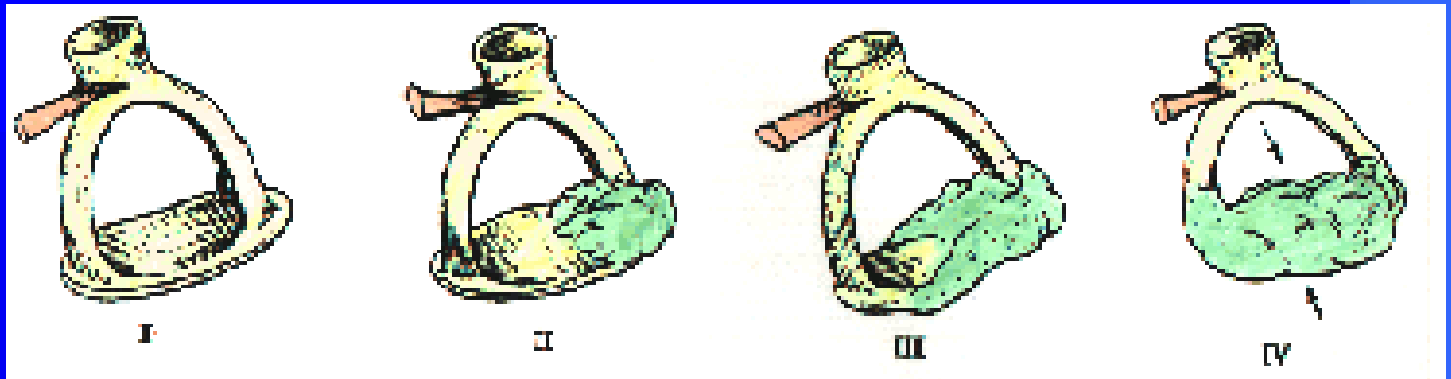
Eziopatogenesi

- La patogenesi è probabilmente multifattoriale:
 - fattori genetici nella metà dei casi
 - fattori ormonali
 - infezioni virali (morbillo), attraverso reazione autoimmune
 - carenza di fluoro
- la sua genetica non è del tutto chiara. Vi è probabilmente una trasmissione autosomica dominante con penetranza incompleta ed espressività variabile.
- Recentemente è stato localizzato un gene per l'otosclerosi sul cromosoma 15q25-q26.

Tipici focolai di otosclerosi



da Politzer, 1894



Quadro clinico

- La malattia ha inizio generalmente ad una età compresa tra i 12 ed i 20 anni ed ha un decorso imprevedibile, di solito lentissimo. Per questo motivo possono passare molti anni prima che la sordità si manifesti. In alcuni casi (otosclerosi giovanile) può avere invece rapido decorso peggiorativo

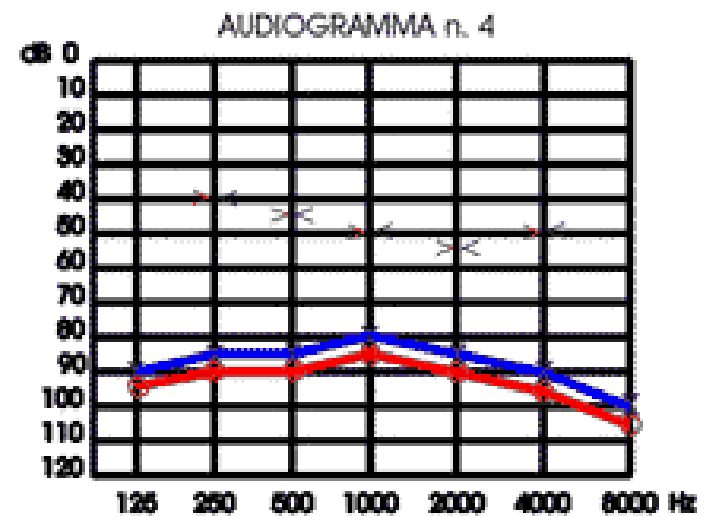
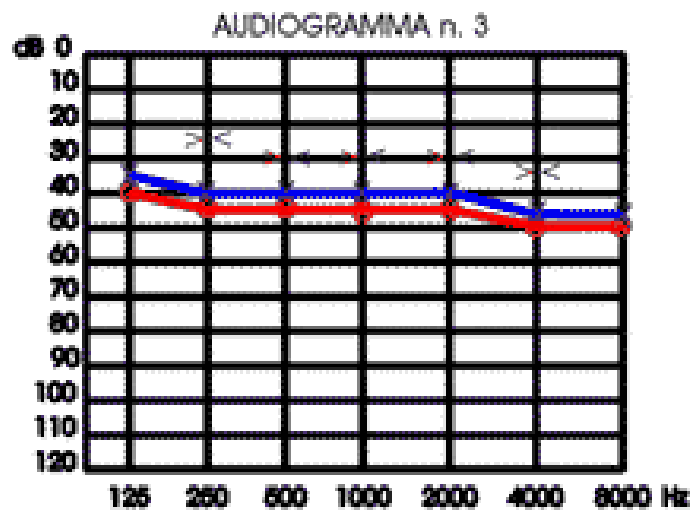
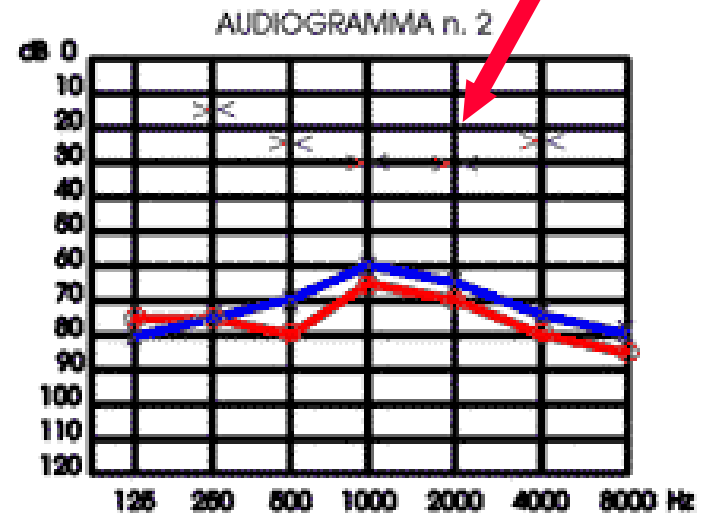
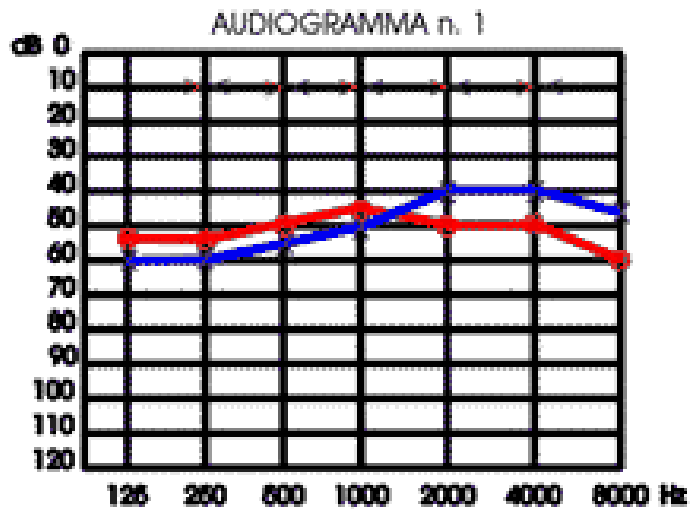
Quadro clinico

- Generalmente bilaterale
- Quasi sempre sono presenti acufeni
- Paracusia di Willis
- In rari casi si evidenzia la macchia rossa di Schwartze anteriormente alla finestra ovale
- Nelle forme cocleari può comparire una sintomatologia vertiginosa

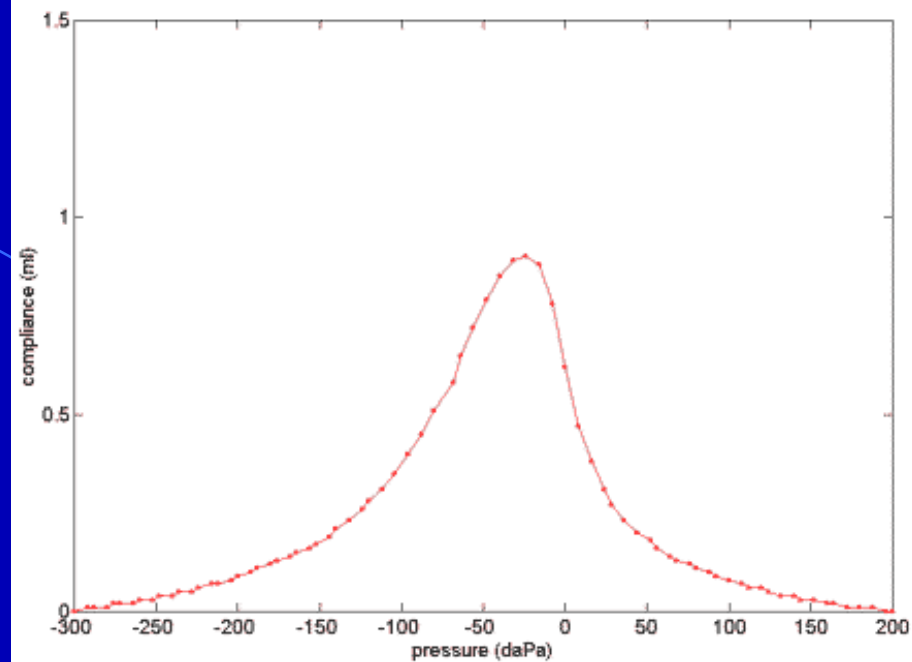
Reperti audiometrici

- L'ipoacusia è inizialmente trasmissiva, sulle frequenze gravi
- Successivamente peggiora il gap tra via ossea ed aerea e vengono compromesse anche le frequenze medio-acute
- Il danno cocleare (da focolai cocleari o tossico) determina un peggioramento progressivo anche della via ossea
- Nelle fasi avanzate la sordità è di tipo misto di entità grave o talora profonda

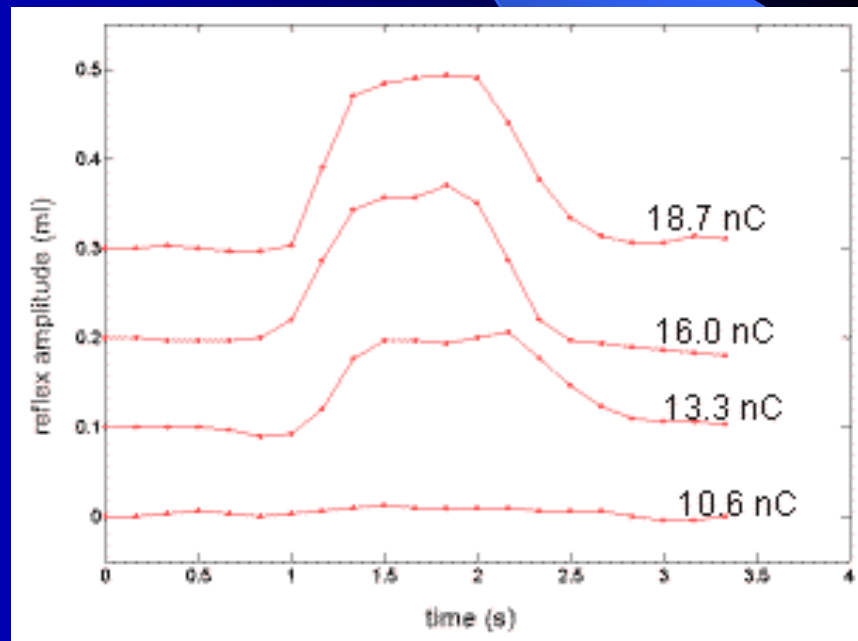
Tacca di Carhart



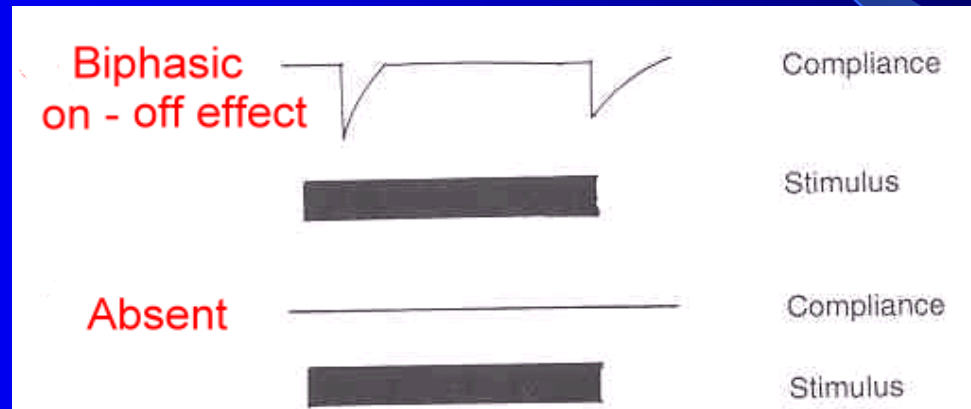
Il timpanogramma
è normale



Il riflesso cocleo-stapediale
è assente
o di tipo on-off



Acoustic Reflexes



- Reflexes are absent
- Reflexes are biphasic (on-off effect)

OTOSCLEROSI

- Per valutare il possibile effetto dell'intervento
è utile, nei casi di ipoacusia mista,

l'AUDIOMETRIA VOCALE

Diagnosi differenziale

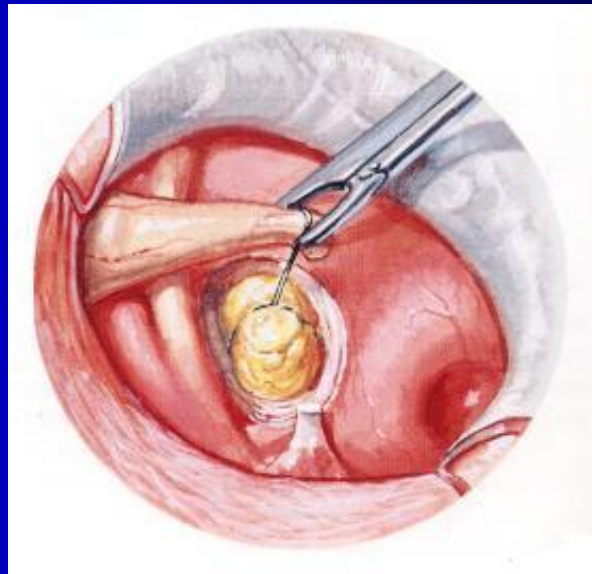
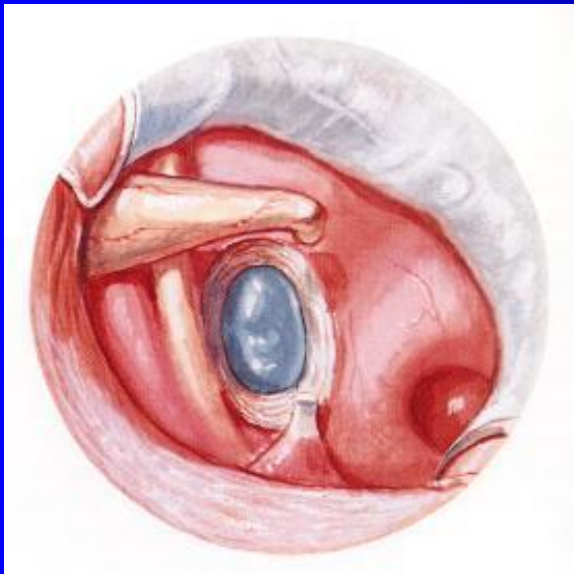
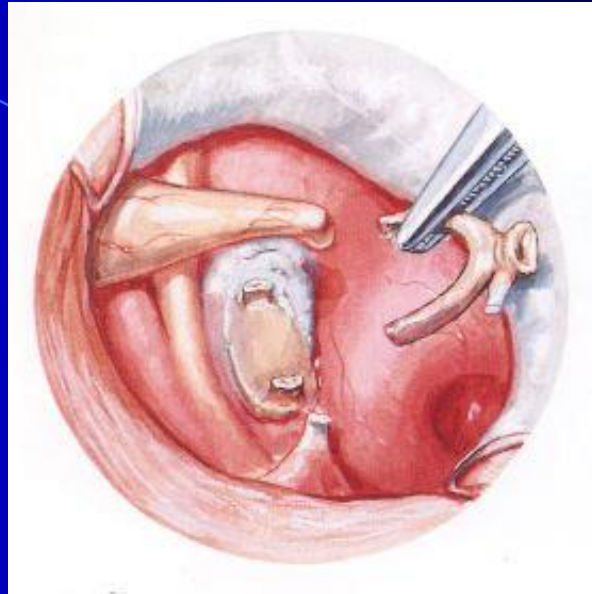
- Esiti di trauma con frattura o lussazione della catena ossiculare
- Malformazioni congenite dell'orecchio medio
- Esiti cicatriziali dell'orecchio medio
- La diagnosi certa si fa solo esplorando al microscopio la cassa timpanica
- La TC delle rocche petrose difficilmente evidenzia un focolaio otosclerotico, ma aiuta nella diagnosi differenziale

terapia

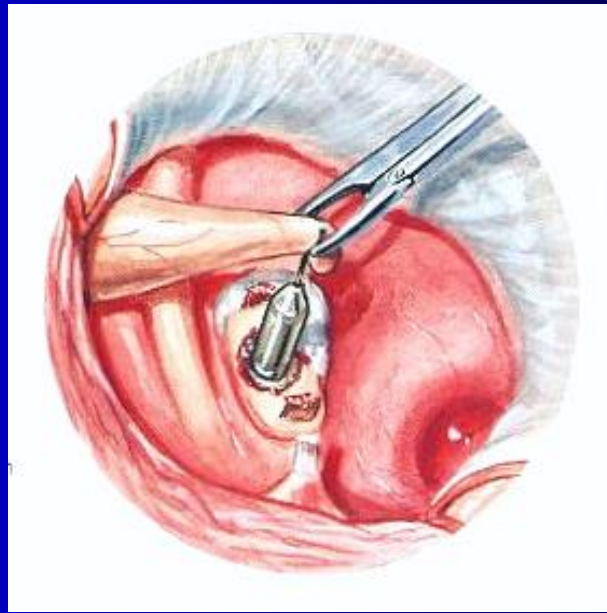
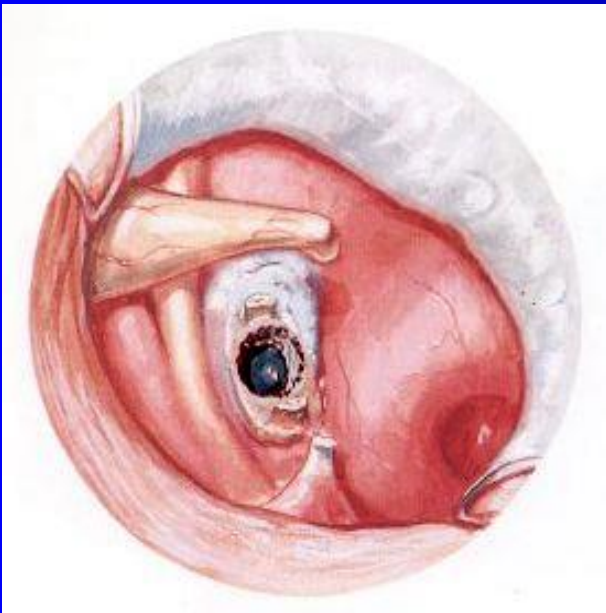
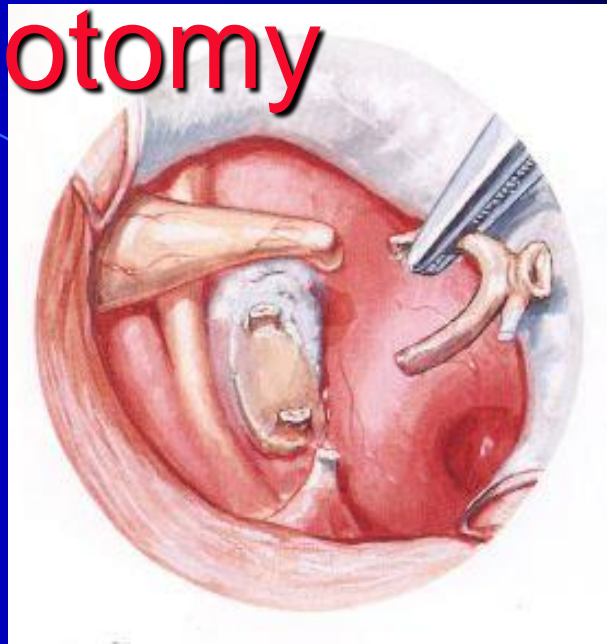
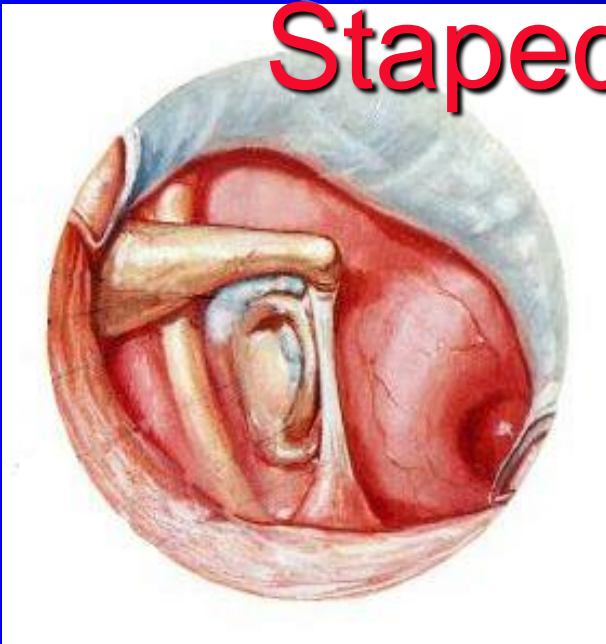
- Follow-up
- Protesi acustica
- Chirurgia: intervento di stapedoplastica

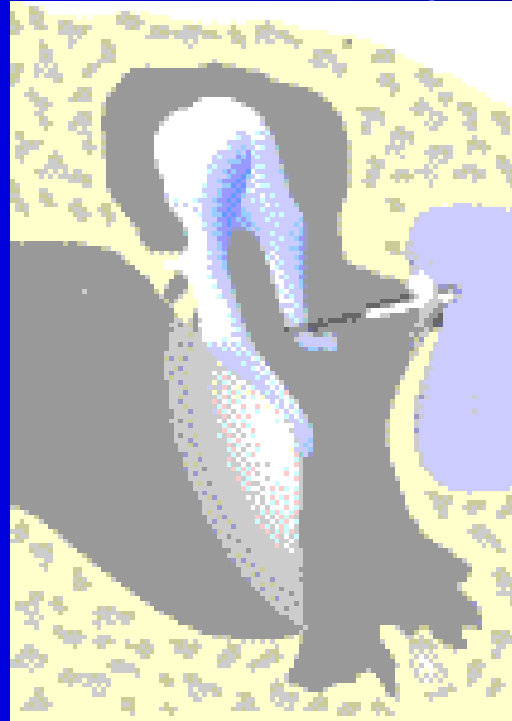
Amplificazione con protesi acustica

- **Soddisfazione < rispetto all'esito chirurgico**
- **Indicazioni**
 - **Pazienti non eleggibili per la terapia chirurgica**
 - **“unico” orecchio udente**
 - **Pazienti che rifiutano la tp.chirurgica**
 - **Pazienti che dopo il 1° intervento hanno presentato:**
 - **Ipoacusia neuro-sensoriale con componente trasmissiva**
 - **Insuccesso chirurgico**



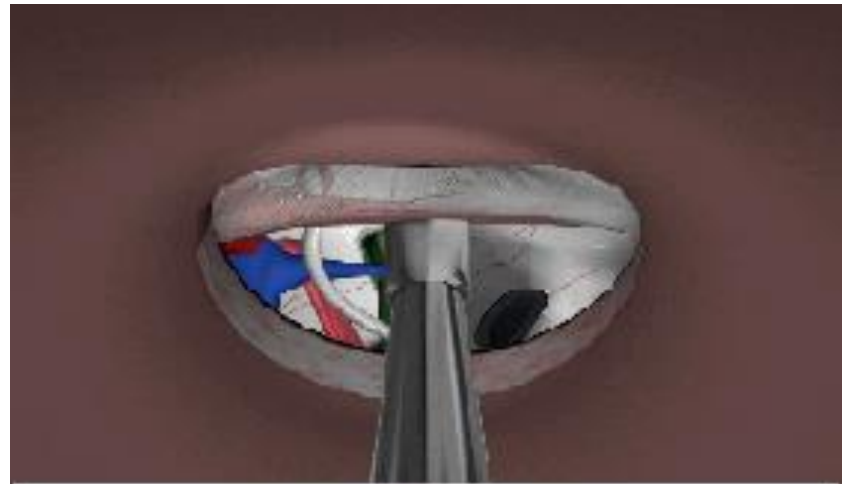
Stapedotomy



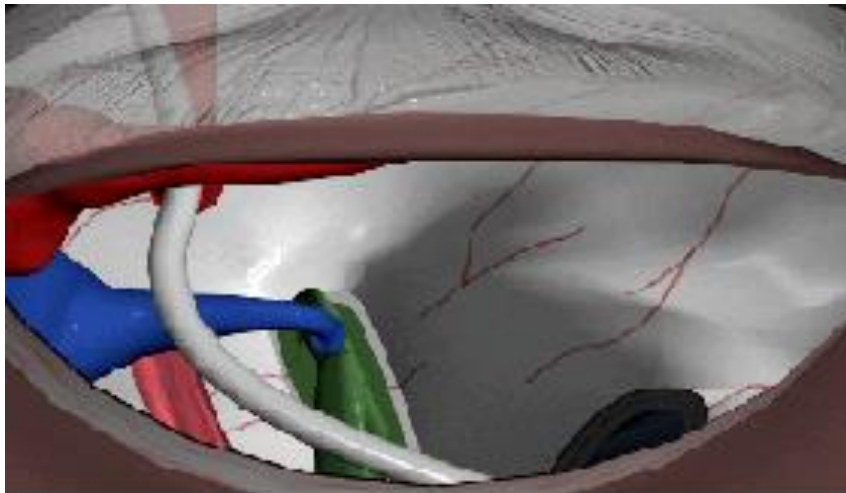




Right eardrum with bones of hearing visible thru the eardrum

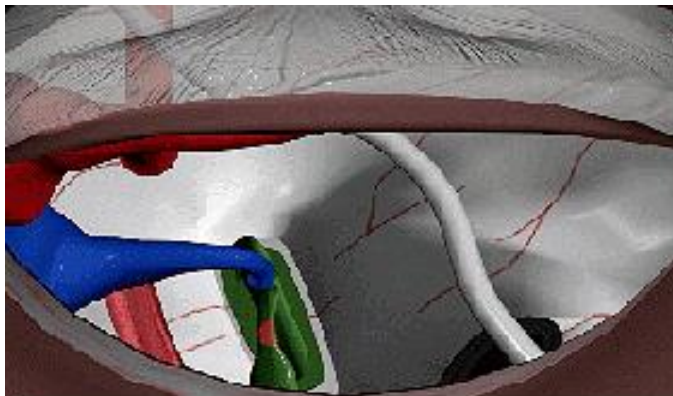


Eardrum reflected open

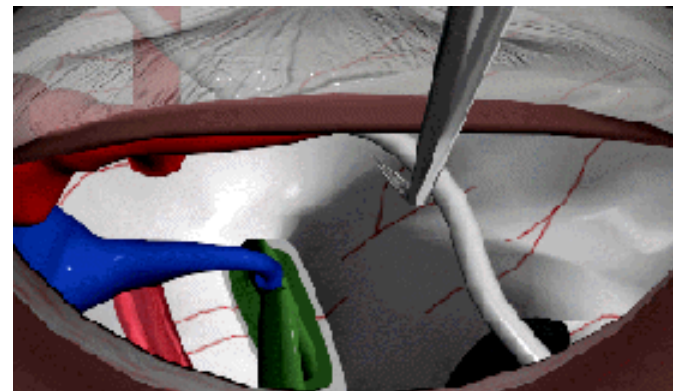


Middle ear exposed

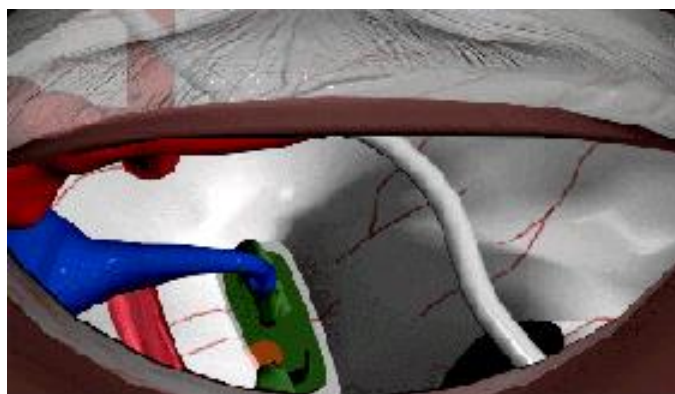
Intervento di stapedoplastica



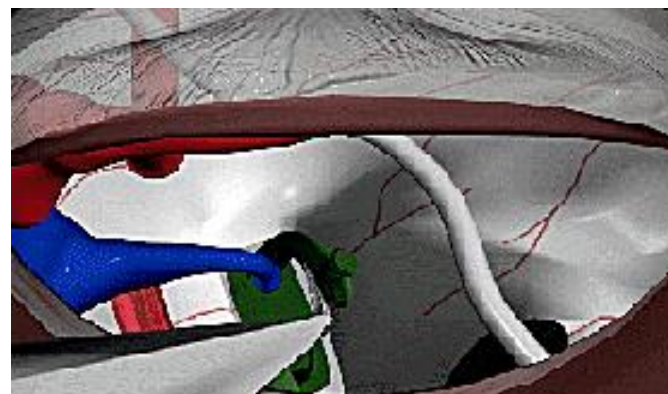
Laser vaporization of stapes tendon



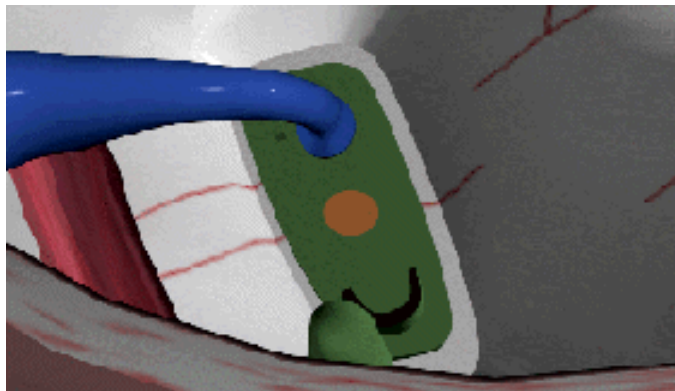
**Chorda tympani nerve
reflected away and preserved**



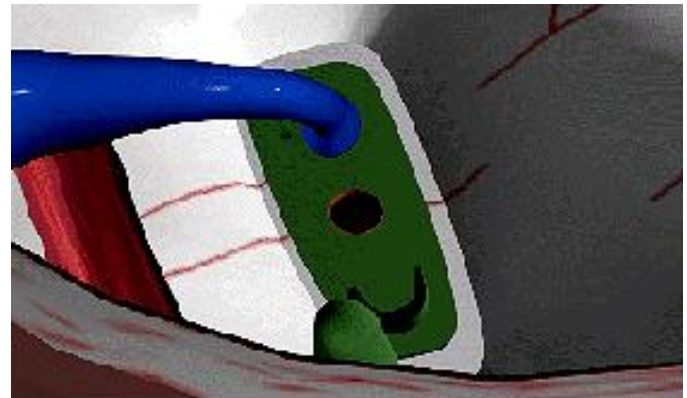
Stapes Crus vaporized



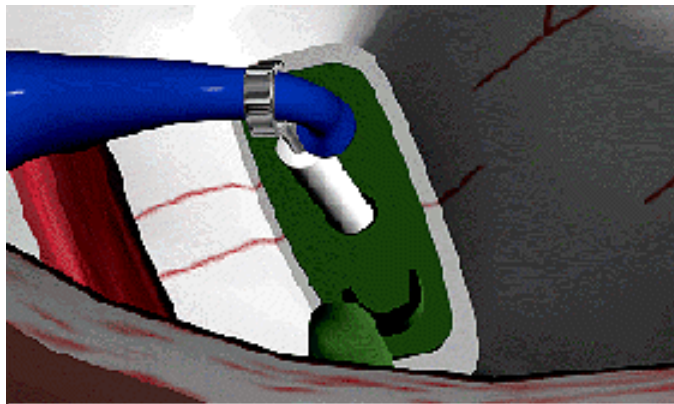
Stapes bone removed



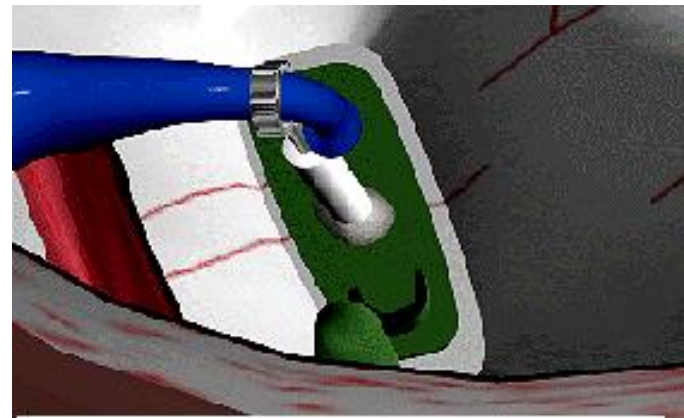
Laser focused on oval window



Opening made in oval window



Prosthesis in place within opening of oval window--attached to Incus bone



Soft tissue graft around prosthesis

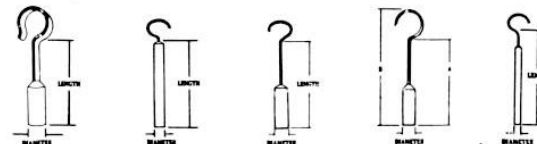
PISTON FLUOROPLASTIC (TEFLON)

Dia. int. boucle 0,6 - 0,8mm
Dia. piston 0,3 - 0,4 - 0,6 - 0,8mm
Longueur piston 3,50 - 4,00 - 4,25 -
4,50 - 5,00 - 5,50 -
6,00mm



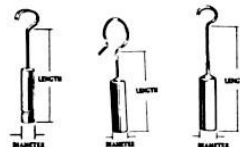
PISTONS FIL METALLIQUES (ACIER OU PLATINE) FLUOROPLASTIC (TEFLON)

Dia. piston 0,4 - 0,5 - 0,6 - 0,8mm
Longueur piston 3,50 - 3,75 - 4,25 -
4,50 - 4,75 - 5,00 -
5,25 - 5,50 - 5,75mm



PISTONS METALLIQUES

Dia. piston 0,5 - 0,6 - 0,8mm
Longueur piston 3,25 - 3,50 - 3,75 -
4,00 - 4,25 - 4,50 -
4,75 - 5,00 - 5,25 -
5,50mm



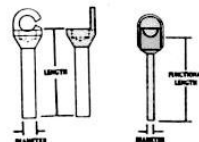
PISTONS CUP - ACIER

Dia. piston 0,4 - 0,6mm
Longueur piston 3,50 - 4,00 - 4,50 -
5,00mm



- TEFLON

Dia. piston 0,4 - 0,6 - 0,8mm
Longueur piston 3,50 - 4,00 - 4,50 -
5,00 - 6,00mm



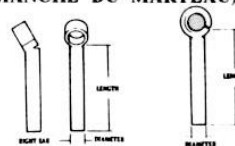
PISTON WIRE LOOP (FIL METALLIQUE EN BOUCLE ACIER OU PLATINE)

Longueur piston 3,00 - 3,25 - 3,50 - 3,75
4,00 - 4,25 - 4,50 - 4,75
5,00 - 5,25 - 5,50 - 5,75
6,00 - 6,25 - 6,50mm



PISTONS MALLEUS (S'ATTACHENT AU MANCHE DU MARTEAU) - FLUOROPLASTIC (TEFLON)

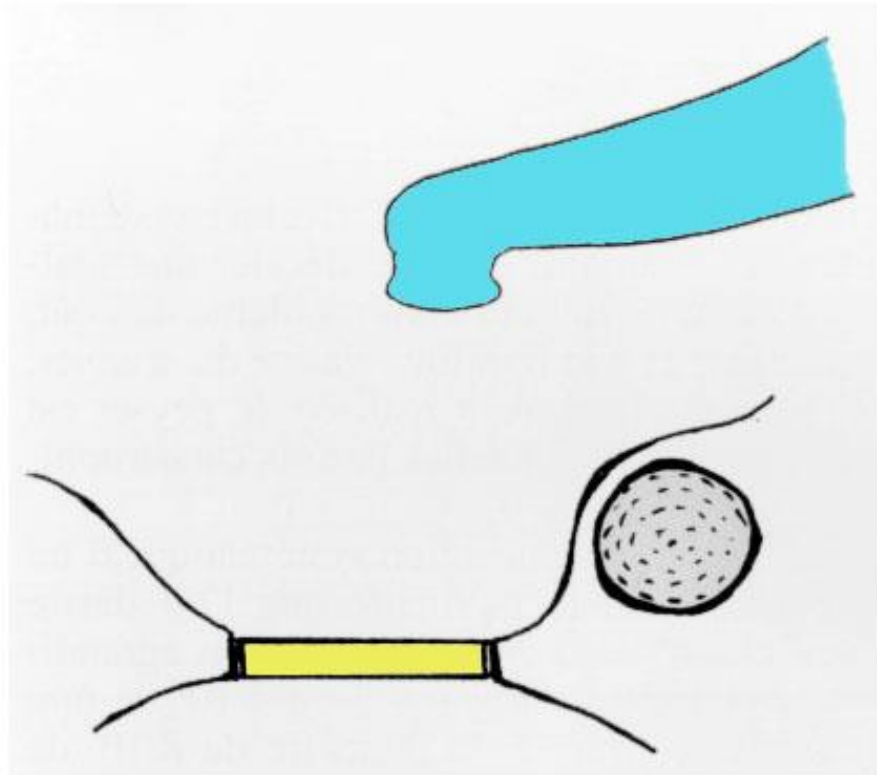
Dia. piston 0,6 - 0,8mm
Longueur piston 4,00 - 4,50 - 5,00 -
5,50 - 6,00mm

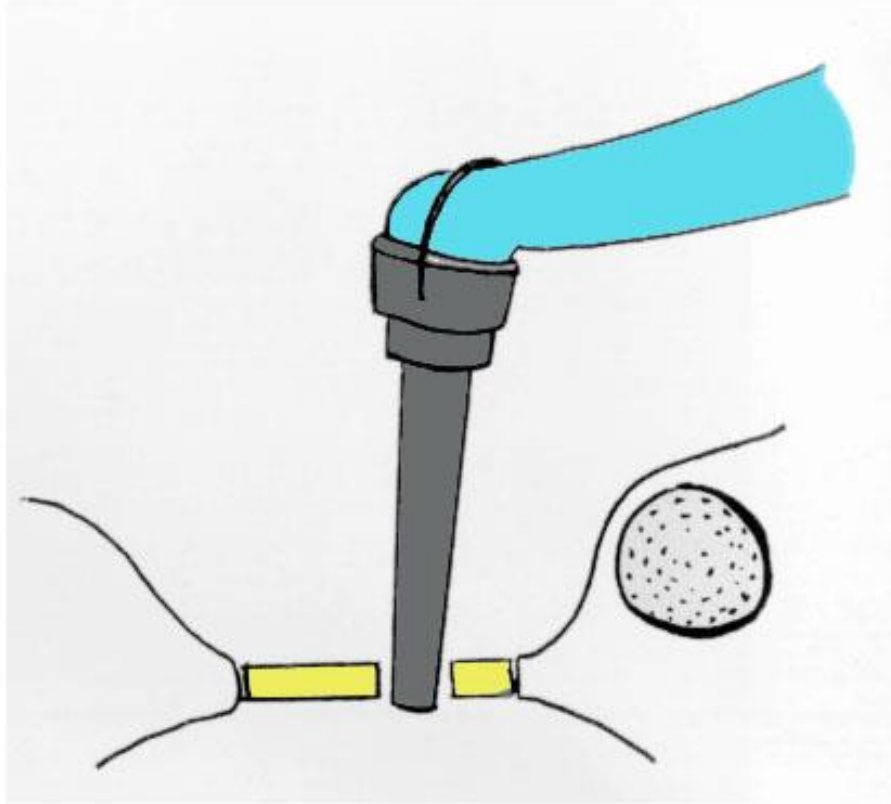


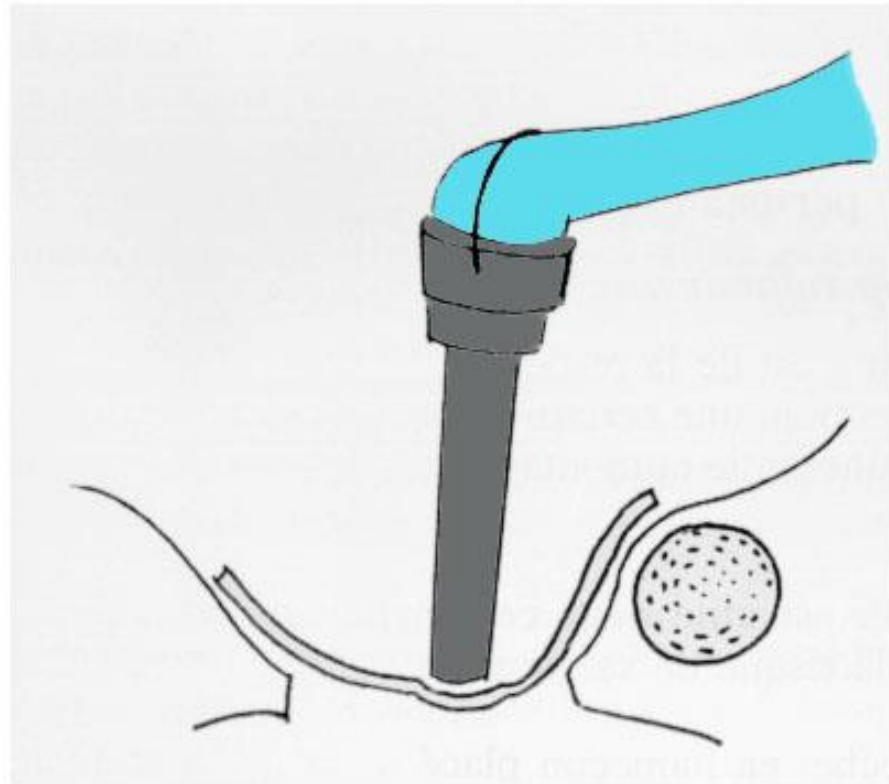
- FIL D'ACIER ET FLUOROPLASTIC

Dia. piston 0,6 - 0,8mm
Longueur piston 5,50 - 5,75 - 6,00
6,25 - 6,50mm









Délai de survenue

L'échec fonctionnel peut être immédiat sous forme d'une surdité persistante ou d'apparition plus tardive avec réapparition d'une surdité de transmission. Sheehy et al. (23) analysant 258 cas de reprises chirurgicales précisent ainsi la date de leur réintervention:

- | | |
|---|------------|
| <i>- Avant 1 an après la I opération:</i> | <i>35%</i> |
| <i>- Avant 5 ans:</i> | <i>46%</i> |
| <i>- Entre 6 et 10 ans:</i> | <i>18%</i> |
| <i>- 11 ans ou plus:</i> | <i>36%</i> |
| <i>- 16 ans et plus:</i> | <i>8%</i> |

Causes

Elles dépendent évidemment en partie de la technique utilisée mais dans l'ensemble, les statistiques les plus importantes font état des mêmes constats observés lors des révisions chirurgicales; ainsi : Sheehy et al. (23) sur 258 reprises notent:

- Prothèse déplacée: 7%*
- Prothèse trop courte: 12%*
- Récidive de processus otospongieux: 9%*
- Fibrose: 5%*
- Marteau fixé: 2%*

Derlacky (8) sur 217 reprises note:

- Prothèse déplacée: 82%*
- Lyse BDE: 30%*
- Récidive de processus otospongieux: 10%*
- Fibrose: 5%*

Fréquence

La fréquence des reprises chirurgicales varie d'une statistique à l'autre en fonction du recul postopératoire, ou de la technique utilisée. La plupart des auteurs l'estiment à 3 à 4 %.

Ainsi, elle est de:

- 0,14% pour J. Cause (5),*
- 3 % pour Fisch (11),*
- 3,3 % pour Smyth et al. (25),*
- 3,4 % pour J.M. R. Elbaz (9),*
- 3.7 % pour Di Brango (4),*
- 8 % pour D. Portmann et al. (18).*

Terapia medica

■ Fluoruro di sodio

- Causa maturazione dei foci di osso neo-formato
- Può prevenire danno neuro-sensoriale
- Interviene nella “fase attiva” della malattia
- Può ridurre gli acufeni
- Indicazioni
 - Otosclerosi “attiva” con segni di coclearizzazione
 - Tp. per 6 mesi pre-op
 - Postop se si riconosce per-op un focolaio “attivo”