

A microscopic image of the cochlea, showing the spiral ganglion and the cochlear duct. The image is a cross-section of the cochlea, with the spiral ganglion visible as a dense layer of cells. The cochlear duct is the central part of the cochlea, and the spiral ganglion is the layer of cells that surrounds it. The image is a cross-section of the cochlea, showing the spiral ganglion and the cochlear duct. The spiral ganglion is a dense layer of cells, and the cochlear duct is the central part of the cochlea. The image is a cross-section of the cochlea, showing the spiral ganglion and the cochlear duct. The spiral ganglion is a dense layer of cells, and the cochlear duct is the central part of the cochlea.

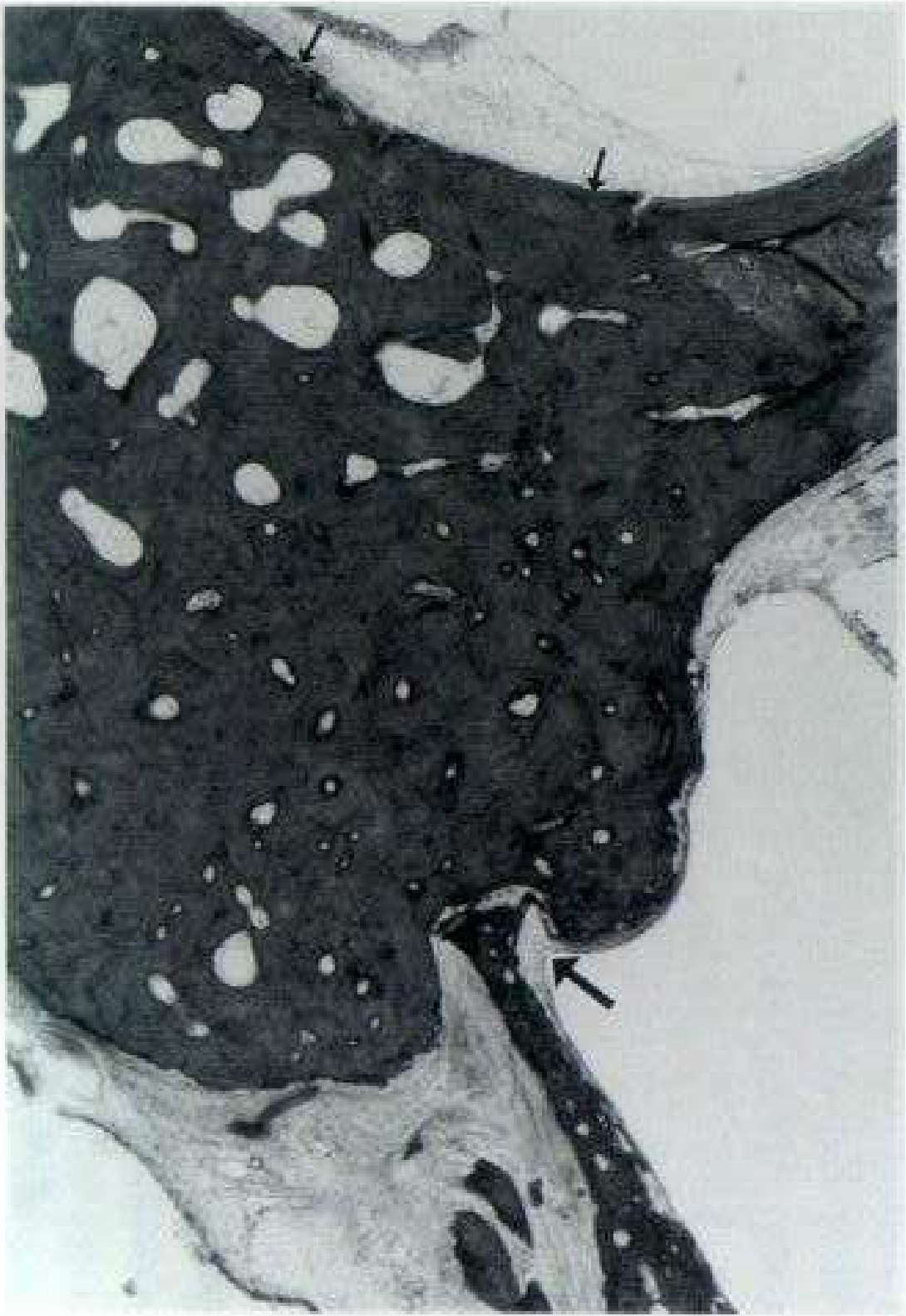
# L'otosclerosi

## Otosclerosi

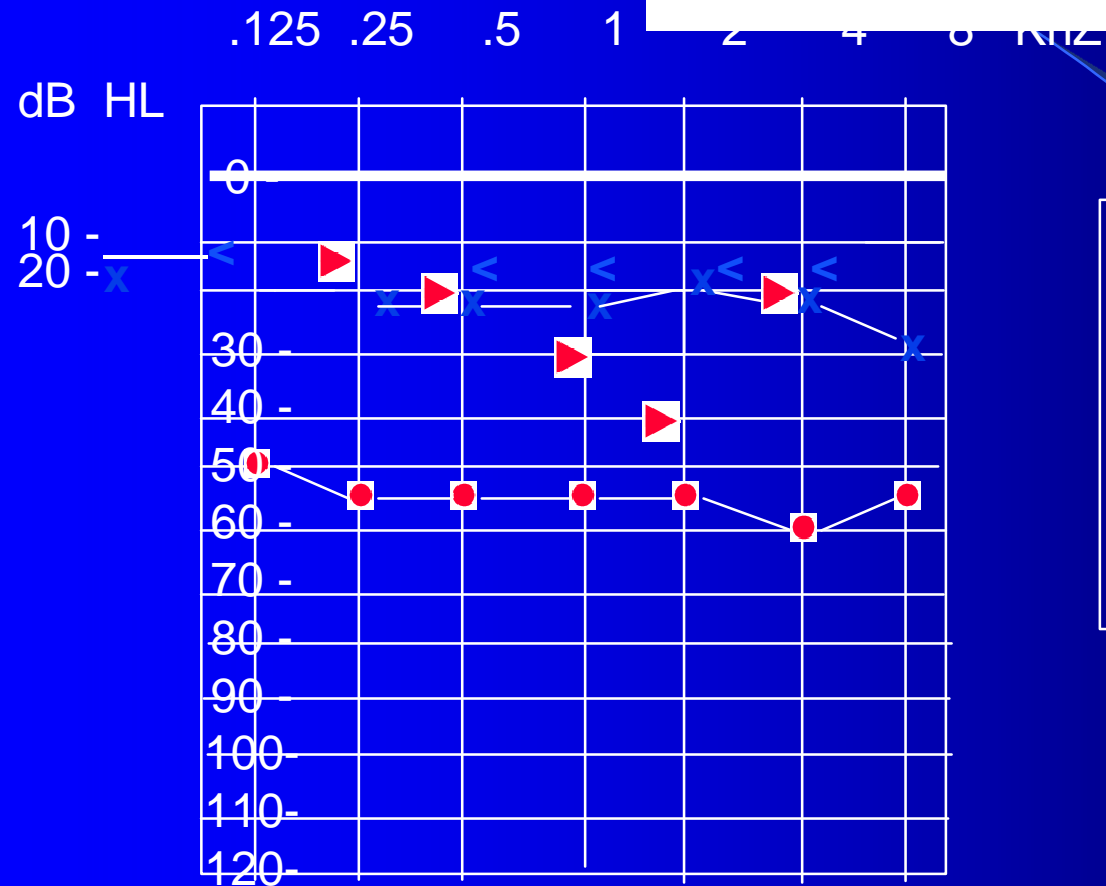
malattia primitiva della capsula ossea del labirinto che può produrre anchilosi dell'articolazione stapedo-ovalare, con conseguente ipoacusia di tipo trasmissivo  
Politzer, 1894

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



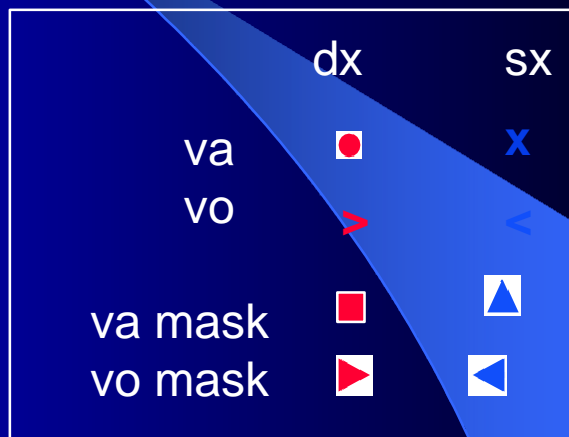
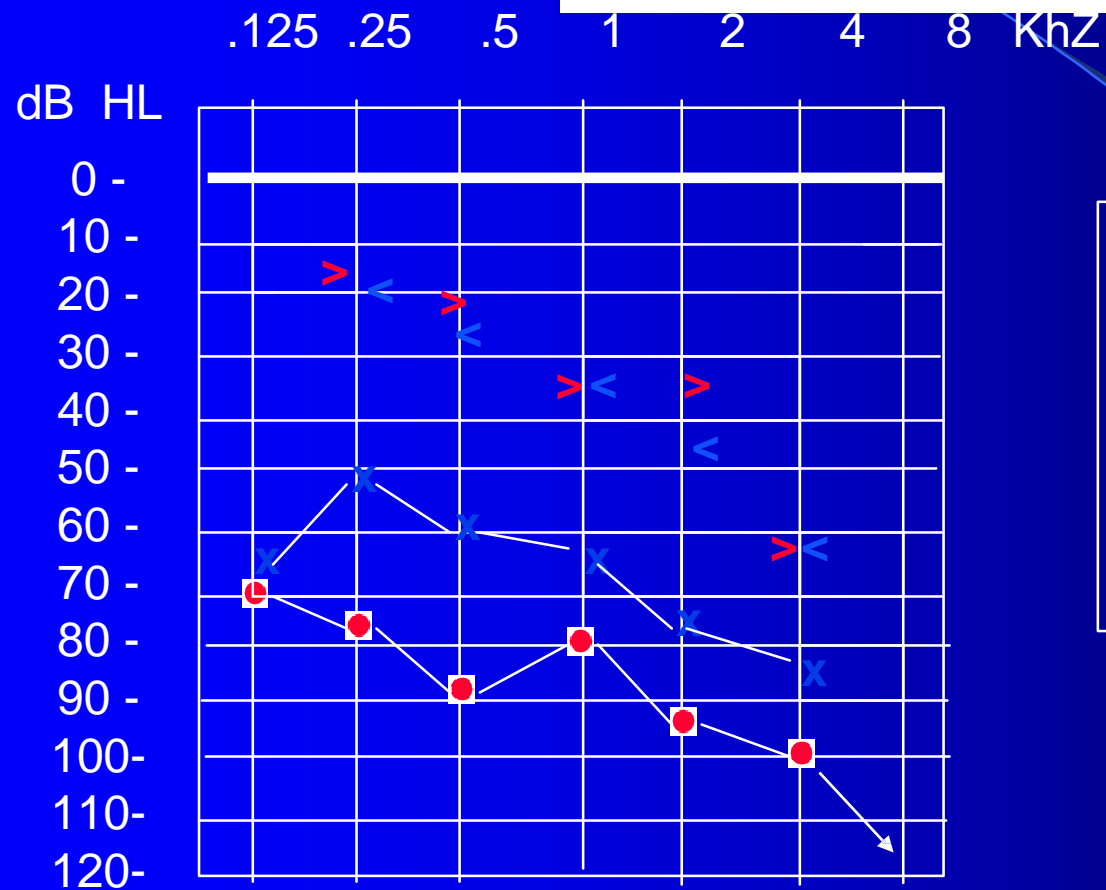


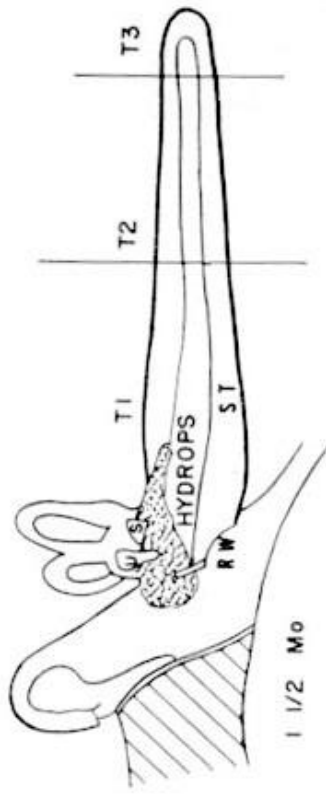
# otosclerosi



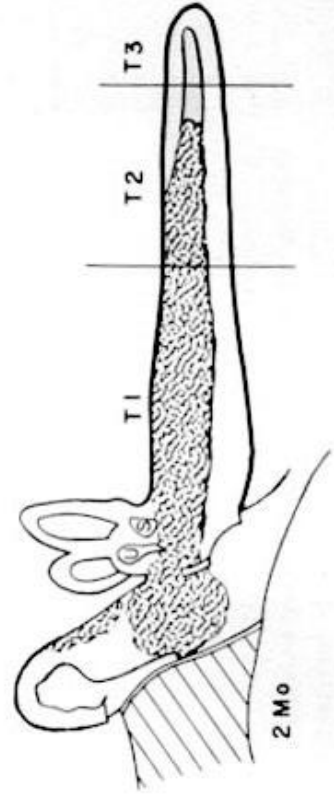
	dx	sx
va	●	x
vo	>	<
va mask	■	▲
vo mask	▶	◀

# otosclerosi

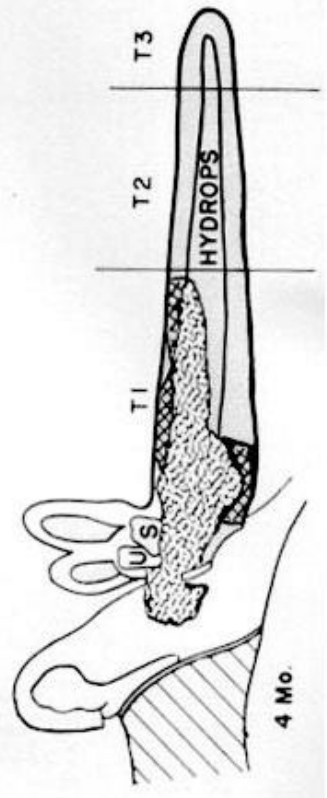




**A** 1 1/2 Mo



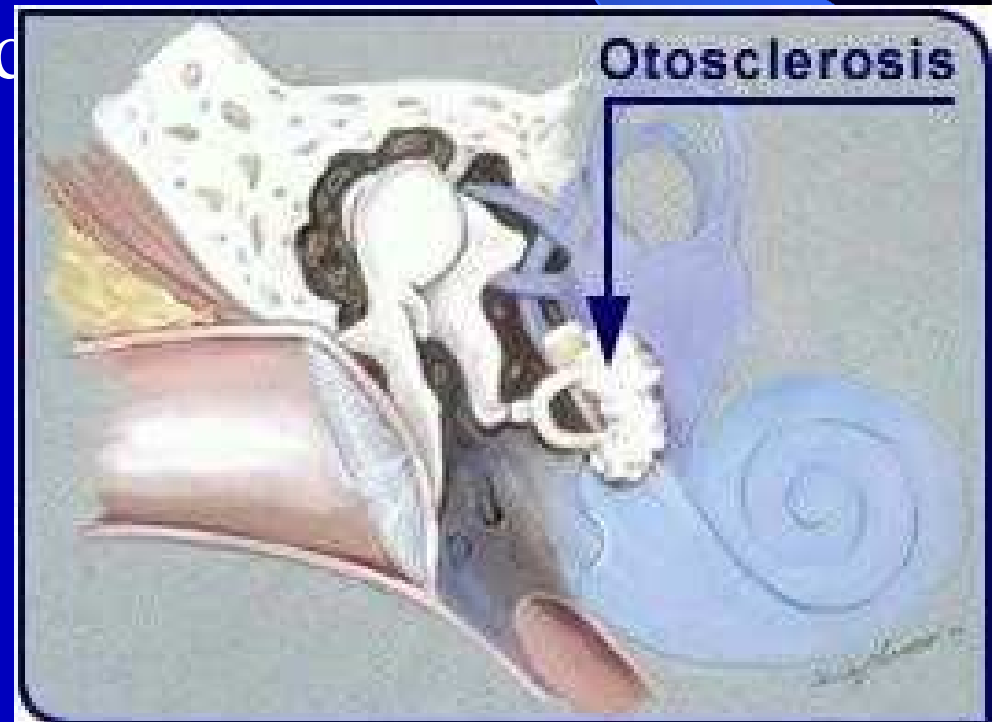
**B** 2 Mo



**C** 4 Mo

# 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 stapedio-conchiglia conseguente ipoacusia trasmissiva



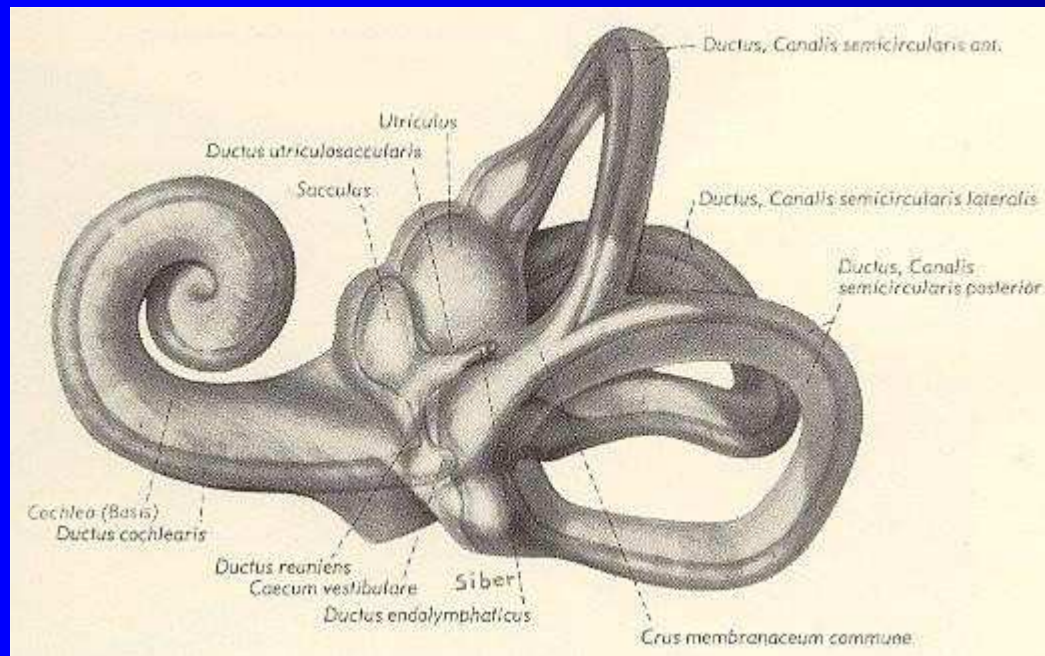


## Cenni storici

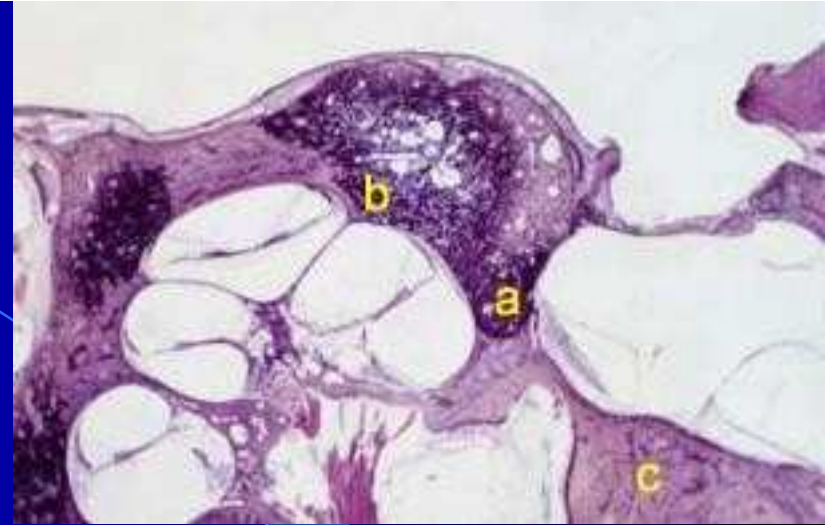
- Nel 1715 Valsalva osservò per la prima volta un caso di otosclerosi su cadavere: il grande anatomico non indagò tuttavia la natura del processo, né le sue conseguenze cliniche
- Von Troltsch nel 1881 riteneva che la anchilosi stapedo-ovalare fosse dovuta ad una fibrosi della mucosa dell'orecchio medio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

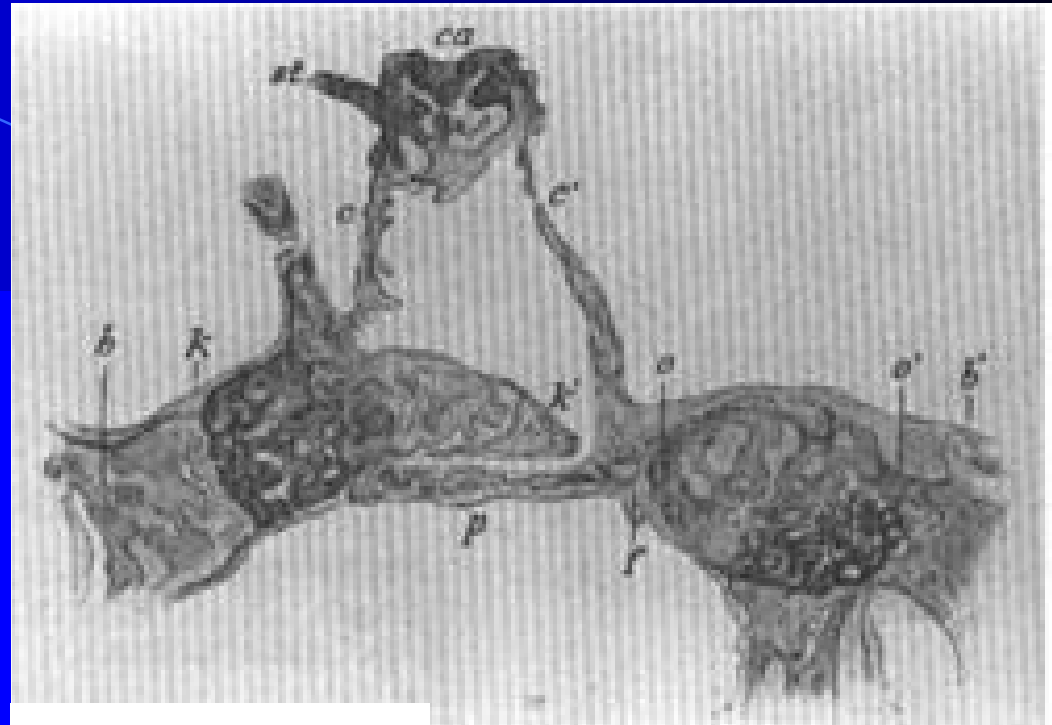
- **Otosclerosi clinica**

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

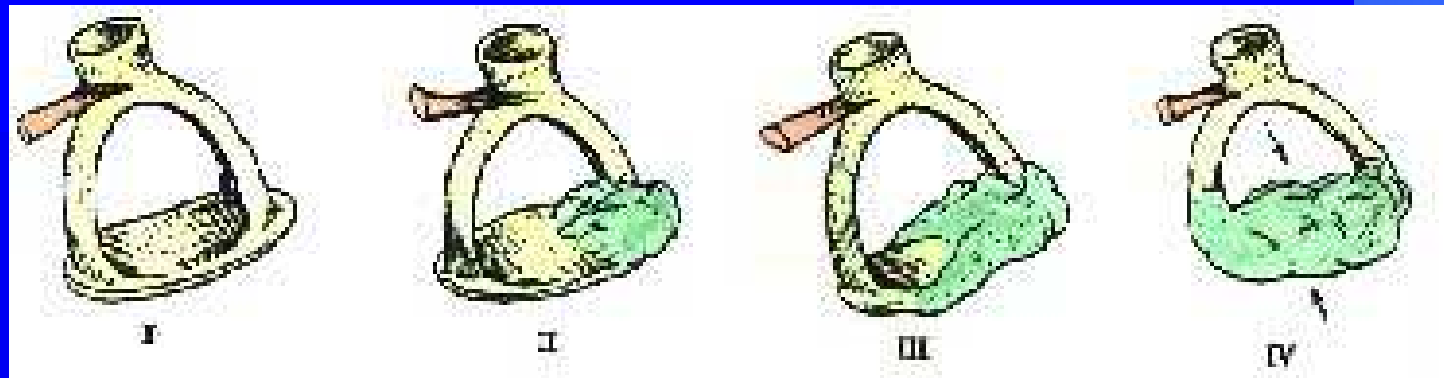
# Eziopatogenesi

- 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

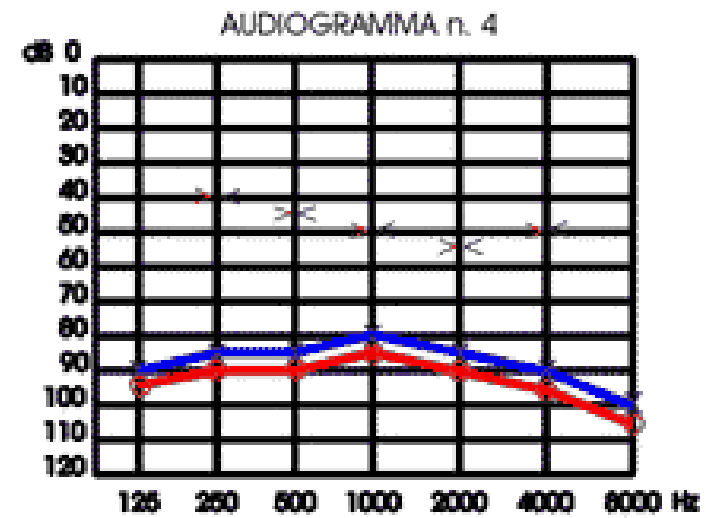
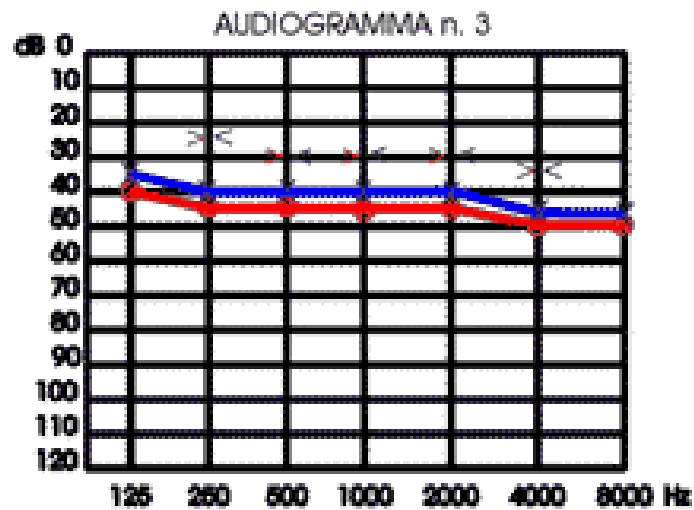
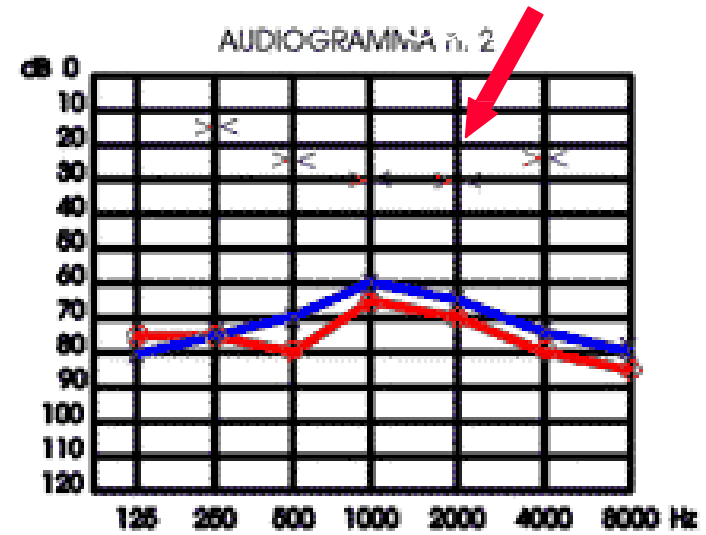
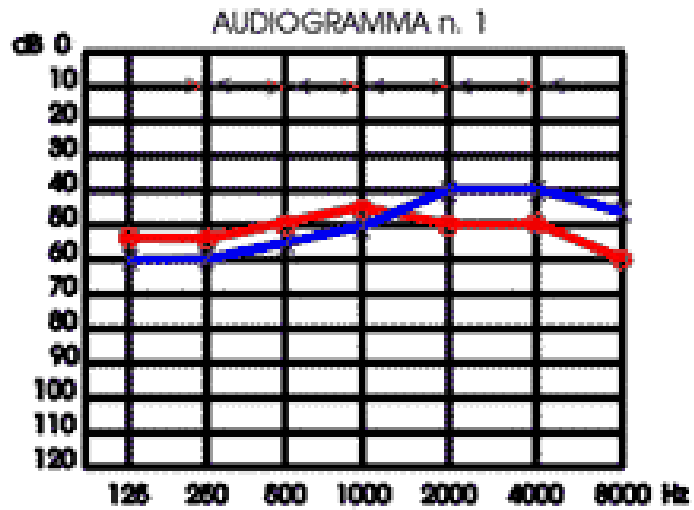
- Generalmente bilaterale
- Quasi sempre sono presenti acufeni
- Paracusia di Willis
- In rari casi si evidenzia la macchia rossa di Schwartze anteriormente alla finestra ovale
- Nelle forme cocleari può comparire una sintomatologia vertiginosa

# Reperti audiometrici

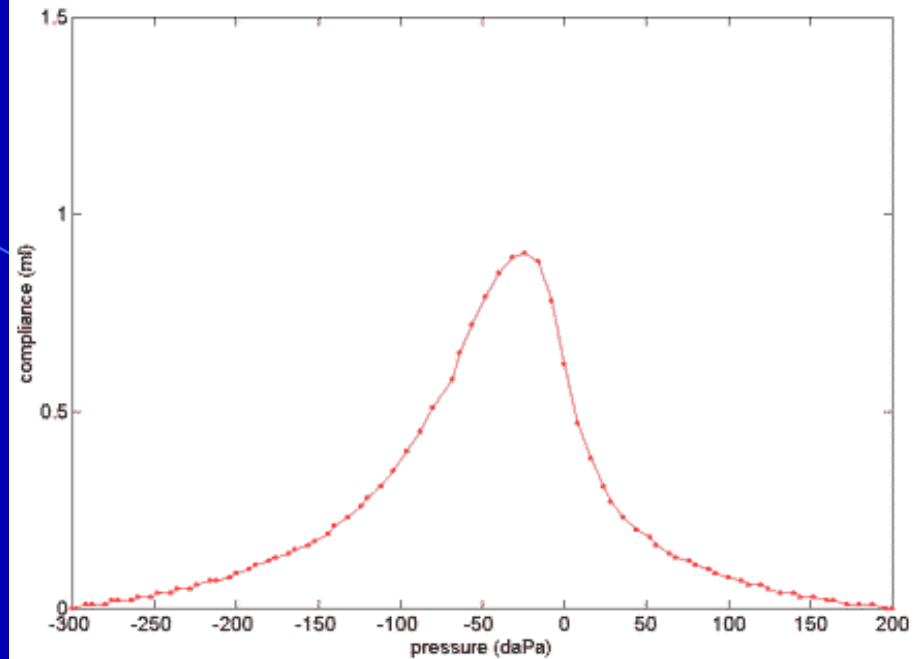
- L'ipoacusia è inizialmente trasmissiva, sulle frequenze gravi
- Successivamente peggiora il gap tra via ossea ed aerea e vengono compromesse anche le frequenze medio-acute
- Il danno cocleare (da focolai cocleari o tossico) determina un peggioramento progressivo anche della via ossea
- Nelle fasi avanzate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



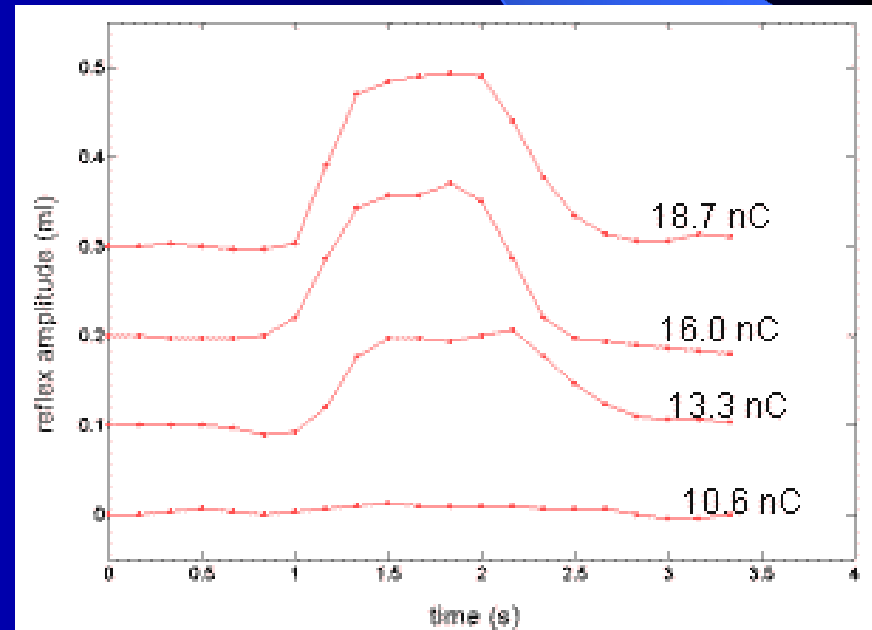
# Tacca di



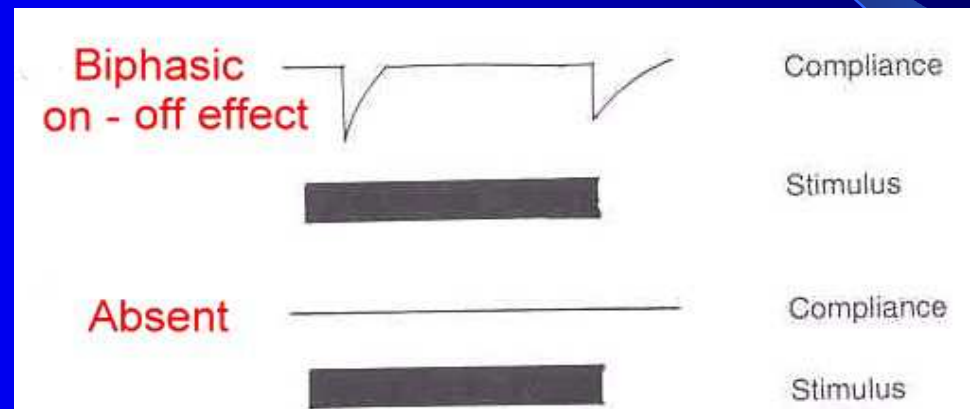
Il timpanogramma  
è normale



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**  
**AUDIOMETRIA VOCALE**

# Diagnosi differenziale

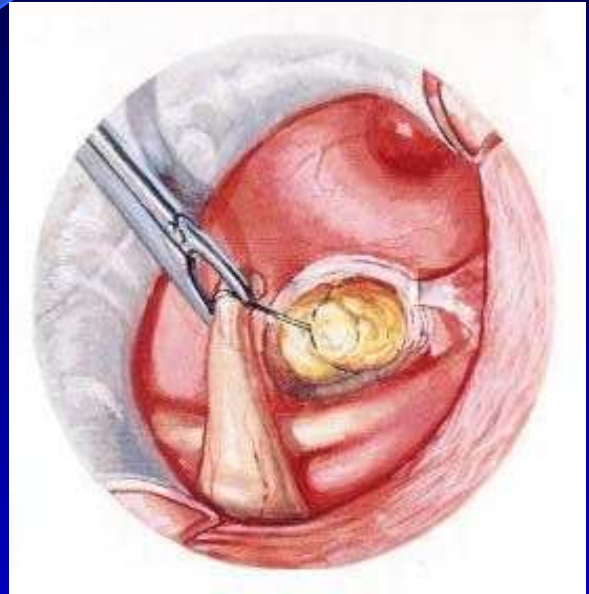
- Esiti di trauma con frattura o lussazione della catena ossiculare
- Malformazioni congenite dell'orecchio medio
- Esiti cicatriziali dell'orecchio medio
- La diagnosi certa si fa solo esplorando al microscopio la cassa timpanica
- La TC delle rocche petrose difficilmente evidenzia un focolaio otosclerotico,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

# terapia

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

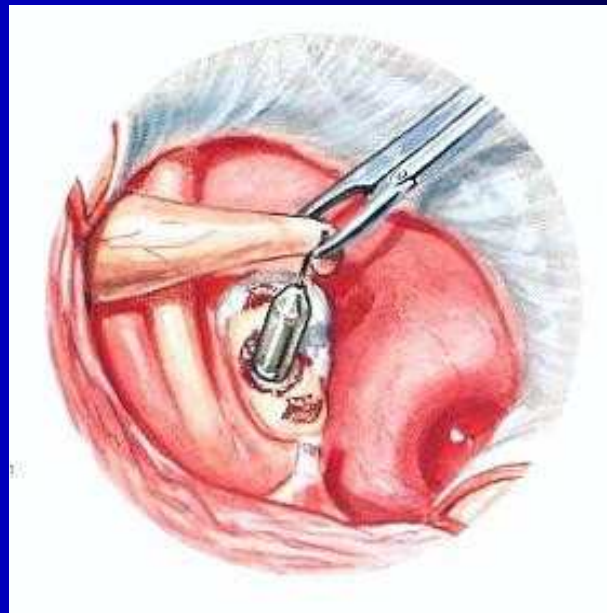
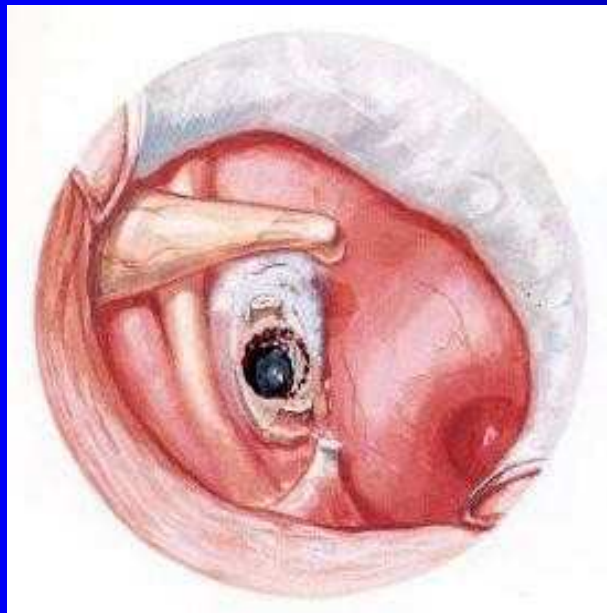
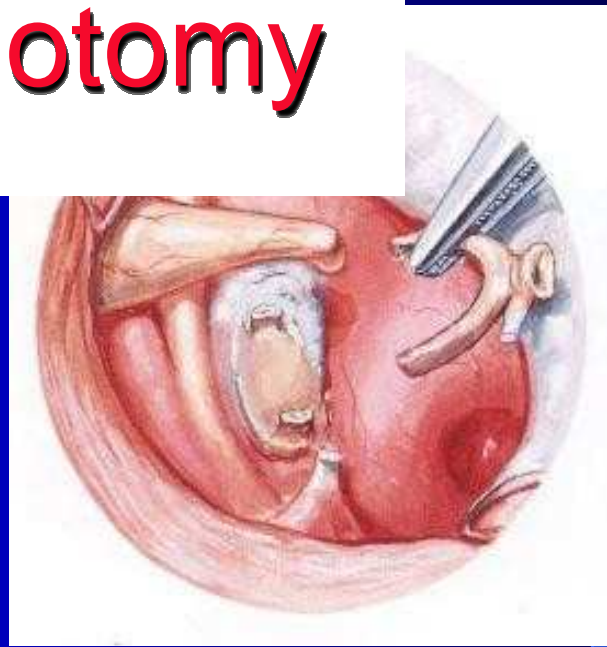
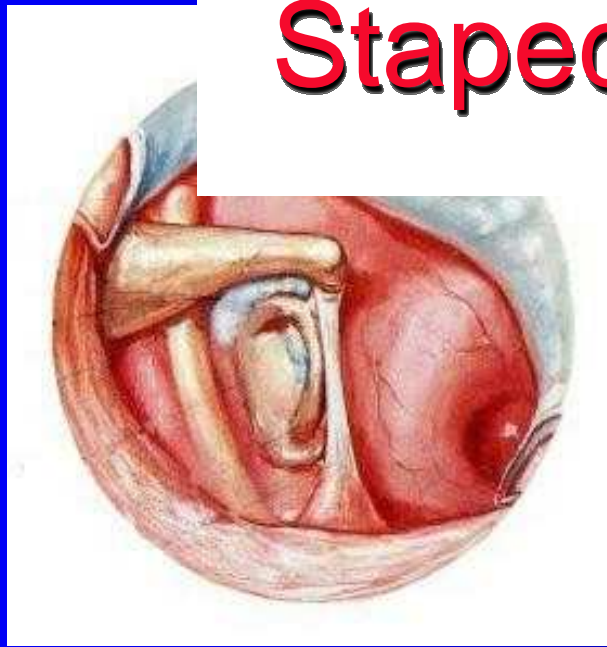
# Amplificazione con protesi acustica

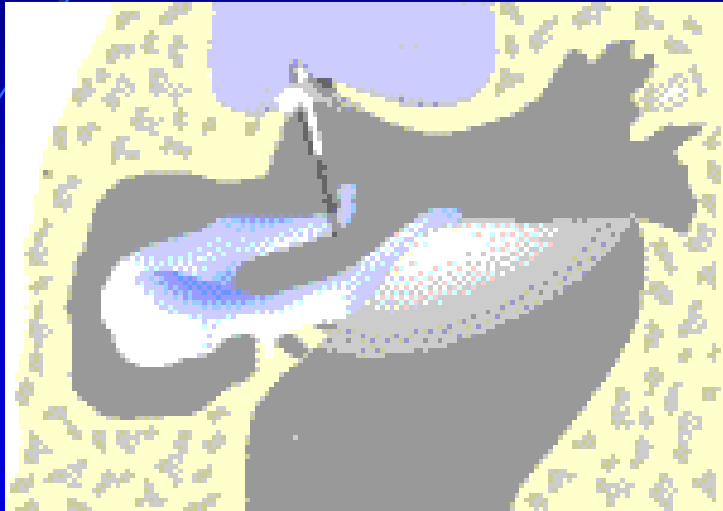
- **Soddisfazione < rispetto all'esito chirurgico**
- **Indicazioni**
  - **Pazienti non eleggibili per la terapia chirurgica**
  - **“unico” orecchio udente**
  - **Pazienti che rifiutano la tp.chirurgica**
  - **Pazienti che dopo il 1° intervento hanno presentato:**
    - **Ipoacusia neuro-sensoriale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





# Stapedotomy



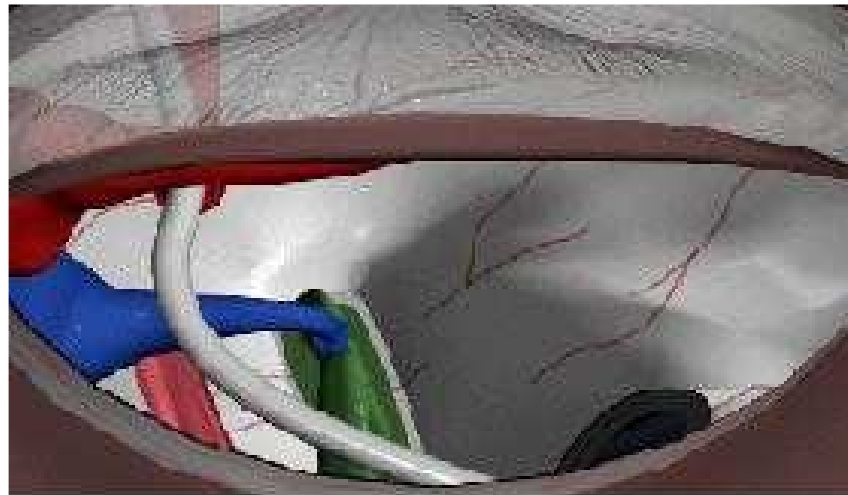




Right eardrum with bones of hearing visible thru the eardrum

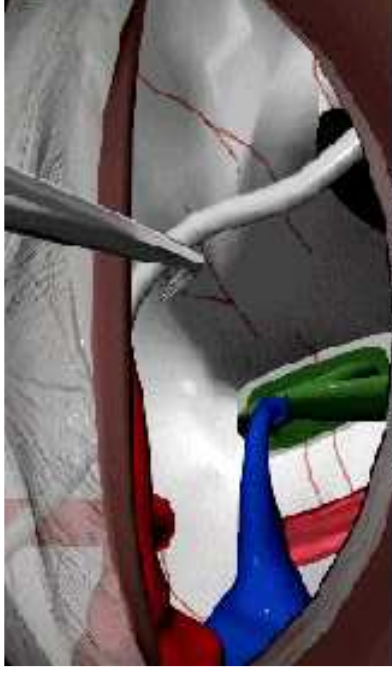


Eardrum reflected open

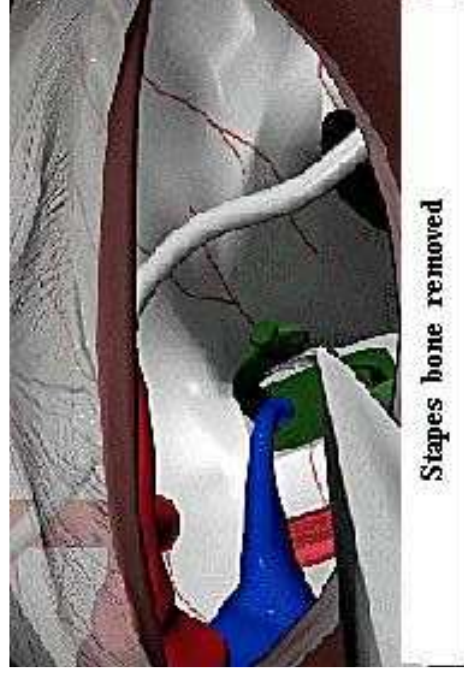


Middle ear exposed

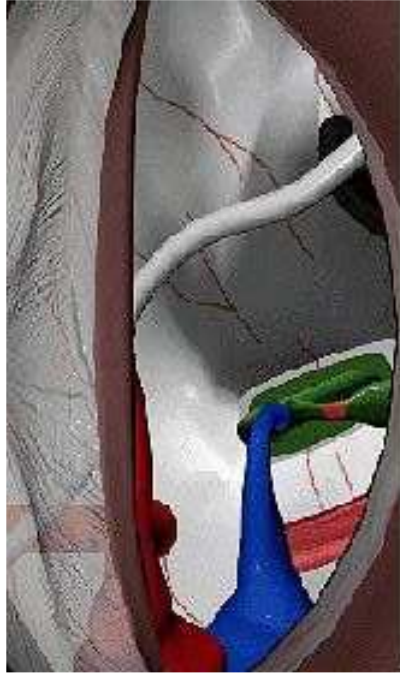
## Intervento di stapedoplastica



**Chorda tympanic nerve  
reflected away and preserved**



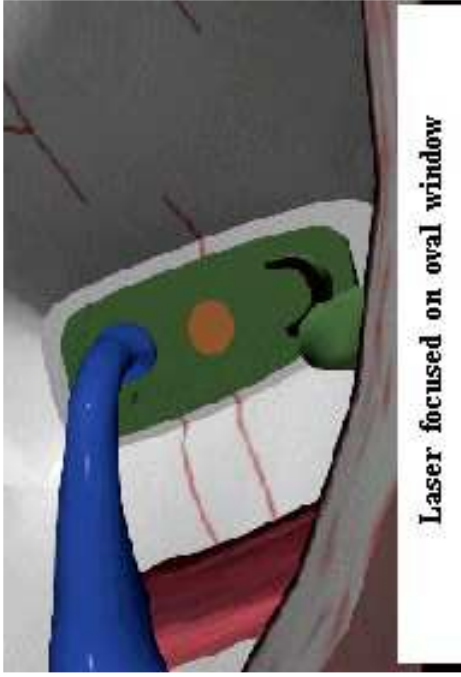
**Stapes bone removed**



**Laser vaporization of stapes tendon**



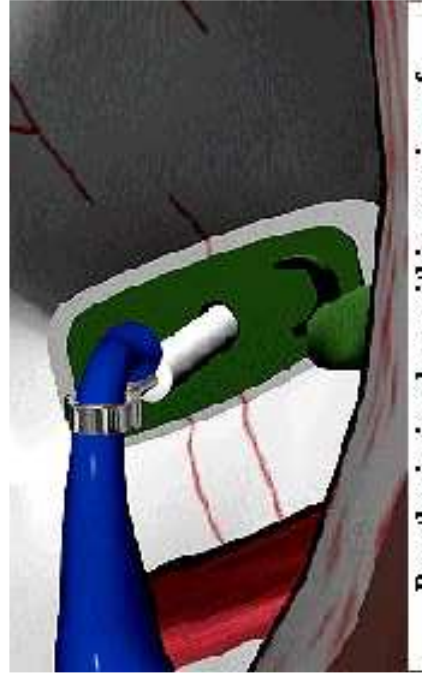
**Stapes Crus vaporized**



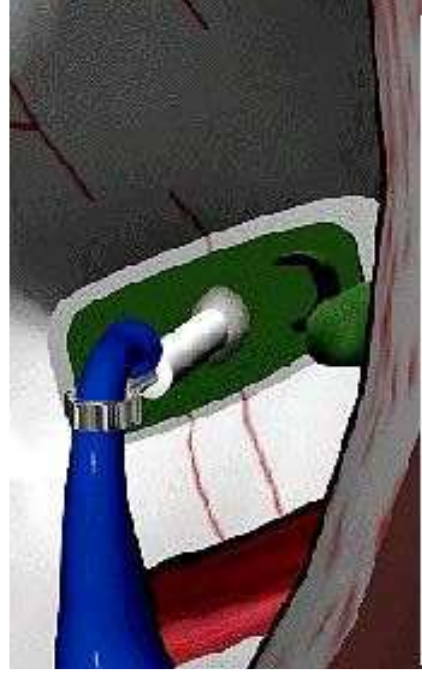
**Laser focused on oval window**



**Opening made in oval window**



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



**Soft tissue graft around prosthesis**

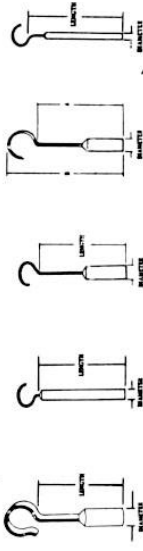
**PISTON FLUOROPLASTIC (TEFLON)**

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



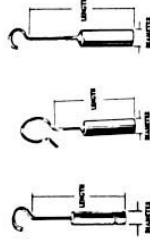
**PISTONS FIL METALLIQUES (ACIER OU PLATINE)  
FLUROPLASTIC (TEFLON)**

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



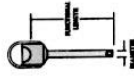
**PISTONS METALLIQUES**

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



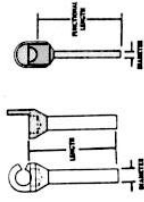
**PISTONS CUP  
- ACIER**

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



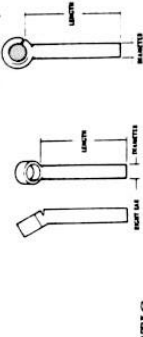
**PISTON WIRE LOOP (FIL METALLIQUE EN BOUCLE ACIER OU PLATINE)**

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



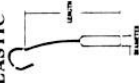
**PISTONS MALLEUS (S'ATTACHENT AU MANCHE DU MARTEAU)  
- FLUROPLASTIC (TEFLON)**

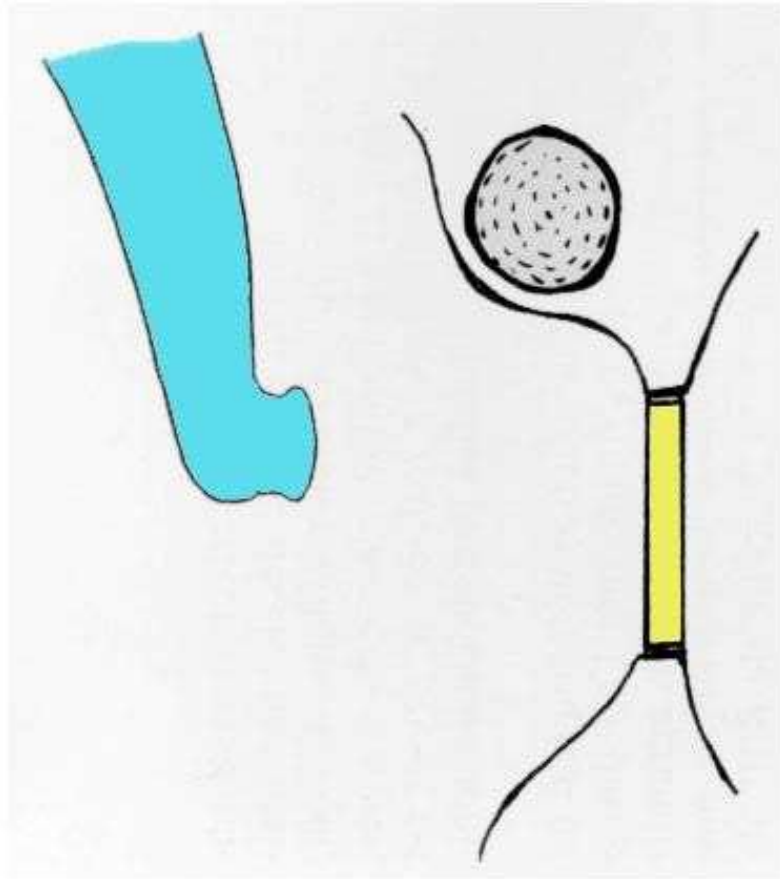
Dia. piston 0,6 - 0,8mm  
Longueur piston 4,00 - 4,50 - 5,00 -  
5,50 - 6,00mm

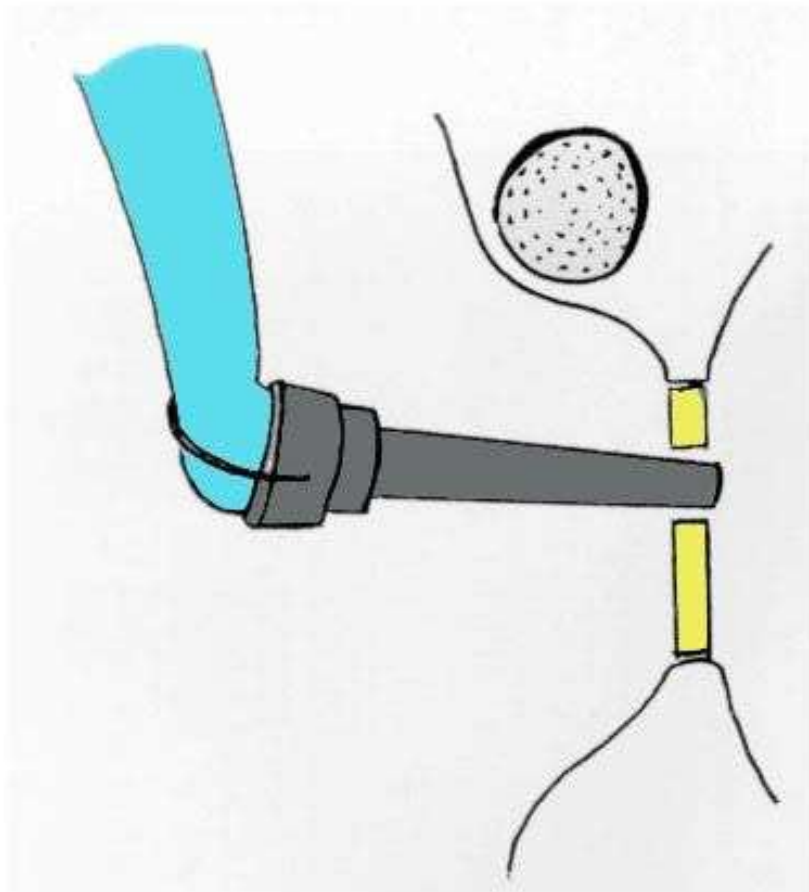


**- FIL D'ACIER ET FLUROPLASTIC**

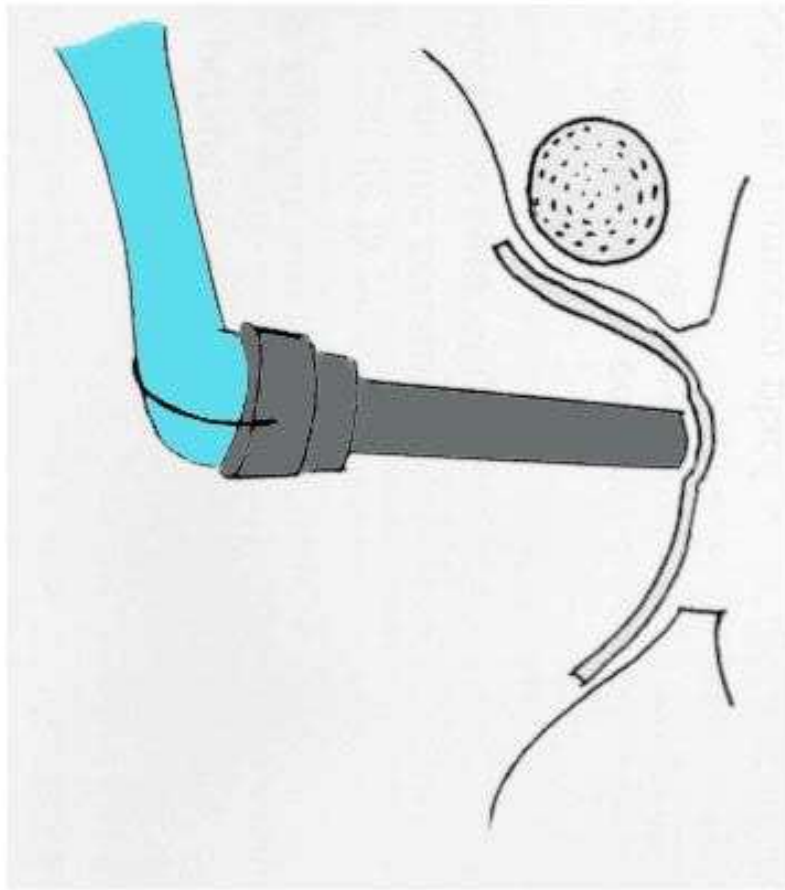
Dia. piston 0,6 - 0,8mm  
Longueur piston 5,50 - 5,75 - 6,00  
6,25 - 6,50mm











## *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:*

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

## *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”