

# **Semeiotica e Patologia auricolare**

# Segni/sintomi otologici

⌘ Ootalgia - otodinia

⌘ otorrea

⌘ sensazione di orecchio chiuso

⌘ (vertigine)

⌘ (paralisi del facciale)

⌘ (cefalea)

# OTODINIA: d'origine auricolare

PADIGLIONE	CUE	TIMPANO	ORECCHIO MEDIO	BASE CRANIO
1.Otoematoma 2.Pericondrite 3.Zona 4.Ca. spinocellulare 5.Nodulo doloroso dell'elice	1.Otite esterna 2.Foruncolo 3.Micosi 4.Tumore	1.Perforazione Traumatica 2.Miringite	1.OMA 2.Complicazioni dell'OMA 3.Otite Baro-Traumatica 4.Tumore	1. Petrosite 2. Tumore

# TALGIA: dolore che si irradia all'orecchio

CAUSE	FREQUENZA DELL'OTALGIA	SINTOMI ASSOCIATI
<b>Origine Buccale:</b> DENTALI STOMATITI GLOSSITI AFTOSE	+++ + + ++	DOLORE LOCALE
<b>Origine Faringea:</b> ANGINA FLEMMONE AMIGDALA FARINGITE	+++ +++ +	DOLORE LOCALE +DISFAGIA DOLORE LOCALE +DISFAGIA DOLORE LOCALE
<b>Origine Laringea:</b> Epiglottidite	+++	DOLORE LOCALE+ DISPNEA
<b>Origine Orofaringea:</b> Parotite	++	DOLORE LOCALE

# OTALGIA: d'origine nevralgica

<b>Nevralgia del IX</b> <i>Branca timpanica del IX (Nervo di Jacobson)</i> <i>innervazione sensitiva del orecchio medio</i>	<b>Nevralgia del V3:</b> <b>Nervo auricolo-temporale</b> <i>Innervazione sensitiva della parte anteriore del padiglione e una piccola parte del CUE</i>	<b>Nevralgia del VII:</b> <b>Nervo intermediario di Wrisberg</b> <i>Innervazione sensitiva della conca del padiglione e la parte iniziale CUE (zona di Ramsay-Hunt)</i>	<b>Nevralgia del plesso cervicale:</b> <b>Branca C2 o nervo di Arnold</b> <i>Innervazione sensitiva della parte postero-inferiore del padiglione, il CUE e il lobulo</i>
<b>Dolore</b> <b>esacerbato dalla masticazione</b>	<b>Dolore</b> <b>esacerbato dalla masticazione</b>	<b>Dolore profondo</b>	<b>Dolore</b> <b>esacerbato dai movimenti della testa</b>

**N.B.** IL X n.c. innerva la parte profonda del CUE e la MT

*Branca Carotico-timpanica superiore e inferiore innervazione sensitiva orecchio medio*

# Segni otologici

⌘ otalgia

⌘ otorrea

⌘ sensazione di orecchio chiuso

⌘ (vertigine)

⌘ (paralisi del facciale)

⌘ (cefalea)

# Perforazioni - Otorrea



# Otite cronica



# Segni otologici

⌘ otalgia

⌘ otorrea

⌘ sensazione di orecchio  
chiuso

⌘ (vertigine)

⌘ (paralisi del facciale)

⌘ (cefalea)

# Otite siero mucosa



# Otite siero mucosa



# MALATTIE DELL'ORECCHIO ESTERNO

- **Malformazioni** (atresia auris)
- **Flogosi** (otite esterna batterica, micotica o virale)
- **Neoplasie** (esostosi ed osteoma, carcinoma)
- **(Tappo di cerume)**



# Orecchio esterno

## **PATOLOGIA MALFORMATIVA**

**anotia/microtia**

**atresia auris congenita**

**fistola auris congenita**

**coloboma**

**altre...**



# MALATTIE DELL'ORECCHIO ESTERNO

## Atresia auris

Malformazione dell'orecchio esterno derivante da anomalie di sviluppo del primo e secondo arco branchiale e del primo solco branchiale.

Generalmente monolaterale, ha una prevalenza di 1:10.000

associa frequentemente a malformazioni dell'OM

clinica: anomalia estetica, ipoacusia trasmissionale

trattamenti terapeutici: protesizzazione, intervento chirurgico

in finalità estetica e/o funzionale

In casi monolaterali può essere consigliabile l'astensione

terapeutica





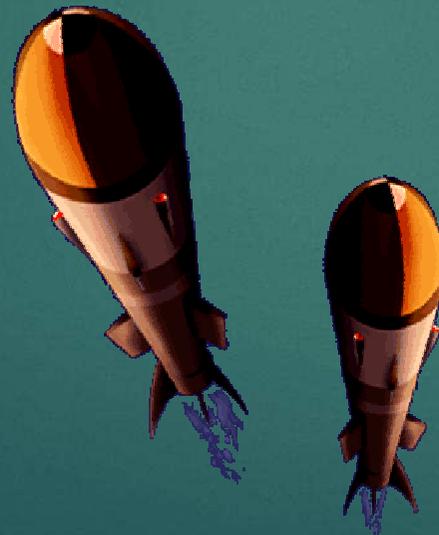
# Orecchio esterno

**PATOLOGIA INFETTIVA**

**VIRALE**

**BATTERICA**

**MICOTICA**





# Orecchio esterno

**PATOLOGIA INFIAMMATORIA**

**ECZEMA AURICOLARE**  
può interessare la conca, il CUE ed il solco retroauricolare



# MALATTIE DELL'ORECCHIO ESTERNO

## Flogosi

### otite esterna semplice

causata da traumatismi, dermatosi e stati distrofici della pelle, contatto con liquidi non sterili

causata in genere da Streptococco emolitico, Proteus, Pseudomonas Aeruginosa e Stafilococco aureo

frequente la sovrainfezione micotica

anche l'eziologia virale

patogenesi: **dolore**, sensazione di occlusione, prurito, causa di trasmissione

terapia: medicazioni locali, antibiotici per os



## Otite esterna semplice



# MALATTIE DELL'ORECCHIO ESTERNO

## Flogosi

### Otite esterna maligna

causata in genere da *Pseudomonas Aeruginosa* e favorita dal diabete, ha andamento osteolitico e può estendersi al cranio, anche controlaterale: **l'evoluzione naturale è mortale**

si deve sospettare, soprattutto in soggetti anziani e diabetici, in caso di mancata guarigione di un'otite esterna

malata terapia

diagnosi differenziale con carcinoma → biopsia

clinica: otorrea e dolore. Febbre non sempre presente

esami di laboratorio: leucocitosi non importante, VES costantemente innalzata

diagnostica per immagini: TC, scintigrafia o SPECT con Tc-99 e Ga-67

terapia antibiotica (chinolonici per os o cefalosporine di III generazione per via parenterale)

diagnostica per immagini: negativizzazione della scintigrafia con Ga-67 e normalizzazione della VES



# MALATTIE DELL'ORECCHIO ESTERNO

## Flogosi

### Herpes Zoster Oticus

Si manifesta con la formazione di vescicole nella  
nca, nell'area innervata da rami sensitivi del nervo  
ciale

Nei casi più gravi può concomitare paresi del nervo  
ciale (Sindrome di Ramsay-Hunt), sofferenza cocleare  
estibolare di vario grado

erapia: Acyclovir a dosi elevate, antiedemigeni





# Orecchio esterno

## PATOLOGIA NEOPLASTICA

### BENIGNA:

- osteoma
- condroma

### MALIGNA

- epitelioma spinocellulare
- epitelioma basocellulare



Rabdomiosarcoma del CUE

# MALATTIE DELL'ORECCHIO ESTERNO

## Neoplasie

- **Esostosi:** non formazioni neoplastiche in senso stretto, sono in genere bilaterali e sono più frequenti in chi pratica attività natatoria e subacquea.
- **Osteoma:** neoformazione più facilmente monolaterale, a piccola base d'impianto.

Terapia: chirurgica in entrambi i casi, se le formazioni hanno effetto occlusivo

# MALATTIE DELL'ORECCHIO ESTERNO

## Neoplasie

### Carcinoma

Prevalenza rara, si tratta in genere di carcinoma  
epidermoide

inizialmente asintomatico, può subire una sovrainfezione

Diagnosi differenziale con otite esterna maligna

Alla progressione tende ad invadere l'orecchio medio e a  
metastatizzare ai linfonodi locoregionali

Diagnostica: TC ed eventuale RM per stabilire l'estensione  
della lesione

Terapia: chirurgica, eventualmente associata a RT



# MALATTIE DELL'ORECCHIO ESTERNO

## (Tappo di cerume)

Non si tratta di una vera e propria malattia, ma può causare sintomi fastidiosi: ipoacusia di trasmissione, otufeni, vertigini

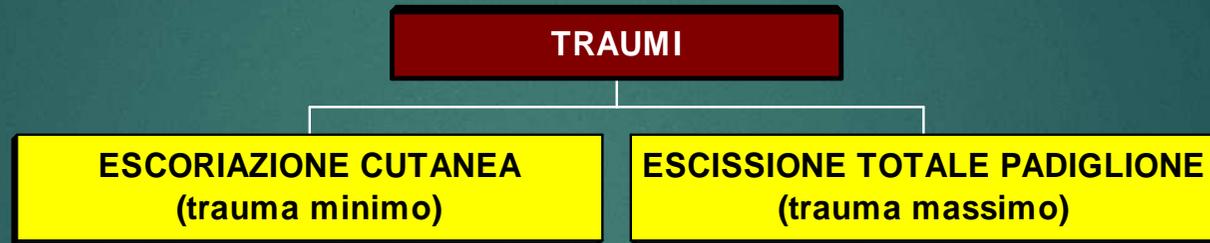
Deriva da ipersecrezione delle ghiandole ceruminose, facilmente associata a manovre di autodetersione

Diagnosi otoscopica con rimozione ambulatoriale, che può essere preceduta dalla somministrazione di gocce emollienti per qualche giorno





# Orecchio esterno



# ORECCHIO MEDIO

Per il funzionamento ottimale del sistema timpano-ossiculare occorre che la pressione dell'aria all'interno dell'orecchio medio sia in equilibrio con la pressione esterna



## **RUOLO CENTRALE DELLA TUBA UDITIVA**

**Dal malfunzionamento della tuba uditiva ha origine praticamente tutta la patologia flogistica dell'orecchio medio**



# Orecchio medio

**PATOLOGIA INFETTIVA**

**OTITE ACUTA**

**OTITE CRONICA**

Infiammazione della mucosa delle cavià dell'orecchio medio (tuba d'Eustachio, cassa timpanica, antro e cellule mastoidee) provocata da microorganismi piogeni

Malattia flogistica persistente dell' O.M. che si caratterizza da: ipoacusia, otorrea, compromissione delle strutture timpano-ossiccolari e, talora, da processi erosivi a carico del temporale.



# Orecchio medio

## OTITE ACUTA

miringite

otite media acuta a timpano chiuso

otite media acuta purulenta

otomastoidite



# ORECCHIO MEDIO

## PATOLOGIA FLOGISTICA ACUTA

- **OTITE MEDIA SECRETIVA (OMS)**  
(Carica microbica timpanica praticamente assente)
- **OTITE MEDIA ACUTA (OMA)**  
(Carica microbica timpanica presente)

# OTITE MEDIA EFFUSIVA (OME)

Otite media effusiva: in base al tipo di essudato



Sierosa



Siero-mucosa



Mucoide



# ORECCHIO MEDIO

## OTITE MEDIA SECRETIVA ACUTA

(O. effusiva, O. catarrale, O. sierosa, O. tubarica)



Deriva da una problemi tubarici, infezioni VADS, evoluzione OMA

Più frequente nei bambini

Nell'adulto, se monolaterale, deve far sospettare una **neoplasia rinofaringea**, della quale può costituire il primo segno clinico.

➔ **fondamentale la rinofaringoscopia per valutazione ostii tubarici**

Sintomi: sensazione di occlusione e autofonia, ipoacusia trasmissiva, **non dolore**

Diagnosi: otoscopica, audiometrica ed impedenzometrica

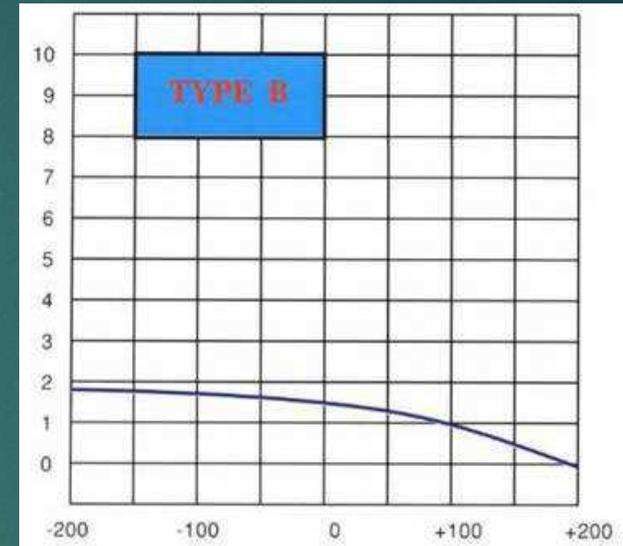
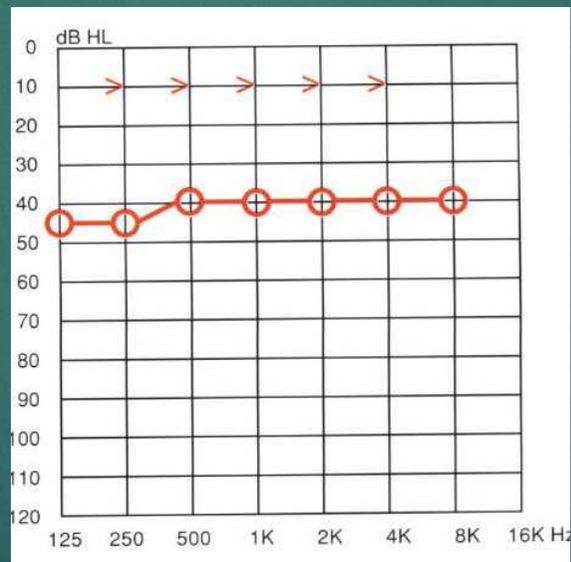
Terapia: mucolitici per os o per aerosol, decongestionanti nasali (soluzione salina per i bambini), eventuale instillazione nasale di soluzione antibiotica per disinfezione della rinofaringe



# OTITE MEDIA EFFUSIVA



Ipoacusia trasmissiva dx



Timpanogramma tipo B

# OTITE MEDIA EFFUSIVA

## Otite media effusiva



Risoluzione



Cronicizzazione – GLUE EAR

( timpano blu)

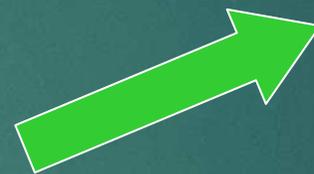


# INDICAZIONI AL TRATTAMENTO CHIRURGICO DEL “GLUE EAR”:

- ▶ OME bilaterale di durata  $\geq 3$  mesi, soprattutto se sintomatica (otalgia, ipoacusia, acufeni, disequilibrio);
- ▶ OME monolaterale di durata  $\geq 6$  mesi soprattutto se sintomatica;
- ▶ OME con danni strutturali alla membrana timpanica o all'orecchio medio;
- ▶ OME ricorrente o persistente in bambini a rischio, indipendentemente dai sintomi;
- ▶ **ENDOSCOPIA NASALE e RINOFARINGEA**

# TRATTAMENTO CHIRURGICO DEL “GLUE EAR”

Trattamento chirurgico  
Ip. trasmissiva  $> 30\text{dB}$ , non  
sensibile alla tp. medica, per  
 $> 3$  mesi



Miringotomia



Apposizione di  
drenaggio  
transtimpanico  
(DTT)- Armstrong, 1954

# DIVERSI TIPI DI DTT

- ▶ Sono disponibili diversi tipi di drenaggio che differiscono tra loro per il diametro e il materiale (teflon, titanio). DTT “a permanenza” o a “T”: è un particolare tipo di drenaggio che viene utilizzato nei casi di frequenti recidive della malattia.



# COMPLICANZE DTT

- ▶ Miringosclerosi
- ▶ Atrofia della membrana timpanica
- ▶ Otorrea
- ▶ Persistenza della perforazione
- ▶ Retrazione della membrana timpanica
- ▶ Presenza di tessuto di granulazione
- ▶ Dislocazione del DTT
- ▶ Colesteatoma



**Shepard grommet tympanostomy tube complications in children with chronic otitis media with effusion.**  
Eur Arch Otorhinolaryngol. 2010 Aug; 267(8): 1221-4. Epub 2010 Mar 5.

# DTT vs “wait-and-see”

- ▶ Diversi studi dimostrano che i benefici dati dall'apposizione di DTT nelle otiti medie croniche effusive sono minimi in rapporto all'elevata incidenza di complicanze.

**Grommets (ventilation tubes) for hearing loss associated with otitis media with effusion in children.**  
Cochrane Database Syst Rev. 2005 Jan 25; (1): CD001801

# ORECCHIO MEDIO

## OTITE MEDIA ACUTA

deriva dalla propagazione di una flogosi infettiva batterica rinofaringea (Str. Pneumoniae, Str. Hemophilus Inf., Str. Pyogenes, Moraxella Cat. )

ricercare in anamnesi di flogosi → VADS/**RAFFREDDORE**

**massima incidenza fra 6 ed 11 mesi di età, riduzione dopo i 6 aa.**

ntomi: febbre, **dolore**, sensazione di occlusione ed ip. trasmissiva.

agnosi: otoscopica con il supporto anamnestico

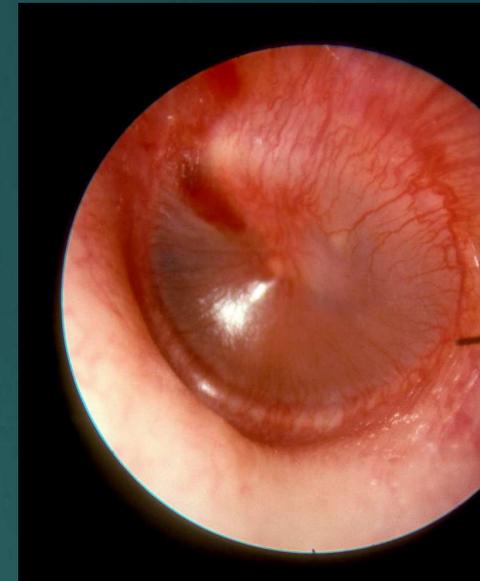
rapia: antibiotici per os, per il resto come OMS acuta

**Complicanze (rare):** - empiema mastoideo

- paresi del facciale

- tromboflebite del seno sigmoide, propagazione dell'infezione all'orecchio interno, alle meningi e all'encefalo

**Diagnosi in base all'obiettività, terapia antibiotica parenterale ed eventualmente chirurgica**



# ORECCHIO MEDIO

## OTITE MEDIA ACUTA



## **OTITE MEDIA CRONICA:**

**processo infiammatorio cronico e attivo  
a carico del rivestimento mucoso  
dell'orecchio medio**

### **FLOGOSI-CRONICITA':**

- ★ presenza/assenza di otorrea**
- ★ presenza/assenza di perforazione timpanica**

# REAZIONE INFIAMMATORIA CRONICA

Risposta della  
mucosa di  
rivestimento  
all'aggressione  
infettiva, fisica e/o  
chimica

Mobilizzazione dei  
mediatori della  
risposta immunitaria

## AGGRESSIONE BATTERICA

è uno degli elementi  
responsabili della  
reazione infiammatoria  
cronica della mucosa



- ★ Non identificabile un germe specifico per la cronicizzazione
- ★ Possibile evoluzione “asettica” della patologia infiammatoria cronica
- ★ Bassa concentrazione di germi nel versamento in corso di OMS
- ★ PCR= frammenti di DNA batterico nell'OMS responsabili di cronicizzazione della flogosi

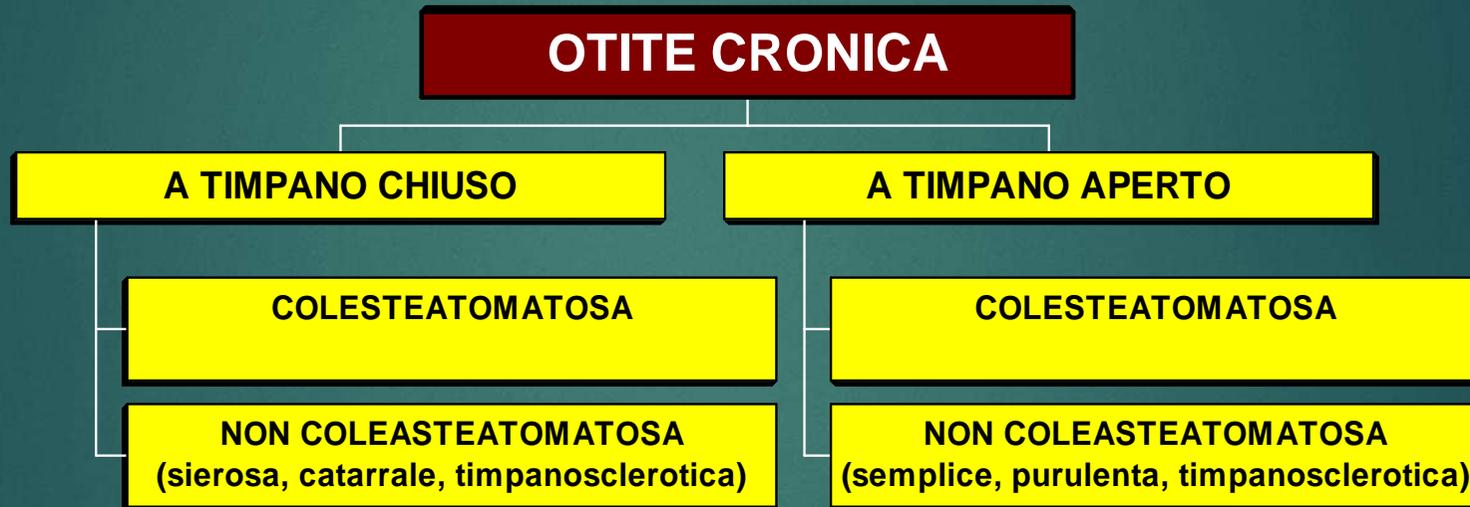
## 2) CRONICIZZAZIONE

reversibilità/irreversibilità delle lesioni

- ❖ Flogosi cronica non conseguente a flogosi acuta
- ❖ Flogosi “ab initio “ cronica in relazione a “terreno favorevole” → fattori immunologici geneticamente correlati a livello del tessuto connettivo



# Orecchio medio



# PATOLOGIE INFIAMMATORIE CRONICHE DELL'ORECCHIO MEDIO

- ▶ Otite media effusiva cronica
- ▶ Otite media mucopurulenta cronica
- ▶ Otite media cronica colesteatomatosa

# ORECCHIO MEDIO

## PATOLOGIA FLOGISTICA CRONICA

- **OMS/ESSUDATIVA cronica:** evoluzione dell'OMS acuta (SPESSO CON PERFORAZIONE)
- **Otite fibroadesiva** “orecchio atelettasico” → evoluzione della precedente.
- **Timpanosclerosi:** particolare risposta “subdola” a stimoli flogistici infettivi e/o meccanici (**aspetti comuni con aterosclerosi**). ← reliquato otitico
- **Colesteatoma:** formazione derivante dalla presenza di epidermide nell'orecchio medio, in genere derivante da stenosi tubarica.

USE :

Alterazioni endotimpaniche conseguenti alla permanenza di una stenosi tubarica di una certa durata, con **riassorbimento aereo ed aumento delle secrezioni**,

che può derivare dall'esterno, per contaminazione attraverso la perforazione, in genere sempre presente → formazione di essudato di consistenza colloide (glue ear)

È frequente nei bambini (adenoidi)

può derivare dall'esterno, per contaminazione attraverso la perforazione, in genere sempre presente

Sintomi: ipoacusia trasmissiva, otorrea mucopurulenta

- Diagnosi come per OMS acuta, otoscopia; può essere utile in alcuni casi un esame batteriologico del secreto
- Terapia: lavaggi auricolari con soluzione borosalicilica, antibiotici per os e terapia antibiotica locale (naso, orecchio)
- Terapia: inserimento di tubi di ventilazione transtimpanici, vaccini anticatarrali per os, per il resto come OMS acuta
- Terapia: chirurgica (timpanoplastica)
- Può evolvere in **otite fibroadesiva “orecchio atelettasico”**

**Obiettivo: normalizzare la funzione tubarica**



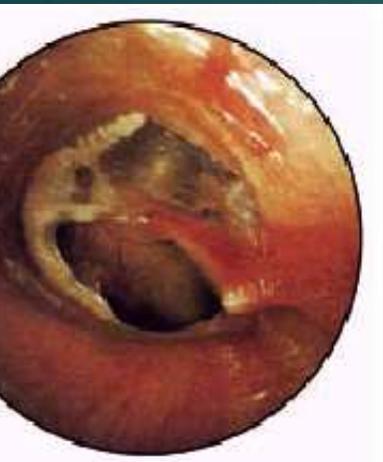
## Orecchio medio

### OTITE MEDIA CRONICA SEMPLICE A TIMPANO APERTO

(NON COLESTEATOMATOSA)

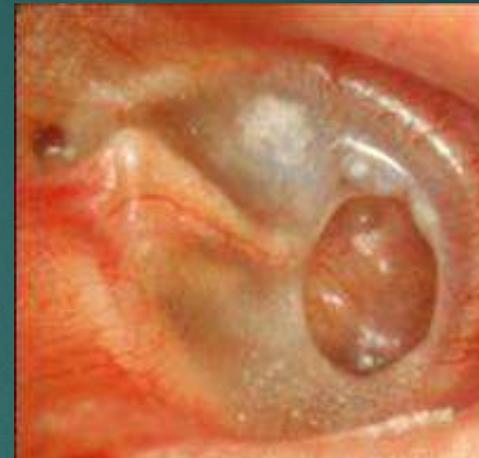
Processo flogistico cronico dell'orecchio medio  
caratterizzato da una perforazione della membrana  
timpanica rotondeggiante od ovalare,  
di dimensioni variabili.

La malattia può presentarsi in **FORMA QUIESCENTE** o  
in **FORMA ATTIVA** (otorrea purulenta o mucopurulenta,  
più o meno densa).



# OTITE MEDIA CRONICA MUCOPURULENTA (OMCS)

- ▶ Perforazione persistente della membrana timpanica da almeno 2 mesi;



- ▶ Otorrea continua o intermittente





# ORECCHIO MEDIO

## IMPANOSCLEROSI

articolare risposta a stimoli infiammatori sia di natura meccanica (tubi di ventilazione) sia di natura infettiva, secondaria a flogosi cronica attenuata  
formazione di placche di materiale amorfo ialino con calcificazioni nello spazio fibroso della MT

aspetti morfologici e in qualche misura epidemiologici, comuni con otosclerosi predisposizione genetica ?

regressa insufficiente terapia antibiotica ?

estensione variabile: dall'interessamento della sola MT (miringosclerosi, senza significato clinico), al blocco della catena ossiculare

simptomi: possibile ipoacusia trasmissiva

terapia chirurgica, se necessaria



# ORECCHIO MEDIO

## TIMPANOSCLEROSI



# OTITE MEDIA CRONICA COLESTEATOMATOSA (OMCC)

“skin in the wrong place”

Gray, 1964



# Orecchio medio

## OTITE MEDIA COLESTEATOMATOSA

Il **COLESTEATOMA** può essere definito come: “*PELLE FUORI POSTO*”.

Si tratta, infatti, della presenza nell'orecchio medio di epitelio Malpighiano cheratinizzante e desquamante.



# ORECCHIO MEDIO

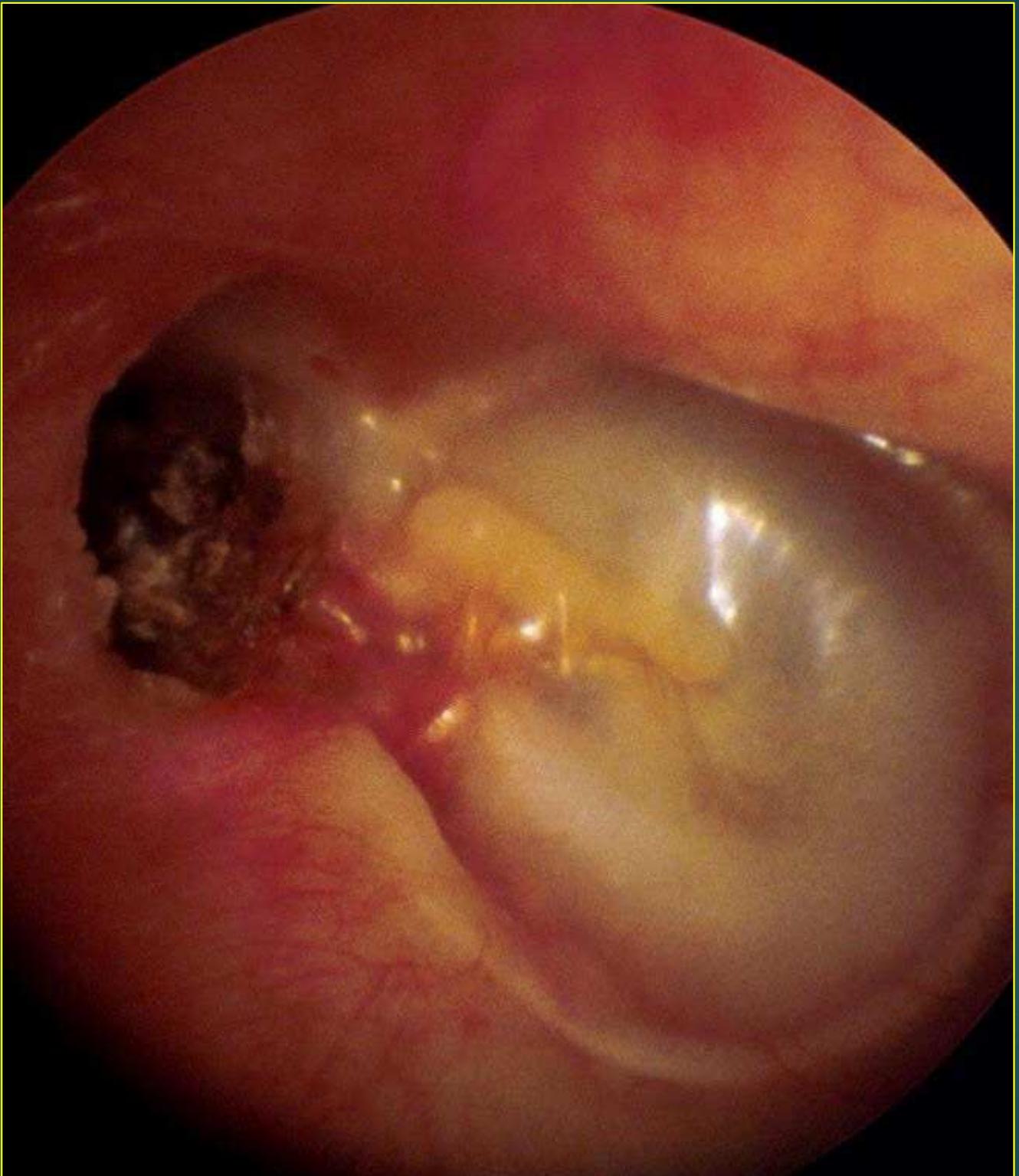
## COLESTEATOMA

Formato da una matrice epidermica all'interno dell'orecchio medio, la cui desquamazione provoca l'accumulo di materiale cheratinico che tende all'aumento di volume.

Deriva in genere da una **TASCA DI RETRAZIONE** epitimpanica, che si forma in corrispondenza della pars flaccida (area di scarsa resistenza) e consegue a **MALFUNZIONE TUBARICA**.

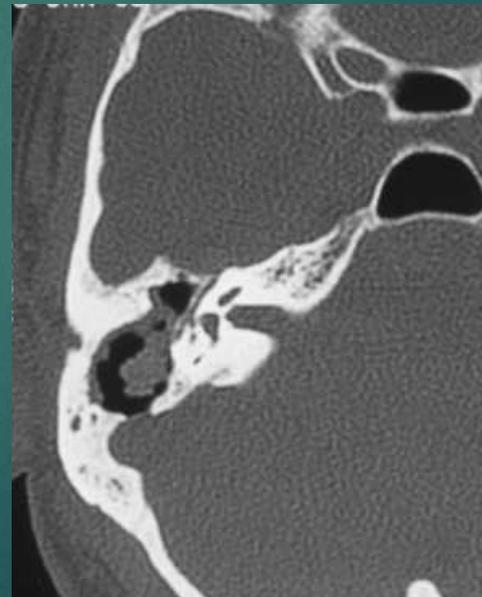
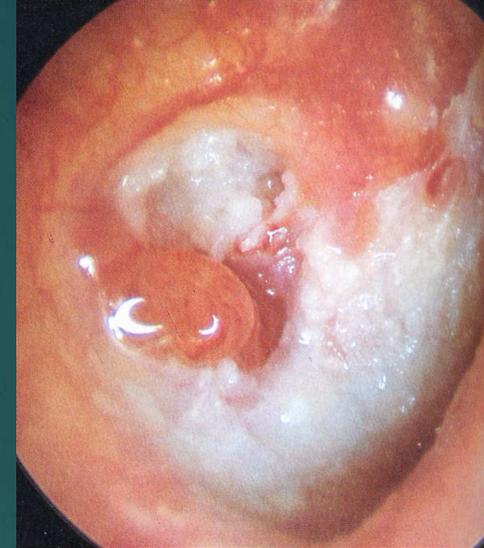
Altre possibilità patogenetiche: colesteatoma congenito, migrazione di epidermide attraverso una perforazione marginale, colesteatoma iatrogeno.





# COLESTEATOMA

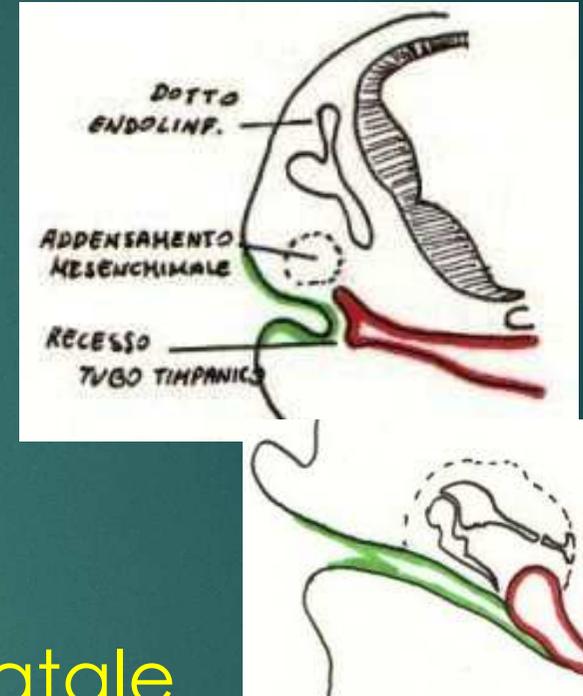
- ▶ Congenito
- ▶ Acquisito ( o secondario())



# COLESTEATOMA CONGENITO



- ▶ Resti epidermici ectopici
- ▶ Metaplasia
- ▶ Inclusione di epidermide meatale
- ▶ Reflusso di liquido amniotico
- ▶ Persistenza della formazione epidermoide



# COLESTEATOMA ACQUISITO

- ▶ Tasca di retrazione ed invaginazione della membrana di Shrapnell
- ▶ Migrazione della cute del CUE attraverso una perforazione
- ▶ Iperplasia papillare ed invasione epiteliale dello strato basale
- ▶ Combinazione delle precedenti
- ▶ Metaplasia ( non dimostrata)



# ESAME OTOSCOPICO e MICRO-OTOSCOPICO

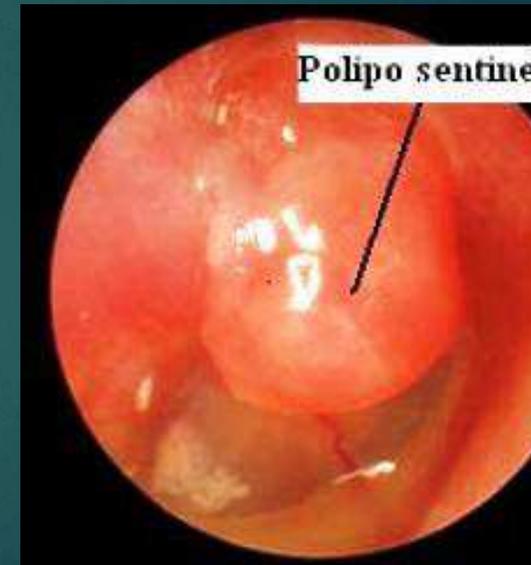
Occlusione del CUE per presenza di pus o accumulo di squame epidermiche

Prelievo per esame colturale con ATBgramma

Presenza di grosso polipo carnososo che occupa tutto il CUE, talvolta trattasi di piccolo polipo ad impianto nell'attico, che facilmente si può rimuovere e far esaminare (polipo "sentinella")

Piccole granulazioni attorno alla perforazione o a impianto sul margine inf. del muro della loggetta.

Perforazione: molto variabile atticotomia spontanea



# ORECCHIO MEDIO

## COLESTEATOMA

**Facile sovrapposizione e la cronicizzazione di fenomeni flogistici per motivi anatomici e meccanici**

Restrinimento del  
colletto

Infezione  
dell'orecchio medio

# ORECCHIO MEDIO

## COLESTEATOMA

- Evoluzione naturale: lenta erosione delle strutture ossee circostanti.
- Sintomatologia dipendente dall'estensione, dall'erosione e dalla presenza di flogosi:
  - asintomaticità
  - ipoacusia trasmissionale o mista per interessamento labirintico

- otorrea

- vertigini per **erosione labirintica**

- paresi o **paralisi del facciale**

Possibile stimolazione labirintica  
senza labirintite

Possibile labirintite con interessamento  
anche cocleare

Complicanze relativamente frequenti

# ORECCHIO MEDIO

## COLESTEATOMA

Importanza della valutazione  
**radiologica (HRCT) dello spazio mastoideo**  
**e delle mastoidei senza mezzo di**  
contrastato) per la diagnosi e in  
previsione dell'intervento chirurgico

# ORECCHIO MEDIO

## COLESTEATOMA



# COMPLICANZE

## MINORI

- ▶ Riacuteizzazioni suppurative
- ▶ Otorragia
- ▶ Algie occipito-mastoidee
- ▶ Segni di compromissione labirintica

# COMPLICANZE

## LATENTI

- ▶ Mastoidite cronica
- ▶ Fistola del CSL
- ▶ Erosione del canale di Fallopio
- ▶ Erosione del tegmen antri, del seno laterale, del canale carotico.

# COMPLICANZE

## MAGGIORI

- ▶ Otologiche (esteriorizzazione del C. in sede retroauricolare, paralisi facciale, seconda complicanza dopo la fistola del CSL responsabile di peri-labirintite)
- ▶ Petrosite, empiema mastoideo
- ▶ Osteomielite del temporale
- ▶ Tromboflebite del seno sigmoide
- ▶ Complicanze encefalo-meningee ( ascessi cerebrali, meningiti)



# ORECCHIO MEDIO

Terapia degli esiti di otite cronica e del colesteatoma:

## TIMPANOPLASTICA (TPL)

Nell' O. M. Cronica Secretiva: { Miringoplastica (MPL)  
Timpanoplastica (TPL)

Nel colesteatoma:

**TPL chiusa:** con conservazione della parete posteriore del CUE

**TPL aperta:** con abbattimento della parete posteriore del CUE



# ORECCHIO MEDIO

**TPL chiusa**

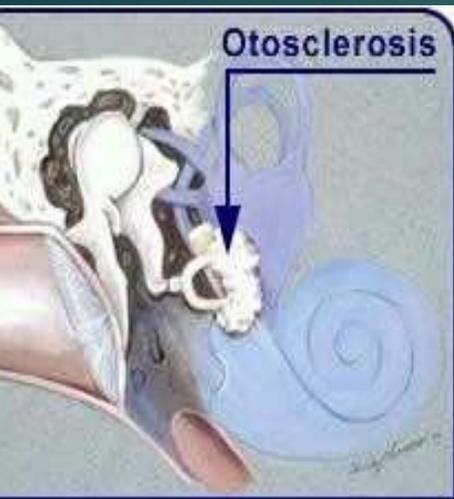


**TPL aperta**



# OTOSCLEROSI

## Malattia della capsula labirintica,



- ▶ Malattia primitiva della capsula ossea del labirinto caratterizzata da focolai di riassorbimento osseo e successiva nuova ossificazione anomala, tipica della razza umana
- ▶ I focolai otosclerotici vicino alla finestra ovale possono causare una anchilosi dell'articolazione stapedo-ovalare, con conseguente ipoacusia trasmissiva
- ▶ Origina dalla capsula otica ( capsula protettiva cartilaginea in cui è inserito il labirinto membranoso).

# OTOSCLEROSI

- Le aree più frequentemente interessate sono la **FISSULA ANTE FENESTRAM** e la **FISSULA POST FENESTRAM**, situate ai margini della finestra ovale

# Eziopatogenesi

- **La patogenesi è probabilmente multifattoriale:**
  - fattori genetici nella metà dei casi ( unico dato certo)
  - fattori ormonali (agenti sul metabolismo del Ca)
  - 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.



E' possibile identificare 3 fasi progressive caratterizzate da precipue alterazioni anatomico-patologiche:

- ▶ **Fase della congestione osteoide:** i canali Haversiani si dilatano consensualmente alla tumefazione delle strutture perivascolari subcapsulari.
- ▶ **Fase della spongiosi:** un'intensa attivazione osteoclastica innesca il riassorbimento della strutture ossee determinando un aspetto a spugna.
- ▶ **Fase della sclerosi:** in seguito al riassorbimento osteoclastico, l'attività osteoblastica provoca la deposizione di nuovo materiale osteofibrillare disorganizzato e non regolare.

# 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

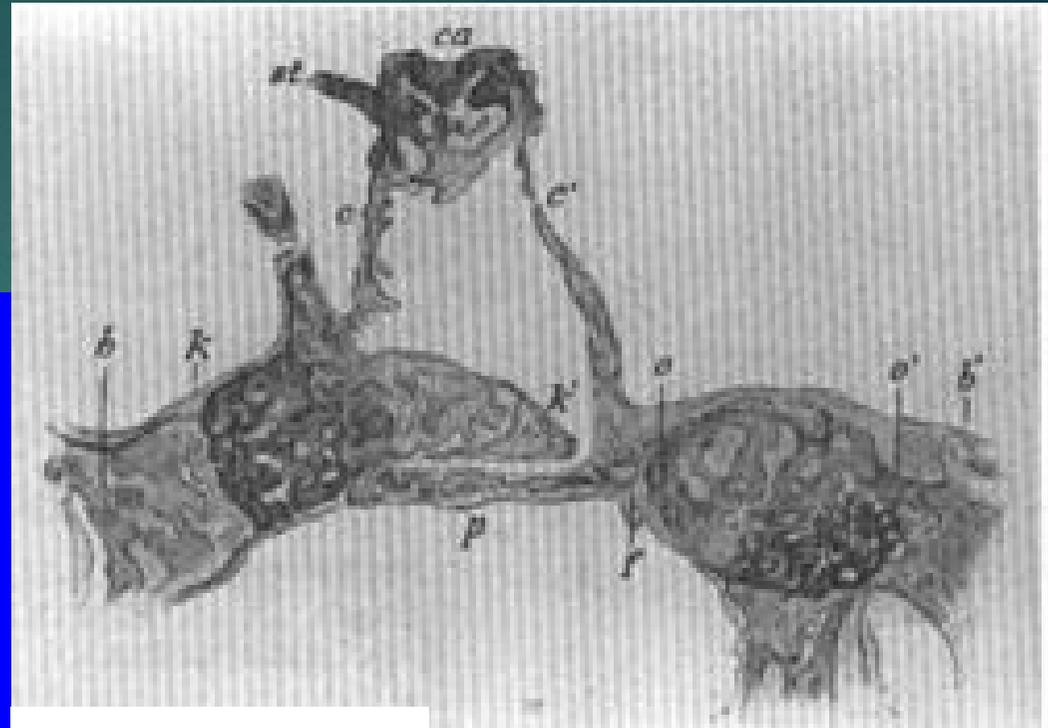
- prevalenza nella razza bianca da 0,30% a 0,38%

**Più frequente nel sesso femminile (2:1)**

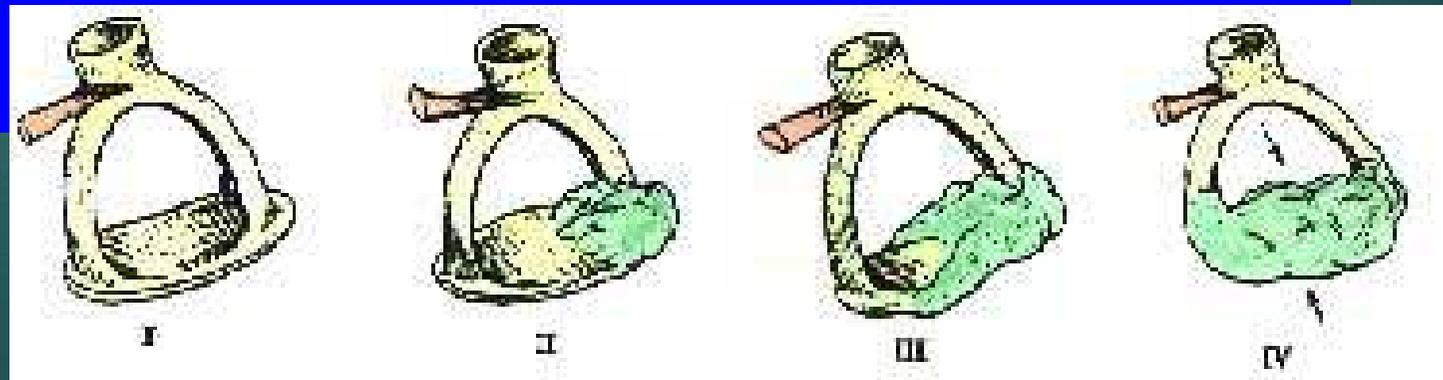
**Età d'insorgenza relativamente giovanile.**



# Tipici focolai di otosclerosi

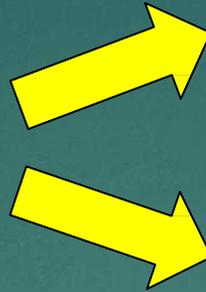


da Politzer, 1894



# OTOSCLEROSI

- Presentazione clinica  
(in genere **bilaterale**)



Focolai confinati alla capsula labirintica → ipoacusia neurosensoriale pura (rara)

Focolaio che invade il legamento stapedo-ovalare

Fissità della staffa

**Ipoacusia** trasmissiva e successivamente **mista per l'azione istotossica di enzimi prodotti dal focolaio**

# 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 un rapido decorso peggiorativo.

- Generalmente bilaterale
- Quasi sempre sono presenti acufeni
- Paracusia di Willis (l'intelligibilità per le parole è relativamente migliore in ambiente rumoroso).
- In rari casi si evidenzia la macchia rossa di Schwartze
- Anteriormente alla finestra ovale
- Nelle forme cocleari può comparire una sintomatologia vertiginosa

# OTOSCLEROSI

## Diagnosi:

- Otoscopia: MT normale
- Audiometria: ipoacusia trasmissiva o mista, spesso bilaterale ma non all'esordio, non necessariamente simmetrica
- Timpanogramma normale, riflesso stapediale assente (effetto on-off nelle forme iniziali)

## Diagnosi:

Otoscopia normale

L'ipoacusia è inizialmente trasmissiva, spesso bilaterale sulle frequenze gravi, non

all'esordio, non necessariamente simmetrica

Successivamente peggiora il gap tra via ossea

e via aerea e vengono compromesse anche le

frequenze medio-acute

Impedanciogramma normale, riflesso stapediale

assente (effetto on-off iniziale)

Il danno cocleare (da focolai cocleari o

ossico) determina un peggioramento

progressivo anche della via ossea

Nelle fasi avanzate la sordità è di tipo misto di

intensità grave o talora profonda

Biphasic  
on - off effect



Compliance

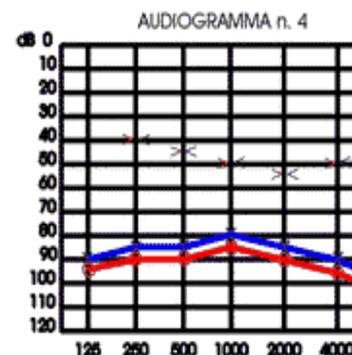
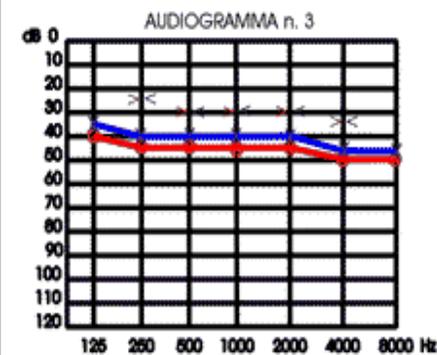
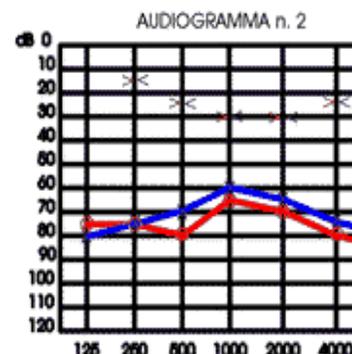
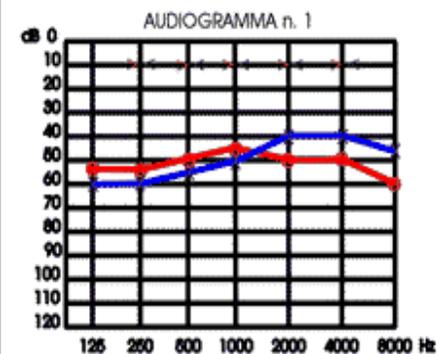
Stimulus

Absent



Compliance

Stimulus



# OTOSCLEROSI

- Terapia chirurgica: stapedo/stapedectomy

Intervento elettivo che ripristina il sistema di trasmissione senza bloccare gli effetti della malattia sull'orecchio interno



**Possibile necessità, subito o in futuro, di protesizzazione acustica**

# OTOSCLEROSI

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

**l'AUDIOMETRIA VOCALE**

# COMPLICANZE OTITI

## EXTRA-CRANICHE

- ▶ OTOMASTOIDITE ACUTA
- ▶ PARALISI OTOGENA DEL NERVO FACCIALE
- ▶ LABIRINTITE

## ENDO-CRANICHE

- ▶ MENINGITE OTOGENA
- ▶ ASCCESSO CEREBRALE
- ▶ TROMBOFLEBITE DEL SENOLATERALE