

Argomenti di Otorinolaringoiatria Moderna

*Organo ufficiale della Associazione Italiana
Otorinolaringoiatri Libero-Professionisti
A.I.O.L.P.*



Anno 9 / n. 17 – Luglio - Dicembre 2009

Indirizzo internet: www.aiolp.it

Argomenti di Otorinolaringoiatria Moderna

*Organo ufficiale della Associazione Italiana
Otorinolaringoiatri Libero-Professionisti
A.I.O.L.P.*



Pubblicazione semestrale riservata ai Soci AIOLP

Direttore:

Elisabetta Sartarelli

Collaboratori

F. Bergamo, U. Cecchini, D. Martino,
R. Paroni Sterbini, G. Petrillo, S. Urbini

Comitato Scientifico:

D. Celestino, S. Cittadini, L. Coppo,
G. Pestalozza, M. Poerio,
G. Stirpe, D. Tarsitani

Segreteria A.I.O.L.P.

Via Fibreno, 28 - 00199 Roma
Tel. +39 339 6224303
E-mail: segreteria@aiolp.it

Redazione:

Casella Postale n. 105
00040 Castel Gandolfo (RM)
Tel. 06/93273378 - 06/93273655
Fax 06/97257974; Mobile 333/6961682
E-mail: redazioneaom@yahoo.it

© Copyright: A.I.O.L.P.

Editore: A.I.O.L.P.

Stampa: Arti Grafiche Frezzotti e Torregiani
P.zza S. Fagiolo, 1/2 - 00041 Albano Laziale
Tel./Fax 06 9320046 - E-mail: torregianipiero@libero.it

Registrazione presso il Tribunale
di Velletri (Roma) n. 19 del 02/08/2001
Indirizzo internet: www.aiolp.it

AOM - Argomenti di Otorinolaringoiatria Moderna

Il modo più semplice di essere aggiornati



ORGANIGRAMMA A.I.O.L.P. 2009-2012:

CONSIGLIO DIRETTIVO (in carica 3 aa):

L. Manzari	Presidente
U. Cecchini, E. Sartarelli	Vice Presidenti
D. Celestino	Ex Presidente
M.E. Berioli, C. Berardi, P. Pecoraro, L. Sellari	Consiglieri
S. Urbini	Segretario-Tesoriere (fino al 2010; in carica 4 aa)

COLLEGIO DEI PROBIVIRI (in carica 3 aa):

S. Cittadini, E. Maida, M. Poerio

ORGANO di CONSULENZA (composto dagli ex Presidenti):

D. Celestino

CONSIGLIERE Aggiunto S.I.O.Ch.C.F. e A.U.O.R.L. :

S. Urbini

REVISORI DEI CONTI (in carica 3 aa):

E. Barbaro, A. Ciuccatosti, G. Manca, G. Morgante, G. Nola

COMITATO PERMANENTE PER L'AGGIORNAMENTO DI STATUTO E REGOLAMENTO

(in carica 5 aa): scade nel 2014

M.E. Berioli, D. Celestino, U. Cecchini, E. Sartarelli, D. Tarsitani, S. Urbini

COMITATO DI CONSULENZA PER L'AGGIORNAMENTO PROFESSIONALE (in carica 3 aa):

M. Fusetti, G. Modugno, G. Paludetti, G. Ralli (*universitari*),
D. Casolino, G. Cavaniglia, R. Fustos, C. Vicini (*ospedalieri*),
C. Berardi, L. Maci, L. Palma, M. Tortorici (*liberoprofessionisti*).

COMITATO PER LA SELEZIONE DEI CANDIDATI A BORSE DI STUDIO (in carica 3 aa):

D. Celestino, E. Sartarelli, S. Urbini

PRESIDENTI

B. Tudisco	(anni 1989-1994)
M. Ghirlanda	(anni 1995-2000)
D. Celestino	(anni 2001-2009)
L. Manzari	(anni 2010-2012)

RESPONSABILI REGIONALI

CALABRIA:	E. Barbaro
CAMPANIA:	A. Arnone Caruso
EMILIA ROMAGNA:	M.E. Berioli
LOMBARDIA:	C. Berardi
PUGLIA:	F. Unmarino
SICILIA:	P. Pecoraro
TOSCANA:	E. Maida

Storia dell'Associazione

Il 18 Maggio 1989 è stata costituita l'Associazione Italiana Otorinolaringoiatri Libero Professionisti (A.I.O.L.P.) affiliata, dall'anno successivo, alla Società Italiana di Otorinolaringoiatria e Chirurgia Cervico-Facciale (S.I.O. e Ch.C.F.). L'A.I.O.L.P. ha l'obbiettivo di riunire ed organizzare tutti gli Specialisti in Otorinolaringoiatria liberi professionisti; come tali sono considerati i Colleghi che non hanno in essere rapporti di dipendenza con Università od Enti Ospedalieri, cioè libero professionisti puri, convenzionati esterni con il Servizio Sanitario Nazionale od altri Enti, specialisti ambulatoriali, consulenti ospedalieri, termalisti, medici militari, specialisti O.R.L. di fabbrica, convenzionati o dipendenti di A.S.L. (Azienda Sanitaria Locale) e di Case di Cura, ex universitari ed ex ospedalieri. Coloro che pur non possedendo i requisiti di Socio desiderino partecipare alla vita associativa, possono iscriversi come "Sostenitori A.I.O.L.P." senza diritto di voto all'Assemblea dei Soci né eleggibilità alle cariche sociali.

L'A.I.O.L.P. mira a tutelare il prestigio della figura dell'Otoiatra Libero Professionista, a valorizzarne la qualificazione ed a promuoverne e sostenerne in modo permanente la formazione.

Story of the Association

The Italian Association of the free-lance professional Otologists (A.I.O.L.P.) was constituted on the 18th of May 1989. The very next year it was affiliated to the Italian Society of Otorhinolaryngology and Cervical-Facial Surgery (S.I.O. and Ch.C.F.). The purpose of A.I.O.L.P. is to assemble and organize every free-lance E.N.T. Specialists. For free-lance we mean those Colleagues who are not Hospitals or University's employees but just free-lance panel professional Specialists of the National Health Service, Boards, out-patients department Specialists, Hospital's Consultings. Specialists who work in the Baths, Medical Officers, E.N.T. Specialists working in factories, Hospital's panel Doctors, A.S.L.'s (Local Health's Business) employees, Specialists who work in Nursing Homes, former University and Hospital's specialists. Should somebody have not the necessary requirements to become a Member but still desires to take part in the social life of the Association can be enroled as "A.I.O.L.P. founder member" but with no right to vote during the Members' meeting or to be eligible dignitary.

The aim of A.I.O.L.P. is to safeguard the role of free-lance Otologists, to enhance their qualification as well as to back or permanently promote their training.

Indice

Organigramma A.I.O.L.P.	p.	3
Storia dell'Associazione	p.	4
Il Down Beat Positional Nystagmus nella diagnosi e trattamento della VPPB da canale semicircolare superiore	p.	7
<i>V. Saginario et al</i>		
I Potenziali Oculari Miogenici Evocati dalla vibrazione per via ossea - Le basi scientifiche e le applicazioni pratiche di un nuovo test vestibolare per lo studio della funzione utricolare ..	p.	13
<i>I.S. Curthoys - L. Manzari et al</i>		
La gestione della chirurgia adenotonsillare in pazienti con problematiche emocoagulative ..	p.	25
<i>F. Asprea et al</i>		
La malattia di Forestier nell'inquadramento della disfagia	p.	29
<i>C.E. Falco et al</i>		
Norme per la pubblicazione	p.	32
Editorial Standars	p.	32

AOM - Argomenti di Otorinolaringoiatria Moderna

*Quando l'aggiornamento professionale è semplice,
veloce ed in italiano.*

Per informazioni rivolgersi a:

- Redazione della rivista "Argomenti di Otorinolaringoiatria Moderna": redazioneaom@yahoo.it
- "Argomenti di Otorinolaringoiatria Moderna" - Casella postale n. 105 - 00040 Castel Gandolfo (RM)

Il Down Beat Positional Nystagmus nella diagnosi e trattamento della VPPB da canale semicircolare superiore

Down beat positional nystagmus in diagnosis and treatment of superior semicircular canal bppv

V. Saginario, C. Castellani, C. Jankovic, M. Capelli, A. Berardi, C. Berardi
Istituto Clinico Città Studi – Milano

Riassunto: Il Down Beat Positional Nystagmus (DBpN) evocato dalle manovre di posizionamento costituisce un segno clinico di non facile interpretazione. Abbiamo selezionato 20 pazienti che presentavano un DBpN e in 15 di questi si è posta diagnosi di Vertigine Posizionale Parossistica Benigna (VPPB) da Canale Semicircolare Superiore (CSS). Obiettivo del nostro studio è proporre un iter diagnostico per definire l'origine di un DBpN e un approccio terapeutico per i pazienti con VPPB da CSS.

Summary: Down Beat Positional Nystagmus (DBpN) evoked with positional manoeuvres is a not even clear clinical sign. The objective of our study is to suggest a diagnostic procedure to define the origin of DBpN and our therapeutic approach to patients with BPPV in canalolithiasis of SSC.

Parole Chiave: DBpN, VPPB, CSS.

Key Words: DBpN, BPPV, SSC.

Il primo intento medico davanti ad un paziente affetto da vertigini è quello di ricercare i sintomi e i segni che possano indirizzare la diagnosi differenziale verso la sede di insorgenza della malattia: periferica o centrale. Uno dei segni più importanti a questo scopo è la ricerca dei movimenti oculari nistagmici spontanei o rilevati. Tra

questi ultimi molta importanza negli ultimi decenni è stata attribuita a quelli rilevati dopo manovre di posizionamento. Nel nostro lavoro ci occuperemo di un nistagmo del tutto raro per frequenza di riscontro ma molto particolare per la sua direzione: il nistagmo verticale con fase rapida diretta verso il basso (Down Beat Nystagmus – DBN). Numerosi sono gli studi presenti in Letteratura che si sono occupati del DBN spontaneo definendone le caratteristiche patognomiche.^(1,2,3) Tali acquisizioni oggi ci consentono di porre diagnosi di vertigine ad origine centrale se il DBN è spontaneo. Tra gli studiosi invece persiste ancora una certa discordanza di opinioni nei casi di DBN rilevato e cioè quando il nistagmo verticale diretto verso il basso è evocato da manovre di posizionamento. Questa problematica negli ultimi anni ha dato vita a molti lavori scientifici nell'intento di approfondire la sede di insorgenza del DBpN. Il più importante tra questi è sicuramente quello redatto da Bertholon (2002), che per primo ha ipotizzato un'origine labirintica del DBpN.⁽¹⁾ Partendo dall'esperienza di Bertholon e coll. nel nostro ospedale abbiamo selezionato 20 pazienti con sintomatologia vertiginosa posizionale e DBpN afferiti al nostro ambulatorio di Vestibologia nel periodo compreso tra Gennaio e Dicembre 2008. Lo scopo del nostro studio è pertanto quello di definire le caratteristiche di questo nistagmo di rara osservazione che possano indirizzare la diagnosi differenziale verso una patologia del SNC o una disfunzione labirintica, attribuita a un danno litiasico del Canale Semicircolare Superiore (CSS), e

quindi di proporre un adeguato trattamento.

Materiali e metodi

Nei 12 mesi di studio sono stati esaminati presso il nostro servizio di vestibologia 743 pazienti inviati per sindrome vertiginosa di presumibile origine periferica. Tra questi sono stati da noi selezionati solo i casi di vertigine a carattere posizionale che presentavano un nistagmo verticale diretto verso il basso alle manovre di posizionamento. Tale segno clinico si è presentato nella nostra casistica in 20 pazienti. Dei 20 pazienti che presentavano un DBpN, 13 sono di sesso femminile e 7 di sesso maschile con un rapporto F:M di circa 2:1. L'età media dei pazienti è di 63.4 con un minimo di 32 ed un massimo di 85.

Il nostro iter valutativo ha previsto il seguente schema:

1. Anamnesi accurata
2. Bed Side Examination (BSE) con occhiali di Frenzel
3. Visita neurologica
4. RMN

In modo particolare la *anamnesi* eseguita alla prima visita è stata condotta nel seguente modo:

- ricerca della tipologia dei sintomi accusati di recente come: caratteristiche della vertigine, presenza di "dizziness", sintomi otologici e neurovegetativi associati, sintomi neurologici.
- ricerca di eventuale riscontro di diagnosi precedente di patologie a carico del SNC o del sistema vestibolare periferico.
- ricerca di eventuali precedenti interventi di otocirurgia.

In modo particolare la *Bed Side Examination*, che rappresenta senza dubbio lo strumento più importante nella diagnostica delle sindromi vertiginose a carattere posizionale, è stata *eseguita sempre con occhiali di Frenzel* in tutte le visite nel seguente modo:

- ricerca del nistagmo spontaneo
- esecuzione di HST
- ricerca del nistagmo provocato alle manovre di Rose, Mc Clure destra e sinistra, Dix-Hallpike destra e sinistra.

Come già accennato in precedenza, la BSE ha

costituito per noi l'esame "cardine" per la scelta dei pazienti idonei al nostro studio per cui la presenza di un nistagmo verticale posizionale diretto verso il basso costituiva il requisito necessario per l'arruolamento del paziente e rendeva inutile proseguire con ulteriori indagini otovestibolari.

La visita neurologica e la RMN encefalo con mdc sono state eseguite in tutti i pazienti e ci hanno permesso di escludere dallo studio 5 soggetti perché risultati essere affetti da patologia vestibolare di origine centrale, quindi i soggetti idonei al nostro studio, perché affetti da patologia vestibolare a partenza periferica, risultavano essere 15. Ci preme sottolineare l'alta incidenza della atrofia multisistemica cerebrale nella associazione del DbpN di origine centrale in quanto 4 dei 5 pazienti ne sono risultati affetti. Il nostro studio si occuperà unicamente dei 15 pazienti con sindrome vertiginosa ad origine periferica.

Il nostro iter terapeutico consisteva nel:

- trattamento con manovre liberatorie in 1° giornata;
- controlli nel tempo a 3 giorni, 7 giorni e un mese.

Il nostro trattamento è stato condotto secondo il seguente schema:

- tutti i pazienti per i quali è stata ipotizzata una diagnosi di lato, sono stati trattati in prima battuta con manovra liberatoria di Semont invertita o con manovra di Epley invertita. La scelta della manovra da effettuare si è basata sull'intensità della sintomatologia e sulle condizioni cliniche generali del paziente, per cui sono stati sottoposti a manovra di Semont i pazienti con sintomatologia neurovegetativa meno intensa e in migliori condizioni cliniche generali, mentre i pazienti più debilitati per importanza della sindrome vertiginosa o per condizioni cliniche preesistenti sono stati trattati con manovra di Epley.
- I pazienti nei quali non è stato possibile identificare il lato patologico sono stati trattati con Riabilitazione Vestibolare domiciliare.

- Tutti i pazienti sono stati valutati dallo stesso specialista in modo da poter avere un giudizio univoco sia diagnostico che monitorante l'evoluzione della patologia e l'efficacia del trattamento.
- Tutti i dati riguardanti i pazienti arruolati nello studio clinico sono stati raccolti in una apposita cartella clinica, in modo da riassumere i parametri da noi analizzati.

Risultati

All'anamnesi si è riscontrato che in tutti i pazienti arruolati nel nostro studio la sintomatologia era caratterizzata da vertigine a carattere posizionale ricorrente con durata e frequenza degli episodi variabile ed esordio da qualche giorno ad alcuni mesi, non sempre accompagnata da nausea e/o vomito. In questi pazienti i sintomi si presentavano nell'alzarsi e/o nel coricarsi a letto, quindi con movimenti del corpo sul piano verticale. In 2 dei 15 casi studiati la vertigine posizionale si associava a instabilità posturale. All'anamnesi patologica remota in 10 pazienti su 15 era stata posta diagnosi di VPPB in episodi precedenti di crisi vertiginosa.

Conclusioni diagnostiche

I 15 pazienti arruolati sono stati classificati come soggetti con danno vestibolare periferico da possibile impegno del Canale Semicircolare Superiore (CSS) in quanto solo questi presentavano sintomi posizionali, indagini neurologiche e neuroradiologiche normali e un DBpN. In tutti i pazienti arruolati la ricerca del nistagmo spontaneo e l' HST è risultata negativa. I risultati delle manovre di Rose, di Mc Clure e di Dix-Hallpike destra e sinistra nei 15 pazienti arruolati nello studio sono riassunte nella Tabella 1. Dall'analisi dei dati abbiamo considerato possibile, in concordanza con gli studi Bertholon e altri Autori, individuare il lato affetto dalla patologia quando con la Manovra di Dix-Hallpike e di Mc Clure compariva un DBpN con componente torsionale e soprattutto quando il nistagmo si presentava più intenso da un lato rispetto al controlaterale. Pertanto in 10 pazienti è stato possibile identificare il lato patologico, in quanto il DBpN presen-

tava, oltre alla componente verticale, anche una componente torsionale a maggiore intensità che permetteva la diagnosi di lato. Per contro non è stata possibile in 5 pazienti perché, oltre a non presentare una componente torsionale, il nistagmo non mostrava una maggiore intensità di lato alla Manovra di Dix-Hallpike bilaterale. La Tabella 1 riassume la sintomatologia e l'obiettività nistagmica.

Conclusioni terapeutiche

Nei 10 pazienti con diagnosi definita anche per il lato offeso è stata effettuata una manovra di Semont "invertita", cioè eseguita come se fosse affetto il CSP del lato opposto al lato presupposto come responsabile della malattia. I 5 pazienti nei quali non è stato possibile definire il lato affetto sono stati trattati con esercizi di Riabilitazione Vestibolare a domicilio. La storia clinica dei 10 pazienti in cui è stato definito il lato interessato dalla patologia è risultata essere variabile:

- *al primo controllo* dopo effettuazione della manovra terapeutica si è riscontrata la risoluzione immediata dei sintomi in 2 pazienti. Negli altri 8 pazienti la manovra non si è dimostrata risolutiva.
- *al secondo controllo* gli 8 pazienti con persistenza delle vertigini posizionali mostravano alle manovre diagnostiche un impegno canalare posteriore omolaterale e sono stati, quindi, trattati con manovra liberatoria di Semont e/o di Epley con insorgenza di nistagmo liberatorio in tutti i casi.
- *al terzo controllo* sono quindi afferiti solo gli 8 pazienti sottoposti alle manovre di Semont ed Epley e in tutti è stata confermata guarigione completa dopo il trattamento.

I pazienti trattati con Riabilitazione vestibolare si sono sottoposti a tutte le visite proposte dal nostro protocollo e in tutti i casi è stato riscontrato risoluzione della sintomatologia a distanza di un mese dalla prima visita.

In definitiva, in tutti i pazienti c'è stata una risoluzione della sintomatologia vertiginosa e del nistagmo alle manovre diagnostiche di controllo.

La Tabella 2 mostra i risultati del protocollo terapeutico.

Tabella 1: Sintomatologia e Obiettività Nistagmica

PZ	SINTOMI	DIX-HALLPIKE DS	DIX-HALLPIKE SN	MC CLURE DS	MC CLURE SN	ROSE
1	V+VE	+++		++		+
2	V+VE	+++		+++		
3	N+VE	+	+	+		
4	N+VE	++	++	++	++	
5	N+VE	+++	+	+++		+
6	V+VE	+	+++		+++	
7	VE	+	+	+	+	++
8	V+VE+D	++++	++			++
9	V+VE+D		+++		+++	++
10	VE	++	++	+	+	++
11	VE	+	++	+	++	+
12	N+VE	+++	+	++		
13	V+VE		++++		++	++
14	V+VE	+++	+	+++		++
15	V+VE		++++		+	++

Legenda Tabella 1

PZ=Paziente

V= Presenza di episodi di vomito

N=Presenza di nausea senza episodi di vomito

VE=Vertigine nei movimenti sul piano verticale

D= Dizziness associata a vertigine oggettiva

+= Nistagmo a lieve intensità e persistenza

++=Nistagmo a media intensità e persistenza

+++=Nistagmo intenso e persistente

++++=Nistagmo molto intenso e molto persistente

Tabella 2: Risultato terapeutico nei pazienti trattati con manovre liberatorie

PZ	PRIMA VISITA	SECONDA VISITA	TERZA VISITA
1	OK (SEM.INV)	G	
2	NO(EPLEY INV)	OK (SEM)	G
3	NO(SEM.INV)	OK(SEM)	G
4	NO(EPLEY INV)	OK(EPLEY)	G
5	OK (SEM.INV)	G	
6	NO(SEM.INV)	OK(SEM)	G
7	NO(EPLEY INV)	OK(SEM+EPLEY)	G
8	NO(SEM.INV)	OK(SEM)	G
9	NO(EPLEY INV)	OK(EPLEY)	G
10	NO(SEM.INV)	OK(SEM)	G

Legenda Tabella 2

G= Guarigione completa

OK=Insorgenza di nistagmo liberatorio con manovra

NO= Non risoluzione sintomatologia con manovra liberatoria

Tra parentesi si specifica il tipo di manovra eseguita:

SEM= Manovra di Semont per CSP

EPLEY=Manovra di Epley per CSP

SEM.INV=Manovra di Semont invertita per CSS

EPLEY INV=Manovra di Epley invertita per CSS

Discussione

In un periodo di 12 mesi abbiamo individuato 20 pazienti che presentavano un DBpN. In 5 di questi le caratteristiche del nistagmo, dei sintomi associati e degli esami strumentali effettuati hanno consentito di attribuire il nistagmo posizionale ad una sofferenza del sistema vestibolare centrale. Nei restanti 15 (75%) è stata da noi posta diagnosi di VPPB da danno litiasico del CSS. Pur essendo limitata dal punto di vista numerico, la casistica da noi raccolta consente di ricavare alcuni dati che permettono di inquadrare e definire le caratteristiche della VPPB da danno litiasico del CSS. La sindrome da CSS si presenta nei nostri pazienti con una maggiore prevalenza nel sesso femminile e con un'età media di circa 63 anni, così come accade nelle forme di VPPB da CSP e CSL (Canale Semicircolare Laterale).⁽⁶⁾ I dati *anamnestici* ci confermano che i pazienti con VPPB da CSS lamentano sempre vertigine oggettiva posizionale caratteristicamente solo nei movimenti della testa sul piano verticale. La sindrome sembra essere caratterizzata da una maggiore sensazione vertiginosa quando il paziente viene riportato in posizione seduta rispetto a quando viene testato nelle posizioni clinostatiche. I tests posizionali provocano un nistagmo *down-beat in tutte le posizioni ma leggermente più intenso nella posizione di Dix-Hallpike*; tale dato è parzialmente in disaccordo con il lavoro scientifico di Bertholon e coll. (2002) secondo cui è il DBpN è maggiormente evocabile soprattutto in posizione di Rose. Nella nostra esperienza il nistagmo ha *latenza* media di circa 3 secondi e *latenza* ancora più breve nei pazienti con origine centrale. La *durata* è lunga, in media 2 minuti nel gruppo vestibolare, mentre sembra essere significativamente più lunga nel gruppo centrale. Quasi tutti i pazienti presentano un *nistagmo stazionario, non parossistico (12 su 15)*. È questo un dato difficilmente giustificabile, specie in considerazione del fatto che la VPP del CSP è caratterizzata da un evidente parossismo del nistagmo posizionale.⁽⁵⁾ In 10 pazienti su 15 è stata rilevata una componente rotatoria del nistagmo che ha consentito di individuare il lato

patologico. Anche questa è una caratteristica che, se presente, permette di sospettare una genesi periferica, in quanto nei pazienti ad origine centrale non è stata rilevata una componente rotatoria. In nessun paziente si è osservata l'inversione del nistagmo al ritorno in posizione seduta. In definitiva, il nistagmo verticale ha durata più lunga, è meno affaticabile, non è invertibile, ed è più stazionario (meno parossistico) rispetto ai dati della letteratura scientifica, mentre, in accordo con questi, la vertigine si presenta maggiormente nell'alzarsi dal letto.^(6,7) L'identificazione del CSS impegnato appare spesso difficile perché il nistagmo non sempre presenta una componente rotatoria. Secondo la nostra esperienza è indispensabile la valutazione del neurologo in tutti i pazienti con DBpN per porre diagnosi differenziale con malattie del sistema nervoso centrale, anche se rispetto alle esperienze sinora pubblicate la responsabilità delle patologie centrali nella genesi di un DBpN è stata sinora sovrastimata. È nostra opinione che il paziente con litiasi del CSS possa essere rinviato a domicilio dopo la prima visita in caso di visita neurologica negativa e presenza di sintomatologia non invalidante. Ed è anche nostra opinione che la sintomatologia evolva rapidamente in un miglioramento clinico grazie alla manovre da noi descritte.

Conclusioni

Il riscontro durante la BSE di un nistagmo posizionale diretto verso il basso è a nostro parere indice di danno litiasico del CSS in prima istanza o di danno del SNC in percentuale minore. Per questo motivo nel nostro istituto clinico sono stati classificati affetti da danno del CSS 15 dei 20 pazienti in cui era stato riscontrato un DBpN e in cui le indagini neurologiche erano negative. La VPPB da CSS nella nostra casistica ha presentato due elementi diagnostici costanti. La presenza all'anamnesi di accessi vertiginosi solo nei movimenti verticali e la presenza clinica di un nistagmo posizionale diretto verso il basso. La VPPB da CSS è una patologia a decorso benigno che nella nostra casistica, come le altre

VPPB, ha tratto giovamento da manovre liberatorie. Come descritto in Letteratura il nistagmo è posizionale diretto verso il basso evocabile con la Manovra di Rose e di Dix-Hallpike in tutti i pazienti. Quest'ultima è in grado di indicarci il labirinto affetto quando il paziente presenta una componente torsionale o un'intensità maggiore da un lato. Il DBpN nei nostri pazienti si è presentato più spesso stazionario, a latenza breve, di lunga durata, non invertibile e scarsamente affaticabile. Utile risulta alla nostra osservazione il dato che in quasi tutti i pazienti con VPPB da CSS la vertigine si presenta tipicamente nell'alzarsi dal letto in maniera significativamente maggiore che nello sdraiarsi. Tutti i pazienti con DBpN devono comunque essere sottoposti ad un'accurata valutazione neurologica seguita, eventualmente da RMN. L'approccio terapeutico è risultato essere più difficile rispetto alla VPPB da CSP o da CSL in quanto non sempre si è riusciti a evidenziare il lato patologico e in quanto le manovre liberatorie da noi proposte sono più complesse. La nostra opinione è che la manovra di Semont "invertita" o la manovra di Epley e, in seconda battuta, la riabilitazione vestibolare al domicilio possono essere utili ad anticipare la risoluzione clinica.

Ricevuto: 05.03.09

Accettato: 01.09.09

Corrispondenza: Dr. Vittorio Saginario

c/o Casa di Cura Santa Rita

Via Jommelli, 17 – 20231 Milano

Tel.: 02 232932221 (studio)

Cell. 338 7109460

E-mail: vittorio.saginario@casadicura-santarita.it;

sagivitto@libero.it

Bibliografia

1. Bertholon P, Bronstein AM, Davies RA, Rudge P, Thilo KV - *Benign paroxysmal positional vertigo of the anterior semicircular canal: atypical clinical findings and possible underlying mechanisms*. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2002 Mar;72(3):366-72.
2. Korres S, Riga M, Balatsouras D, Sandris V - *Positional down beating nystagmus in 50 patients: cerebellar disorders and possible anterior semicircular canalolithiasis*. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2002 Mar;72(3):366-72.
3. Halmagyi GM - *Diagnosis and management of vertigo*. Clin Med. 2005 Mar-Apr;5(2):159-65. Review.
4. Lopez-Escamez JA, Molina MI, Gamiz MJ - *Anterior semicircular canal benign paroxysmal positional vertigo and positional downbeating nystagmus*. Am J Otolaryngol. 2006 May-Jun;27(3):173-8.
5. Nuti D, Pagnini P - *Epidemiologia della cupolitiiasi*. XII Giornata Italiana di Nistagmografia Clinica: La Cupulolitiiasi, p.25, Ed. Pagnini, CSS Formenti, 1992.
6. Sauvage JP, Aubry K, Codron S - *Benign paroxysmal positional vertigo of the horizontal and superior semicircular canals*. Rev Laryngol Otol Rhinol (Bord). 2005;126(4):257-62.
7. Schratzenstaller B, Wagner-Manslau C, Strasser G, Arnold W - *Canalolithiasis of the superior semicircular canal: an anomaly in benign paroxysmal vertigo*. Acta Otolaryngol. 2005 Oct;125(10):1055-62.

I Potenziali Oculari Miogenici Evocati

dalla vibrazione per via ossea

Le basi scientifiche e le applicazioni pratiche di un nuovo test vestibolare per lo studio della funzione utricolare

Ocular Vestibular Evoked Myogenic Potentials to bone conducted vibration

The scientific basis and practical application of a new test of utricular function

I.S. Curthoys - L. Manzari**, A.M. Burgess*, A.R. Tedesco****

*Vestibular Research Laboratory - School of Psychology - The University of Sydney, NSW, Australia

**Department of Experimental Medicine and Pathology - "La Sapienza" University, Roma - Posturology Master

***M.S.A. ENT Academy Center - Cassino (FR)

***M.S.A. ENT Academy Center - Cassino (FR)

Ringraziamenti

Noi autori siamo grati per il supporto fornito alla nostra ricerca alla NH&MRC of Australia and the Garnett Passe and Rodney Williams Memorial Foundation.

Riassunto: La vibrazione portata al cranio (BCV = Bone conducted vibration) determina una stimolazione pari ad una accelerazione lineare per entrambi gli organi vestibolari posti nell'orecchio interno.

Queste accelerazioni lineari sono dunque una vera e propria maniera di attivazione selettiva dei neuroni che originano dalle macule utricolo sacculari. Lo studio di singoli neuroni nell'animale (guinea pig) ha dimostrato che i canali semicirculari sono raramente attivati dai livelli di vibrazione utilizzati in ambito clinico. È stato accertato invece che tale tipo di vibrazione è in grado di generare una vigorosa scarica nervosa da parte proprio dei neuroni otolitici di tipo irregolare.

L'attivazione otolitica indotta dalla vibrazione ossea risulta in una varietà di risposte di tipo vestibolo-spinale e vestibolo-oculare e proprio quest'ultimo tipo di risposta, la vestibolo-oculare, è l'argomento di questa review. La Vibrazione Condotta Per Via Ossea alla posizione della testa che coincide con la linea mediana in corrispondenza dell'inserzione-attaccatura dei capelli (Fz) determina un'accelerazione lineare simultanea ed approssimativamente uguale in ampiezza in corrispondenza di entrambe le mastoidi e provoca Potenziali Evocati Miogenici (oVEMPs) registrabili sotto gli occhi nei soggetti sani, perciò detti oculari. La prima componente di questo potenziale (n-10) è uguale in ampiezza se registrata sotto gli occhi, ma dopo la perdita della funzione vestibolare l'onda, potenziale n-10, registrata sotto l'occhio opposto all'orecchio sede della lesione è notevolmente e fortemente ridotta o del tutto assente. Questo risultato

è dovuto ad una via crociata otolito-oculare. Dunque, nei pazienti con esiti di nevrite del nervo vestibolare superiore nei quali la funzione sacculare è intatta, ma la funzione utricolare è probabilmente compromessa, c'è una riduzione in ampiezza dell'onda n-10 o un'assenza della stessa, a seconda dell'entità dell'evento lesivo, registrata sotto l'occhio opposto al lato lesivo. Ciò sta a significare che l'onda n-10 è dovuta alla funzione otolitica della macula utricolare.

Summary: Bone conducted vibration (BCV) of the head causes linear acceleration stimulation of both inner ears and this linear acceleration is an effective way of selectively activating otolithic afferent neurons. Single neuron studies in animals have shown that semicircular canal neurons are rarely activated by levels of bone conducted vibration which generate vigorous firing in otolithic irregular neurons and result in a variety of vestibulo-spinal and vestibulo-ocular responses, and one of the latter is the focus of this review. BCV delivered at the midline of the forehead at the hairline (Fz) causes simultaneous and approximately equal amplitude linear acceleration stimulation at both mastoids and results in ocular evoked myogenic potentials (oVEMPs) beneath both eyes. The first component of this myogenic potential at a latency to peak of about 10ms is a negative potential and is called n10 and in healthy subjects is equal in amplitude beneath both eyes, but after unilateral vestibular loss the n10 potential beneath the eye opposite to the lesioned ear is greatly reduced or absent altogether. n10 is due to a crossed otolith-ocular

pathway. In patients with total unilateral superior vestibular neuritis in whom saccular function is largely intact (as shown by the presence of cervical vestibular evoked myogenic potentials), but utricular function is probably compromised, there is a reduced n10 response beneath the contralesional eye, strongly indicating that n10 is due to utricular otolithic function.

Parole Chiave: Vestibolare, otoliti, conduzione ossea, VEMP, oVEMP; potenziali evocati vestibolari miogenici oculari, blink reflex, utricolo, sacculo, perdita della funzione vestibolare, disordine della funzione vestibolare.

Key Words: Vestibular, otolith, bone conduction, VEMP, oVEMP, ocular vestibular evoked myogenic potential, blink reflex, utricular, saccular, vestibular loss, vestibular disorder.

Introduzione

Per identificare l'origine di un disturbo dell'equilibrio riferito da un paziente, è di fondamentale importanza raccogliere informazioni assolutamente dettagliate in sede anamnestica, ma altrettanto importante è l'esecuzione di test idonei alla identificazione della funzione dei recettori vestibolari dei due organi labirintici. La funzione dei Canali Semicircolari si può agevolmente testare con l'esecuzione dell'Head Impulse Test^(®) (HIT) e con il test di stimolazione calorica. Non è di comune esecuzione, invece nei centri dedicati allo studio dei disturbi dell'equilibrio, il ricorso a test sicuri e di semplice esecuzione che identifichino la funzione degli organi otolitici. In letteratura di recente sono invece stati riportati ed identificati due test che hanno rivoluzionato e ad oggi consentono lo studio della funzione degli organi otolitici. Tali test risultano essere di semplice e sicura (per il paziente) esecuzione. In termini temporali, è comparso dapprima quello che ades-

so viene definito come lo Studio dei potenziali evocati miogenici cervicali (cervical-VEMPs). Tale procedura testa in modo separato ed indipendente la funzione della macula sacculare attraverso l'inibizione della contrazione del muscolo sternocleidomastoideo dopo stimolazione Acustica,⁽²⁾ Ossea⁽⁹⁾ oppure Galvanica. Più recentemente, invece, nuove evidenze sono emerse riguardo l'esecuzione di un nuovo test della funzione otolitica, l'ocular VEMP ovvero lo studio dei Potenziali Evocati Miogenici Oculari indotti anche questi dalla stimolazione Acustica,⁽¹⁶⁾ Ossea⁽¹⁴⁾ oppure Galvanica. Questa review focalizzerà proprio gli aspetti di background anatomici, di fisiologia e ovviamente le prospettive di identificazione delle patologie che tale nuovo semplice test della funzione maculare otolitica può consentire. In tal modo il lettore potrà, dopo avere manifestato interesse per la procedura, consultare gli articoli originali per un più dettagliato ed adeguato ricorso all'esecuzione ed all'implementazione del test stesso nel proprio ambulatorio.^(10,11)

L'Fz è un punto di reperi localizzato esattamente nel mezzo del punto di attaccatura del cuoio capelluto con la cute della fronte. Se uno stimolo vibratorio, sufficientemente potente, viene portato a tale livello, esso è in grado di evocare un piccolo potenziale evocato oculare a corta latenza, *negativo* e per tale motivo eccitatorio. Tale potenziale è registrabile con elettrodi di superficie posti sotto gli occhi di un soggetto che deve solo guardare verso l'alto.^(11,12,14) Tale potenziale, cosiddetto n-10, nel soggetto sano è grossomodo uguale in termini di ampiezza se registrato simultaneamente sotto i due occhi e se evocato appunto con un piccolo, ma potente stimolo vibratorio portato alla Fz.^(11,12) (Fig. 1)

Tuttavia se uno dei due vestiboli labirintici risulta essere danneggiato oppure deafferentato, lo stimolo vibratorio determina la comparsa di una n-10 asimmetrica in termini di ampiezza.⁽¹³⁾ (Fig. 1) L'asimmetria della n-10 è dunque un indicatore della funzione otolitica ed in modo assoluto, come noi dimostreremo di seguito, della funzione utricolare.

La n-10 è comunque una risposta vestibolo oculare crociata: se infatti si porta il nostro stimolo vibratorio alla Fz, risulta essere assente l'onda negativa registrata sotto l'occhio contro laterale all'orecchio affetto mentre invece risulta essere di normale ampiezza quella n-10 registrata sotto l'occhio opposto al vestibolo indenne.^(11,13)

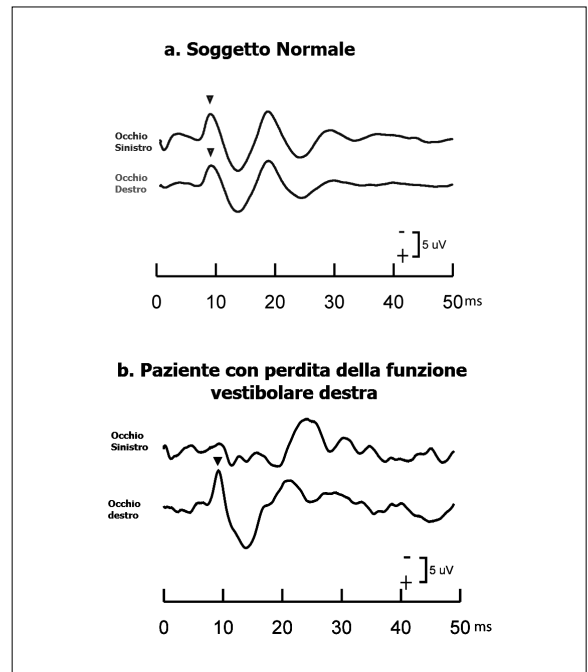


Fig. 1

Alcune misurazioni effettuate con accelerometri lineari posti sulle mastoidi dimostrano che una vibrazione ossea alla frequenza di 500 Hz portata alla Fz determina accelerazioni lineari pressoché identiche.⁽¹²⁾ Le registrazioni effettuate dalla macula utricolare del guinea pig da Curthoys et al.⁽⁴⁾ nel 2006 hanno evidenziato invece in particolar modo che una sola classe di neuroni, il gruppo dei neuroni irregolari otolitici, viene attivata da questo tipo di stimolo e che questo tipo di neuroni sono particolarmente, a tale stimolo vibratorio, sensibili e vengono attivati in modo selettivo da questo tipo di accelerazioni lineari. I neuroni dei Canali Semicircolari invece non rispondono a tale tipo di stimoli a bassa intensità.⁽⁴⁾ In tal modo una così selettiva attivazione otolitica determinerà una serie di

risposte otolito-oculari e otolito-spinali. Un'attivazione così precisa e selettiva furono Suzuki et al a dimostrarla nel lontano ormai 1969.⁽¹⁵⁾

Una delle risposte otolito-oculari evocabili con tale tipo di stimolazione vibratoria è quella determinata dalla risposta selettiva della macula utricolare: se infatti questo recettore vestibolare viene stimolato vengono attivate alcune risposte muscolari provenienti da una coppia di muscoli extraoculari ovvero l'obliquo inferiore contro laterale (OI) ed il retto inferiore (RI) sempre contro laterale all'orecchio stimolato. Così se un soggetto sano guarda in alto, se si pongono degli

elettrodi proprio sopra la cute che riveste l'Obliquo Inferiore ed il muscolo Retto Inferiore (IR) si è in grado di registrare l'attività miogenica dei suddetti muscoli. La Figura n.2 è stata inserita in questa review per dimostrare al lettore come sia possibile tracciare una semplificazione schematica di un possibile *pathways* neurale responsabile dell'attivazione del muscolo OI e del muscolo RI da parte della stimolazione otolitica e di conseguenza per la n-10, insieme con gli esempi di un ocular VEMPs e di un cervical VEMPs in un soggetto normale ed in un paziente affetto da perdita unilaterale della Funzione Vestibolare.

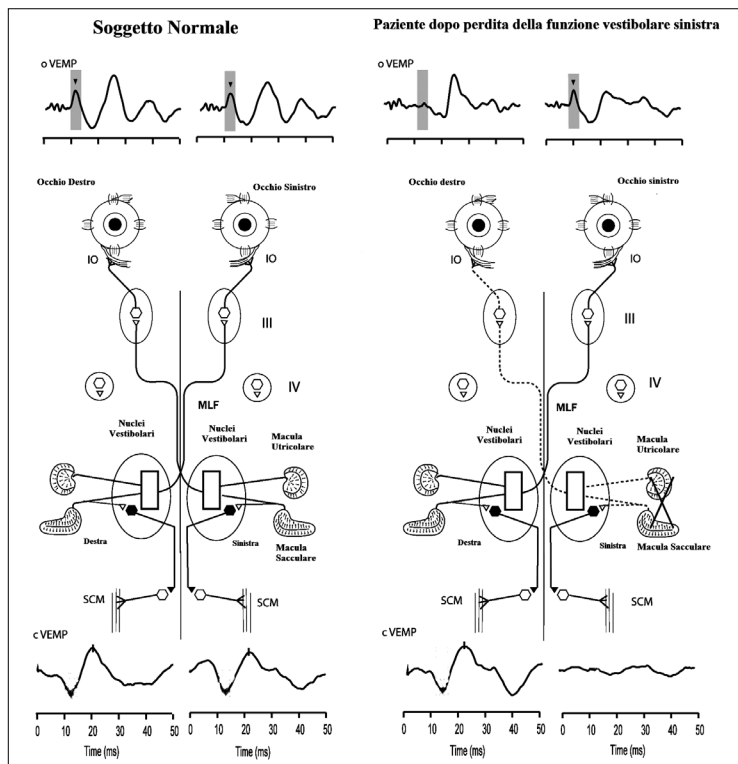


Fig. 2 - Una versione semplificata e schematica delle basi neurali, ampiamente rappresentate in letteratura, che sottendono alla genesi della via vestibolo-utricolo-oculare e che sottendono alla evidenziazione della asimmetria funzionale dopo lesione vestibolare unilaterale. Tale schema è basato sulle dimostrazioni di Suzuki et al.⁽¹⁵⁾ Egli infatti dimostrò come la stimolazione elettrica ad alta frequenza del nervo utricolare determini l'attivazione del muscolo obliquo inferiore e del retto inferiore. Gli afferenti provenienti dalla macula saccolare ed utricolare proiettano ai nuclei vestibolari, ma l'esatta terminazione e nel contesto degli stessi nuclei è ancora non conosciuta in modo esatto così che la figura rappresenta solo le conoscenze attuali. Le proiezioni otolitiche agli altri muscoli extraoculari non sono evidenziate. Gli afferenti provenienti dalla macula saccolare decorrono prevalentemente nel nervo vestibolare inferiore, e costituiscono sinapsi con i neuroni inibitori nei nuclei vestibolari (esagoni neri), prima di proiettare ai motoneuroni spinali che controllano gli Sternocleidomastoidei.

In recenti studi la n-10 dell'ocular VEMP dovuta alla stimolazione condotta con vibrazione ossea alla Fz è stata registrata in un grande numero di soggetti sani non selezionati.^(12,13) L'ampiezza della n-10, comunque, varia in modo considerevole tra i soggetti sani, ma anche in considerazione delle variabili interindividuali, essa è comunque ripetibile giorno dopo giorno. Per esaminare la ripetibilità, l'ocular VEMPs in risposta alla stimolazione con un Mini-shaker è stato registrato in due occasioni, giorni diversi e successivi, in un certo numero di soggetti normali.^(12,13) A dispetto della grande differenza tra i soggetti presi in esame le risposte n-10 erano simili in grandezza per ogni soggetto esaminato e non venivano, di fatto, evidenziate grandi differenze in ampiezza ed in latenza della prima onda negativa da una registrazione all'altra, tenendo in debita considerazione l'esatta collocazione degli elettrodi, l'esatto posizionamento dello stimolatore vibratorio e soprattutto essendo certi che la tensione muscolare degli extraoculari sia mantenuta costante.

La misura in termini assoluti della n-10 non è di grande aiuto ai fini diagnostici in quanto tale, dal momento che i pazienti possono presentare grandi (in termini di ampiezza) n-10 ed altri invece possono evidenziare piccole (sempre in termini di ampiezza) n-10. Questo è determinato per la stragrande maggioranza dei soggetti dalle variazioni interindividuali anatomiche della scatola cranica (circonferenza e spessore osseo) tuttavia è la misura relativa della n-10 registrata al di sotto dei due occhi che ha un grande valore diagnostico.^(11,12) A tal fine deve essere usata, e noi l'abbiamo utilizzata, una cosiddetta *Asymmetry Ratio (AR)*. Questo tipo di calcolo va effettuato calcolando una versione adattata allo scopo dalla formula di Jongkees, ampiamente utilizzata e conosciuta, quest'ultima, per la definizione numerica dei test vestibolari.

Asymmetry Ratio (AR) = ((onda n10 più ampia – onda n10 meno ampia) / (onda n10 più ampia + onda n10 meno ampia)) x 100

La media della AR per la popolazione di soggetti sani è stata di circa 11.73 % ± 8.26 (n = 50) e nessuno dei soggetti sani, è necessario precisare assolutamente sani, testati aveva presentato una AR superiore al 40% tra i due lati. D'altro canto invece tutti i pazienti che noi abbiamo studiato, con una nota e ben definita perdita unilaterale della funzione vestibolare, invece mostravano una AR maggiore del 40%.^(11,13) In tali pazienti la media della AR era di 75.03 % ± 16.32 (n=11) e la n10 registrata al di sotto dell'occhio controlaterale al lato leso risultava assente o addirittura fortemente ridotta.(Fig.1)

È stato poi dimostrato che la n-10 evocata con una Vibrazione Ossea alla Fz è una risposta vestibolare anche perché la stessa è assente nei due lati nei soggetti affetti da perdita bilaterale della funzione vestibolare ciò che accade per esempio a seguito di un trattamento per via sistemica con gentamicina o amino glicosidi in generale.⁽¹²⁾ Questo risultato dimostra anche che la n-10 non è dovuta ad un blink né tantomeno all'attivazione del nervo facciale oppure ancora all'attivazione della componente uditiva dell'VIII paio di nervi cranici dal momento che questi pazienti, con perdita bilaterale della funzione vestibolare presentavano invece un blink assolutamente normale, una funzione del VII paio di nervi cranici(nervo facciale, appunto) assolutamente normale e soprattutto una funzione uditiva conservata ma perdita assoluta della n-10. È stato ulteriormente dimostrato poi in soggetti con perdita totale dell'udito che la n-10 restava intatta e non veniva coinvolta minimamente nel processo degenerativo.^(11,14)

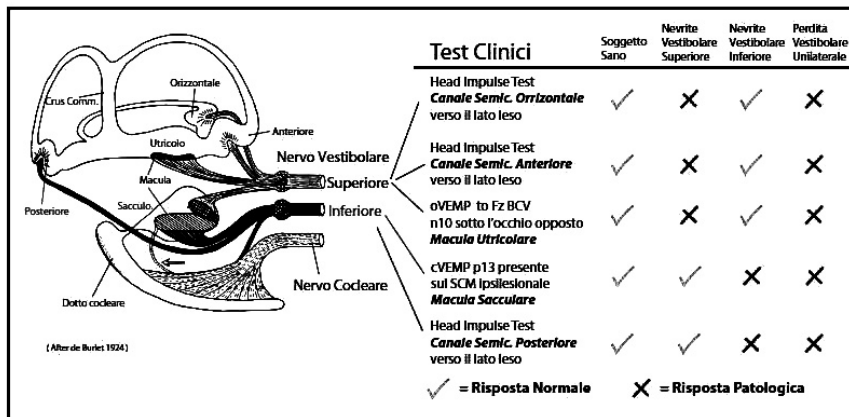
Dunque la n-10 è un potenziale evocato oculare negativo ed in quanto tale è un potenziale miogenico eccitatorio.⁽³⁾ Questo particolare è di fondamentale importanza perché ne permette la differenziazione da una altra classe di Potenziali, ormai ampiamente utilizzati in ambito clinico, quelli Cervicali (cVEMPs). Quelli cioè registrati utilizzando la contrazione degli Sternocleidomastoidei (SCM). Questi ultimi presentano infatti una onda iniziale, cosiddetta p-13, in risposta ad uno stimolo sia Acustico (clicks

oppure Tone Burst) che Osseo vibratorio, positiva e perciò inibitoria la cui ampiezza e magnitudo dipende dalla tensione degli SCM.^(17,18) (fig. 2) Dal momento che è di tipo inibitorio, la p13 del cVEMP, richiede una assoluta normalizzazione ed una corretta tensione o meglio prepensionamento dei muscoli del collo invece la n-10, in quanto potenziale di tipo eccitatorio non richiede alcun tipo di normalizzazione.⁽¹⁷⁾

La n-10 indica e testimonia la funzione della macula utricolare dal momento che è piccola o fortemente ridotta anche in quei pazienti che abbiamo presentato una perdita della funzione del solo Nervo Vestibolare Superiore. La Fig. 3 mostra in modo schematico le afferenze da ognuno dei 5 sensori dell'apparato vestibolare a soprattutto dimostra come essi impattino con le loro afferenze nelle due branche dei nervi vestibolari.⁽⁵⁾ Si noti come tutte le afferenze dalla macula utricolare decorrano nella componente superiore del nervo vestibolare mentre invece tutte le afferenze provenienti dalla macula sacculare decorrono in gran parte nel nervo vestibolare inferiore. È noto poi ampiamente ormai che molti pazienti possano presentare esiti di perdita selettiva della funzione del nervo vestibolare inferiore o di quella del superiore.^(1,7) In pazienti con esiti di Nevrite del Vestibolare Superiore, la branca inferiore dell' VIII dedicato all'equilibrio è assolutamente funzionante, perciò intatta e così

preservata dall'evento lesionale; ciò viene dimostrato dal fatto che tali pazienti dimostrano ancora la presenza del cVEMPs alla stimolazione acustica ipsilaterale. Se la n-10, come detto evocata dalla vibrazione ossea alla Fz, fosse invece da mettere in relazione con l'attivazione sacculare, noi dovremmo arguire che essa dovrebbe essere presente negli stessi pazienti, proprio come era presente la risposta p-13 dovuta alla stimolazione acustica e registrabile a livello cervicale (cVEMPs).

I dati in nostro possesso ed evidenziati in figura, chiaramente dimostrano come le ultime considerazioni siano quanto mai corrette: la nevrite del vestibolare superiore riduce notevolmente oppure, addirittura, annulla completamente la risposta n-10; tale dato strumentale comporta una chiara evidenza di asimmetria della ampiezza ($AR > 40\%$). Questo elemento accomuna nella valutazione della sola n-10, il gruppo dei pazienti con Nevrite del Superiore a quelli con una perdita definita del vestibolare in toto.⁽¹⁰⁾ Questo risultato poi implica e conferma ulteriormente, in modo straordinario, come la n-10 dell'o-VEMP dovuta alla stimolazione Vibratoria della Fz sia dovuta all'attivazione della macula utricolare. Infine è stato enfatizzato come in questi pazienti la macula sacculare fosse funzionalmente normale come veniva dimostrato dalla risposta del cVEMPs alla stimolazione acustica ipsilaterale.



By Prof Ian Carthoys and Dott. Leonardo Manzari August 2009
Sydney, Australia Cassino, Italia

Fig. 3 - L'innervazione neurale degli organi vestibolari (da de Burlet (4,15)) ed i tests clinici che al clinico sono utili per testare la funzione dei recettori vestibolari. Le colonne, contrassegnate da "Response", identificano le risposte associate con i tests clinici per ognuno dei recettori vestibolari.

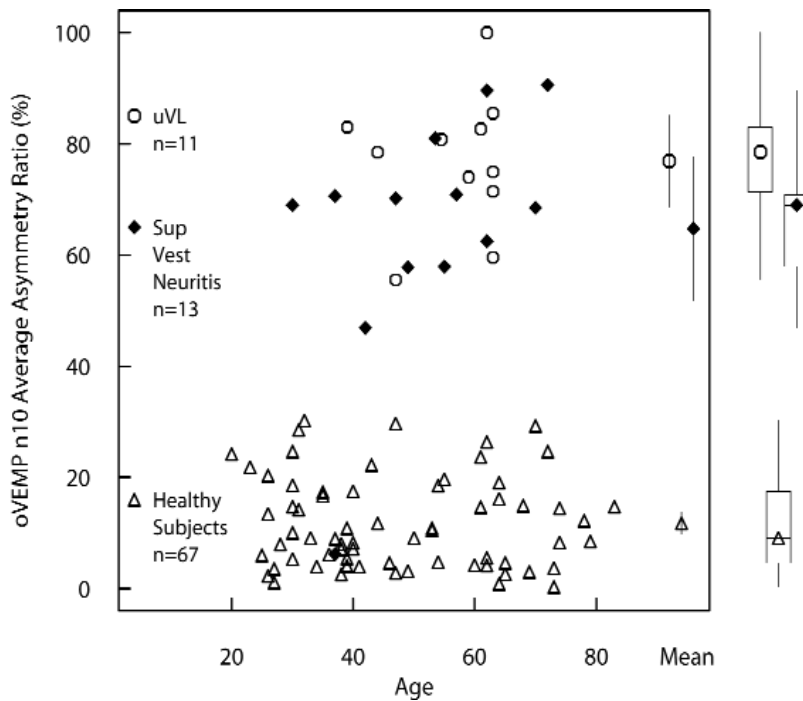


Fig. 4 - L'Asimmetry Ratio (AR) di tutti i 13 pazienti con nevrite del nervo vestibolare superiore (diamanti vuoti) plottati nel grafico in funzione dell'età. Inoltre sul grafico ci sono i dati provenienti da 67 soggetti normali (triangoli vuoti) e da 11 pazienti con perdita vestibolare completa (cerchi vuoti). L'uguaglianza dei risultati per la nevrite Vestibolare Superiore e per la perdita unilaterale della funzione Vestibolare è assolutamente chiara. Al di fuori del grafico sono riportate le mediane e gli intervalli di confidenza.

Metodica di stimolazione e registrazione degli ocular-VEMPs

Negli studi inerenti la registrazione degli ocular-VEMPs eseguiti su soggetti sani dal punto di vista vestibolare e su pazienti, l'esaminando giace in posizione supina con la testa posta orizzontalmente ma appoggiata su due cuscini; posizionata però in modo tale da avere l'asse passante per la punta del naso diretto verso il basso ed il mento vicino al torace. La cute al di sotto dell'orbita veniva accuratamente pulita con alcool (il paziente deve mantenere gli occhi chiusi durante tale procedura). A questo punto vengono posti sotto gli occhi dell'esaminando una serie di elettrodi per elettromiografia di superficie per registrare successivamente i piccoli potenziali muscolari (vedi Fig. 5). È molto importante in

questa fase che gli elettrodi, mutuati alla EMGrafia appunto, vengano adattati allo scopo, tagliati quanto basta ed avendo cura di distanziarli tra di loro per evitare un ponte elettrico determinato dal gel conduttivo presente negli elettrodi stessi. Per registrare, a questo punto, i potenziali oculari si deve seguire la seguente procedura: l'elettrodo attivo (+) registrante è posto 1 cm al di sotto del bordo inferiore dell'orbita e l'elettrodo di riferimento 2 cm al di sotto, sempre come dimostrato nella Figura 5. Gli elettrodi vengono posizionati in modo tale da allinearsi con il centro della pupilla ed il soggetto viene invitato a guardare in alto verso un bersaglio distante posto al centro del suo campo visivo. L'elettrodo di terra verrà posto sul mento oppure sullo sterno.

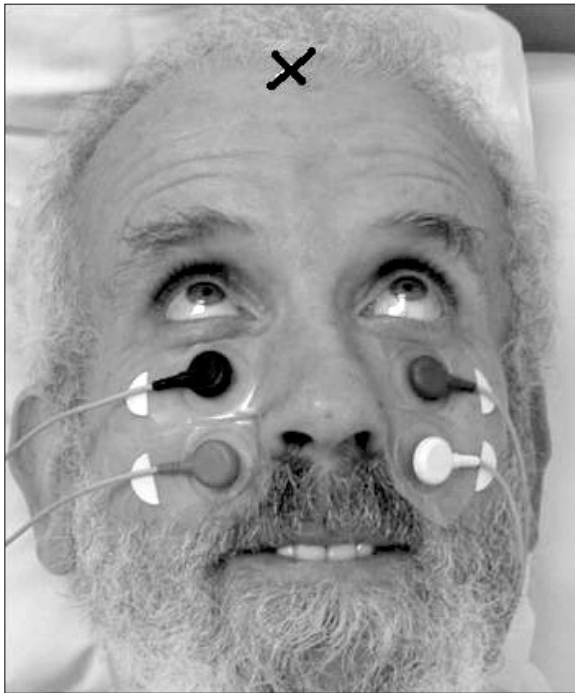


Fig. 5 - La configurazione degli elettrodi per una registrazione ottimale degli ocular VEMPs. Si noti che il soggetto sta guardando verso l'alto in un piano di visione sostanzialmente ed approssimativamente corrispondente al piano mediano. Si noti il punto di applicazione del Vibratore alla metà dell'attaccatura del punto d'inserzione del cuoio capelluto sulla fronte del paziente (Fz). La X corrisponde alla Fz ed è il punto dove verrà appoggiato il vibratore.

A questo punto i segnali vengono amplificati da due indipendenti amplificatori (filter cut-offs: 20 Hz to 500 Hz) ed il segnale non rettificato viene registrato (n=50 presentazioni) e simultaneamente acquisito sotto entrambi i bulbi oculari utilizzando 2 differenti registratori di potenziali: Sapphire oppure AMPLAID MK12 (sampling rate 20 kHz). È di fondamentale importanza ricordare ed enfatizzare che il potenziale n-10 è davvero un piccolissimo potenziale, dell'ordine di grandezza di soli 8-10 mV (anche meno, addirittura !!!!!), ed il picco dello stesso potenziale si situa in termini di latenza approssimativamente attorno ai 10 millisecondi dall'inizio dello stimolo. Per tale motivo l'operatore dovrà avere una cura estrema nell'evitare e minimizzare i rumori elettrici, le interferenze e gli artefatti di stimolo durante la registrazione.

La convenzione utilizzata è che un potenziale negativo in corrispondenza dell'elettrodo attivo (l'elettrodo più vicino all'occhio) determini una deflessione della traccia verso l'alto (negativa, appunto) ed in tal modo se il soggetto guarda verso l'alto al bersaglio posto dietro la sua testa la deflessione del tracciato "on going" risulta

essere negativa. L'impedenza degli elettrodi in tutti i trial deve essere mantenuta al di sotto dei 5 k Ω .

Per ottimizzare la raccolta di questo tipo di potenziali particolare cura deve posta anche alle raccomandazioni da dare al paziente; il soggetto deve essere estremamente rilassato. Ciò è importante soprattutto per quello che attiene alla muscolatura masticatoria. Essa deve essere rilasciata (si può dire al paziente di non serrare i denti oppure di aprire, giusto un po', la bocca) e *d'importanza cruciale*, è che durante lo svolgimento dell'esame e perciò durante la stimolazione alla Fz con il vibratore, egli guardi in alto (verso il vertice della testa) approssimativamente 25 gradi sopra la sua orizzontale visiva e che mantenga lo sguardo su un piccolo bersaglio posto, sempre approssimativamente, 60 -70 cm distante dagli occhi, sul muro dietro la sua testa.

La posizione degli occhi così elevata è di cruciale importanza per il buon esito dell'esame e per riuscire ad identificare la misura, in termini di ampiezza, della n-10. Quest'ultima infatti decresce notevolmente se lo sguardo è abbassato,^(9,14) e poi è molto importante ricordare e sotto-

lineare come la n-10 sia assolutamente non evidenziabile se lo sguardo del soggetto che si sta esaminando è diretto in avanti. La fissazione verso l'alto mantiene la posizione degli occhi elevata durante tutta la durata del test e perciò è in grado di assicurare la contrazione-attivazione dei muscoli extraoculari bersaglio. Questo test ha un innegabile vantaggio per l'esaminatore e per il soggetto da esaminare perché dura appena 20 secondi, ma è importante che la fissazione oculare sia allineata con la linea mediana dal momento che la fissazione eccentrica da sola può produrre potenziali oculari, n-10, asimmetrici. Nella stragrande maggioranza dei soggetti, la n-10 con sguardo dritto in avanti è appena registrabile, ma non appena viene chiesto al soggetto di modificare la posizione dello sguardo e di dirigere lo stesso in alto si evidenzia nel tracciato una chiara e ben evidente n-10.

Prima di ogni test gli elettrodi, gli amplificatori ed il sistema di registrazione devono essere calibrati richiedendo al soggetto che si sta testando di eseguire una serie di saccadici verticali attraverso dei bersagli posti $\pm 5^\circ$ direttamente sopra e sotto il bersaglio che successivamente costituirà il target visivo del paziente durante la procedura d'esame. L'esaminatore deve essere sicuro questi saccadici di calibrazione producano potenziali simmetrici (steps) per entrambi gli occhi di circa. Tali saccadici devono essere di 50 V prima di procedere con la registrazione dei Potenziali Evocati Oculari. È altrettanto necessario poi verificare che le polarità elettriche siano corrette e che i segnali durante questi saccadici siano approssimativamente uguali in termini di ampiezza per entrambi gli occhi, che il segnale che si andrà poi ad evidenziare sia sufficientemente ampio da essere visualizzato in corso di registrazione. Se tutte queste condizioni non vengono rispettate, gli elettrodi devono essere rimossi, la cute sotto le orbite va nuovamente pulita e nuovi elettrodi devono essere allocati al di sotto degli occhi, per poi procedere di nuovo con la procedura descritta sopra.

Questa procedura di calibrazione è un criterio di assoluta, vitale importanza per la buona riuscita

dell'esame e soprattutto è fondamentale, ripetiamo, che venga correttamente eseguita prima di portare lo stimolo vibratorio alla Fz del capo del paziente dal momento che tale calibrazione evidenzia:

Che gli elettrodi siano posizionati correttamente sopra i muscoli OI e RI, che i cavi e gli amplificatori siano e saranno pronti a lavorare correttamente.

Che i movimenti oculari nei due occhi producano uguali risposte così che qualunque asimmetria che si andrà ad evidenziare successivamente nell'esecuzione dell'esame non sia dovuta ad un difetto di calibrazione, ma rifletta la funzione vestibolo-oculare essa proprio asimmetrica. L'indicatore clinico infatti è proprio l'asimmetria della n-10 dopo stimolazione con vibrazione ossea alla Fz. Quest'ultima, come detto sopra, produce infatti una accelerazione simmetrica a livello di entrambe le mastoidi. Nei pazienti con un solo lato lesa, la n-10 evocata sotto l'occhio contro laterale al vestibolo lesionato sarà in termini di ampiezza ridotta.

In alcuni soggetti sani, ma anche in pazienti la misura assoluta dell'ampiezza della n10 può essere molto piccola, per esempio in pazienti con un cranio molto grande, e/o con palpebra oculare inferiore molto sottile. In tali circostanze la superficie degli elettrodi non è in grado di registrare un adeguato potenziale oculare miogenico dai muscoli sotto-orbitari quando il paziente viene invitato a guardare verso l'alto. In questi casi non è raccomandabile porre particolare enfasi al reperto dal momento che con potenziali così piccoli un errore di misura può produrre una falsa asimmetria. In tali pazienti allora facendo ricorso ad uno stimolo portato a 250 Hz piuttosto che a 500 si è in grado di evidenziare una più evidente n-10 e fare l'averaging di più stimoli, questo può risultare molto vantaggioso.

La vibrazione condotta per via ossea viene dunque trasferita alla Fz della fronte del paziente utilizzando un vibratore che viene tenuto in mano dall'esaminatore della Bruel and Kjaer (Naerum, Denmark), Mini-shaker 4810. Al vibratore viene fissata una corta vite (2 cm di

lunghezza del tipo M5). All'estremità libera della vite viene agganciato con una resina molto resistente un cappuccio in plastica del diametro di 1,5 cm. Proprio tale cappuccio in plastica è quello che verrà in contatto con la fronte del paziente. È necessario che esista poi un eccellente isolamento elettrico tra il Bruel and Kjaer (Naerum, Denmark), Mini-shaker 4810, ed il soggetto stesso per evitare artefatti da parte dello stimolatore (Mini-shaker 4810) che possano contaminare in qualche modo la registrazione dei piccoli potenziali evocati di origine oculare. È proprio l'uso di questo cappuccio in plastica posto sull'estremità distale della vite che assicura l'isolamento elettrico. Il 4810 viene, a questo punto, pilotato dal computer generatore del segnale. Tale segnale di solito consiste di una serie di ripetizioni, 50, di un tone burst a 500 Hz che dura in totale 7 ms. Tali 7 ms comprendono anche 1 ms di ascesa ed 1 di discesa dell'onda quadra da uno 0 di partenza. Pertanto l'onda di stimolo dura in totale 5 ms. Gran parte del numero degli esami che si eseguono richiedono più tempo nell'applicazione degli elettrodi e nelle procedure di taratura del sistema piuttosto che nell'esecuzione stessa della procedura, così breve che è anche facilmente eseguibile un retest. Basti pensare che portando 3 stimoli per secondo la registrazione dell'ocular VEMPs dura appena 20 secondi. In ogni modo noi abbiamo utilizzato ed utilizziamo un rate di 3/s che è assolutamente non fastidioso per il paziente.

Se tuttavia il paziente ha difficoltà a mantenere, per un qualunque motivo, lo sguardo in alto per un così breve periodo, si possono utilizzare rate di ripetizione più alti (7 – 11 fino a 21 per secondo). Un rate di 21 per secondo non ha effetti di modificazione sostanziale per le caratteristiche della n-10 ed in questo modo l'esame dura appena 7 secondi.

Il Mini-shaker pesa approssimativamente 1 kg ed il peso dello stesso viene usato per standardizzare la forza da utilizzare da parte dell'operatore in tutti i soggetti che si devono sottoporre agli esami. Il compito dell'esaminatore infatti è quello unicamente di mantenere il vibratore appoggiato delicatamente sulla fronte dell'esa-

minando senza forzare o premere la vite contro la cute della fronte. L'esatta collocazione della Fz in tutti i pazienti non è critica dal momento che anche piccole variazioni nell'applicazione della vite del Mini-shaker (± 1 cm) hanno piccoli effetti sulla simmetria o meno della n-10. La forza ottimale da applicare alla Fz è dell'ordine di 24 N (calibrazione ottenuta da una mastoide artificiale, sempre di Bruel & Kjaer), e tale forza di applicazione produce alle mastoidi una accelerazione pari all'incirca a 0.2-0.4 g.

Dunque utilizzeremo per il nostro esame una onda quadra ed è importante ricordare anche che la polarità dello stimolo è fondamentale. Infatti l'inversione della polarità dello stimolo determina un ritardo abbastanza lungo prima che lo stimolo venga portato alla testa del paziente, dal momento che l'armatura del Mini-shaker richiede tempo ad essere attivata ed a trasferire l'impulso alla Fz dello scalpo del nostro esaminando. Il Mini-shaker, infatti, non si comporta come una cuffia nella quale il movimento del diaframma è molto piccolo e l'inversione della polarità non causa un grande ritardo di tipo meccanico nel trasferimento dell'impulso. Con un Mini-shaker una semplice inversione di polarità può determinare una differenza apparente in termini di latenza della n-10 di circa 3 ms. Questo però è un mero artefatto di tipo meccanico dovuto all'inerzia dell'armatura del Mini-shaker.

La collocazione dello stimolo vibratorio alla Fz è particolarmente speciale perché determina una simultanea stimolazione ad entrambi i labirinti. Altri attrezzi possono generare una efficace stimolazione vibratoria, per esempio un tap, molto lieve e non fastidioso per il paziente, portato con un martello per riflessi usati in neurologia allo stesso sito Fz (triggerato anche esso con il nostro averager) può essere parimenti efficace ed essere un metodo alternativo nel generare una n-10, con un costo d'impresa assolutamente ridicolo. Comunque uno stimolatore per via ossea utilizzato classicamente in audiologia (Radioear B-71) collocato sulla fronte del paziente è al contrario sostanzialmente inefficace dal momento che la magnitudo delle accelerazio-

ni lineari generate alle mastoidi da questo debole stimolatore è così piccola che in molti soggetti è incapace di attivare le afferenze otolitiche maculari.^(11,12)

Conclusioni

È stato fino ad ora descritto che una vibrazione condotta per via ossea, portata allo scalpo di un paziente che giace supino su un lettino da visita nel punto Fz, è uno stimolo non fastidioso e non dolente, scevro da fastidi per il paziente stesso che deve invece collaborare per la buona riuscita dell'esame mantenendo unicamente lo sguardo verso l'alto per un tempo di appena 20 secondi (o addirittura meno se il rate di ripetizione usato è più alto). La procedura è ben tollerata sia in età pediatrica che in età avanzata, pazienti geriatrici appunto.

L'asimmetria della n-10 è un nuovo modo di valutare la funzione utricolare ma deve essere posta particolare attenzione nell'interpretazione delle risposte. Proprio come la riduzione o l'assenza di un VEMP cervicale in risposta ad uno stimolo acustico non sta ambigualmente ad indicare una disfunzione sacculare, così la riduzione di una n-10 registrata sotto l'occhio contro laterale in risposta ad uno stimolo vibratorio può intervenire per ragioni diverse:

- Perdita unilaterale della funzione vestibolare, oppure perdita della funzione del Nervo Vestibolare Superiore oppure ancora completa perdita della funzione del nervo vestibolare in toto. La perdita della funzione utricolare può essere dovuta ad un danno proprio dei recettori delle hair-cells dovuto a malattia oppure a danno diretto (come nel caso di agenti ototossici).
- Asimmetria della funzione dei muscoli oculari, per esempio differente stato funzionale dei due obliqui inferiori.
- Effetti differenti da (per esempio) sclerosi multipla nel pathway di trasmissione del segnale.
- La fissazione visiva può non essere esattamente centrata nella linea di mezzo.

- Gli elettrodi possono essere applicati in modo non appropriato.
- Il guadagno degli amplificatori per ognuno dei due occhi può essere stato settato in modo diverso.

La diagnosi di disfunzione utricolare da una risposta n10 asimmetrica determinata da una vibrazione ossea deve prendere in considerazione, prima di tutto, tutte queste evenienze.

I cVEMPs e gli oVEMPs forniscono informazioni complementari circa la funzione vestibolare periferica perché i recettori della macula utricolare ed i loro afferenti, decorrenti nella porzione superiore del nervo vestibolare, sono responsabili della genesi della n-10, del potenziale evocato oculare, mentre in contrapposizione i recettori e gli afferenti che derivano dalla macula sacculare, decorrenti nel nervo vestibolare inferiore, sono responsabili della genesi dell'onda p-13 del cervical VEMPs ipsilaterale. (Fig.2) I VEMP di origine cervicale generati dalla stimolazione acustica o vibratoria ossea sondano principalmente la funzione della macula sacculare e del nervo vestibolare inferiore mentre gli ocular VEMPs in risposta allo stimolo acustico o vibratorio saggiano la funzione del nervo vestibolare superiore ed in particolar modo quella della macula utricolare. In ogni caso questi due indicatori di funzione, combinati con altri test standard che esplorano la funzione vestibolare periferica come, per esempio, l'Head-Impulse-TEST⁽⁹⁾ forniscono un quadro completo nello studio della funzione dell'organo vestibolare e dei suoi 5 sensori. (Fig.3)

Ricevuto: 30.07.2009

Accettato: 01.09.2009

Corrispondenza: Dr. Leonardo Manzari

Via Riccardo da S.Germano, 41 - 03043 Cassino (FR)

Tel.: 0776 310745

E-mail: manzari@libero.it

Bibliografia

11. Aw ST, Fetter M, Cremer PD, Karlberg M, Halmagyi GM - *Individual semicircular canal function in superior and inferior vestibular neuritis*. Neurology 2001;57:768-74.
12. Colebatch JG, Halmagyi GM, Skuse NF - *Myogenic potentials generated by a click-evoked vestibulocollic reflex*. J Neuro Neurosurg Psychiatry 1994;57:190-7.
13. Colebatch JG, Rothwell JC - *Motor unit excitability changes mediating vestibulocollic reflexes in the sternocleidomastoid muscle*. Clin Neurophysiol 2004;115:2567-73.
14. Curthoys IS, Kim J, McPhedran SK, Camp AJ - *Bone conducted vibration selectively activates irregular primary otolithic vestibular neurons in the guinea pig*. Exp Brain Res 2006;175:256-67.
15. De Burlet HM - *Zur Innervation der Macula sacculi bei Säugetieren*. Anat. Anzeig 1924;58:26-32.
16. Dumas G, Perrin P, Schmerber S - *Nystagmus induced by high frequency vibrations of the skull in total peripheral vestibular lesions*. Acta Otolaryngol 2008;128:255-62.
17. Fetter M, Dichgans J - *Vestibular neuritis spares the inferior division of the vestibular nerve*. Brain 1996;119:755-63.
18. Halmagyi GM, Curthoys IS - *A clinical sign of canal paresis*. Arch. Neurol. 1988;45:737-9.
19. Halmagyi GM, Yavor RA, Colebatch JG - *Tapping the head activates the vestibular system: a new use for the clinical reflex hammer*. Neurology 1995;45:1927-9.
10. Iwasaki S, Chihara Y, Smulders Y, Burgess AM, Halmagyi GM, Curthoys IS et al - *The role of the utricular macula and the superior vestibular nerve in the generation of ocular vestibular-evoked myogenic potentials to bone conducted vibration at Fz*. Clinical Neurophysiol 2009, in press.
11. Iwasaki S, McGarvie LA, Halmagyi GM, Burgess AM, Kim J, Colebatch JG et al - *Head taps evoke a crossed vestibulo-ocular reflex*. Neurology 2007;68:1227-9.
12. Iwasaki S, Smulders YE, Burgess AM, McGarvie LA, MacDougall HG, Halmagyi GM et al - *Ocular vestibular evoked myogenic potentials to bone conducted vibration of the midline forehead at Fz in healthy subjects*. Clin Neurophysiol 2008;119:2135-47.
13. Iwasaki S, Smulders YE, Burgess AM, McGarvie LA, MacDougall HG, Halmagyi GM et al - *Ocular vestibular evoked myogenic potentials in response to Bone-conducted vibration of the midline forehead at Fz. A new indicator of unilateral otolithic loss*. Audiol Neurotol 2008;13:396-404.
14. Rosengren SM, Todd NPM, Colebatch JG - *Vestibular-evoked extraocular potentials produced by stimulation with bone-conducted sound*. Clin. Neurophysiol. 2005;116:1938-48.
15. Suzuki JI, Tokumasu K, Goto K. *Eye movements from single utricular nerve stimulation in the cat*. Acta Otolaryngol 1969;68:350-62.
16. Todd NPM, Rosengren SM, Aw ST, Colebatch JG - *Ocular vestibular evoked myogenic potentials (OVEMPs) produced by air and bone-conducted sound*. Clin Neurophysiol 2007;118:381-90.
17. Welgampola MS - *Evoked potential testing in neuro-otology*. Curr Opin Neurol 2008;21:29-35.
18. Welgampola MS, Rosengren SM, Halmagyi GM, Colebatch JG - *Vestibular activation by bone conducted sound*. J Neuro Neurosurg Psychiatry 2003;74:771-778.

La gestione della chirurgia adenotonsillare in pazienti con problematiche emocoagulative

Management of adenoids and tonsils surgery in patients with hemocoagulative disorders

F. Asprea*, G. Vinci*, F. Carfi*, D. Sinardi **

Casa di Cura San Camillo – Messina

*Unità Operativa di Otorinolaringoiatria – Direttore Dr. Giuseppe Vinci

**Servizio di Anestesia, Rianimazione e Terapia Antalgica

Riassunto: Gli autori descrivono la loro casistica di chirurgia adenotonsillare in pazienti con disordini emocoagulativi negli ultimi cinque anni e mostrano come una corretta gestione preoperatoria consenta un sicuro decorso chirurgico senza complicanze emorragiche.

Summary: *The authors describe their cases of adeno-tonsillar surgery in patients with hemocoagulative disorders in the last five years and show as a correct preoperative management allows a safe surgical course without hemorrhagic complications.*

Parole Chiave: Coagulazione, adenoidi, tonsille, chirurgia.

Key Words: *Coagulation, adenoids, tonsils, surgery.*

Introduzione

La chirurgia dell'anello di Waldayer rappresenta certamente una delle principali attività di quotidiana routine in un reparto di Otorinolaringoiatria.

Una corretta gestione di tale chirurgia, che riduca al massimo i rischi ad essa connessi, comporta un'attenta valutazione preoperatoria delle condizioni locali e generali del paziente, delle sue condizioni allergologiche, pneumologi-

che, metaboliche generali ed emocoagulative in particolare, essendo le complicanze emorragiche fra le più temute in questo tipo di chirurgia.^(2,3)

Il complesso funzionamento della cascata emocoagulativa è ben noto a tutti e non è opportuno parlarne in questa sede; basti ricordare che un'alterazione di tale sistema può essere dovuta a fattori temporanei o permanenti interessanti uno qualsiasi dei fattori della coagulazione oppure riguardanti alterazioni qualitative o quantitative della fase piastrinica.^(1,4)

Scopo del presente lavoro è di effettuare una revisione della nostra casistica degli ultimi cinque anni di chirurgia adenotonsillare, riesaminando i casi clinici caratterizzati da problematiche emocoagulative ed indicando conseguentemente i comportamenti preventivi più efficaci di caso in caso.

Pazienti e metodi

Sono stati inseriti nel presente studio tutti i pazienti sottoposti a chirurgia adenoidea e/o tonsillare presso l'Unità Operativa di Otorinolaringoiatria della Casa di Cura san Camillo di Messina dal 01/06/2003 al 31/05/2008, per un totale di 445 procedure chirurgiche così suddivise :

- 240 adenoidectomie in pazienti pediatriche
- 90 adenotonsillectomie in pazienti pediatriche
- 54 tonsillectomie in pazienti adulti
- 61 adenoidectomie associate a tonsilloplastica con L.A.S.E.R. a diodi in età pediatrica (queste ultime effettuate dal 01/06/2006 al 31/05/2008).

In fase preoperatoria la coagulazione dei pazienti fu studiata routinariamente dosando il tempo di protrombina, il tempo parziale di tromboplastina, la fibrinogenemia, l'attività protrombinica percentuale e l'INR, procrastinando l'intervento e sottoponendo ad ulteriori accertamenti tutti i pazienti che presentavano alterazioni significative di tali parametri.

In alcuni casi le alterazioni emocoagulative si rivelarono lievi e temporanee, legate cioè a transitori stati di ipocoagulabilità attribuibili a diversi fattori. Una volta riscontrato il rientro dei parametri nella normalità ai successivi controlli, i pazienti di questo gruppo furono avviati all'intervento precedentemente programmato. Nei casi in cui al secondo controllo non si aveva il rientro nella normalità di tali parametri, i pazienti venivano inviati sistematicamente a consulenza ematologica, con studio e dosaggio dei singoli fattori della coagulazione. Individuato il deficit specifico del singolo paziente, lo specialista ematologo prescrisse di caso in caso i provvedimenti ed i presidi più opportuni al fine di effettuare l'intervento senza grossi problemi di sanguinamento.

Risultati

I pazienti che presentarono alterazioni dei parametri emocoagulativi di varia entità al primo controllo furono in totale 34, pari al 7,85% del totale. Di questi, ben 27 (6,06%) presentarono alterazioni solo temporanee, che rientrarono al successivo controllo eliminando le condizioni favorevoli o determinanti la temporanea ipocoagulabilità. Questi pazienti furono dunque sottoposti senza problemi alla procedura chirurgica.

Sette pazienti (1,79%) presentarono invece delle alterazioni più importanti e persistenti dei parametri studiati e furono perciò inviati a consulenza ematologica con studio e dosaggio dei singoli fattori della coagulazione, ottenendo i seguenti risultati:

- in 4 casi fu riscontrata l'alterazione emocoagulativa denominata malattia di von Willebrand; i pazienti furono sottoposti ad intervento chirurgico (1 adenotonsillectomia

in età pediatrica e tre tonsillectomie in soggetti adulti) dopo la somministrazione di desmopressina per via intramuscolare 1 ora prima della procedura chirurgica;

- in 1 caso fu riscontrata carenza congenita di fattore VII ed il paziente fu sottoposto ad intervento chirurgico (tonsillectomia in adulto) dopo adeguata trasfusione di plasma contenente il fattore emocoagulativo mancante;
- in 1 caso fu riscontrata una marcata ipofibrinogenemia congenita ed il paziente fu sottoposto ad intervento chirurgico (adenoidectomia e tonsilloplastica con L.A.S.E.R. a diodi in paziente pediatrico) dopo idonea trasfusione di plasma contenente il fibrinogeno mancante;
- in 1 caso fu riscontrata una lieve carenza di fattore VIII in una bambina, mentre la carenza importante di fattore VIII, meglio nota come emofilia, è praticamente appannaggio solo del sesso maschile. In questo caso, su consiglio dell'ematologo e vista la lieve entità del deficit, si ritenne di effettuare l'atto chirurgico (adenoidectomia e tonsilloplastica con L.A.S.E.R. a diodi) senza alcuna preparazione o trasfusione preoperatoria, tenendo però a disposizione in sala operatoria e nelle prime 24 ore del post-operatorio un concentrato di fattore VIII da somministrare solo in caso di problematiche emorragiche che, nel caso specifico, non si verificarono.

Non si verificò alcun caso di emorragia post-operatoria precoce o tardiva nel gruppo di pazienti con problematiche emocoagulative.

Su tutte le 445 procedure chirurgiche furono annoverati 3 casi di importanti emorragie post-operatorie, pari allo 0,67 % del totale dei pazienti di cui 2 precoci con necessità di riportare il paziente in sala operatoria ed, in un caso, di trasfonderlo, entrambi i casi (0,45 % del totale) in adenotonsillectomie in età pediatrica ed 1 tardiva (0,22 % del totale) verificatasi in ottava giornata in una paziente adulta tonsillectomizzata, che richiese la riospedalizzazione, senza necessitare però né il re intervento né la trasfusione di sangue.

Considerazioni

Il riscontro di importanti e persistenti anomalie emocoagulative da carenza di specifici fattori della coagulazione non è un evento generalmente frequente fra i pazienti da sottoporre a chirurgia dell'anello del Waldajaj; nella nostra casistica, tale evenienza risulta essere pari all'1,79 % dei casi. L'esperienza clinica ha dimostrato che un accurato screening preoperatorio consente di scoprire i casi di deficit coagulativo e di prevenire eventuali problematiche emorragiche al punto che i pochi episodi di emorragia postoperatoria precoce o tardiva si sono verificati nel gruppo dei pazienti con normali parametri emocoagulativi piuttosto che nel gruppo dei pazienti con carenza di fattori della coagulazione.

Fra tutte le patologie emocoagulative, la più frequente è la malattia di von Willebrand,^(1,5) malattia autosomica dominante legata alla diminuzione della quantità, della funzionalità o di entrambe del fattore von Willebrand, una proteina prodotta dalle piastrine e dalle cellule endoteliali la cui funzione è quella di aderire alle pareti dei vasi formando ponti fra vasi e piastrine, consentendo dunque la formazione del primo "tappo" piastrinico; esso inoltre stabilizza il fattore VIII presente in circolo, per cui spesso i livelli di fattore VIII presenti in circolo possono essere ridotti in caso di malattia di von Willebrand. Esistono vari tipi di malattia di von Willebrand a seconda che il difetto sia legato ad un deficit di liberazione della proteina dalle cellule endoteliali (tipo I, entità lieve), ad un deficit di assemblaggio molecolare (tipo II a), ad un alterato legame del fattore alle piastrine (tipo II b), oppure infine ad una ridotta sintesi dello stesso (forma III, più grave). Il gene da cui dipende la malattia è localizzato sul cromosoma 12, che è un autosoma a differenza del gene che codifica la sintesi del fattore VIII, la cui carenza è responsabile dell'emofilia, il quale è localizzato sul cromosoma X. In pratica l'emofilia è presente pressoché esclusivamente in soggetti di sesso maschile, che hanno un solo cromosoma X, mentre la malattia di von Willebrand è appannaggio di entrambi i sessi. A tal punto va perciò

rivalutata la classificazione del caso da noi riscontrato, di deficit, peraltro lievissimo, di fattore VIII in una bambina; si trattava verosimilmente anche qui di una variante di malattia di von Willebrand, dove la carenza del fattore vW determinava una ridotta stabilizzazione plasmatica del fattore VIII. Peraltro il caso in questione non necessitò di ulteriori approfondimenti e la bambina affrontò l'intervento senza particolari terapie preventive, anche se una confezione di concentrato di fattore VIII venne tenuta disponibile in caso di sanguinamento intraoperatorio o nell'immediato postoperatorio.

Nella malattia di von Willebrand la terapia di scelta è la desmopressina, che fa aumentare la quantità di fattore vW rilasciata nel sangue dai megacariociti dalle cellule endoteliali. Di ausilio sono pure i farmaci antifibrinolitici come l'acido tranexamico peraltro da noi routinariamente utilizzato nell'immediato periodo preoperatorio, intraoperatoriamente e nell'immediato postoperatorio. Il riscontro di quattro o cinque casi su 445 totali concorda con i dati presenti in letteratura che parlano di circa 8 casi su 1000 persone.

Molto più raro è il deficit congenito di fattore I o fibrinogeno, che colpisce 1-2 pazienti su 1.000.000 di persone e può manifestarsi come assenza totale del fattore I (afibrinogenoemia), basso livello di fattore I nel sangue (ipofibrinogenoemia) o suo alterato funzionamento (disfibrinogenoemia).^(1,5) La gravità della sintomatologia è in funzione della variante e può andare da gravi emorragie sin dai primi giorni di vita dal moncone ombelicale alla totale assenza di sintomi che caratterizza le forme parziali o le disfibrinogenemie, che si rivelano solo per l'alterazione del PT e del PTT eseguiti per routine preoperatoria o per esami di controllo. Nel caso da noi descritto la somministrazione preoperatoria di plasma trattato per inattivazione virale e contenente il fattore I consentì di effettuare l'intervento senza alcun problema di sanguinamento.

Anche raro è il deficit di fattore VII che si riscontra in 1 caso su 500.000. Tale deficit può essere asintomatico, come nel caso da noi osservato in un adulto, rivelandosi in tal caso per l'au-

mento del PT che indusse ulteriori controlli con dosaggi dei singoli fattori della coagulazione, i quali rivelarono il deficit specifico di fattore VII; oppure può manifestarsi clinicamente, nelle forme più gravi, con ematomi, ematroidi, emorragie, emorragie gastrointestinali etc. Anche in questo caso la somministrazione preoperatoria di plasma contenente il fattore mancante consentì lo svolgimento dell'atto chirurgico senza alcuna complicazione emorragica. Sono altresì disponibili concentrati del fattore VII derivati da sangue umano, utilizzabili in alternativa al plasma umano.

Non rientrano nella nostra casistica casi conclamati di emofilia A (carenza di fattore VIII) o di emofilia B (carenza di fattore IX) trattabili con la somministrazione di concentrati di fattore VIII o fattore IX. Rari sono i deficit di fattori II (protrombina), V (proaccelerina), X (fattore di potenza di Stuart), XI (PTA), XIII (transglutaminasi) tutti gestibili, in caso di intervento, con la somministrazione preoperatoria di plasma o, laddove disponibili, di concentrati specifici del fattore mancante.

Altro gruppo di coagulopatie sono le piastrinopenie, di varia origine e natura e le piastrinopatie, fra le quali ricorderemo la Tromboastenia di Glanzman, il deficit di deposito piastrinico (Storage pool Disease), la Sindrome di Bernard-Soulier ed altre. In questi casi, laddove l'intervento sia strettamente necessario, la somministrazione preoperatoria di concentrati piastrinici può ristabilire normali condizioni emocoagulative; utile può essere pure la somministrazione di desmopressina.

Conclusioni

Si può dunque affermare che l'accurato studio preoperatorio del sistema coagulativo può consentire nella maggioranza dei casi di prevenire le manifestazioni emorragiche in corso di chirurgia adenotonsillare. Esso deve comprendere l'esame emocromocitometrico che consente di conoscere il numero delle piastrine, il PT o tempo di protrombina o tempo di Quick o INR, che valuta soprattutto le tappe finali della casca-

ta emocoagulativa, il PTT o tempo parziale di tromboplastina, che valuta soprattutto la via intrinseca della coagulazione.

Il dosaggio dei singoli fattori della coagulazione è in genere competenza di laboratori specializzati e va considerato esame di secondo livello, mentre il dosaggio dell'ATIII (antitrombina III) si effettua soprattutto in ambiente ostetrico-ginecologico o chirurgico vascolare nel sospetto di predisposizione a trombosi venose profonde.

Ricevuto: 22.01.09

Accettato: 01.09.09

Corrispondenza: Dr. Francesco Asprea

Via Marina, 10 – 89047 Roccella Ionica (RC)

Tel.: 0964 863548

Cell.: 320 6548811

E-mail: francesco-asprea@libero.it

Bibliografia

11. Carpentier C, Griggs R, Lo Scalzo J, Cecil - *Compendio di Medicina interna*. Quinta edizione. pag 439-454. Verduci Editore.
12. Nicolas R, Bonneru JJ, Roman S, J-m Triglia - *Adenoidectomia. Tonsillectomia*. in E.M.C. Tecniche chirurgiche. Chirurgia ORL e cervico-facciale vol I. 46.330. pag. 1-12.
13. Radici A, Gismondo Velardi A, Asprea F, Galletti B - *Aspetti clinici, batteriologici ed immunologici della tonsillite acuta in età pediatrica: nostre esperienze*. L'Otorinolaringologia pediatrica. Anno IV, n.3. luglio-settembre 1993.
14. Rindi G, Manni E - *Fisiologia Umana*. pag 752-768. Ed. UTET.
15. Teodori U - *Trattato di patologia medica*. vol III. Società Editrice Universo

La malattia di Forestier nell'inquadramento della disfagia

Forestier's disease in the diagnosis of dysphagia

C.E. Falco - E. Vecchi

U.O. ORL - Azienda Ospedaliera della Provincia di Pavia - Vigevano

Riassunto: La malattia di Forestier è una patologia frequente: 6-12 % della popolazione. È caratterizzata da un processo di ossificazione non infiammatoria associata alla formazione di osteofiti che interessa tendini, legamenti e fasce ma in misura maggiore la colonna vertebrale. L'interessamento della regione cervicale può dare luogo ad una sintomatologia caratterizzata da disfagia. Rappresenta un'opzione da tenere in considerazione nell'ambito dell'iter diagnostico del paziente disfagico che può essere indagata senza metodiche particolarmente invasive e complesse già comprese nella batteria degli accertamenti della problematica.

Summary: *Forestier's disease is a frequent disease: 6-12% of the population. It is characterized by a process of non-inflammatory ossification associated with formation of osteofiti involving tendons, ligaments and bands but to a greater extent the spine. The involvement of the cervical region may lead to symptoms characterized by dysphagia. In the course of the patient's dysphagia diagnostic Forestier's disease is an option to be considered that can be investigated without invasive methods and particularly complex battery already included in the investigations of the problem.*

Parole Chiave: Disfagia, DISH, Forestier.
Key Words: *Dysphagia, DISH, Forestier.*

Introduzione

Il termine disfagia definisce una condizione patologica caratterizzata da impedimento o alterazione del meccanismo di deglutizione con deficit qualitativo e quantitativo del transito alimentare nelle prime vie aeree digestive.⁽⁵⁾ Il paziente disfagico rappresenta per lo specialista otorinolaringoiatra una problematica sempre più importante. L'aumentato numero di pazienti che presentano disturbi legati alla disfagia e la possibilità mediante mirate strategie terapeutiche e riabilitative di risolvere se non migliorare la sintomatologia, rendono indispensabile un'accurata valutazione diagnostica. Tra le possibili classificazioni dei disturbi disfagici l'impostazione eziopatogenetica riveste un ruolo non secondario. Infatti una corretta diagnosi eziologica permette di impostare una più corretta scelta terapeutica.

Scopo di questa trattazione è illustrare le problematiche in termini diagnostici e terapeutici della malattia di Forestier (MF) nel contesto del paziente disfagico.

Discussione

La MF, descritta per la prima volta nel 1950,⁽³⁾ o iperostosi scheletrica diffusa idiopatica è una patologia frequente: 6-12 %⁽⁹⁾ della popolazione con un riscontro autoptico intorno al 28%.⁽²⁾ Colpisce maggiormente gli uomini delle donne (2:1) con un picco d'incidenza intorno alla sesta decade di vita.⁽¹⁾ Nella maggior parte dei casi è

asintomatica, caratterizzata da un processo di ossificazione non infiammatoria associata alla formazione di osteofiti che interessa tendini, legamenti e fasce ma in misura maggiore la colonna vertebrale. L'interessamento della regione cervicale può dare luogo ad una sintomatologia caratterizzata da disfagia, raucedine, stridore laringeo e sensazione di corpo estraneo oro-ipofaringeo. I reperti endoscopici nella maggior parte dei casi sono sostanzialmente nella norma o presentano una bombatura, più o meno marcata, a carico della parete posteriore dell'oro-ipofaringe. È stato descritto alterazione a carico della motilità laringea.⁽⁴⁾ La diagnosi della MF è prettamente radiologica,⁽⁹⁾ già mediante una radiografia standard della colonna cervicale, anche se la tomografia rappresenta il gold standard. I criteri radiologici definiti negli anni '70 sono ancora validi:

- ossificazione legamentosa del legamento longitudinale anteriore di almeno 4 vertebre contigue,
- osteofitosi para-articolare,
- crescita di tessuto osseo a livello dell'inserzione dei tendini e dei legamenti spinali.

In uno studio⁽⁸⁾ su 20 pazienti disfagici, con alterazioni scheletriche a carico della colonna cervicale, mediante studio endoscopico della deglutizione si sono evidenziati differenti alterazioni della deglutizione in relazione alla localizzazione dell'osteofita. Una minima aspirazione conseguente ad un ridotto movimento della cartilagine epiglottide si evidenziava nei pazienti che presentavano un processo osteofitico a carico di C3-4-5. Mentre con un interessamento a carico di C4-5 si riscontrava un ristagno di boli, prevalentemente solidi, a carico del seno piriforme. Data l'esiguità dei casi è però difficile porre una relazione assoluta tra i processi neofornativi ossei ed il quadro disfagico.

Non esiste una linea guida circa il trattamento della disfagia nella MF, l'analisi della letteratura definisce un atteggiamento di regolare follow-up riservando l'opzione chirurgica, mediante rimozione dei processi osteofitici, nei

casi gravati da importanti disturbi disfagici e respiratori.^(6,7)

Conclusione

La malattia di Forestier per la sua frequenza nella popolazione anziana rappresenta un'opzione da tenere in considerazione nell'ambito dell'iter diagnostico del paziente disfagico che può essere indagata senza metodiche particolarmente invasive e complesse già comprese nella batteria degli accertamenti della problematica.

Ricevuto: 25.07.2009

Accettato: 01.09.09

Corrispondenza: Dr. Carlo Emilio Falco

Azienda Ospedaliera della Provincia di Pavia

Corso Milano - 27029 Vigevano (PV)

Tel: 038 1333310

E.mail: carloemiliofalco@libero.it

Bibliografia

11. Alcazar L, Jerez P, Gómez-Angulo JC, Tamarit M, Navarro R, Ortega JM et al - *Forastier-Rotes-Querol's disease. Ossification of the anterior cervical longitudinal ligament as a cause of dysphagia*. Neurochirurgia 2008;19:350-5.
12. Borchie-Adje O, Bullough PG - *Incidence of ankylosing hiperostosis of the spine (Forestier's disease) at autopsy*. Spine:1987;12:739-43.
13. Forestier J, Rotes-Querol J - *Senile Ankilosing hyperostodis of the spine*. Ann Rheum Dis. 1950;9:321-30.
14. Kasper D, Hermichen H, Koster R, Schultz-Coulon HJ - *Clinical manifestation of diffuse idiopathic skeletal hyperostosis. (DISH) HNO* 2002;50:978-83.
15. Piemonte M - *Fisiopatologia della deglutizione*. XIV giornate italiane di otoneurologia Senigallia pp123 1997.
16. Riviérez M - *Forrestier disease dislocated by disphagia. Approach of a case*. Neurochirurgie 1997;43:169-72.
17. Sauleda J, Gutiérrez-Cebollada J, Pedro-Botet J, Colet S, Rubiés-Prat J - *Dysphagia as the form of presentation of Forestier-Rotés disease*. Rev Clin Esp 1990;187:238-40.
18. Seidler TO, Perez Alvarez JC, Wonneberger K, Hacki T - *Dysphagia caused by ventral osteophytosis on the cervical spine: clinical and radiographic findings*. Eur Arch Otorhinolaryngol 2009;266:285-91.
19. Utsinger PD, Resnick D, Shapiro R - *Diffuse skeletal abnormalities in Forestier disease*. Arch Intern Med 1976;136:763-8.

Norme per la pubblicazione

Argomenti di Otorinolaringoiatria Moderna è un periodico semestrale inviato gratuitamente a tutti i Soci in regola con la quota annuale. Pubblica lavori originali di interesse otorinolaringoiatrico, note di attualità, recensioni, rubriche redazionali, notizie associative ed abstracts di lavori scientifici considerati significativi. I lavori devono essere originali e non possono essere presentati contemporaneamente ad altre riviste, il loro contenuto deve essere conforme alla legislazione vigente in materia di etica della ricerca. Gli articoli pubblicati impegnano unicamente la responsabilità degli Autori. ***La proprietà letteraria degli articoli è riservata alla rivista.***

Il contributo deve essere inviato alla Redazione della rivista Dott.ssa Elisabetta Sartarelli: Casella Postale n. 105 - 00040 Castel Gandolfo (Roma), corredato di:

- Titolo del lavoro in italiano ed in inglese. Nome e cognome per intero degli Autori. Sede od istituto presso il quale viene svolta l'attività lavorativa degli Autori. Riassunto in italiano ed in inglese. Parole chiave in italiano ed in inglese. Lettera di cessione del copyright alla A.I.O.L.P. In due copie dattiloscritte. Una pagina fuori testo deve indicare: nome, indirizzo, telefono ed e-mail dell'Autore, cui vanno indirizzate la corrispondenza relativa al lavoro e le bozze. La bibliografia va limitata alle voci essenziali identificate nel testo con numeri arabi ed elencate in ordine alfabetico al termine del manoscritto. Dovrà riportare: cognome ed iniziale del nome degli Autori, titolo dell'articolo in lingua originale, titolo della rivista secondo l'abbreviazione dell'Index Medicus, anno di pubblicazione, volume, prima ed ultima pagina. Una copia completa del contributo (titolo, Autori, Istituto di appartenenza, indirizzo dell'Autore di riferimento, Riassunto, Parole chiave, Testo, Bibliografia) dovrà essere inviata all'indirizzo e-mail: redazioneaom@yahoo.it. Agli Autori è riservata la correzione ed il rinvio entro tre giorni dal ricevimento delle prime bozze dell'articolo. I dattiloscritti e le illustrazioni dei lavori non saranno restituiti, bensì distrutti dopo la pubblicazione. La pubblicazione del testo è a carico della rivista, mentre le foto, le tabelle e gli estratti sono a carico degli autori. Le foto e le tabelle devono essere inviate alla tipografia: Arti Grafiche - P.zza Fagiolo, 1/2 - 00041 Albano - Tel. /Fax:06 9320046; e-mail: torregianipiero@libero.it

Editorial standards

Argomenti di Otorinolaringoiatria Moderna is a semestral periodic journal, free of charge to all paid-up members of the A.I.O.L.P. It publishes original ENT works, notes of actuality, critiques, editorial columns, associative news and abstracts of meaningful scientific articles. The articles have to be original and cannot contemporarily be introduced to other journals, their content has to be conforming to the laws in force in subject of ethics of the search. The published articles entirely hock the responsibility of the Authors. ***The literary ownership of the articles is reserved to the journal***

The manuscripts must be sent to:

Dott.ssa Elisabetta Sartarelli: Casella Postale n. 105 - 00040 Castel Gandolfo (RM) - ITALY supplied with:

Title and text of the work. Name and surname in full of the Authors. Name and Headquarters of the institute near which the working activity of the Authors is developed. Abstract. Key words. Letter of transfer of the copyright to the A.I.O.L.P. The manuscript must be sent in two typed copy. A page out text has to point out: name, address, telephone and e-mail of the author, which the correspondence and the drafts must be addressed. In absence of such indications, the drafts will be sent to the first Author. The bibliography must be limited to the essential voices, at the end of the manuscript in alphabetical order and identified in the text with arabic numbers. A complete copy of the work (title, Authors, Institute of affiliation, address of the author of reference, abstract, keywords, text, bibliography) must be sent by e-mail to: redazioneaom@yahoo.it. It's Author's duty the correction of the first drafts of the article within three days. The typescripts and the illustrations of the work won't be returned, but destroyed after the publication. The photos and the charts must be sent to: *Arti Grafiche - Piazza Salvatore Fagiolo, 1/2 - 00041 Albano Laziale* Tel. / Fax: 06 9320046; e-mail: torregianipiero@libero.it