

Esistono segni di occlusione naturale della deiscenza del canale semicircolare superiore?

La nostra esperienza con 102 pazienti aventi una deiscenza del canale semicircolare superiore, ci ha confermato il fatto che le manifestazioni cliniche della malattia possono essere assai diverse: inoltre abbiamo identificato 3 pazienti con sintomi simili alla M. di Menière. Esami clinici effettuati durante un attacco vertiginoso acuto su di un paziente affetto da M. di Menière da diversi anni, e al quale in seguito fu diagnosticata una larga deiscenza del canale semicircolare superiore, nella parte affetta dalla malattia, ci fecero ipotizzare che una naturale occlusione del canale semicircolare superiore da parte della dura madre soprastante, potesse essere responsabile della ricorrenza dei sintomi. Esami clinici e strumentali risultarono molto simili a quelli registrati in 7 pazienti su 9, immediatamente dopo la occlusione chirurgica a cui furono sottoposti. Lo scopo dello studio fu di comprendere quali strumenti semeiologici e strumentali possano essere utili, prima di tutto, nel distinguere la Malattia di Menière dalla deiscenza del canale semicircolare superiore, e secondariamente, nel capire se siano presenti segni di una occlusione naturale...

## INTRODUZIONE

La deiscenza dell'osso che ricopre il canale semicircolare superiore (SSCD) è considerata una possibile causa strutturale delle vertigini prodotte dal suono (fenomeno di Tullio), di quelle prodotte dalla pressione e/o dell'iperacusia del suono trasmesso attraverso l'osso. Dati elettrofisiologici di potenziali evocati vestibolari miogeni (VEMPs) e la tomografia computerizzata ad alta risoluzione dell'osso temporale (CT) (HRCT), eseguiti usando ricostruzioni contigue di 0,5-mm del piano obliquo del canale semicircolare superiore (SSC) dovrebbero essere usati per confermare la presenza di una "terza finestra mobile", quale SSCD [1-3]

Manifestazioni cliniche di SSCD sono così varie e specifiche di ogni paziente, che le caratteristiche tipiche possono essere del tutto assenti. Pazienti con sintomi debilitanti potrebbero ottenere beneficio dalla occlusione chirurgica dell'SSCD attraverso la fossa cranica media, usando un approccio transmastoidico (TM) [2]

Fin da quando la SSCD fu definita, solo pochi autori hanno descritto il fatto che i suoi sintomi cocleo-vestibolari possano imitare quelli della M. di Menière [4]; Alcuni casi di SSCD associati a quelli della Menière sono stati da Pykkö e Poe [4]

È interessante il fatto che nel suo studio la risonanza magnetica per immagini fu usata per dimostrare l'idrope endolinfatica prima e dopo l'intervento chirurgico [4]

L'osservazione clinica durante un acuto attacco vertiginoso su un paziente malato di Menière da diversi anni e che noi in seguito diagnosticammo avere una ampia SSCD dalla parte affetta da malattia, ci autorizzò ad ipotizzare, basandola in base a diversi elementi clinici e semiologici, che i ricorrenti sintomi simili alla Menière, potevano essere giustificati dall'occlusione del compartimento endolinfatico dell'SSC dalla soprastante dura madre. La nostra ipotesi è supportata dalla stretta similarità fra i sintomi riportati dal nostro caso e da quelli di un piccolo gruppo di pazienti osservati immediatamente dopo la occlusione chirurgica...

## 2 Pazienti e metodi

102 pazienti furono identificati come affetti da SSCD dalla Unità ENT del Dipartimento di Scienza e Chirurgia Specialistica e Anestesiologica dell'Università di Bologna dal gennaio 2003 al dicembre 2010. Nove pazienti con SSCD invalidante furono sottoposti a occlusione chirurgica dall'autore anziano (GCM) dal periodo che va dall'ottobre 2005 al dicembre 2010 (Tavola 1) Dei 102 pazienti con SSCD, molti di loro lamentarono di un attacco acuto di vertigine (per il 33% fu esclusa la vertigine parossistica posizionale benigna) ma solo 3 di essi descrissero sintomi simili alla M. di Menière. Descriveremo ora il solo caso che avemmo l'opportunità di esaminare durante un acuto attacco vertiginoso...

### 3 Il caso in questione

La paziente, era una donna di 63 anni, portata al nostro centro terziario di otologia con una lunga storia di esami audiologici, e a cui era stata ipotizzata la Malattia di Menière sul lato sinistro. Gli esami cocleo-vestibolari rivelarono una leggera perdita di udito di frequenze miste (una perdita di udito a 250 e 500 Hz) all'orecchio sinistro, che era leggermente peggiorato rispetto ad esami audiometrici precedenti, nistagmo battente destro, indotto da vibrazioni, soglie nella norma delle VEMPs cervicali bilaterali (sin. 110 dB livello di pressione sonora (SPL), dest. 115 dB SPL). La risonanza magnetica cerebrale con contrasto, non rivelò lesioni. Un anno dopo, fu riportata ancora al nostro ospedale, lamentando un continuo senso di vertigine e di nausea, che erano iniziati all'improvviso, 2 giorni dopo di un volo internazionale. Sintomi uditivi quali acufene sinistro e senso di pienezza auricolare erano ugualmente presenti. L'anamnesi mostrò elementi interessanti, quali una forte intolleranza verso i suoni bassi e le vibrazioni, e grande fastidio quando incontrava sobbalzi nella strada (leggera oscillopsia). L'audiometria con toni puri, rivelò una leggera perdita di udito di frequenze miste (leggera perdita a 250 e 5500 Hz) a sin. E una leggera perdita sensoriale nell'orecchio destro. La videonistagmoscopia rivelò evidente nistagmo spontaneo battente a sinistra (fase veloce, vista dall'osservatore) accresciuta da una vibrazione bilaterale del mastoide, che vi aggiungeva una componente torsionale in senso orario... Vemp cervicali e peroculari per via aerea mostrarono una soglia abbassata a sinistra (100 dB SPL) contro la soglia a destra (132 dB SPL).

A questo punto un HRCT dell'osso temporale eseguito con uno scanner con velocità della luce multiporzionale Ge Medical systems (Buc, France), rivelò la presenza di SSCD a sinistra e a destra un sottilissimo strato di osso a coprire l'SSC (Fig. 1). Durante i primi 10 giorni, un esame vestibolare fu eseguito quotidianamente al capezzale dell'ammalata. Il nistagmo spontaneo sinistro, gradualmente iniziò ad abbassarsi, e sparì in circa un mese, mentre la componente torsionale e il nistagmo indotto dalla vibrazione, continuò assai più a lungo, (Approssimativamente 4 mesi). All'incirca 8 mesi dopo, ulteriori esami vestibolari, registrarono la totale assenza di nistagmo spontaneo, ma in seguito, la paziente ritornò lamentandosi di un leggero episodio vertiginoso, senza sintomi cocleari. Registrammo nistagmo battente spontaneo destro, immutato durante l'head pitch test, vibrazione mastoidea, lo scuotimento del capo. La occlusione TM SSC fu proposta, ma non accettata... Dopo 20 mesi dalla prima osservazione, la paziente è libera da sintomi vestibolari e senso di vertigine... Si è solo lamentata della perdita dell'udito all'orecchio sinistro.

### 4 Discussione

Un'idrope endolinfatica come conseguenza di una compressione del SSC del labirinto da parte di una prolassante dura in un grosso SSCD fu ipotizzata da Minoe e al [3] circa 10 anni fa. Altri autori hanno recentemente correlato la SSCD con la possibilità di idrope edolinfatica in 4 pazienti, senza del resto, esprimersi riguardo alla fisiopatologia di tale condizione. Nessuno di questi autori ha del resto riportato esami fatti al capezzale dei malati con video di nistagmoscopie fatte durante acuti attacchi vertiginosi su pazienti con sintomi simili alla M. di Menière. La paziente presa in esame precedentemente, era stata del resto diagnosticata come affetta da M. di Menière sinistra da altri otorinolaringoiatri.

Durante le crisi vertiginose, registrammo nistagmo spontaneo sinistro (che persistette diversi giorni.) e perdita di alcune frequenze uditive miste di tono basso.

Questa condizione potrebbe essere conforme con un attacco della Malattia di Menière in cui un breve nistagmo ipsilesionale può essere presente all'inizio. In questa paziente del resto, il nistagmo ipsilesionale spontaneo continuò ben più a lungo di poche ore, ma si prolungò per circa 1 mese. In aggiunta, la vibrazione mastoidea aveva generato componenti del nistagmo torsionali in senso orario/verticali battenti in alto. Questi importanti dati funzionali, suggerirono l'ipotesi di una SSCD sinistra, che fu in seguito confermata dalla VEMP e dal test CT. Approssimativamente 8 mesi dopo, registrammo una inversione della direzione del nistagmo (leggero nistagmo spontaneo a destra) e il benessere della nostra paziente... Similmente, nel nostro piccolo gruppo di pazienti con SSCD trattata mediante occlusione chirurgica (usando tecniche diverse), immediatamente dopo l'intervento, intensi sintomi vestibolari furono accompagnati da forte nistagmo spontaneo, diretto verso la parte che era stata operata, per poi subire un cambio di direzione alcuni giorni dopo. (Tavola 1) Fino a questo momento, numerose pubblicazioni hanno mostrato l'accertamento le funzioni vestibolari di pazienti con SSCD, sia prima che dopo l'occlusione chirurgica dell'SSC. Studi dei riflessi Vestibolo-oculari hanno dimostrato che l'occlusione produce una riduzione selettiva nella funzionalità del

canale operato ,mentre preserva abbastanza le normali funzionalità degli altri canali..[5] VEMP oculari e cervicali hanno dimostrato che l'occlusione chirurgica produce una normalizzazione della soglia potenziale [2] La semeiologia vestibolare non fu analizzata nemmeno dopo il primo periodo postoperativo..L'unica descrizione di nistagmo spontaneo orizzontale ipsilesionale,risultante da occlusione chirurgica TM di SSC fu compiuta per risolvere una SSC con un'intrattabile vertigine posizionale parossistica(BPPV) fu di Brantberg re Bergenius[6] che ipotizzarono uno stato irritativo nel canale semicircolare laterale sinistro..Il suo paziente mostrò senso di pienezza auricolare ipsilesionale durante la vertigine e una ridotta risposta energetica.Del resto non sappiamo se l'autore abbia considerato l'ipotesi di una SSCD nel caso riportato.L'occlusione naturale della SSC nella nostra paziente fu ipotizzata soprattutto grazie al picchietto del nistagmo durante l'attacco vertiginoso,più precisamente,nistagmo ipsilesionale..Al contrario,altri elementi semeiologici,come la componente torsionale nel nistagmo indotto dalla vibrazione,e i dati elettrofisiologici risultati dagli esami VEP ,suggerivano un "effetto terza finestra" attivo.Infatti noi ipotizzammo che l'occlusione naturale potesse essere temporanea o realizzata in solo 1 dei bracci dell'SSC ; Il canale membranoso può essere chiuso ,ma allo stesso tempo il canale osseo può essere aperto..L'analisi dei riflessi vestibulo-oculari con macchine fotografiche ad alta velocità,potranno presto essere utili nel confermare eventuali danni selettivi alla SSC. Benchè le prove accumulate durante questo studio siano state dedotte,suggeriscono sufficientemente che l'occlusione naturale può essere una condizione dinamica predisposta ad evocare sintomi cocleari e vestibolari,quali la malattia di Menière..Un ulteriore numero di pazienti con caratteristiche simili,potranno chiarire ulteriormente le cose..Raccomandiamo di seguire la situazione quotidianamente,usando il video nistagmoscopio per tutti i pazienti che hanno nistagmo ipsilesionale durante i loro attacchi vertiginosi,e eventualmente valutare il cambio di direzione e/o evocare possibili verticali/torsionali nistagmi indotti dalla vibrazione..Concludiamo proponendo l'inclusione dello studio del HRCT osso temporale completato da immagini riformattate,allineate al piano SSC ,nel protocollo diagnostico di tutti i pazienti affetti da M.di Menière ,o da sintomi simili a quelli di tale malattia..