

“LA FASE DI TUMARKIN”

G. AGUS, D. MARONGIU, G.P. DEMONTIS, R. CAMPUS

CAGLIARI

INTRODUZIONE

La " fase di Tumarkin " si riferisce a quel momento del decorso clinico, in genere rappresentato dalle fasi tardive, dell'evoluzione naturale della Malattia di Meniere (MdM) quale labirintopatia progressiva allorquando, ai classici sintomi espressione dell'interessamento della funzione cocleare (ipoacusia, acufene, fullness, diplacusia, fonofobia), vestibolare canalare (crisi di vertigine oggettiva rotatoria o soggettiva spontanea e prolungata, da decine di minuti fino a 12 ore) e maculare (instabilità posturale, disorientamento spaziale) si associno episodi critici di deficit posturale acuto che appaiono espressione di un meccanismo fisiopatologico interessante specificatamente, e con modalità accessionale, la funzione dei riflessi maculo-spinali ("crisi otolitiche" di Tumarkin). Tali manifestazioni vengono talvolta definite anche "drop attack vestibolare" in riferimento all'elemento semeiologico determinante rappresentato dall'improvvisa perdita del tono posturale antigravitazionale responsabile della conseguente caduta, con la quale si configura l'aspetto di maggiore gravità in relazione ai potenziali esiti traumatici. Il termine "drop attack" viene utilizzato per definire aspecificatamente un deficit posturale improvviso di varia patogenesi

(cardiogeno o neurogeno) che si manifesta con una perdita del tono antigravitazionale a carico degli arti inferiori che può associarsi ad una riduzione o ad una perdita completa transitoria dello stato di coscienza nell'ambito di un episodio sincopale o subsincopale mentre, viceversa, appare caratteristica del "drop attack" vestibolare la completa integrità del sensorio nei momenti precedenti e durante lo svolgersi dell'episodio critico (possibili sono, invece, perdite di coscienza conseguenti all'eventuale traumatismo). La perdita del tono posturale appare infatti l'elemento maggiormente caratterizzante, anche se non l'unico, del manifestarsi della crisi di Tumarkin, della quale sono state date numerose descrizioni. La descrizione tuttavia forse più espressiva e completa è quella data dallo stesso Tumarkin: "Il paziente stava seduto alla scrivania e parlava con un cliente....improvvisamente cadde a terra. Non aveva avuto vertigini, ne' perdita di coscienza ne' alcun altro sintomo. Tutto accadde come un fulmine a ciel sereno e fu immediatamente capace di affermare che stava bene e di rialzarsi ". Questa descrizione originaria ben dipinge il manifestarsi della crisi, sebbene in tempi successivi altri AA. abbiano messo in evidenza anche altri aspetti determinanti ed importanti ai fini di un adeguato inquadramento clinico.

Gli aspetti caratterizzanti della crisi descritti da Tumarkin appaiono tutt'ora attuali e definiti dalla subitaneità e dalla imprevedibilità del deficit posturale, dalla conseguente caduta a terra, dall'assenza di vertigini o di altri sintomi associati, dall'integrità del sensorio e dell'orientamento spazio-temporale. Tali caratteri appaiono indispensabili tutt'oggi per un corretto approccio clinico (d.d. specie con drop attack neurogeni e cardio-vascolari). Allo stesso Tumarkin va riconosciuto, oltre al merito della definizione semeiologica, anche il merito di

aver proposto una motivata interpretazione fisiopatologica dell'evento, correlandolo, quale conseguenza, con il coesistere di una maculopatia accessoriale nell'ambito della M.d.M. A tale condizione è riferibile l'improvvisa asimmetria dell'input tonico vestibolo-spinale sulla corrispondente muscolatura emisomatica antigravitazionale responsabile del deficit posturale. La letteratura scientifica successiva ha fatto proprie tali considerazioni e le ha estese nel considerare le "crisi otolitiche di Tumarkin" quale espressione di una variante di presentazione e di un definito momento dell'evolversi anatomo-clinico del decorso della M.d.M. (come elegantemente sistematizzato dalla stadiazione clinica proposta da P. Pagnini e dalla sua Scuola). Altri AA. hanno inoltre sottolineato aspetti aggiuntivi e di significato non trascurabile: la breve durata, la sensazione associata di sentirsi spinto o tirato violentemente in una definita direzione come dovuto all'intervento di una forza esterna, dall'assenza di sintomi neurologici, audiologici, vegetativi, visivi, cardiologici, premonitori o accompagnatori o successivi all'evento, dalla spontaneità della caduta (assenza di una accertabile causa provocante) e dal rapido recupero (secondi o minuti) dell'equilibrio posturale, dalla negatività dell'esame clinico neurologico. Altri AA. riportano, in un certo numero di P., la coesistenza di una improvvisa e illusoria sensazione di movimento dell'ambiente e/o di un'improvvisa ed illusoria sensazione di tilt dell'ambiente visivo associate alla caduta, direzionalmente e costantemente armoniche (opposte) rispetto alla direzione della caduta posturale e tali da configurare un comportamento prevedibile e stereotipato dell'evento in ogni singolo P.. Altri AA. riportano l'associazione con una sensazione di vertigine rotatoria o lineare oscillatoria. Da queste accurate descrizioni delle "crisi otolitiche", in P. affetti da M.d.M. definita, appare possibile identificare il realizzarsi di un deficit posturale improvviso con caduta

associato ad aspetti definiti e costanti che appaiono utili per ben caratterizzarlo e per sistematizzarlo sotto l'aspetto semeiologico: transitorietà, breve durata, spontaneità, imprevedibilità, assenza di elementi premonitori, rapida e completa risoluzione, assenza di esiti diretti o correlabili (a parte quelli conseguenti alla caduta), assenza di riduzione o di perdita di coscienza, assenza di sintomi associati. Tale costellazione di caratteri permette, una descrizione altamente definita dell'evento con importanti riflessi sotto l'aspetto della riconoscibilità e del conseguente inquadramento clinico e permette la possibilità di proporre suggerimenti circostanziati sotto l'aspetto di una possibile interpretazione patogenetica e fisiopatologica (sintomi maculari accessionali nella M.d.M.). Alla luce di ciò appare di importanza non trascurabile la riferita associazione con le sensazioni improvvise e direzionalmente definite di spinta o di accelerazione lineare, di tilt dell'ambiente visivo, di vertigine rotatoria o lineare. Tali caratteri permettono infatti di indirizzare l'attenzione non limitatamente verso i riflessi maculo-spinali (a cui ci si deve riferire per il deficit posturale) ma di estendere l'interesse clinico e fisiopatologico anche ad aspetti correlabili con la funzione dell'uscita maculo-oculare (contributo maculare alla stabilità oculo-cefalica) ed alla possibile coesistenza di un interessamento della funzione dei riflessi canalari. Alla luce di quanto esposto e dello stato attuale delle conoscenze, sembra possibile il poter affermare che le "crisi otolitiche" di Tumarkin siano espressione dell' interessamento delle strutture maculari nell'ambito della M.d.M., che la loro definizione, in riferimento all'interessamento di queste strutture, sia oltremodo giustificata e che, con tale definizione, si sottolinei la diversa genesi rispetto ad altre manifestazioni dal comportamento clinico simile ma significativamente espressione di altri meccanismi patogenetici e fisiopatologici ("drop attack"). Il termine "drop attack vestibolare" tenderebbe pertanto a

sottolineare aspetti semeiologici simili di manifestazioni fisiopatogeneticamente differenti .

Per ciò che attiene l'incidenza delle crisi di Tumarkin nella M.d.M. i dati disponibili in letteratura variano molto tra i vari AA.: si va da incidenza sconosciuta, a bassi valori non definiti come entità, a percentuali molto variabili che oscillano dal 6% al 72% e che risentono verosimilmente dei diversi criteri di selezione adottati dagli AA.. La presentazione temporale nel decorso della M.d.M. è riportato , da certi AA., indifferentemente in un momento precoce o tardivo mentre altri AA .la collocano nelle fasi tardive della M.d.M.: questo aspetto riveste significato rilevante in quanto correlabile con eventi fisiopatologici verificabili con maggiore probabilità in una labirintopatia idropica che abbia avuto il tempo di realizzare modificazioni anatomiche e strutturali delle formazioni maculari e pertanto potenzialmente determinanti per il verificarsi di una alterazione funzionale dei riflessi maculo-spinali tale da giustificare le modalità del manifestarsi del deficit posturale acuto caratterizzante la crisi di Tumarkin. L'età del paziente e della M.d.M. e la comorbilità con l'emicrania sembrano rivestire un ruolo importante: le crisi di Tumarkin risultano presentarsi con più frequenza nei P. oltre i 65 aa con una più alta prevalenza nella M.d.M. ad esordio ex novo rispetto alle forme risultanti da una riattivazione di una preesistente M.d.M esordita prima dei 65a. L'incidenza di emicrania in P. con drop attack (ma senza diagnosi di M.d.M.) risulterebbe particolarmente elevata e oltre la già elevata probabilità di questa comorbilità nella M.d.M. (45-55%) rispetto alla popolazione generale (10%).

CASISTICA E RISULTATI

Nel presente lavoro vengono riportate le osservazioni personali relative alla presenza /assenza di crisi posturali acute, manifestanti i caratteri descritti da Tumarkin, rilevate in un gruppo, randomizzato per momento di osservazione, di P. affetti da M.d.M. definita suddivisi in 2 sottogruppi: "Tumarkin positivi (T+) e " Tumarkin negativi" (T-), risultati rispettivamente positivi o negativi ad un'anamnesi mirata alla ricerca di manifestazioni che presentassero aspetti definiti riferibili a crisi di Tumarkin (episodi improvvisi ed imprevedibili di deficit posturale acuto spontaneo in ortostatismo determinanti caduta a terra). Veniva indagata con attenzione la associazione con: perdita di coscienza (p.d.c.), eventuali reliquati (compresi quelli conseguenti al trauma da caduta), coesistenza di sintomi associati (neurologici, cardiologici, visivi, audiologici), relazione temporale (precoce o tardiva) rispetto al decorso M.d.M., coesistenza di sensazione, associata al fenomeno critico posturale , di accelerazione e/o di spinta lineare (e sua direzione), coesistenza di tilt visivo e/ o di vertigine rotatoria (e sua durata) riferiti all'ambiente circostante. L'osservazione ha riguardato un gruppo di 26 P. con diagnosi di M.d.M. definita selezionati random (osservazione clinica condotta su casi clinici riferibili ad un periodo limitato e definito di tempo): 17 femmine e 9 maschi, suddivisi in 2 sottogruppi (19 P. "Tumarkin - " e 7 P. "tumarkin +"). L'analisi comparativa condotta sui due gruppi non ha rilevato aspetti di significatività relativamente a differenze riguardanti età media, minima e massima (61aa vs 58aa, 44aa vs 38aa, 75aa vs 81aa), rapporto tra sessi (13F/6M vs 4F/3M), durata media minima e massima del decorso della M.d.M. (15aa vs 19aa, 3aa vs 8aa, 35aa vs 40aa) e percentuale di P. con età superiore ai 65aa nei due gruppi. I dati relativi alla maggiore durata

media e minima della M.d.M., al più equilibrato rapporto tra i due sessi osservato nel gruppo T+ rispetto al gruppo T- e alla più numerosa presenza di soggetti di età superiore ai 65 aa osservata nel gruppo T+ , sebbene da ritenersi di un certo valore informativo, non assumono significatività statistica a causa del numero dei soggetti inclusi nell'osservazione . L' analisi degli aspetti più significativi, sul cui rilievo è stata impostata la presente ricerca, ha permesso di osservare: presenza di “crisi otolitiche” con i caratteri delle crisi di Tumarkin in 7 Pz (27% del totale), un numero limitato di " crisi otolitiche " (min 1, max 5) rilevate in ogni P., (eccettuata l'osservazione relativa ad un P., maschio di 81 aa) in cui gli episodi sono stati più numerosi (5), ed erano associati a p.d.c.), riferibili ad un meccanismo patogenetico non correlabile con la M.d.M. (drop attacks cardiogeni con p.d.c.), una durata estremamente breve del singolo episodio critico (1-2 sec), l'assenza di p.d.c.(con l'eccezione del P. citato), la presenza di esiti (in 2 P.) limitati alle conseguenze della caduta (1 frattura di spalla, 1 trauma cranico non commotivo), l'assenza di sintomi premonitori, associati o successivi, all'episodio critico (cardiologici, neurologici, audiologici o visivi), una relazione di presentazione temporale delle crisi, durante il decorso della M.d.M., uniformemente distribuita (precoce, media, tardiva), la coesistenza (in 4 P.), nell'episodio critico, di una sensazione soggettiva di spinta/accelerazione lineare (in 2 casi verso il basso, in 1 caso verso l'alto, in 1 caso verso sinistra), la presenza (in 1 P.) di una sensazione di tilt statico visivo dell'ambiente circostante (ipsilaterale alla direzione di caduta) e il rilievo di vertigine rotatoria spontanea in 5 P. (in 3 casi sincrona, in 2 casi tardiva rispetto alla crisi posturale).

DISCUSSIONE

L'osservazione dei dati clinici e le considerazioni proposte ricavabili dai lavori condotti dagli AA. che si sono occupati dell'argomento trattato e i dati ricavabili dalle osservazioni emerse nella presente ricerca permettono di mettere in rilievo che le manifestazioni di deficit posturale critico definibili come "crisi otolitiche di Tumarkin" o "drop attack vestibolari" si presentano, nei P. affetti da M.d.M., con più frequenza rispetto alla popolazione generale, che la M.d.M. appaia l'unica vestibolopatia (assieme alle manifestazioni vestibolari dell'emicrania) in cui questi fenomeni vengono osservati, che le "crisi otolitiche" subiscono una remissione stabile dopo terapia ablativa vestibolare e che pertanto si possa proporre un rapporto di relazione diretta tra la labirintopatia idropica della M.d.M. e le crisi otolitiche di Tumarkin, che il pattern sintomatologico mostri caratteristiche e modalità di manifestazione omogenee e sufficientemente definite per indicare una correlazione con una genesi maculare. Altri aspetti generali, relativi alla correlazione tra le "crisi otolitiche" e la M.d.M., indicano che le crisi siano più frequentemente osservabili nei P. di età superiore ai 65aa, che nei P. con M.d.M. oltre questa età, che presentano crisi otolitiche, l'incidenza di emicrania e di autoanticorpi sia inferiore e l'incidenza di cerebrovasculopatia sia superiore, rispetto ai P. che non hanno manifestato crisi otolitiche, che le crisi otolitiche abbiano una relazione maggiormente correlabile con la durata della M.d.M. (più che con l'età del P.) e allorquando la M.d.M. si manifesti de novo oltre i 65aa. Tutti questi elementi sembrano indicare che la M.d.M. rappresenti una condizione correlata e determinante per il manifestarsi delle crisi otolitiche, ma che anche altri elementi sia generali (età) sia potenzialmente rilevanti sotto l'aspetto di una coesistenza fisiopatologica (cerebrovasculopatia) possano

giocare un ruolo favorente.

in senso patogenetico e/o fisiopatologico.

La relazione con la MdM, quale condizione determinante la genesi delle crisi di Tumarkin, troverebbe adeguata giustificazione nella presenza di alterazioni strutturali e funzionali maculari secondarie ai ripetuti episodi idropici che caratterizzano la labirintopatia della MdM. Un apporto indiretto a questa interpretazione emergerebbe dall'osservazione relativa ad una maggiore incidenza delle crisi di Tumarkin nelle fasi tardive della MdM e nella MdM di lunga data, condizioni giustificanti una maggiore possibilità del realizzarsi di un danno maculare. Uno degli aspetti maggiormente distintivi e caratterizzanti le crisi di Tumarkin è rappresentato dall'assenza di riduzione o di perdita di coscienza nell'ambito dell'episodio critico. Questo aspetto permette di definire, già in ambito anamnestico, come il deficit posturale della crisi di Tumarkin sia difficilmente correlabile con meccanismi fisiopatologici interessanti primariamente le funzioni cardio-vascolari e neurologiche. Tali condizioni sono notoriamente responsabili, viceversa, di deficit posturali e cadute spontanee caratterizzate dalla coesistenza di una compromissione del sensorio. Altri elementi a favore di una interpretazione che preveda una genesi vestibolare periferica (labirintopatia) sono rappresentati dagli aspetti semeiologici che caratterizzano le crisi di Tumarkin, elementi indicativi quale espressione di un meccanismo interessante acutamente e unilateralmente i riflessi maculari e che mostrano stretta similitudine con altre condizioni cliniche nelle quali è evidente l'espressività delle funzioni maculari (fenomeno di Tullio osservabile in P. con o senza MdM) o dove le due manifestazioni (fenomeno di Tullio e crisi di Tumarkin) possono essere osservate nello stesso P.. Secondo l'interpretazione fisiopatogenetica proposta attualmente la crisi di Tumarkin troverebbe

giustificazione in eventi meccanici improvvisi (deformazione, spostamento, stiramento) interessanti le strutture maculari e/o saccolari o, direttamente, le stesse macule otolitiche. Tali eventi sarebbero responsabili della genesi di un'errata improvvisa informazione maculare ai nuclei vestibolari con conseguente inopportuna attivazione unilaterale dei riflessi maculo-spinali. Tale meccanismo sarebbe responsabile di un conseguente incorretto allineamento dell'asse corporeo verticale rispetto al vettore gravitazionale e della genesi della perdita dell'equilibrio posturale da cui deriverebbe la caduta.

Una tale modalità interpretativa apparirebbe più consona rispetto a quella che invece vede la crisi di Tumarkin quale espressione diretta dell'idrope labirintica: l'immediatezza, la breve durata, l'assenza di sintomi cocleari associati all'episodio critico si correlano con minor probabilità ad un episodio idropico considerabile quale evento scatenante primitivo e diretto. Appare inoltre di non secondaria importanza ricordare come l'emigrania rappresenti l'unica condizione nota, oltre la M.d.M., nella quale siano stati osservati e descritti episodi critici indistinguibili dalle "crisi otolitiche" di Tumarkin. Tale osservazione, a parte la possibile ed interessante correlazione con meccanismi che prevedano un danno utriculo-saculare diretto (vasospasmo, esiti fibrotici), riveste innegabile interesse in relazione alla elevata incidenza dell'emigrania nei soggetti affetti da M.d.M., e alla elevata incidenza di manifestazioni vertiginoso-posturali nei soggetti affetti da emigrania.

CONCLUSIONI

La " fase di Tumarkin" definisce quel momento del decorso della M.d.M. caratterizzato da episodi critici improvvisi di deficit posturale acuto e transitorio seguiti da caduta imprevista ed imprevedibile per il P. (drop attack). Tali

manifestazioni rivestono importanza in quanto potenzialmente responsabili di danni ed esiti traumatici anche significativi e devono pertanto essere considerate nella definizione clinica delle cadute spontanee ed improvvise . Le crisi appaiono caratterizzate, a differenza di altri tipi di drop attack di differente patogenesi (cardio-vascolare e neurogena) dalla mancata associazione con riduzione o perdita di coscienza e da una serie di aspetti temporali (rapidità di esordio, di durata e di risoluzione, assenza di sintomi associati extra-vestibolari) e semeiologici espressione di una asimmetria tonica maculo-spinale correlabile con una maculopatia associata alla [M.d.M. La](#) presenza di un deficit posturale acuto che si manifesta con le caratteristiche delle "crisi di Tumarkin" in un P. non affetto da sintomi correlabili con una labirintopatia idropica deve inoltre far considerare anche la possibilità di una modalità espressiva di una manifestazione emicranica.