

Chirurgia funzionale delle agenesie auricolari

E. Truy, T. Van den Abbeele

La chirurgia funzionale delle aplasie auricolari maggiori è una sfida chirurgica. Sono apparsi dei miglioramenti tecnici, ma non è possibile ottenere a colpo sicuro un risultato eccellente, anche per i pazienti perfettamente selezionati con una diagnostica per immagini. Questo tempo funzionale deve integrarsi a quello estetico riguardo al padiglione ed essere discusso con le alternative audioprotesiche.

© 2015 Elsevier Masson SAS. Tutti i diritti riservati.

Parole chiave: Sordità; Agenesia auricolare; Atresia auricolare; Chirurgia funzionale uditiva; Protesi uditive; Conduzione ossea; Osteointegrazione; Impianti uditivi attivi

Struttura dell'articolo

■ Introduzione	1
Richiami epidemiologici	1
■ Classificazioni descrittive	2
Malformazioni del padiglione	2
Malformazioni del condotto uditivo esterno	2
Malformazioni del condotto uditivo esterno e dell'orecchio medio	2
Malformazioni dell'orecchio medio	2
Malformazioni delle finestre rotonde e ovali	2
Malformazioni associate dell'orecchio interno	2
Altre anomalie	2
■ Classificazioni a scopo prognostico per la riabilitazione chirurgica	3
■ Indagini cliniche e audiometriche	3
■ Diagnostica per immagini	3
Tomodensitometria X	3
Risonanza magnetica	3
■ Chirurgia funzionale	3
Tecniche di chirurgia funzionale	3
Indicazioni ed età del momento della ricostruzione	7
■ Alternative protesiche alla chirurgia funzionale	8
Apparecchiatura in conduzione ossea con apparecchiatura esterna	8
Protesi con pilastro osteointegrato percutaneo	8
Protesi con vibratore osseo impiantato senza pilastro percutaneo	9
Protesi ad amplificazione per via cartilaginea	9
■ Conclusioni	9

■ Introduzione

La classificazione e la diagnosi delle malformazioni dell'orecchio sono molto migliorate in questi ultimi anni. Questo sviluppo è stato ampiamente favorito da quello della diagnostica per immagini morfologica della rocca. Anche le

terapie sono migliorate molto, integrando la ricostruzione estetica del padiglione auricolare con la riabilitazione funzionale. Quest'ultima fa ricorso a delle tecniche di chirurgia otologica funzionale o a delle tecniche di impianto uditivo. Le indicazioni procedono dall'analisi rigorosa delle strutture malformate, giustificando la descrizione minuziosa delle classificazioni in questo capitolo.

Richiami epidemiologici

Il 50% delle malformazioni della sfera oto-rino-laringoiatrica (ORL) interessa l'orecchio^[1]. L'incidenza delle malformazioni dell'orecchio è di 1 per 3 800 neonati^[2].

Le malformazioni possono interessare l'orecchio esterno, l'orecchio medio e/o l'orecchio interno, in diversi tipi di combinazioni. L'associazione malformazione dell'orecchio interno e malformazione dell'orecchio esterno o medio rappresenta l'11-30% dei casi^[3].

L'incidenza dell'atresia auricolare (atresia auris) è compresa tra 1 per 10 e 1 per 15 000 neonati^[4]. Nel 15-20% dei casi, questa malformazione è bilaterale.

La dispersione delle cifre segnalate dipende soprattutto dai criteri di selezione dei pazienti^[5], ma anche dai mezzi di valutazione delle malformazioni, a seconda che si utilizzino la TC e/o la RM.

Cause genetiche: il 30% è associato ad altri segni che portano a un'associazione sindromica, disostosi otofacciale (sindromi di Treacher-Collins o di Goldenhar), disostosi craniofacciale (sindrome di Crouzon o di Apert), disostosi otocervicale (sindrome di Klippel-Feil o di Wildervanck), disostosi otoscheletrica (sindrome di Albers-Schönberg), così come a delle lesioni cromosomiche (trisomie 13, 18 o 21) o sindrome 18-q^[6]. Esiste una frequenza molto grande di mutazioni spontanee, riguardanti diversi geni^[7-9].

Le cause acquisite derivano da lesioni esogene nel corso della gravidanza (cytomegalovirus [CMV], herpes simplex virus [HSV], malnutrizione, irradiazione del piccolo bacino, talidomide, citostatici, ecc.).

In molti casi, la causa rimane sconosciuta.

■ Classificazioni descrittive

Sono state proposte numerose classificazioni delle malformazioni dell'orecchio. Queste classificazioni devono contribuire a standardizzare la descrizione clinica e devono servire da base per una prognosi adeguata per eventuali misure terapeutiche, in particolare gli interventi funzionali di ricostruzione dell'orecchio medio e/o esterno. Queste classificazioni sono state migliorate molto grazie al ricorso alla diagnostica per immagini moderna, principalmente con la tomografia a emissione di positroni (PET) e, a volte, in maniera complementare con la risonanza magnetica (RM).

In maniera molto globale, esiste una correlazione tra il grado di malformazione dell'orecchio esterno e quello dell'orecchio medio, anche se non assoluta^[10]. Sono possibili delle associazioni con delle lesioni dell'orecchio interno.

Malformazioni del padiglione

La loro conoscenza è importante, anche in un'ottica di riabilitazione funzionale, in quanto queste malformazioni possono ridurre la capacità di indossare un ausilio uditivo tipo contornino dell'orecchio e in quanto il posizionamento di un neocondotto chirurgico deve essere concepito come prospettiva di un'otopoesi proposta per una malformazione maggiore del padiglione.

Classificazione di Weerda^[1]

Elaborata nel 2004, essa comprende:

- le displasie di grado 1; la maggior parte delle strutture dell'orecchio esterno resta riconoscibile;
- le malformazioni di grado 2, che sono di natura moderata (microtia di grado 2); alcune strutture dell'orecchio esterno sono riconoscibili;
- le displasie di grado 3, che sono delle malformazioni gravi descritte come delle microtie di grado 3 comprendenti l'antotia.

Orecchie a cornetta

Esse sono state descritte da Tanzer nel 1975^[11], poi da Weerda nel 2004^[1]:

- tipo 1, con una piccola deformazione che colpisce unicamente l'elice;
- tipo 2: sono coinvolti l'elice e l'antelice, così come la sua crus e lo scapha;
- tipo 3, con una deformazione grave; vi è un sottosviluppo estremamente marcato della parte superiore della pina con uno strapiombo estremamente marcato delle parti superiori del padiglione e un deficit considerevole di altezza e di larghezza dell'orecchio; ciò è associato molto frequentemente a una distopia dei condotti uditivi esterni e, addirittura, a un'atresia di questi ultimi.

Malformazioni del condotto uditivo esterno

Duplicazioni del condotto uditivo esterno

Il tipo I è una duplicazione del condotto uditivo esterno rivestita da epidermide con degli orifizi malformativi frequentemente situati in posizione postauricolare.

Il tipo II costituisce una vera duplicazione del condotto uditivo esterno e termina a fondo cieco nella regione di transizione tra il condotto uditivo cartilagineo e il condotto uditivo osseo.



Malformazioni del condotto uditivo esterno

Queste malformazioni secondo Weerda^[1] sono classificate:

- in tipo A, con un condotto uditivo esterno stretto ricoperto da una cute intatta;
- in tipo B, con uno sviluppo parziale dei condotti uditivi esterni e un'imperfazione ossea nella parte mediale;
- in tipo C, comprendente un'atresia ossea completa dei condotti uditivi esterni.

Questi due tipi definiscono l'atresia auricolare nel senso proprio del termine.

Malformazioni del condotto uditivo esterno e dell'orecchio medio

Lo sviluppo concomitante dell'orecchio medio e del padiglione porta a delle classificazioni che prendono in considerazione le loro malformazioni combinate. Sono descritti tre gradi di gravità^[12]:

- nel primo grado, esistono delle malformazioni moderate del condotto uditivo esterno e una cavità del cavo timpanico normale o lievemente ipoplasica, alcune deformità ossiccolari e una mastoide relativamente areata;
- il secondo grado è intermedio e comprende un condotto uditivo esterno cieco o assente, un cavo timpanico ridotto, delle malformazioni ossiccolari molto spesso associate e una pneumatizzazione mastoidea ridotta;
- nel terzo grado, vi sono delle malformazioni gravi, con un condotto uditivo esterno assente, un orecchio medio ipoplasico, degli ossicini deformati molto gravemente e un'inibizione totale o quasi totale della pneumatizzazione mastoidea.

Queste malformazioni sono, a volte, associate a un decorso anormale del tragitto intrapetroso del nervo faciale, soprattutto nelle lesioni di secondo e terzo grado^[13].

Malformazioni dell'orecchio medio

Sono descritti tre gradi di gravità delle malformazioni ossiccolari isolate^[14]:

- le malformazioni lievi molto frequentemente riscontrate con delle cavità timpaniche normali;
- le malformazioni moderate, in cui esiste un'ipoplasia della cavità timpanica con degli ossicini rudimentali;
- le malformazioni gravi associate frequentemente a un cavo timpanico molto aplasico o virtuale.

Queste malformazioni dell'orecchio medio possono essere associate in maniera concomitante a una malformazione dell'orecchio interno (nel 10-47% dei casi), soprattutto quando esiste una microtia^[14].

Il martello è l'ossicino meno coinvolto nelle malformazioni isolate dell'orecchio medio (malformazioni del manubrio, ipoplasia della testa, fissazione nel recesso epitimpanico, anomalia dell'articolazione incudomalleolare)^[14].

Le malformazioni dell'incudine sono dominate da un'assenza o da un'ipoplasia del processo lungo coesistente con una mancanza di articolazione incudostapedia. Meno frequentemente, esiste un'anomalia di posizione dell'apofisi lunga, mentre un'aplasia completa dell'incudine è più rara. A volte, è descritta la fissazione epitimpanica.

L'incudine e il martello appaiono molto frequentemente fusi in un conglomerato ossicolare^[15].

Le malformazioni della staffa sono frequenti (assenza, malformazione della sovrastruttura dell'arcata stapedia, malformazioni dell'arcata stapedia, sostituzione della staffa con una massa ossea o una massa fibrotica tra i suoi rami, malformazioni della platina). È, allora, frequentemente associato un tragitto aberrante del nervo faciale (deiscenza del canale di Falloppio, spostamento inferiore del tragitto nel segmento timpanico, copertura della finestra ovale)^[14].

Malformazioni delle finestre rotonde e ovali

Le agenesie delle finestre ovali o rotonde sono rare.

Malformazioni associate dell'orecchio interno

Esistono delle malformazioni dell'orecchio interno associate alle lesioni dell'orecchio esterno e/o medio. Noi citeremo tre classificazioni, Jackler et al.^[16] e Jackler e De La Cruz^[15], estesa e modificata da Marangos^[17] e da Sennaroglu e Saatci^[18].

Altre anomalie

Sono rilevate altre anomalie:

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4109589>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4109589>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)