



Frontiera ORL

Periodico di Otorinolaringologia e Patologia Cervico Facciale

Distribuzione gratuita - Anno I, N. 0 - giugno-agosto 2010

Editoriale



FrontieraORL, fondata e registrata nell'anno 2010, si rivolge al medico che non vuole smettere di farsi domande, racco-

gliere dati e fare ricerca, con il sincero intento di capire e migliorarsi.

L'idea di creare una rivista periodica di Otorinolaringoiatria e Patologia Cervico Facciale nasce dall'esigenza di dare risalto a casi medico-scientifici di particolare rilevanza, la cui condivisione tra gli specialisti divenga occasione costante di confronto sui progressi compiuti nel settore, sulle acquisizioni più recenti in termini di diagnosi e sulla cura delle varie patologie, nel rispetto degli standard di qualità che da sempre contraddistinguono questa branca della medicina. Creare uno strumento di dialogo dinamico tra gli specialisti vuol dire condividere esperienze e progetti, favorendo livelli assistenziali di eccellenza in favore dei pazienti. Pubblicheremo, infatti, i lavori di colleghi, ospedalieri ed universitari, abituati a lavorare in trincea, dando spazio soprattutto ai casi di interesse scientifico.

La rivista non trascurerà le informazioni pratiche e le indicazioni terapeutiche direttamente utilizzabili nella prassi quotidiana e il materiale pubblicato sarà corredato da una completa iconografia.

Un impegno possiamo assumerlo

fin d'ora: a breve, la rivista potrà essere letta integralmente anche on-line, con aggiornamenti a cura della redazione e del nostro Comitato scientifico.

"Frontiera ORL" non vuole essere una pubblicazione di nicchia, ma vuole trattare gli argomenti con chiarezza, rifuggendo da un gergo troppo specialistico, compreso solo dagli addetti ai lavori. Rubriche ed articoli di attualità arricchiranno la rivista, anche attraverso il "recupero" di notizie spesso dimenticate dalle organizzazioni nazionali.

"Frontiera ORL" è una rivista trimestrale, regolarmente registrata, che già da questo primo numero vuole rivendicare la propria vocazione nazionale prevedendo, "senza frontiere", il contributo scientifico di colleghi di tutte le regioni, in uno spirito di aperto confronto e senza condizionamenti: per una libera informazione medica.

Un saluto affettuoso ai miei maestri Giacomo David, Mario D'Anna e Millo Achille Beltrame; ai miei collaboratori, a tutto il personale medico, paramedico e amministrativo. Un ringraziamento va ai direttori degli Ospedali di Caserta e Maddaloni con cui ho avuto il piacere di lavorare. Un sentito saluto al Vescovo Raffaele Nogaro e a don Stefano che mi hanno sostenuto durante il mio cammino professionale ed umano.

Ortensio Marotta
Direttore editoriale

Intervista a Millo Achille Beltrame*



«Frontiera ORL è un'ottima iniziativa soprattutto se vista come apprendimento continuo, sia per chi pubblica che per chi

legge».

È quanto sostiene il dottor Millo Achille Beltrame direttore dell'Otorinolaringoiatria dell'Ospedale "S. Maria del Carmine" di Rovereto.

«Con l'Otorinolaringologia e Patologia Cervico Facciale – sottolinea – si intrecciano, infatti, molte altre discipline della medicina: allergologia, neurologia, neurochirurgia, endocrinologia, pediatria, chirurgia toracica, chirurgia plastica, maxillo facciale e oculistica. Ritengo che tutte queste discipline potrebbero, di volta in volta, trovare nella rivista un buon concime per rendere fertile il terreno dove operano i vari specialisti».

Dottor Beltrame, che obiettivi la rivista dovrebbe porsi?

«Gli obiettivi, come sottinteso dal titolo "Frontiera", non vanno intesi come un "terreno di guerra attiva" tra medico e paziente, bensì con la malattia che tutti i giorni dobbiamo affrontare concentrati e preparati. La rivista dovrebbe fornirci le conoscenze aggiornate che sono le munizioni efficaci. Il paziente deve avere oggi di fronte (di nuovo il termine frontiera), in qualsiasi ambulatorio ed in qualsiasi ospedale di tutto il →



territorio nazionale, un medico scrupoloso nella diagnosi, caparbio nella ricerca della malattia e dei suoi risvolti evolutivi, e conoscitore degli ultimi protocolli di terapia sia questa chirurgica o medica».

Che impatto positivo e quali consensi "Frontiera ORL" potrà avere sugli specialisti del settore?

«Il lavoro prodotto dovrebbe avere rilevanza molto pratica. Deve insegnare il percorso migliore per una buona e rapida diagnosi per il paziente. Illustrare le "mappe" da seguire affinché la strada intrapresa sia sempre quella giusta. Insomma, una rivista rivolta allo specialista di campagna come a quello di città. L'obiettivo dovrebbe essere quello di unirli in un grande forum dove poter evidenziare i successi ma soprattutto i nostri involontari errori, per evitare che gli altri li facciano».

** Direttore dell'UOC di Otorinolaringoiatria, Ospedale "S. Maria del Carmine", Rovereto*



Editoriale



La comunicazione per la salute è uno strumento strategico e innovativo che, utilizzato propriamente, consente ai professionisti di costruire stra-

tegie integrate ed efficaci nel migliorare la salute della popolazione. Per Frontiera ORL condivisione è la parola d'ordine. Condivisione di esperienze, di approcci terapeutici, delle nuove più moderne tecnologie. La rivista, nata in Campania e diffusa su territorio nazionale e internazionale, coglie totalmente queste istanze: se da un lato vuole diventare una fiorente occasione di scambio e aggiornamento tra gli addetti ai lavori, dall'altro intende promuovere la salute individuale e collettiva al di là delle frontiere territoriali.

Frontiera ORL è uno spazio non regolato dal mercato e siamo fieri di affermarlo. Trattandosi di un free press

Primo impianto cocleare

19 dicembre 1997

Azienda Ospedaliera "Sant'Anna e San Sebastiano" di Caserta

Equipe: F. Bonfioli, R. Marcuccio, F. Cincotti, O. Marotta, M.A. Beltrame, P. Carideo, L. Pedrotti, B. Pedò, P. Perrota

In questo numero

Meningite otogena in pazienti con ernia meningocerebellare in mastoide. Descrizione di tre casi clinici

G.N. Frau, F. Bonfioli, M. A. Beltrame 3

Trattamento endoscopico trans nasale di un mucopiocele fronto-etmoidale

D. Destito, A. Viscomi, A. Florio 6

Traumi acuti laringo-tracheali

A. Mastella, G. Gambardella, L. Mosillo, L. Stanzione 9

L'impiego dell'intubazione submentale in chirurgia ortognatica associata alla chirurgia dei contorni. Possibilità di "one step surgery"

G. Coscia, V. Santoro, C. Pirozzi, F. Peluso 12

Case report: Impianto Cocleare

in un paziente affetto da Sindrome di Leopard

O. Marotta, F. Catapano, C. Crisci, C. Di Meo, M. Cocchiarella, P. Manni, A. Tramontano, F. Cincotti, L. Belloni 14

Difficoltà di decodificazione a livello centrale: esperienze su un caso di sordità con turbe neuro psichiatriche associate

R. Falanga, M. Minasi, M. E. Mannarino, V. Landi, I. D'Errico 17

prescindiamo dai risultati commerciali e dalle convenienze imprenditoriali, piuttosto siamo impegnati a costruire qualcosa. Come curatrice della pubblicazione ringrazio Ortensio Marotta editore e direttore della rivista per aver condiviso con me un progetto così ben strutturato, che vuol essere una proposta di formazione, una interazione tra la pratica di ciascun professionista, per ribadire che l'aggiornamento in medicina è un presupposto prezioso.

*Loredana Guida
Direttore responsabile*



Periodico trimestrale
rivolto alla classe medica

Direttore editoriale
Ortensio Marotta

Direttore responsabile
Loredana Guida

Hanno partecipato a questo numero

G.N. Frau, F. Bonfioli, M.A. Beltrame, D. Destito, A. Viscomi, A. Florio, A. Mastella, G. Gambardella, L. Mosillo, L. Stanzione, G. Coscia, V. Santoro, C. Pirozzi, F. Peluso, O. Marotta, F. Catapano, C. Crisci, C. Di Meo, M. Cocchiarella, P. Manni, A. Tramontano, F. Cincotti, L. Belloni, R. Falanga, M. Minasi, M.E. Mannarino, V. Landi, I. D'Errico

Redazione
Via Palasciano, Caserta

Dialogo con i lettori

Ortensio Marotta
ortensio.marotta@alice.it
339.6681530
Direttore UOC di
Otorinolaringoiatria,
AORN "S. Anna e S. Sebastiano",
Caserta

Progetto grafico
Francesco Francese

Realizzazione Editoriale



guidalor@gmail.com
328.3090442

Anno I, N. 0
giugno/agosto 2010
in attesa di registrazione

Per informazioni sul materiale
pubblicato la nostra email è:
frontieraorl@gmail.com



Meningite otogena in pazienti con ernia meningo-cerebellare in mastoide. Descrizione di tre casi clinici

G.N. Frau, F. Bonfioli, M.A. Beltrame

Ospedale “S. Maria del Carmine”, Rovereto
UOC di Otorinolaringoiatria

Introduzione

La meningite otogena da ernia meningo-cerebellare (EMC) spontanea o iatrogena nell'osso temporale è una condizione morbosa rara ma potenzialmente letale che può richiedere un trattamento chirurgico immediato. Essa si determina per la presenza di un difetto osseo della rocca petrosa localizzato nella fossa cranica posteriore con erniazione di tessuto cerebellare in mastoide. Non sempre la diagnosi è posta preoperatoriamente, nei casi di ernia spontanea è infatti necessario un elevato indice di sospetto per richiamare l'attenzione su alcuni segni radiologici talora sfumati presenti nella TC cerebrale o della rocca petrosa eseguita in fase acuta. Nelle forme iatrogene il sospetto di un collegamento tra precedenti interventi sull'osso temporale e meningite dovrebbe essere più intuibile, ma spesso gli specialisti cui afferisce e viene trattato il paziente non sono specialisti ORL.

Casi clinici

Una paziente di 77 anni viene accompagnata il 15.04.09 nel pronto soccorso di un ospedale vicino per un episodio sincope con perdita degli sfinteri. La paziente si presenta febbrile, rallentata e soporosa, pur in assenza di deficit neurologici (in particolare non rigor). Tra gli esami ematochimici si rilevano 23000 bianchi e una PCR di 25. In anamnesi si descrive una cardiopatia ischemica ipertensiva, con pregresso IMA nel 2002 ed un intervento cardiocirurgico di bypass aorto-coronarico; artroprotesi d'anca nel 2002; la paziente non presenta allergie a farmaci e le abitudini di vita sono regolari

per l'età. Si esegue una TC cerebrale che viene refertata negativa -Fig.1- (in effetti si vede già l'ernia meningo-encefalica nell'orecchio medio a sinistra, che però è ben aereato). La paziente viene dimessa con netto miglioramento delle condizioni generali con ciproxin. Il 24/04/09 viene accompagnata di nuovo presso il reparto di medicina dove si rileva sopore importante, febbre, leucocitosi e lieve otalgia sinistra. L'otorino di turno rileva una miringite bollosa-emorragica sinistra. Una nuova TAC cerebrale rileva: rocca opacata e pneumoencefalo in fossa cranica posteriore sinistra e deiscenza ossea della fossa posteriore -Fig.2- (quest'ultima non refertata né vista inizialmente dall'otorino di turno). L'otorino chiede una TC rocche che, per errore nell'angolazione delle sezioni rende non visibile la soluzione di continuo della fossa posteriore -Fig.3-. Si fa diagnosi di meningite otogena. Alla visita neurologica non segni di meningismo. Liquor torbido (leucocitosi 19 bianchi PCR 152). Viene eseguita una mastoideotomia e posizionato un DTT. L'agente etiologico isolato è il pneumococco. Trattamento antibiotico. Il 26/5/09 esegue TAC di controllo della rocca e si vede bene la soluzione di continuo nella fossa posteriore non inclusa nelle sezioni della prima TC rocche petrose e non refertata ma visibile nella prima TC cerebrale -Fig.4-. Si esegue intervento di riduzione dell'ernia e chiusura della fistola per via mastoidea tramite chiusura del difetto con fascia temporale e oblitterazione della mastoide con grasso addominale -Fig.5 e 6-. Fascia temporale e colla di fibrina vengono usate per chiudere l'antro mastoideo e separare la mastoide oblitterata dall'orecchio medio. A tutt'oggi la paziente sta bene e il suo udito è rimasto invariato -Fig.7-



Fig.1 TC cerebrale primo ricovero 1- Indicata dalla freccia si vede l'ernia cerebellare



Fig.2 TC cerebrale primo ricovero 2, pneumoencefalo in fossa cranica posteriore sinistra -freccia curva- e deiscenza ossea della fossa posteriore -freccia retta-

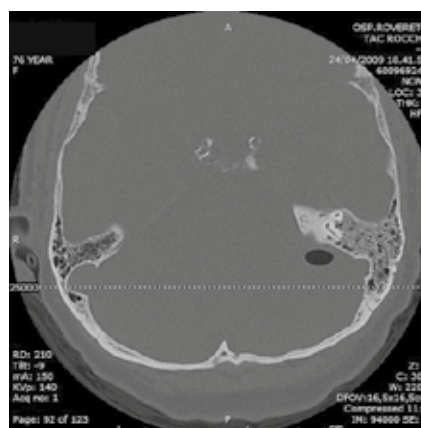


Fig.3 Prima TC rocche



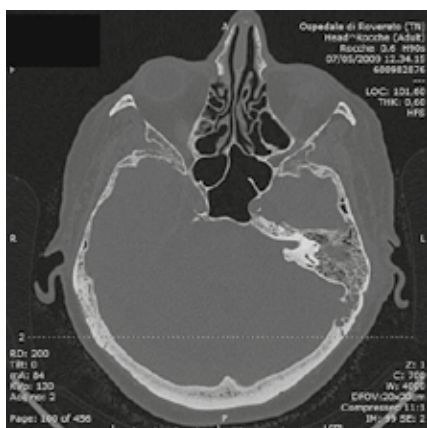


Fig.4 TC post 1 intervento



Fig.5 Ernia indicata dallo strumento



Fig.6 Obliterazione della cavità con grasso addominale

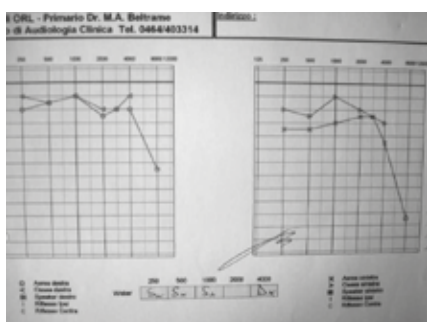


Fig.7 Buon Udito (minima ipoacusia transmissiva sinistra) e assenza di segni vestibolari spontanei!

Il secondo caso è quello di un paziente di 67 anni allergico a cefalosporine e penicilline, iperteso in trattamento si presenta in pronto soccorso il 25/09/09 lamentando vertigini e febbre alta. Da circa 7 giorni lamenta

rialzo febbrile e otalgia destra, in concomitanza con un raffreddore. Il medico, conoscendo la sua allergia agli antibiotici non ne ha prescritti, per cui non fa alcuna terapia a parte aerosol con steroidi. La moglie ha notato che da 3 giorni è particolarmente soporoso. Lamenta inoltre un marcato deficit uditivo a destra, che gli viene spiegato dal curante come esito dell'otite media acuta. Visita neurologica: soggetto vigile, rallentato ma collaborante, orientato T/S, fasico, non deficit focali S/M, Rigor e Lasegue negativi

Visita ORL: otite media acuta destra, con quadro timpanico di miringite bollosa-emorragica, Ny spontaneo di II grado a sinistra con caduta armonica a destra in quadro di sindrome cocleo-vestibolare deficitaria acuta destra. All'esame audiometrico si evidenzia ipoacusia mista profonda destra -Fig.8-. Netto il sopore, benché orientato nel tempo e spazio: si ricovera.

TAC cerebrale e rocche: pneumoencefalo, con deiscenza della parete posteriore delle rocche, bilaterale, con rocca opacata a destra -Fig.9-. Il liquor appare torbido, 1580 elementi/microl (70% polimorfo nucleati), gliocorrachia (67 mg/dL) e proteinorachia (139 mg/dL) all'esame microscopico diretto si evidenzia qualche cocco, ma in coltura nulla. Ricerca antigeni liberi nel liquor negativa. Si inizia una terapia con linezolid, vancomicina e tavanic. Il 25.09.09 intervento di mastoidectomia e chiusura della fistola cerebrale + DTT. Il 09.24.11.09 viene operato l'altro lato.

Il paziente attualmente sta bene e l'udito è rimasto invariato dopo i due interventi.

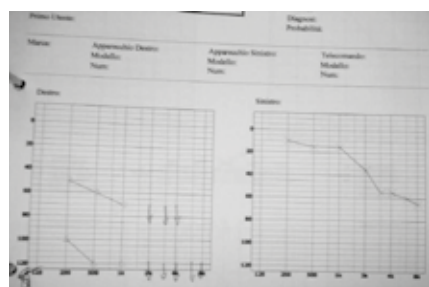


Fig.8 Audiogramma: Ipoacusia mista profonda destra

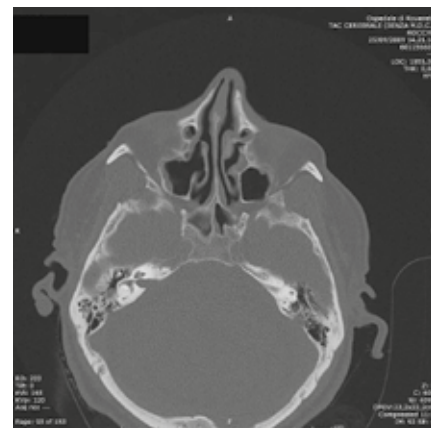


Fig.9 Deiscenza della parete posteriore della rocca bilaterale indicata dalle frecce

Il terzo paziente è un giovane di 34 anni ricoverato lo scorso marzo 2010. Nei 10 mesi precedenti il ricovero il paziente è stato trattato altrove per 3 episodi di meningite.

Negli anni 2005, 2007 e 2008 altri episodi di otalgia sn "cefalea" e dolore cervicale subito trattati con terapia antibiotica. 13 anni prima intervento di asportazione di neurinoma dell'acustico sinistro per via retrosigmoidica in altra sede. Il paziente presenta anacusia sinistra e paresi facciale sinistra.

La TC preoperatoria evidenzia ampia erosione ossea post-chirurgica della fossa posteriore sinistra (Fig.10)

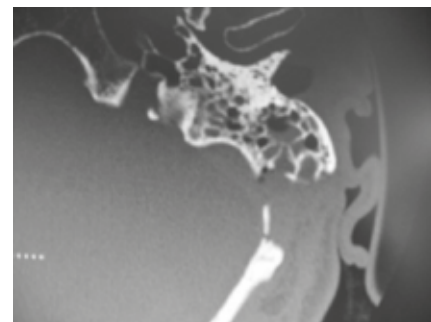


Fig.10 TC assiale la freccia indica ampia erosione ossea post-chirurgica della fossa posteriore sinistra

Il paziente viene operato di petrosectomia subtotale sinistra con chiusura della tuba di Eustachio e chiusura a "cul di sacco" del condotto uditivo esterno.

A tutt'oggi il paziente sta bene e non ha avuto alcun episodio meningitico.



Discussione

Nella prima paziente la diagnosi di meningite otogena è stata posta in ritardo e l'EMC evidenziata solamente alla TC rocche di controllo eseguita dopo l'intervento di mastoidectomia. L'EMC era in effetti già visibile alla prima TC cerebrale ma chi a esaminato l'esame vedendo una rocca ben pneumatizzata e aerata non si è soffermato in un'analisi più dettagliata. La successiva TC rocche mancava delle sezioni più basse che avrebbero permesso di evidenziare la comunicazione tra fossa posteriore e mastoide per cui la diagnosi è stata completata solo con la TC rocche di controllo e in quell'occasione è stato programmato l'intervento di chiusura della zona erniata. Nel secondo paziente, anche grazie all'esperienza maturata con la prima, la diagnosi è stata più rapida. La peculiarità di questo paziente è che presentava un'erniazione bilaterale e simmetrica come posizione ma, ironia del destino, di dimensioni maggiori nel lato sano. Anch'esso, per questa di versa motivazione, ha dovuto sottoporsi a due interventi successivi. Nel terzo paziente il sospetto diagnostico avrebbe dovuto essere più chiaro ma, di fatto, ci sono voluti 5 anni tra il primo episodio meningitico e la diagnosi. Tra le cause di meningite otogena l'ernia meningoencefalica spontanea della rocca petrosa posteriore è alquanto infrequente (1). Si tratta di una patologia insidiosa che non dà segni se fino a quando si verifica un episodio di otomastoidite che porta l'infezione a contatto con il tes-

suto erniato. Raramente è presente un versamento nell'orecchio medio e in mastoide. La diagnosi radiologica di EMC è più difficile dell'ernia meningo-encefalica nell'orecchio medio in quanto più difficilmente il radiologo si concentra sulla fossa posteriore, ne consegue che spesso la diagnosi in fase acuta si basa su segni indiretti come il pneumoencefalo. La tomografia computerizzata della rocca petrosa permette di vedere il difetto osseo mentre alla RM cerebrale l'EMC appare come una massa che non prende il mezzo di contrasto, isointensa al tessuto encefalico cerebrale. Tra le cause ipotizzate si considerano i difetti ossei congeniti della fossa posteriore e l'aumento della pressione endocranica. Sebbene la percentuale di sopravvivenza alla meningite otogena subito dopo l'introduzione degli antibiotici sia passata dal 10.6% al 85.7% (2), la mortalità rimane comunque ancora oggi significativa. Nei casi di comunicazione post-chirurgica tra spazi liquorali e rocca petrosa la conoscenza anamnestica del precedente intervento dovrebbe suonare come un campanello d'allarme a ricercare nella sede del pregresso intervento la fistola liquorale. In conclusione è necessario un alto indice di sospetto per porre la diagnosi di ernia meningoencefalica in pazienti che si presentano con una complicanza intracranica dell'otite media acuta e ancora più difficile identificarle in pazienti asintomatici esaminati radiologicamente per cause diverse.

Bibliografia

- 1) Sanna M., Fois P., Russo A., Falcioni M. Management of meningoencephalic herniation of the temporal bone: Personal experience and literature review. *Laryngoscope*. 2009 Aug;119(8):1579-85.
- 2) House HP. Otitis media comparative study of results obtained in therapy before and after introduction of sulfonamide compounds. *Arch Otolaryngol* 1946;43:371-8

**Da 60 anni
aiutiamo
le persone
a vivere
meglio.**


CENTRO RICERCHE E STUDI AMPLIFON
www.crsamplifon.com


www.amplifon.it

Trattamento endoscopico trans nasale di un mucopiocele fronto-etmoidale

D. Destito, A. Viscomi, A. Florio

Ospedale “Pugliese-Ciaccio”, Catanzaro
UOC di Otorinolaringoiatria e Chirurgia Cervico Facciale

Abstract

Questo articolo illustra un case report di un mucopiocele frontoetmoidale a sinistra in una donna di 73 anni, trattata con approccio endoscopico transnasale. Il follow-up ad un anno ha mostrato l'ostio frontale pervio e la paziente non ha avuto ricorrenza di malattia.

Introduzione

Il mucocoele è una rara formazione cistica più o meno voluminosa dei seni paranasali rivestito da un epitelio respiratorio, senza connessione con le cavità naso-sinusalì, il cui contenuto liquido corrisponde in parte alle secrezioni degli elementi ghiandolari presenti nella mucosa che riveste il seno. I seni paranasali coinvolti sono il frontale, l'etmoide, lo sfenoide ed il mascellare, in ordine di frequenza decrescente. Il mucocoele normalmente ha una crescita lenta e può espandersi dopo molti anni anche senza dare sintomatologia. Il mucocoele etmoidale si sviluppa spesso nella regione etmoidale anteriore e può dare proptosi, diplopia o un disturbo dell'adattamento dovuto alla dislocazione del bulbo oculare lateralmente o in basso. I mucoceli dell'etmoide posteriore possono erroneamente essere considerati neoplasie sfenoidali poiché coinvolgono l'apice dell'orbita e causano riduzione del visus per compressione del nervo ottico.

Case-report

Una donna di 70 anni giungeva alla nostra osservazione lamentando cefalea e sensazione di disequilibrio, ostruzione respiratoria nasale monolaterale, dolore orbitario, proptosi, a sinistra, diplopia ed anosmia. La donna inoltre riferiva di soffrire

già da circa 6 mesi della sopradescritta sintomatologia, per la quale aveva consultato uno specialista oculista ed un neurologo, i quali avevano rilevato un'anomalia del campo visivo per cui consigliavano di effettuare una TC cerebrale. L'esame obiettivo rilevava una dislocazione laterale ed inferiore e una tumefazione del bulbo oculare a sinistra, con limitazione dei movimenti dell'occhio.

L'endoscopia nasale mostrava una neoformazione polipoide che occupava il meato medio a sinistra e dislocazione del turbinato medio con blocco del complesso ostio-meatale omolaterale. La neoformazione polipoide appariva irregolare, a superficie disomogenea e prevalentemente di consistenza solida (Fig. 1).



Fig.1 Massa che occupa il complesso osteomeatale di sinistra

La TC rilevava un completo opacamento del seno frontale, dell'etmoide anteriore e posteriore a sinistra. Le dimensioni della neoformazione erano di circa 4.5x3.5x4 cm. La massa aveva eroso il pavimento orbitario sinistro e dislocato il globo lateralmente, inferiormente ed anteriormente (Fig. 2).

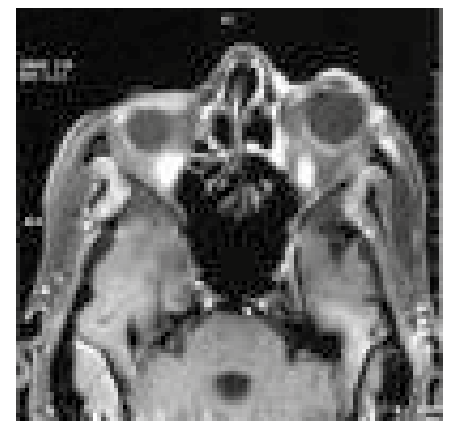
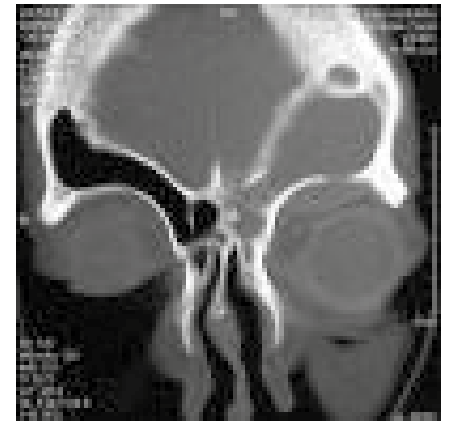


Fig.2 Scansione TC assiale e coronale con m.d.c. pre-operatoria raffigurante il mucocoele

La paziente è stata sottoposta a procedura chirurgica endoscopica. Per asportare la neoformazione polipoide è stata effettuata una etmoidectomia anteriore e posteriore con antrostomia

mia media. Veniva quindi visualizzato il recesso frontale con l'ostio. Si procedeva alla marsupializzazione del mucopiocele ed il materiale operatorio veniva inviato separatamente all'esame istologico e microbiologico. I risultati istopatologici hanno mostrato uno strato interno a rivestimento epiteliale della massa; i test microbiologici sono risultati negativi. Il decorso post-operatorio è stato regolare con stamponamento di Mero-cel a sinistra nella seconda giornata e dimissione della paziente nella terza giornata. Successivamente la paziente è stata sottoposta a follow-up endoscopici ad uno, tre e sei mesi ed infine ad un anno, con evidenza di pervietà dell'ostio frontale e di una buona ri-epitelizzazione della neocavità etmoidale in assenza di sinechie (Fig. 3).



Fig.3 Controllo videorinoscopico ad 1 anno con ostio frontale pervio

La paziente ha inoltre avuto regressione della sintomatologia oculare e visiva lamentata all'ingresso. Ad un anno veniva ripetuta la TC coronale ed assiale del massiccio facciale che ha mostrato assenza di patologia nei seni paranasali (Fig. 4).

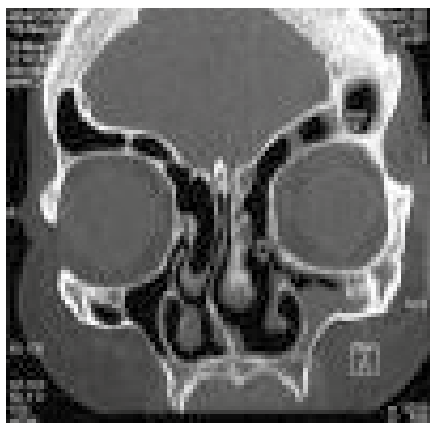


Fig.4 Scansione TC coronale dopo 1 anno, che dimostra la pervietà dell'ostio

Discussione

Il mucocoele può presentarsi come lesione primitiva; in questi casi è considerata una cisti da ritenzione mucosa con possibilità di sovra infezione, mucopiocele. Queste possono essere causate da altre condizioni come ostruzione cronica degli osti dei seni, infiammazioni della mucosa, pregressi interventi chirurgici, lesioni benigne e maligne, infezioni croniche, stati allergici ed infine traumi. Spesso sono asintomatici, manifestandosi a volte con cefalea, dolore e pressione facciale, ostruzione nasale, diplopia e proptosi. I sintomi oculari sono dovuti alla dislocazione del globo ed alla compressione del nervo ottico dovuti all'effetto massa, con limitazione dei movimenti dell'occhio ed alterazione del visus. I mucoceli hanno un accrescimento molto lento, tanto che il paziente spesso giunge all'attenzione del medico solo quando la lesione si è molto accresciuta.

La video rinoscopia e la TC assiale, coronale con ricostruzione sagittale, rappresentano il gold standard nella diagnosi e nel follow-up. La diagnosi veniva completata da una TC massiccio facciale con m.d.c. per la diagnosi differenziale tra papilloma invertito e mucocoele. Di base vi sono due opzioni chirurgiche: la prima è la marsupializzazione della cisti; il secondo metodo è rappresentato da un approccio esterno, noto come frontoetmoidectomia esterna di Linch con o senza introduzione di uno stent a drenaggio nella regione del seno frontale. Alcuni autori utilizzano l'intervento di osteoplastica del seno frontale

con oblitterazione di grasso autologo per prevenire le recidive. Tutte queste procedure comportano un'elevata morbidità con esiti cicatriziali, deformità estetiche e parestesie al volto. Inoltre, le procedure oblitative rendono difficoltosa l'esecuzione dei follow-up per l'impossibilità di verificare la ricorrenza nelle cavità sia endoscopicamente che radiologicamente. Kennedy et al. e Moriyama et al. affermano che deve essere preferito un approccio che permetta di aprire completamente la via di drenaggio, ovviando alla necessità di una escissione completa del mucocoele. I vantaggi della marsupializzazione del mucocoele per via endoscopica sono la preservazione delle strutture ossee ed i tempi chirurgici minori, l'assenza di cicatrice esterna ed i minori costi di ospedalizzazione. Inoltre, l'approccio endoscopico mantiene una fisiologica funzione dei seni paranasali coinvolti. I pazienti che non sono candidabili al drenaggio endoscopico sono quelli con una spessa ossificazione del recesso frontale e con la presenza di setti intrasinusali o quelli con una eccessiva lateralizzazione dei mucoceli frontali.

Conclusioni

L'ultimo decennio mostra un trend in crescita sulla gestione del mucocoele frontoetmoidale con approccio endoscopico perché questo permette di ottenere una minore morbidità e percentuale di recidive. Così la tecnica endoscopica può essere considerata la procedura chirurgica di scelta per il trattamento dei muco celi dei seni paranasali.

Bibliografia

1. Castelnuovo P., Giovannetti F., Bignami M., Ungari C., Iannetti G., Open surgery versus endoscopic surgery in benign neoplasm involving the frontal sinus. *J Craniofac Surg* Jan. 2009; 20(1): 180-3.
2. Kennedy D.W., Josephson J.S., Zinreich S.J., Mattox D.E., Goldsmith M.M., Endoscopic sinus of surgery of for mucocoeles: aviable alternative. *Larngoscope* 1989; 99: 885-95.



3. Krishnon G., Kumar G., Frontoethmoid mucocoele; one year follow-up after endoscopic frentoethmoidectomy. *J Otolaryngol* 1996; 25: 37-40.
4. Moriyama. H, Nakajima T, Honda Y. Studies on mucocoeles of the ethmoid and sphenoid sinuses: analysis of 47 cases. *Laryngol Otol Rhinol* 1992; 106: 23-27.
5. Muscatello L., Lenzi R., Marchetti M., Seccia V., Casani A.P., Frontal mucocoele communicating with an arachnoid cyst of the anterior cranial fossa. *Rhinology* Mar. 2009; 47(1): 102-4.
6. Price H.I., Danzinger A., Computerized tomographic findings in mucocoeles of the frontal and ethmoid sinuses. *Clin Radiol* 1980; 31: 169-174.
7. Stankiewicz J.A., Newell D.J., Park A.H., Complications of inflammatory diseases of the sinuses. *Otolaryngol. Clin North Am* 1993; 26: 639-55.
8. Rinna C., Cassoni A., Ungari C., Tedaldi M., Marianetti T.M., Fronto-orbital mucocoeles: our experience. *J Craniofac Surg* Sep. 2004;15(5): 885-9.
9. Stanmberger H., *Functional endoscopic sinus surgery*. Philadelphia Pa: B.C. Decker 1991; 365-7.
10. Terris M.H., Davidson T.M., Endoscopic management of a large ethmoid mucocoele. *Ear Nose Throat J* Aug. 1994; 73(8): 591-3.
11. Vergara de la Rosa E., Prim Espada M.P., de Diego Sastre J.I. [Frontal pyomucocoele] *An Otorrinolaringol Ibero Am* 2007; 34(4): 367-73.
12. Weber A.L. Inflammatory disease of paranasal sinuses and mucocoeles. *Otolaryngol Clin North Am* 1988; 21; 421-37.
13. Weber A.L., Mikulis D.K., Inflammatory disorders of the paraorbital sinuses and their complications. *Radiol Clin North Am* 1987; 25: 615-30.

Acustica Campana
tecnologie per l'udito

dot² by ReSound



**Un concentrato di tecnologia ed estetica in soli 1,38 gr
Provalo GRATUITAMENTE per 30 giorni e ASCOLTA la differenza!**

ANGRI (SA): Via G. Matteotti, 18 - Tel: 081 948781

AVELLINO (AV): Via Chiesa Conservatorio, 36 - Tel: 0825 782694

CASERTA (CE): Via San Carlo, 119 - Tel: 0823 210444

CASORIA (NA): Via V. Ferrara, 10 - Tel: 081 7573181

NOLA (NA): Piazza M.C. Marcello, 9/10 - Tel: 081 5124884

POMIGLIANO D' ARCO (NA): Viale Terracciano, 152 - Tel: 081 3143504

SALERNO (SA): Via Matteo Rossi, 12 - Tel: 089 9951569

S. MARIA C.V. (CE): Via De Michele, 54 - Tel: 0823 898324

SAPRI (SA): Via Cagliari, 30 - Tel: 0973 391935

Traumi acuti laringo-tracheali

A. Mastella, G. Gambardella, L. Mosillo, L. Stanzione

Ospedale “S. Maria delle Grazie”, Pozzuoli
UOC di Otorinolaringoiatria

Introduzione

Nonostante l'incremento degli infortuni stradali, lavorativi e sportivi, fortunatamente i traumi a carico della laringe e della trachea cervicale sono infrequenti, rappresentando solo lo 0,0001% degli eventi traumatici che giungono al Pronto Soccorso.

Esistono diversi meccanismi di difesa rispetto al trauma esterno, quali la flessione del capo che comporta l'avvicinamento della mandibola allo sterno determinando una protezione anteriore, la mobilità in senso verticale dell'asse laringo-tracheale e la sua elasticità strutturale che attutisce le forze traumatiche, i muscoli sternocleidomastoidei a protezione laterale e dei grossi vasi del collo. Le lesioni traumatiche della laringe comprendono quadri clinici di differente eziopatogenesi e gravità; si possono infatti osservare alterazioni più o meno marcate dell'anatomia e nella funzionalità della laringe, tra le quali la dispnea, spesso insieme alla emorragia, rappresenta il sintomo prioritariamente da controllare. I traumi laringo-tracheali possono essere classificati per via interna, per lo più iatrogeni, o per via esterna (cervicali anteriori) chiusi e aperti. I quadri anatomo-clinici delle lesioni da trauma laringo-tracheali esterni chiusi sono variabili. Possiamo distinguere la **commozione laringea**, con assenza di lesioni strutturali con possibilità di presenza di un corredo sintomatologico di natura riflessa rappresentato da paralisi laringee e/o laringospasmi transitori; la **contusione laringea**, caratterizzata da lesioni delle parti molli laringee

e/o pre laringee (Fig. 1); la **lussazione** di una entrambe le aritenoidi, della tiroide dalla cricoide fino alla dislocazione (Fig. 2); la disinserzione laringo-tracheale rara e spesso mortale; le **fratture laringee** che vanno da una semplice rima di frattura composta al cosiddetto fracasso laringeo quindi con sintomatologia variabile per la dispnea ma sempre con possibili ripercussioni fonatorie (Fig. 3).

Casi clinici

Nel periodo 2005-2009 sono stati ricoverati e trattati presso la nostra Unità Operativa Complessa di Otorinolaringoiatria ASL Napoli 2 Nord, Presidio Ospedaliero di Pozzuoli, quattordici casi di traumi laringo-tracheali dovuti ad incidenti della strada, fatta eccezione per una giovane donna di 21 anni per la quale il trauma era conseguenza di un pugno diretto al collo. Più precisamente si trattava di tredici casi di trauma chiuso contusivo, tre casi di frattura della cartilagine tiroidea, un caso di trauma laringo-tracheale aperto, causato da strumento tagliente, tre casi di lussazione aritenoidea di cui uno bilaterale e nove casi di stenosi laringo-tracheali iatrogeni. Per la terapia delle lesioni riscontrate ci siamo fondamentalmente riferiti alla classificazione di Fuhrman, di seguito riportata, secondo la quale ai diversi stadi di gravità corrispondono particolari modalità di trattamento. Anche per traumi lievi, preferiamo procedere sempre all'ospedalizzazione del paziente proprio in considerazione della possibile e frequente dissociazione tra entità del sintomo e lesione anatomica (evoluzione dell'edema o ematoma che conduce a dispnea ingravescente).

Classificazione

di Schaefer Fuhrman

Gruppo 1: Minor endolaryngeal ematoma or lacerations without detectable fracture.

Gruppo 2: Edema, hematoma, minor mucosal disruption without exposed cartilage, varying degrees of airway compromise. Non displaced fracture.

Gruppo 3: Massive edema, large mucosal lacerations, exposed cartilage, displaced fractures, vocal cord immobility.

Gruppo 4: Same as group 3 but more severe with disruption of anterior larynx, unstable fracture, two or more fracture lines, several mucosal injuries.

Gruppo 5: Complete laringo-tracheal separation.

Si considerano quindi minori i traumi che rientrano nel 1° e nel 2° gruppo, per i quali è spesso sufficiente un trattamento medico conservativo, e le prospettive di una restitutio ad integrum anatomo-funzionale sono buone. I traumi dei restanti gruppi rappresentano traumi maggiori e richiedono trattamenti spesso tempestivi.

Diagnosi

Bisogna avvalersi dell'anamnesi, della laringoscopia, della TAC Spirale (Fig. 4) attuabile nei casi maggiori solo dopo tracheotomia di urgenza, della RX-grafia convenzionale (per escludere lesioni del rachide cervicale).

Traumi minori

Nei tredici casi di contusione, tutti i pazienti hanno riferito dolore sponta-



neo che si accentuava con la deglutizione e con i movimenti del capo oltre che alla digito-pressione. La disfonia è stata altro sintomo costante, ma scomparso mediamente dopo quindici giorni circa dal trauma. La dispnea è comparso solo in un caso, ma di lieve entità tale da non necessitare di tracheotomia. Alla laringoscopia abbiamo osservato edema di lieve entità ed in un sol caso ematoma (Fig. 1) lo stesso che ha presentato poi lieve dispnea. La terapia è stata la seguente: terapia antibiotica e cortisonica, riposo vocale, somministrazione di O₂ umidificato, inibitori di pompa (per il reflusso gastro-laringeo), posizione del paziente con capo sopraelevato.

Traumi maggiori chiusi

Nei tre casi di frattura della cartilagine tiroidea, la dispnea severa ed ingravescente è il sintomo che è stato trattato e controllato tempestivamente con tracheotomia d'urgenza bassa ed in anestesia locale, quindi su indicazione della TAC (Fig. 4) si è proceduti a cervicotomia esplorativa. In due casi è stata necessaria la riduzione della frattura (Fig. 3a), a cielo aperto, con applicazione di placche in titanio (Fig. 6). La cannula tracheale è stata rimossa dopo 72 ore dall'intervento, la funzionalità vocale è stata ripresa dopo 30 giorni circa, senza sequele invalidanti. Alla laringoscopia si osservava edema, delle mucose, ematoma con soffiatura emorragica delle mucose (Fig. 3b). All'ispezione tumefazione dei tessuti molli prelaringei. In due casi su tre di lussazione aritenoidea (Fig. 2) è stata possibile una riduzione chirurgica per via endoscopica evitando così il consolidamento della posizione viziata. Nel terzo caso, trattandosi di un giovane politraumatizzato tracheotomizzato, giunto alla nostra osservazione solo dopo circa due mesi dal fatto acuto,

con lussazione bilaterale della cartilaginei aritenoidee, si praticava una aritenoidectomia monolaterale con relativa cordotomia posteriore (Fig. 5). Dopo 4 giorni dall'intervento veniva rimossa la cannula tracheale.

Caso di trauma aperto

Si trattava di donna di 52 anni, inviata alla nostra osservazione da altro nosocomio, che presentava ferita causata da lama tagliente che procurava lesione bassa e mediale del muscolo sternocleidomastoideo destro e della giugulare comune omolaterale, la trachea risultava sezionata tra il 1° e 2° anello tracheale, la ghiandola tiroide sanguinante e lesionata. Al primo soccorso la paziente veniva intubata attraverso la breccia tracheale creata dalla ferita, i vasi del collo tamponati con medicazione compressiva. Trasportata nella nostra sala operatoria, mentre i rianimatori controllavano i parametri vitali, si procedeva all'emostasi con legatura della giugulare, si praticava tracheotomia bassa, successivamente si reintubava la paziente attraverso la nuova stomia e quindi si praticava anastomosi dei monconi tracheali con punti staccati. A distanza di otto giorni, durante i quali la paziente veniva tenuto con capo lievemente flesso in avanti, veniva allontanata la cannula tracheale.

Conclusioni

La rarità del trauma laringo-tracheale comporta inevitabilmente una modesta esperienza degli operatori. La gestione, in fase acuta, del trauma laringo-tracheale è frequentemente molto impegnativa, sia per il potenziale pericolo di vita del paziente che per l'elevato rischio di sequele cicatriziali. Spesso i processi stenotici laringo-tracheali sono legate al tipo di trattamento praticato in fase acuta, pertanto, una volta assicurate le funzioni vitali in emergenza bisogna

poi valutare quali siano le terapie più idonee da attuare e dove necessario, non rimandare l'intervento ricostruttivo che va praticato con meticolosità in considerazione dei possibili danni iatrogeni.

Le stenosi laringo-tracheali, non vengono qui trattate perché non rientrano nel capitolo dei traumi acuti.

Bibliografia

1. Muñoz A.E., Foster R., Ramiah V., Laryngeal trauma mimicking croup. *J Trauma* 2001; 51:565-7.
2. Fuhrman G.M., Stieg F.H., Buerk C.A. Blunt laryngeal trauma: classification and management protocol. *J Trauma* 1990; 30:87-92.
3. Portmann M., Guerrier Y., *Traité de technique chirurgicale ORL, et cervico-faciale*. Masson, Paris; 1975
4. Fois V., Villari G., Urgenze ed emergenze in ORL, *Quaderni monografici di aggiornamento* 2001
5. O'Connor P., Russell J.D., Moriarty D.C., Anesthetic implications of laryngeal trauma. *Anesth Analg* 1998; 87:1283-4





Fig.1



Fig.3b



Fig.5



Fig.2

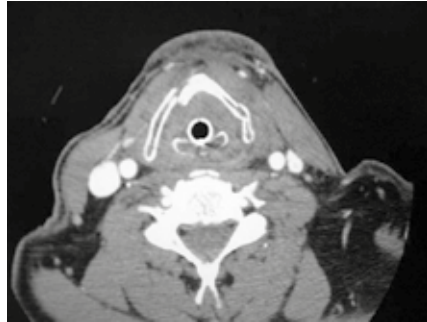


Fig.4

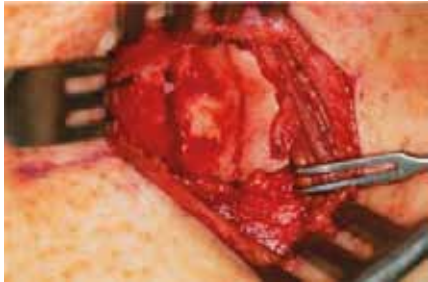


Fig.3a



Fig.6

 **CONMED**TM
I T A L I A



BIOFONIC Apparecchi acustici

Caserta - Via Roma, 48 Tel. 0823/356680

Casoria - Via Giolitti, 26 Tel. 081/7585599

Frattamaggiore - Via Monte Grappa, 22/24 Tel. 081/0000000

Teano - C.so Vittorio Emanuele II, 11 Tel 0823/886299

www.biofonic.com



L'impiego dell'intubazione submentale in chirurgia ortognatica associata alla chirurgia dei contorni. Possibilità di "one step surgery"

G. Coscia*, V. Santoro*, C. Pirozzi[^], F. Peluso*

Azienda Ospedaliera di Rilievo Nazionale e di Alta Specializzazione "S. Anna e S. Sebastiano", Caserta

*UOC di Chirurgia Maxillo Facciale e Odontostomatologia

[^]UOC di Anestesia di Elezione

Abstract

Questo lavoro vuole evidenziare i vantaggi dell'intubazione submentale in chirurgia ortognatica, quando vi è anche la necessità e/o indicazione di una chirurgia dei contorni (Figg. 1-2). Dodici pazienti, negli ultimi 5 anni, sono stati trattati con intubazione submentale. Tutti avevano necessità, oltre che di una chirurgia ortognatica, anche di una rinoplastica. Sono stati valutati il tempo richiesto previsto per questo tipo di intubazione, l'estubazione accidentale, le complicanze post-operatorie, la morbidità intraorale e la cicatrice sottomentoniera. L'intubazione è stata completata con successo in tutti i pazienti. Non vi è stata estubazione accidentale, né rotture del tubo. Il tempo in più necessario per il passaggio del tubo attraverso la pelvi orale è stato di 7 minuti. L'accesso submentale ha prodotto in tutti i pazienti una cicatrice di circa 12 mm., senza nessun effetto sull'estetica della regione. Questa tecnica offre l'enorme vantaggio di poter operare in cavità orale e in cavità nasale senza il tubo tracheale, sfruttando così i vantaggi paragonabili ad una tracheotomia, evitandone però tutte le possibili complicanze. Inoltre, l'assenza del tubo tracheale permette una completa gestione dell'occlusione, nei casi di osteotomie maxillo-mandibolari ed una completa libertà di effettuare interventi sul naso.

Introduzione

La gestione delle vie aeree nella chirurgia ortognatica e nella chirurgia rinologica è spesso difficile, soprattutto se contemporanea. La scelta

dell'intubazione submentale richiede una buona interazione tra il chirurgo maxillo-facciale e l'anestesista (1). La presenza del tubo in cavità nasale, durante la chirurgia ortognatica, non consente di poter intervenire sul naso; dover intervenire anche sul naso renderebbe necessaria un'estubazione ed una reintubazione per via orotracheale. Questa manovra in genere non è preferita dagli anestesisti e, ancor di più, non è desiderata dai chirurghi perché la reintubazione potrebbe compromettere l'esito delle osteotomie fatte. Il passaggio del tubo orotracheale attraverso la pelvi buccale consente un libero accesso ad entrambe le cavità (2 3 4 5 6). L'alternativa alla tracheostomia è stata descritta per la prima volta da Hernandez Altemir nel 1986 (10). Dopo aver praticato una normale intubazione orotracheale, la parte terminale del tubo viene fatta passare attraverso un'incisione sottomentale (7 8 10). Molti studi hanno comparato vantaggi e svantaggi della tracheostomia e dell'intubazione submentale per il trattamento delle fratture facciali (1 7 9 11 12 13). Questo lavoro riporta l'esperienza del nostro team multi disciplinare sull'uso della intubazione submentale in chirurgia ortognatica e chirurgia del naso in un unico tempo.

Materiali e metodi

Dal gennaio 2004 al dicembre 2009, dodici pazienti sono stati trattati presso la UOC di Chirurgia Maxillo Facciale ed Odontostomatologia dell'Ospedale "Sant'Anna e San Sebastiano" di Caserta. Cinque pazienti presentavano una mal occlusione dento-scheletrica di II classe da ipoplasia mandibolare ed un eccesso del terzo

medio facciale, sette erano affetti da malocclusione di III classe con deviazioni del setto nasale, ipertrofia dei turbinati o che necessitavano di grossi impattamenti del mascellare superiore. Le seguenti variabili sono state valutate nella tecnica dell'intubazione di Altemir: il tempo necessario per l'intubazione, l'estubazione accidentale, le complicanze post-operatorie (emorragia, lesione della ghiandola sottolinguale, del dotto di Wharton o del nervo linguale, fistola orotracheale o infezione), e la morbidità dell'intubazione submentale.

Tecnica chirurgica

Dopo che è stata effettuata un'intubazione orotracheale normale, un'incisione cutanea di circa 1,5 cm. è stata effettuata nella regione paramediana, parallelamente al margine inferiore della mandibola a circa 1 cm. dalla linea mediana. Con un klemmer curvo si crea un passaggio disseccando i tessuti molli della pelvi buccale lungo la superficie linguale della mandibola. Spingendo la lingua indietro, la punta del klemmer è visibile già sotto alla mucosa del pavimento della bocca, anteriormente alle papille dei dotti di Wharton. Si crea in questo modo un passaggio attraverso il muscolo miloioideo e l'incisione sottocutanea (Figg. 3-4-5) dove passa il tubo che viene collegato al ventilatore automatico e accertata la corretta posizione, attraverso la capnografia e la auscultazione polmonare, si passa a fissarlo con una sutura in seta 2/0. A questo punto è possibile intervenire nel cavo orale e nella cavità nasale. Alla fine dell'intervento si effettuano le manovre in senso contrario e si completa la sutura delle incisioni sottomentali

Indirizzo per corrispondenza: G. Coscia – A.O.R.N. "S. Anna e S. Sebastiano", Caserta - UOC di Chirurgia Maxillo Facciale e Odontostomatologia – E-mail: pippocoscia@alice.it

e intraorali con la normale intubazione orotracheale. Le solite procedure di estubazione sono quindi praticate.

Risultati

In tutti i pazienti l'intubazione orotracheale è stata praticata con successo. Non si sono avute estubazioni accidentali, il tempo necessario per praticare questa procedura, compreso la sutura, è stato di circa 15 minuti. Non si sono avute emorragie, lesioni delle ghiandole sublinguali, lesioni dei dotti di Wharton o dei nervi linguiali e nessuna fistola salivare nei 6 mesi di follow up. In tutti i pazienti la cicatrice residua risulta praticamente invisibile.

Discussione

L'intubazione submentale è stata proposta come alternativa alla tracheostomia. Nei casi di chirurgia ortognatica associata a chirurgia dei contorni, così come nei fracasii facciali che richiedono la fissazione maxillo mandibolare e la riduzione delle fratture nasali, evita lo spostamento del tubo da orotracheale a rinotracheale fornendo una valida alternativa alla tracheostomia. Questa manovra richiede circa 15 minuti. La tecnica di intubazione di Atemir è molto semplice e i rischi di danni alle strutture sono molto rari. Infatti le complicanze maggiori non sono riportate in letteratura. La nostra esperienza conferma che una delicata dissezione per via smussa a cielo coperto del bordo della mandibola a ridosso del versante linguale osseo e una buona conoscenza dell'anatomia può aiutare ad evitare danni alle strutture del pavimento della bocca.

Bibliografia

1. Caron G., Pasquin R., Lessard M., Trepanier C., Landry P.E., Submental endotracheal intubation: an alternative to tracheostomy in patients with midfacial and panfacial fractures. *J Trauma* 2000;48:235-240.
2. Hall D., Nasotracheal intubation with facial fractures. *JAMA* 1989;261:1198.
3. Schultz R.C., Nasotracheal intubation

in the presence of facial fractures. *Plast Reconstr Surg* 1990;86:1046.

4. Muzzi D.M., Losasso T.J., Cucchiara R.F., Complications from a nasopharyngeal airway in a patient with a basilar skull fractures. *Anesthesiology* 1991;74:366-372.

5. Bahr W., Stoll P., Nasal intubation in the presence of frontobasal fractures. *J Oral Maxillofac Surg* 1992;50:445-451.

6. Martinez-Lage J., Esclava J.M., Cebrecos A.I., Marcos O., Retromolar intubation. *J Oral Maxillofac Surg* 1998;56:302-306.

7. Paetkau D., Strand M., Onc B., Submental orotracheal intubation for maxillofacial surgery. *Anesthesiology* 2000;92:912-914.

8. Sekkar L.N., Janeka I.P., *Surgery of the cranial base tumors*. New York: Raven Press 1993:235-240.

9. James D., Crockord H.A., Surgical access to the base of the skull and upper cervical spine by extended maxillectomy. *Neurosurgery* 1991;29:411-416.

10. Atemir F.H., The submental route for endotracheal intubation. *J Maxillofac Surg* 1986;14:64-65.

11. Biglioli F., Galioto S., Gianni A.B., Autelitano L., Goisis M., Applicazione della tecnica di intubazione orotracheale con passaggio submentale nei traumi maxillo-facciali. *Riv It Ch Maxillofac* 1999;10:19-21.

12. Drolet P., Girard M., Poirier J., Grenier Y., Facilitating submental endotracheal intubation with an endotracheal tube exchanger. *Anesth Analg* 2000;90:222-224.

13. Labbe D., Kaluinski A., Badie-Modiri B. et al., Submental oroendotracheal intubation in craniomaxillofacial trauma. *Ann Chir Plast Esthet* 1998;43:248-251.



Fig.1



Fig.2



Fig.3



Fig.4



Fig.5



Case report: Impianto Cocleare in un paziente affetto da Sindrome di Leopard

O. Marotta*, F. Catapano*, C. Crisci*, C. Di Meo, M. Cocchiarella*,
P. Manni*, A. Tramontano*, F. Cincotti[^], L. Belloni[^]

Azienda Ospedaliera di Rilievo Nazionale e di Alta Specializzazione “S. Anna e S. Sebastiano” di Caserta

*U.O.C. di Otorinolaringoiatria

[^]U.O.C. di Anestesiologia di Elezione

Abstract

La sindrome di Leopard (SL) è una rara patologia a trasmissione autosomica dominante con manifestazioni multiple cutanee, facciali e cardiache. Gli Autori riportano il caso di un bambino di 11 anni con SL, affetto da ipoacusia neurosensoriale profonda bilaterale, a cui venne applicato un impianto cocleare. Durante l'intervento ci si è trovati di fronte ad una mobilità della squama del temporale, per cui la fresatura dell'osso per la mastoidectomia e per l'alloggiamento per il R/S è stata particolarmente delicata, per evitare danni cerebrali. La letteratura concernente i disturbi uditivi nella SL è rara; inoltre, in base alle nostre conoscenze, questa è la prima volta che un paziente affetto da SL sia stato sottoposto ad impianto cocleare.

Introduzione

La Sindrome di Leopard (SL) è una sindrome malformativa che, con la Sindrome di Noonan (SN), la Sindrome di Costello e la Sindrome Cardiofaciocardica, costituisce un'unica famiglia di sindromi, denominate “neurocardiofaciocutanee”. Essa si trasmette come carattere autosomico dominante: è dovuta ad una mutazione “missense” del gene PTPN11. La SL fu descritta, per la prima volta, da Zeiss e Becker nel 1935, ma Gorlin, nel 1969, per primo, introdusse il nome di “Sindrome di Leopard”. In effetti, Leopard è un acronimo che indica le maggiori caratteristiche della patologia: multiple Lentigines, ECG conduction abnormalities, Ocular hypertelorism, Pul-

monic stenosis, Abnormal genitalia, Retardation of growth, and sensorineural Deafness.(1,3) Altro segno peculiare sono le macchie cutanee caffè-latte (*café-au-lait spots*) (Figg.1-2).

Sono descritti almeno 200 casi nel mondo, ma la reale incidenza non è nota (3,5) La malattia è presente sin dalla nascita ma la diagnosi può essere fatta a diverse età e si basa sulle caratteristiche fenotipiche. La conferma genetica si ottiene in più del 50% dei casi con l'analisi dei geni individuati.

L'aspetto facciale è tipico (Figg.1-2): **Occhi:** ptosi palpebrale, epicanto, ipertelorismo, la rima palpebrale è rivolta verso il basso. **Orecchie:** possono presentare un impianto basso, ispessimento dell'elice ed essere ruotate posteriormente. **Naso:** la radice del naso è appiattita e questo contribuisce a far sembrare aumentata la distanza tra i due occhi. **Bocca:** micrognatia. **Collo:** pterigium, attaccatura bassa sul collo (6). Sono frequenti anche anomalie scheletriche: torace ampio, petto carenato o escavato nel 75% dei casi (11); scapole alate, scoliosi, iperflessibilità delle articolazioni sono più rare (12). Nel 33% dei casi è presente un ritardo mentale che è di solito lieve-moderato con maggiore compromissione dell'area del linguaggio. Nel 15-20% è comune il riscontro di ipoacusia neurosensoriale.

Gli Autori non hanno trovato letteratura concernente i dati epidemiologici sulla frequenza dei disordini uditivi nella SL, nonché sulla loro evoluzione e trattamento. Solo uno studio a noi è noto che si occupa di impianto cocleare (IC) in tali sindromi: due casi di impianto cocleare bilaterale in pazienti affetti da SN (8).

Caso clinico

Riportiamo il caso di un bambino, G.P., di anni 11, maschio, ricoverato per ipoacusia neurosensoriale profonda bilaterale in Sindrome di Leopard. Il bambino, all'età di 7 mesi, fu ricoverato presso il Policlinico Gemelli di Roma, dove gli venne diagnosticata la S. di Leopard sulla base dell'insieme delle caratteristiche fenotipiche e di una analisi citogenetica e risultò essere affetto da cardiomiopatia ipertrofica ostruttiva bi-ventricolare ed ipoacusia profonda. All'età di 18 mesi gli furono applicate protesi acustiche ed avviato a riabilitazione logopedia, che continua ad effettuare. All'età di tre anni fu sottoposto, presso l'Hesperia Hospital di Modena, dal prof. Marcelletti ad intervento di Ross – Konno (sostituzione della valvola aortica con valvola polmonare autologa; aortoventricoloplastica).

Alla visita il paziente presentava gran parte delle caratteristiche estetiche della SL: lentigini, café-au-lait spots diffuse su tutto il corpo, ptosi palpebrale e ipertelorismo. (Figg.1-2-3).



Fig.1 Il viso del paziente con la presenza di lentigini

Indirizzo per corrispondenza: O. Marotta – A.O.R.N. “S. Anna e S. Sebastiano”, Caserta - UOC di Otorinolaringoiatria – E-mail: ortensio.marotta@alice.it



Fig.2 Il paziente visto di profilo



Fig.3 Anche il corpo del paziente è ricoperto da lentiggini

Fu sottoposto, come tutti i pazienti candidati ad applicazione di I.C. presso la nostra U.O.C., ad un protocollo di valutazione preoperatorio che comprende: anamnesi, visita ORL, esami di laboratorio, ecg, Rx torace, visita anestesiológica, counseling, valutazione audiologica, valutazione logopedica, valutazione psicologica, valutazione neurologica e neurochirurgica, valutazione neuropsichiatrica, T.C. rocche petrose, R.M. encefalo. La visita ORL non rivelò altre patologie in atto. L'esame audiometrico mise in evidenza una ipoacusia neurosensoriale profonda bilaterale (Fig.4), l'impedenzometria un

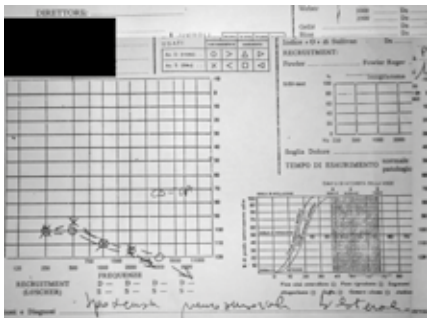


Fig.4 Audiogramma: Residui uditivi

timpanogramma tipo "A" in orecchio destro e tipo "C" a sinistra; i riflessi stapèdiali ipsi e contra erano assenti bilateralmente, l'esame dei potenziali

evocati uditivi (ABR) assenza di onde significative bilateralmente (Fig. 5).

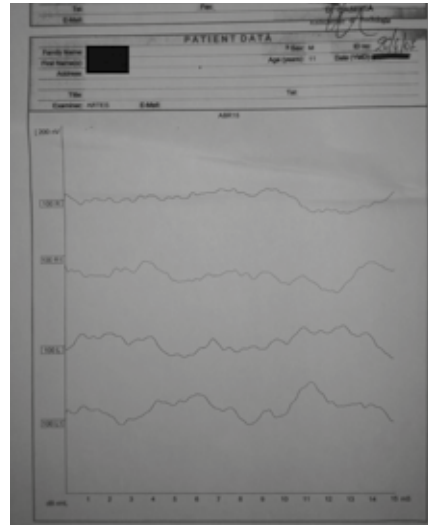


Fig.5 ABR: assenza di onde

Dal punto di vista logopedico il ragazzo manifestava un chiaro ritardo del linguaggio.

La tomografia computerizzata (TC) (Fig. 6-7) mostrò assenza di alterazioni dell'orecchio medio, mastoidi normopneumatizzate, coclea apparentemente normoconformata e pervia, non procidenza dei seni sigmoidei, incompleta chiusura delle suture craniche (Fig. 8).

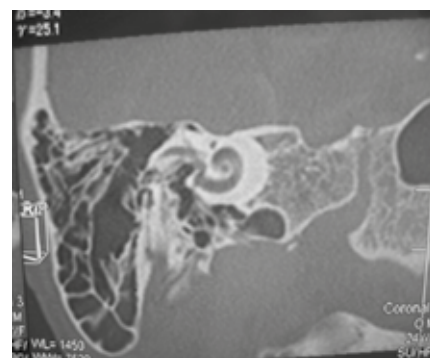
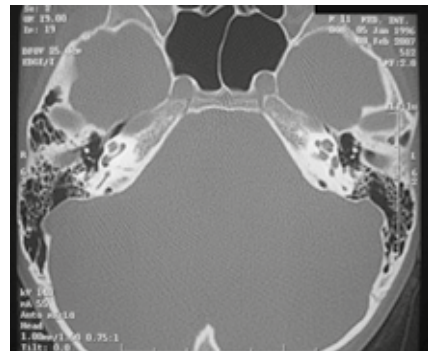


Fig.6-7 TC-assiale: si evidenzia normale struttura della coclea

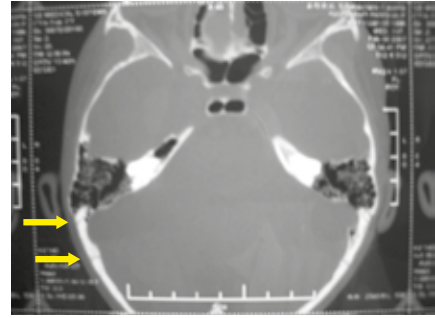


Fig.8 TC-assiale: le frecce indicano la mancata chiusura delle suture

La risonanza magnetica nucleare (RM) (Fig. 9) non evidenziò alterazioni morfologiche del sistema ventricolo-cisternale, reperto possibile nella SN (7), regolare risultarono i pacchetti nervosi acustico-facciale e le strutture labirintiche.

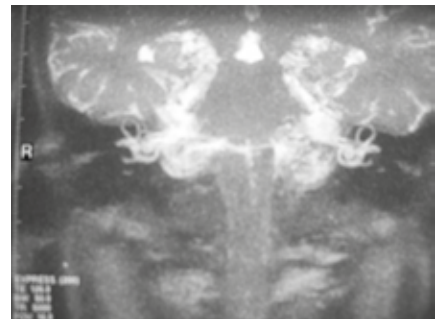


Fig.9 RM encefalo: si evidenziano la coclea e i canali semicircolari

Dopo aver effettuato tutti gli esami necessari, il bambino fu sottoposto ad impianto cocleare a destra, con la presenza di un anestesista specializzato in interventi di cardio-chirurgia.

Dopo aver creato il lembo muscolo-periostale, ci si accorse, all'atto di effettuare la mastoidectomia, che la squama del temporale era mobile, a causa della incompleta chiusura delle suture craniche (Fig. 10).



Fig.10 La mobilità della squama del temporale



Pertanto, si procedette con particolare cautela sia alla mastoidectomia che alla preparazione dell'alloggiamento del Ricevitore-Stimolatore, per evitare lacerazioni durali con possibile lacero-contusione della corteccia cerebrale. Dopo aver effettuato la timpanotomia posteriore e la cocleostomia, fu inserito il multielettrodo (ME) nella coclea. La telemetria e la ricerca del riflesso stapediale diedero esito positivo. Il decorso postoperatorio fu regolare. Il giorno successivo il paziente venne dimesso dopo aver effettuato RX cranio, in proiezione di Stenvers modificata, che confermò il corretto posizionamento del ME. Circa un mese dopo l'intervento fu attivato l'IC. Il paziente ha effettuato terapie logopediche presso il nostro centro per la durata di circa 2 anni, attualmente frequenta un centro limitrofo la sua residenza con regolari follow-up presso la nostra U.O.

Detti follow-up evidenziano un lento ma costante miglioramento nei versanti cognitivi, espressivi e di comprensione anche se l'intelligibilità dell'eloquio appare ancora compromessa per la presenza di numerose dislalie che ne alterano la comprensione.

Discussione

Un ritardo di sviluppo o un deficit cognitivo potrebbero costituire una controindicazione all'IC; queste problematiche sono frequenti in molti quadri sindromici. Nel nostro caso, nonostante G.P. provenisse da terapia logopedica inadeguata, egli mostrava di essere dotato di una viva intelligenza che l'aveva portato a sviluppare alcune abilità, come quella di comprensione del linguaggio e capacità di espressione, anche se limitata a poche parole.

Riteniamo che in caso di accertata SL sia necessario sottoporre il bimbo, alla nascita, a valutazione audiologica. Il paziente, affetto da sordità, va impiantato il più precocemente possibile, una volta effettuata la diagnosi di SL e, stabilizzate le concomitanti patologie, (nel nostro caso la cardiopatia).

Vanno, altresì, considerate eventuali altre patologie (polmonari, emopatie in particolare i disordini della coagulazione, frequentemente associati alla SN) che potrebbero pregiudicare le aspettative di vita del paziente o la praticabilità dell'intervento di IC.

Vanno sempre effettuate TC e RM. Tali indagini permettono di rilevare eventuali anomalie dell'orecchio medio o interno, eventuale incompleta chiusura delle suture craniche, che, come nel nostro caso, deve consigliare durante l'intervento una maggiore cautela nella esecuzione dell'alloggiamento del RS, onde evitare lesioni cerebrali.

Inoltre, sono state descritte anomalie dell'orecchio medio ed interno, ma anche lesioni centrali, per la SN, che possono essere rilevate solo dalla RM (9); riteniamo, quindi, necessario, nello studio preoperatorio dei pazienti affetti da SL o SN, candidati ad IC, programmare sempre una valutazione neurochirurgica previa esecuzione di una RM estesa al midollo spinale.

Iniziata la terapia riabilitativa post-impianto, il paziente ha acquisito rapidamente un lessico limitato ma soddisfacente per comprendere ed esprimere situazioni semplici del suo vissuto; inoltre, ha acquisito comprensione di lettura e abilità di scrittura, arrivando a leggere semplici testi e riassumendoli per iscritto.

Conclusione

In conclusione, gli Autori ritengono che può essere praticata con successo l'applicazione di un IC in un paziente affetto da SL. Essa va effettuata più precocemente possibile, compatibilmente con la gravità del quadro sindromico, e dovrebbe prevedere una cooperazione interdisciplinare, in particolare con l'anestesista, il cardiologo e il neurochirurgo, per evitare sia complicanze anestesologiche che quelle legate alla procedura chirurgica.

Bibliografia

1.Digilio MC, Sarkozy A, de Zorzi A,

Pacileo G, Limongelli G, Mingarelli R, Calabro R, Marino B, Dallapiccola B. LEOPARD syndrome: clinical diagnosis in the first year of life. *Am J Med Genet A*. 2006;140:740-6.

2.Denayer E, Legius E. What's new in the neuro-cardio-facial-cutaneous syndromes? *Eur J Pediatr*. 2007 Nov;166(11):1091-8.

3.Gorlin RJ, Anderson RC, Blaw M. Multiple lentigines syndrome. *Am J Dis Child*. 1969;17:652-62.

4.Gorlin RJ, Anderson RC, Moller JH. The Leopard (multiple lentigines) syndrome revisited. *Birth Defects Orig Artic Ser*. 1971;7:110-5.

5.Voron DA, Hatfield HH, Kalkhoff RK. Multiple lentigines syndrome. Case report and review of the literature. *Am J Med*. 1976;60:447-56.

6.Anna Sarkozy, Maria Cristina Digilio, Bruno Dallapiccola. Leopard syndrome. *Orphanet J Rare Dis*. 2008; 3: 13.

7..Miura M, Sando I, Orita Y, Hirsch BE. Temporal bone histopathological study of Noonan syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2001 Jul 30;60(1):73-82. PMID: 11434957 [PubMed - indexed for MEDLINE]

8.Scheiber C, Hirschfelder A., Grabel S., Peters H., Olze H. Bilateral cochlear implantation in children with Noonan syndrome. *Int J pediatr Otorhinolaryngol*. 2009 Jun;73(6):889-94.

9.Portmann D, Herman D, Rodrigues. ORL involvement and Noonan syndrome Rev *Laryngol Otol Rhinol* (Bord). 1996;117(3):233-6.].

10.Beier AD, Barrett RJ, Burke K, Kole B, Soo TM. Leopard syndrome and Chiari type I malformation: a case report and review of the literature. *Neurologist*. 2009 Jan;15(1):37-9.

11.Digilio MC, Sarkozy A, de Zorzi A, Pacileo G, Limongelli G, Mingarelli R, Calabro R, Marino B, Dallapiccola B. LEOPARD syndrome: clinical diagnosis in the first year of life. *Am J Med Genet A*. 2006;140:740-6.

12.Gorlin JR, Cohen MM, Levn LS. Leopard syndrome. In: Gorlin JR, Cohen MM, Levn LS, editor. Syndromes of the head and neck. New York, *Oxford University Press*; 1990. pp. 461-4.



Difficoltà di decodificazione a livello centrale: esperienze su un caso di sordità con turbe neuro psichiatriche associate

R. Falanga*, M. Minasi*, M. E. Mannarino*, V. Landi*, I. D'Errico^

*Azienda Ospedaliera di Rilievo Nazionale e di Alta Specializzazione
"S. Anna e S. Sebastiano", Caserta – UOC di Otorinolaringoiatria

^ Centro di Riabilitazione Diarad, Napoli

Abstract

Gli autori espongono i risultati di uno studio, effettuato nell'arco di 7 anni, su un paziente pediatrico affetto da ipoacusia profonda preverbale, ad eziologia genetica ed associata a T.N.A. quali disfasia e disprassia, portatore di impianto Cocleare. Questo soggetto evidenzia difficoltà di raro riscontro riguardanti un'accentuata dicotomia sul piano lessicale e morfosintattico orale e sul versante della lettura.

Introduzione

La **disfasia** evolutiva è una patologia conseguente ad alterazioni cerebrali difficilmente evidenziabili, che genera una disorganizzazione nella produzione e/o nella comprensione di messaggi verbali per cui il paziente è impedito nell'interazione comunicativa. Detta patologia comporta la compromissione di tutti i versanti del linguaggio: recezione, espressione, lettura, scrittura. La **disprassia** consiste nell'incapacità di programmare l'atto motorio pur essendo in grado di compierlo. E' un disturbo che investe la funzione motoria riguardante l'articolazione del linguaggio, in assenza di lesioni motorie che compromettono la motilità del soggetto. Questa turba si evidenzia dopo un certo periodo dall'inizio della rieducazione in quanto il bambino ritarda a denominare e a comunicare spontaneamente e l'espressione è poco comprensibile.

Caso clinico: A.P. nato il 08-12-1997, affetto da ipoacusia neurosen-

soriale profonda bilaterale ad eziologia genetica, associata a disfasia e disprassia, protesizzato a 21 mesi ed impiantato a 32 mesi presso l'U.O. di ORL dell'Ospedale "Sant'Anna e San Sebastiano" di Caserta. L'unico test logopedico proponibile in fase pre-impianto, il Mac Arthur, evidenziava l'assenza di comprensione e produzione verbale. All'età di 37 mesi il paziente iniziò terapia logopedica con metodica oralista De Filippis e si evidenziarono, associate alla sordità, severe turbe quali disfasia e disartria.

Materiali e metodi

Dopo circa 10 mesi dall'inizio della terapia il paziente fu sottoposto a test logopedici di routines che confermarono la presenza di queste severe turbe associate, che comportavano l'assenza di comprensione e produzione di esposti verbali mentre i test specifici non verbali assicuravano un'intelligenza nella norma. Fu stilato un programma riabilitativo a vasto raggio costituito da esercizi che investivano i quattro settori principali in input e output. Durante la prima fase terapeutica, emergevano gravi carenze nell'attenzione, nella percezione e nella memoria. Enormi difficoltà si evidenziavano nel riconoscimento degli oggetti e nella loro denominazione; inoltre, numerose dislalie rendevano incomprensibili le poche parole emesse. La comprensione di semplici ordini era inesistente.

Discussione

Emergeva la gravità del caso, ma presto con l'acquisizione della lettura, sarebbe emersa la caratteristica della patologia, ovvero la dicotomia



esistente sul piano lessicale verbale e su quello della lettura. Il paziente iniziava la lettura a 37 mesi e immediatamente si evidenziava la sua versatilità nell'apprendimento di questo versante, per cui rapidamente è arrivato alla comprensione di semplici esposti scritti in tempi precoci rispetto ai suoi coetanei udenti. Permaneva la grave difficoltà a comprendere il significato di esposti verbali. Questa forbice si allargava sempre più negli anni successivi. All'età di 4 anni comparivano atteggiamenti comportamentali secondari alle sue difficoltà comunicative che sono scomparse nel tempo per lo sviluppo collaterale della comprensione di esposti verbali e del cognitivo acquisito attraverso l'abilità di lettura. La lettura è diventata il mezzo primario per comprendere il linguaggio verbale: tutto ciò che il bambino apprendeva attraverso la lettura diventava possesso utilizzato nella comunicazione verbale.

Indirizzo per corrispondenza: R. Falanga – A.O.R.N.
"S. Anna e S. Sebastiano", Caserta - UOC di Otorinolaringoiatria – E-mail: ilariaderrico@yahoo.it



Il progetto terapeutico ha incentivato tale capacità attraverso esercizi mirati a stimolare questa unica via di accesso con l'ampliamento della risposta scritta alla domanda parimenti scritta. Attualmente, all'età di nove anni, l'intelligibilità dell'eloquio del paziente è ancora estremamente compromessa per il permanere del grave disturbo fonetico-fonologico. Di contro, la produzione verbale del bambino risulta notevolmente comprensibile quando riassume oralmente un testo scritto. Queste capacità di letto-scrittura, nel tempo, hanno prodotto una chiarificazione dell'articolazione ed un ampliamento del lessico, oltre che l'inizio di una struttura frasale corretta. Di contro, nell'esposizione di un suo vissuto, emerge la compromissione, ancora presente, dell'esposto verbale, sebbene i test di recente somministrazione riportino un lento ma costante miglioramento.

Conclusioni

Il nostro paziente ha evidenziato caratteristiche opposte a quelle dei soggetti con ritardo globale negli apprendimenti verbali e didattici in quanto solo attraverso la lettura e la comprensione della medesima ha raggiunto miglioramenti nei due versanti del linguaggio. Non si conoscono ancora quali vie siano state utilizzate dal bambino per raggiungere questi risultati, ottenuti, forse, per l'integrazione delle aree cerebrali relative. Si ipotizza di poter dimostrare, in futuro, in che modo le abilità di lettura vadano a stimolare le aree cerebrali deputate alla comunicazione, così da favorire un'autonoma produzione verbale.

Bibliografia

1. Booth J.R., Perfetti C.A., MacWhinney B.: *Quick, automatic and general activation of orthographic and phonological*

representation in young readers. "Developmental Psychology", Vol. 35, pp. 3-19. 1999

2. Fodor J.A. *La mente modulare*. Il Mulino, Bologna, 1988

3. Geers A. & Moog J.: *Spoken language result vocabulary, syntax and communication*. Volta Review 96: 131-150. 1994

4. Liberman I., Shankweiler D., Liberman A.: *The Alphabetic principle and learning to read*. In Phonology and reading disability: solving the reading puzzle, University of Michigan Press, 1989

5. Luria A.: *Le funzioni corticali superiori*. Ed. Giunti Barbera, 1962

6. Patterson K.E., Morton J.: *From orthography to phonology*. In "Neuropsychological and cognitive studies of phonological reading", Hillsdale, NJ, Lea, 1985

7. Robbins A.M. *Speech intelligibility of children with cochlear implants*. Volta Review 96: 169-180, 1994

8. Vygotsky L. S. *Pensiero e linguaggio*. Ed. Giunti e Barbera, 1980

La sordità e i suoi problemi nel nuovo millennio

12 giugno 2010 - Hotel Italiano - Benevento

“La sordità e i suoi problemi nel nuovo millennio” è il titolo del seminario previsto per il 12 giugno 2010 a Benevento presso il Grand Hotel Italiano, organizzato dalla Samnium Project & Consulting. L'evento gode della partecipazione di esperti del Centro di riferimento regionale per gli impianti cocleari diretto dal dottor Orten-

sio Marotta. La giornata di studio si propone di trasmettere agli operatori sanitari (medici di medicina generale, specialisti, infermieri), delle utili e aggiornate informazioni su un problema alquanto complesso e attuale qual è quello della sordità, per le implicazioni sociali, familiari, comportamentali e affettive che esso comporta.

Programma

- 08.45-09.00** Ipoacusia: dimensione del problema nelle varie fasce di età, nella nostra provincia (dott. Gerardo Colucciello)
- 09.00-09.15** Sordità infantile: segni e sospetti (dott.ssa Sara Sasso)
- 09.15-09.30** Patologia uditiva nell'adulto e anziano: epidemiologia e fisiopatologia (dott. Enzo Carrino)
- 09.30-09.45** Percorso diagnostico-terapeutico: valutazione clinica e diagnosi differenziale. Terapia medica (dott. Guido Falco)
- 09.45-10.00** Ausilio protesico (Amplifon)
- 10.00-10.30** Terapia chirurgica: protesi impiantabili, DTT, ossiculoplastica, stapedotomia (dott. Ortensio Marotta, dott. Clemente Crisci)
- 10.30-10.45** Break
- 10.45-11.15** Impianti cocleari: stato dell'arte (dott. Ortensio Marotta)
- 11.15-11.30** Approccio al paziente ipoacusico: effetti e riflessi sullo sviluppo cognitivo e sulla qualità della vita, possibili rimedi (dott.ssa Pina Urturale)
- 11.30-12.00** Cenni sugli aspetti riabilitativi (dott.ssa Marianna Minasi)
- 12.00-12.15** Ambulatorio ORL ASL BN 1: modalità di accesso e gestione (Inf. Alessandra Pepe)

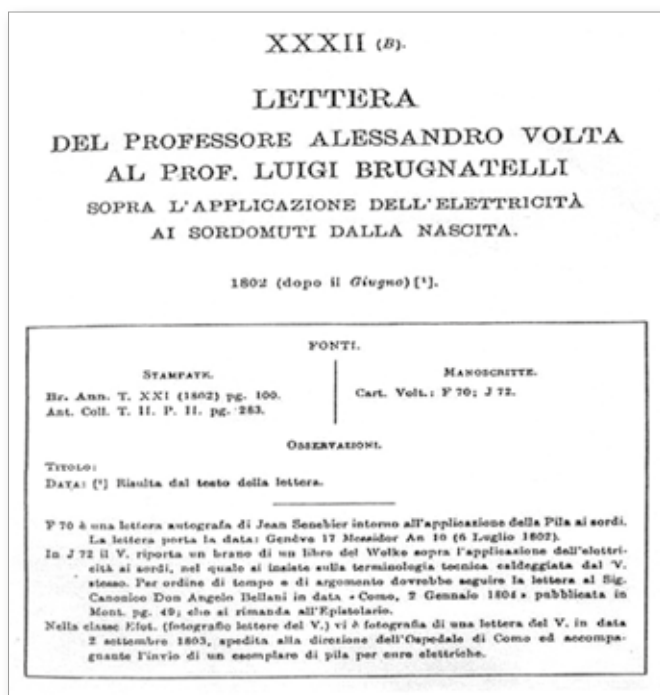


Primo tentativo di “Impianto Cocleare”

Duecento anni fa, lo scienziato Alessandro Volta si inserì nelle orecchie delle barrette di metallo collegate ad un circuito attivo. Egli descrisse la

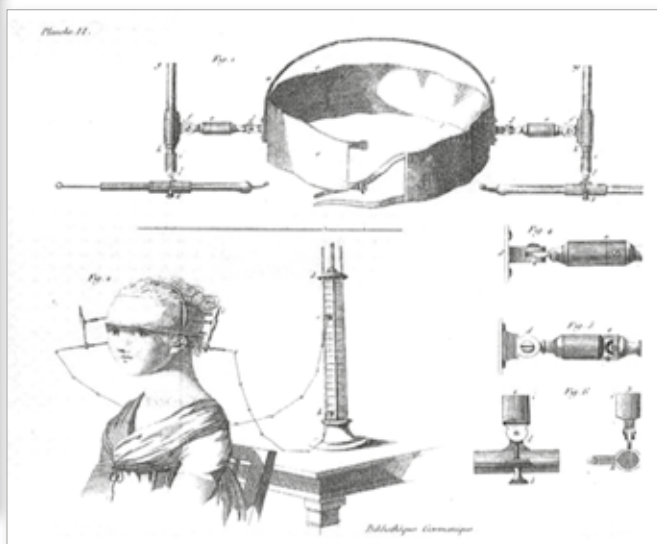
sensazione che aveva provato come un suono simile all'acqua in ebollizione.

Questo fu il primo tentativo documentato di stimolazione elettrica al sistema uditivo.



Lettera del Professore Alessandro Volta al Prof. Luigi Brugnatelli (1802)

L'uso medico della pila di Volta per la cura della sordità (da C.J.C. Grapengiesser: Essai sur le Galvanisme, Recherches sur le galvanisme et sur son usage dans le traitement de certaines maladies. Paris, Croullebois et Fuchs, 1802)



Tom has been implanted.
Amy is happy.
She can tell him how much
she loves him ...by word of mouth.

Cochlear Implant System **Digisonic® SP**

www.neurelec.com



Frontiera ORL pubblica le migliori esperienze nel campo delle scienze mediche e chirurgiche concernenti soprattutto la patologia testa-collo.



Promuove l'interazione tra professionisti sul territorio nazionale e internazionale, oltre che l'organizzazione di corsi e convegni.

Si ringraziano gli **sponsor** che hanno dimostrato interesse e fiducia nel progetto, offrendo il proprio prezioso contributo.

Il materiale pubblicato è visionabile on line all'indirizzo www.frontieraorl.it



The Hearing Implant Company

MAESTRO
COCHLEAR IMPLANT SYSTEM

New Generation Ist Electronics

New OPUS Speech Processors

**VIBRANT
SOUNDBRIDGE®**
The active Middle Ear Implant

DUET
EASTM Hearing System
Cochlear Implant & Hearing Aid in ONE



FineHearingTM
Technology

