



COLESTEATOMA DELLA ROCCA PETROSA



29121 *PIACENZA* - Via Emmanuelli, 42
Tel. 0523/754362 - Fax 0523/453708

00149 *ROMA* - Via S. Pantaleo Campano, 4
Tel. 06/65741786 - Fax 06/6530540

e-mail: gruppo.otologico@gruppootologico.it
www.gruppootologico.it

I colesteatomi della rocca petrosa sono delle lesioni a lento accrescimento che tendono ad erodere le strutture circostanti e ad estendersi in profondità nell'osso temporale fino alla base del cranio.

Il trattamento di elezione è chirurgico e deve essere effettuato presso centri con elevata esperienza nella chirurgia della base cranica.

CHE COSA E' UN COLESTEATOMA DELLA ROCCA PETROSA E COME SI MANIFESTA

Il colesteatoma della rocca è una patologia rara con un'incidenza del 2.9%: su 4500 pazienti operati di colesteatoma presso il nostro Centro, 129 erano della rocca petrosa. Questa patologia può essere congenita, acquisita oppure iatrogena. Il primo tipo è molto più raro ed origina da residui epiteliali rimasti intrappolati all'interno dell'osso temporale durante lo sviluppo del feto, il colesteatoma acquisito origina dall'estensione profonda di un colesteatoma dell'orecchio medio mentre il colesteatoma iatrogeno insorge dopo interventi all'orecchio medio.

Il colesteatoma della rocca di solito si manifesta con otorrea maleodorante (perdita di materiale giallastro dall'orecchio), ipoacusia (calo dell'udito), paralisi facciale e/o vertigini; altri sintomi associati più rari sono: gli acufeni (rumori nelle orecchie), la cefalea e la diplopia (visione sdoppiata degli oggetti).

CLASSIFICAZIONE

I colesteatomi della rocca petrosa vengono classificati in base alla classificazione di Sanna (1993) in 5 tipi:

- sovralabirintico;
- infralabirintico;
- infralabirintico-apicale;
- massivo;
- apicale.

Nel 2009 abbiamo inserito una subclassificazione per valutare i casi con estensione più profonda:

- C = clivus (struttura ossea mediana della base del cranio);
 - S = seno sfenoidale (parte posteriore e profonda del massiccio facciale);
 - R = rinofaringe (parete posteriore delle cavità nasali e del cavo orale);
- Tale classificazione è basata sulla sede e sull'estensione del colesteatoma ed orienta il chirurgo verso la scelta dell'approccio chirurgico.

COLESTEATOMA SOVRALABIRINTICO

Si sviluppa da un colesteatoma della porzione superiore dell'orecchio medio e cresce in profondità coinvolgendo il labirinto ed il nervo facciale.

Nei casi più estesi può anche interessare l'arteria carotide interna ed il parenchima cerebrale a livello del lobo temporale.

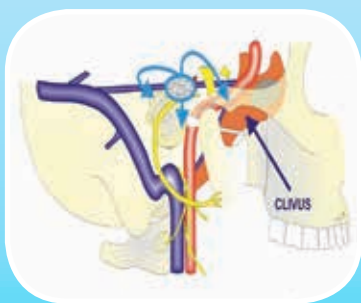


Fig. 1(a)

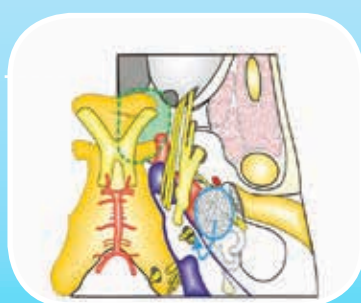


Fig. 1(b)

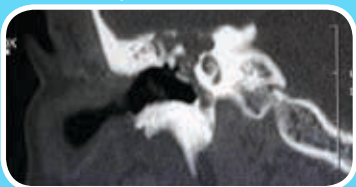


Fig. 1(c)



Fig. 1(d)

Colesteatoma della rocca sovralabirintico.

COLESTEATOMA INFRALABIRINTICO

Si sviluppa nella porzione inferiore della cassa timpanica e può crescere in profondità nella base cranica fino a coinvolgere l'arteria carotide interna, la vena giugulare ed i nervi della deglutizione. Interessa frequentemente il nervo facciale nel segmento mastoideo.

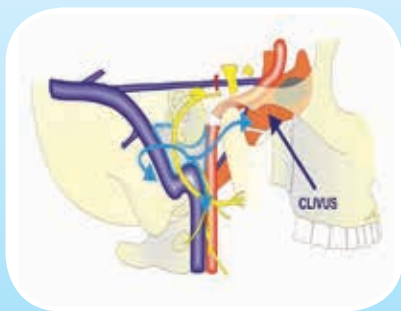


Fig. 2(a)

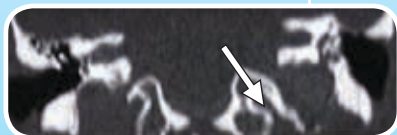


Fig. 2(c)

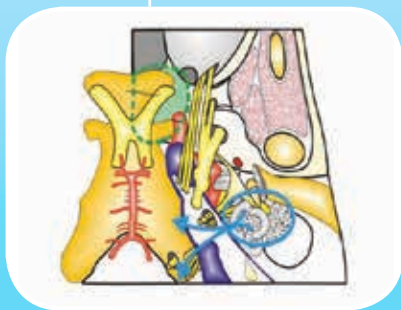


Fig. 2(b)

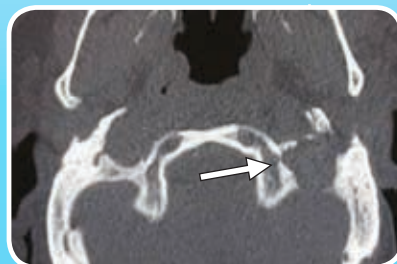


Fig. 2(d)

Colesteatoma della rocca infralabirintico.

COLESTEATOMA INFRALABIRINTICO-APICALE

Si sviluppa nella mastoide, nelle cellule infralabirintiche e si estende all'apice della rocca. Può interessare l'arteria carotide interna e nei casi più estesi arrivare fino al clivus, al seno sfenoidale o al rinofaringe. In alcuni casi possono essere coinvolti i nervi della deglutizione. Il nervo facciale può essere interessato in tutto il suo decorso.

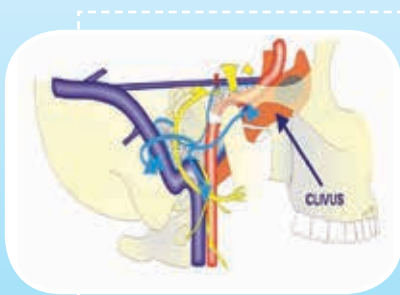


Fig. 3(a)



Fig. 3(c)

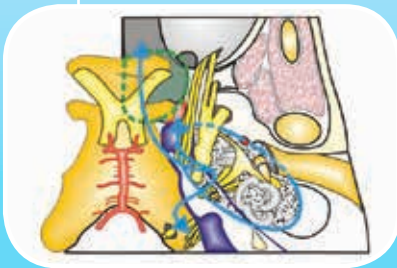


Fig. 3(b)

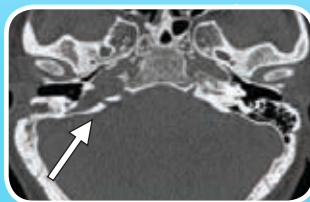


Fig. 3(d)

Colesteatoma della rocca infralabirintico-apicale.

COLESTEATOMA MASSIVO

Questo tipo di colesteatoma è molto esteso, occupa tutto l'osso temporale ed interessa sempre la coclea. Si può estendere ai grossi vasi del collo, alla base cranica e, raramente, arrivare fino al seno sfenoidale. Coinvolge sempre il nervo facciale per un lungo segmento.

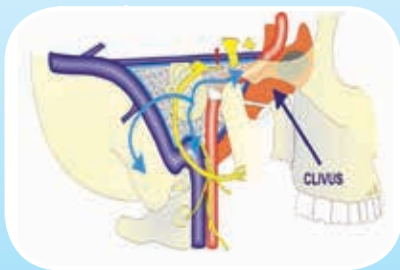


Fig. 4(a)



Fig. 4(c)

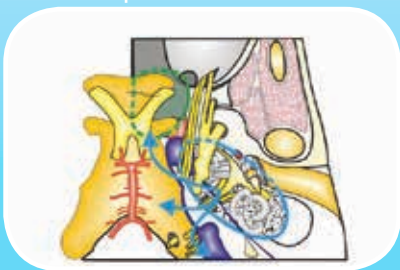


Fig. 4(b)

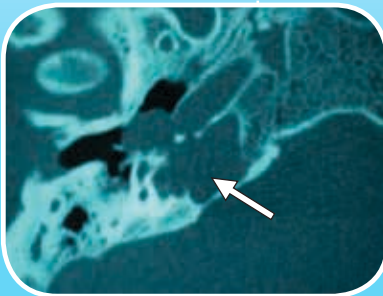


Fig. 4(d)

Colesteatoma della rocca massivo.

COLESTEATOMA APICALE

Questo tipo di colesteatoma è molto raro ed è sempre di natura congenita. Si localizza nella parte più profonda dell'osso temporale e può interessare l'arteria carotide interna ed il nervo trigemino. Il nervo faciale può essere interessato nel condotto uditivo interno.

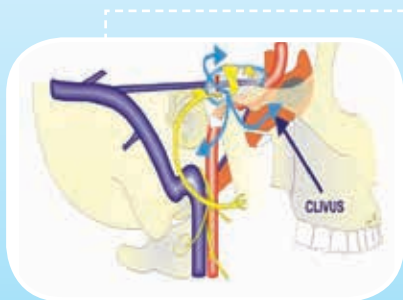


Fig. 5(a)

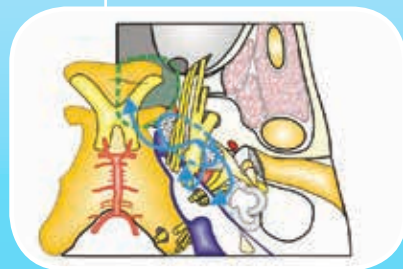


Fig. 5(b)

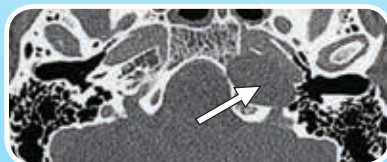


Fig. 5(d)

Colesteatoma della rocca apicale.

PARAMETRI CLASSIFICATIVI PER I COLESTEATOMI DELLA ROCCA MOLTO ESTESI

Una particolare subclassificazione è stata introdotta, presso il nostro Centro, per classificare i colesteatomi della rocca molto estesi e pianificare un corretto approccio chirurgico.

Colesteatomi della rocca che interessano il CLIVUS.

I colesteatomi della rocca petrosa di tipo massivo, apicale e infralabirintico-apicale possono coinvolgere il clivus superiore e medio, mentre una estensione al clivus inferiore è tipica di un colesteatoma infralabirintico-apicale.



Fig. 6(a)



Fig. 6(c)

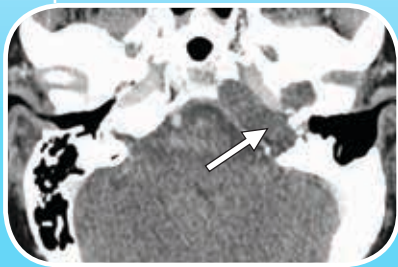


Fig. 6(b)



Fig. 6(d)

Colesteatoma della rocca con coinvolgimento del clivus.

Colesteatomi della rocca che interessano Il SENO SFENOIDALE. I colesteatomi della rocca di tipo massivo, infralabirintico-apicale ed apicale possono estendersi antero-medialmente fino al seno sfenoidale. Questo tipo di estensione è rara.



Fig. 7(a)

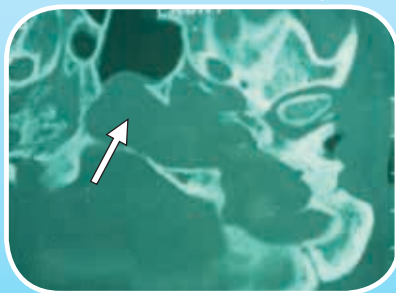


Fig. 7(c)

Colesteatoma della rocca con coinvolgimento del seno sfenoidale.

Colesteatomi della rocca che interessano il RINOFARINGE.

I colesteatomi della rocca di tipo massivo ed infralabirintico-apicale possono estendersi fino al rinofaringe passando attraverso il clivus e sotto il seno sfenoidale.



Fig. 8(a)

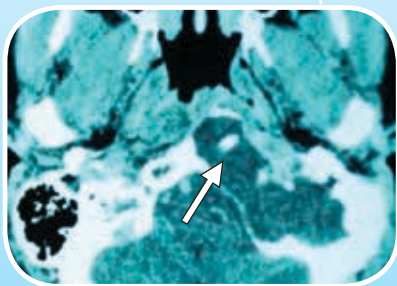


Fig. 8(c)

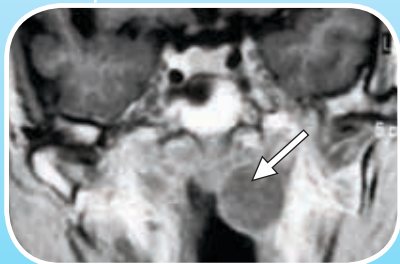


Fig. 8(b)

Colesteatoma della rocca con coinvolgimento del rinofaringe.

DIAGNOSI

La ripresa dell'otorrea associata ad una paralisi del facciale, alle vertigini oppure ad una calo dell'udito in pazienti operati di colesteatoma dell'orecchio medio può essere il segnale della presenza di un colesteatoma della rocca petrosa.

Alla visita medica lo specialista otorinolaringoiatra può evidenziare un colesteatoma dell'orecchio medio, rilevare una tasca di retrazione associata ad una massa biancastra retrotimpanica (fig. 9) oppure in caso di colesteatoma della rocca congenito non rilevare anomalie degne di nota. In alcuni casi una cavità di timpanoplastica aperta o una cavità di radicale con otorrea maleodorante, possono celare la presenza di un colesteatoma della rocca. In questi casi i sintomi che possono far sospettare un colesteatoma della rocca sono un peggioramento dell'udito, l'insorgenza di una paralisi del facciale e/o di vertigini.

La conferma della diagnosi viene effettuata sulla base delle indagini neuroradiologiche (TC rocche petrose e RMN cerebrale con gadolinio). La TC ad alta risoluzione con finestra per osso rileva una neoformazione della rocca petrosa, di solito rotondeggiante ed a contorni netti. La RMN cerebrale con mezzo di contrasto rileva una massa a livello della rocca petrosa che non assume mezzo di contrasto, ipointensa in T1 ed iperintensa in T2. Mediante l'associazione di queste due tecniche neuroradiologiche viene eseguita la diagnosi differenziale con lesioni come il granuloma colesterinico oppure il neurinoma del nervo facciale.



Fig. 9

Colesteatoma della rocca congenito infralabirintico-apicale. La paziente presentava un calo dell'udito associato a vertigini da circa un anno. Una massa biancastra è visibile dietro i quadranti posteriori della membrana timpanica.

TRATTAMENTO DEL COLESTEATOMA DELLA ROCCA

I fattori principali da prendere in considerazione nel trattamento di queste lesioni sono i seguenti:

- Rimozione radicale del colesteatoma
- Conservazione della funzionalità del nervo facciale
- Prevenzione della liquorrea e della meningite
- Obliterazione della cavità chirurgica
- Conservazione dell'udito quando possibile

I fattori più importanti nel programmare l'intervento chirurgico sono l'estensione, la sede della patologia e la funzionalità del nervo facciale. L'estensione del colesteatoma viene effettuata sulla base della TC e della RMN pre-operatoria, mentre la funzionalità facciale pre-operatoria viene valutata dallo specialista otorinolaringoiatra.

BREVI NOTE DI TECNICA CHIRURGICA

Gli approcci chirurgici per rimuovere il colesteatoma della rocca sono diversi e variano a seconda dei fattori precedentemente elencati.

Tutte le vie d'accesso vengono eseguite in anestesia generale e prevedono un'ampia incisione retroauricolare che in rari casi viene estesa al collo. Viene rimossa un'ampia area ossea dietro l'orecchio per consentire l'esposizione del colesteatoma. Nel corso dell'intervento, si stabilisce il trattamento più appropriato del nervo facciale in relazione al suo grado di coinvolgimento. La presenza e soprattutto la durata di una paralisi facciale pre-operatoria condizionano notevolmente i risultati post-operatori.

L'udito è frequentemente compromesso prima dell'intervento e la sua conservazione è limitata ad alcuni rari casi. L'organo dell'udito (coclea), nella maggior parte dei casi, viene quindi rimosso. Alla fine dell'intervento la cavità operatoria viene completamente oblitterata con grasso prelevato dall'addome, la tuba uditiva chiusa ed il condotto uditivo esterno suturato a cul di sacco. Questa tecnica operatoria consente di evitare i fastidiosi e frequenti controlli post-operatori che venivano effettuati alcuni anni fa per mantenere pulita la cavità operatoria.

DECORSO POST-OPERATORIO

E' in genere di 4-5 giorni e, successivamente, il paziente viene dimesso con terapia antibiotica. Durante la degenza è presente una dolorabilità retroauricolare che viene controllata con farmaci anti-infiammatori. Possono insorgere disturbi dell'equilibrio che regrediscono spontaneamente nell'arco di alcuni giorni. Nei casi in cui è presente una paralisi del nervo facciale, il recupero è spontaneo e richiede di solito alcuni mesi; non sono necessarie terapie riabilitative di alcun genere. I punti di sutura vengono rimossi dopo circa 12-14 giorni, le medicazioni a domicilio sono semplici e non richiedono assistenza medica o paramedica. L'eventuale insorgenza di una raccolta ematica sottocutanea nella sede del prelievo di grasso addominale è rara e viene risolta in anestesia locale durante il ricovero.

PRINCIPALI PROBLEMI E SOLUZIONI

CONSERVAZIONE DELLA FUNZIONALITA' UDITIVA

Lo stato uditivo controlaterale deve essere sempre tenuto in considerazione nella programmazione di un intervento chirurgico per l'asportazione di un colesteatoma della rocca, perché la conservazione della funzionalità uditiva è, purtroppo, riservata a pochi e selezionati casi.

La via della fossa cranica media associata o meno ad una via transmastoidica può consentire di conservare l'udito nei casi di piccoli colesteatomi sopralabirintici in assenza di una fistola del giro basale della coclea (fig. 10).

E' possibile conservare l'udito nei casi di piccoli colesteatomi infralabirintici che sono limitati all'ipotimpano o alle cellule infralabirintiche senza erosione della capsula otica. In casi selezionati può essere conservata la funzionalità uditiva per via ossea.

La conservazione dell'udito diventa importante nei casi di colesteatomi della rocca bilaterali (fortunatamente molto rari) oppure nei casi di colesteatoma della rocca nell'unico orecchio udente. Attualmente presso il nostro Centro sono disponibili una serie di protesi impiantabili (BAHA, Sound Bridge ed Impianti Cocleari) che, in alcuni dei suddetti casi, possono essere applicate chirurgicamente con successo. In tutti gli altri tipi di colesteatoma della rocca non è possibile conservare l'udito.

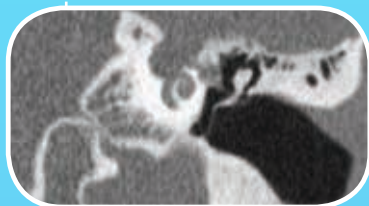


Fig. 10

Colesteatoma sopralabirintico con fistola del giro basale delle coclea: anche in questi casi non è possibile conservare l'udito.

CONSERVAZIONE DELLA FUNZIONALITA' FACCIALE

Il nervo facciale è quasi sempre interessato da un colesteatoma della rocca. Il coinvolgimento può variare da una semplice erosione del canale di Falloppio fino alla totale interruzione del nervo stesso. Il trattamento delle lesioni del nervo facciale dipende da tre fattori principali: funzionalità facciale pre-operatoria, livello del coinvolgimento del nervo ed estensione della lesione. Vengono elencati i possibili trattamenti intraoperatori:

- decompressione: si esegue questo trattamento se è presente una compressione del nervo ma la continuità anatomica è preservata. Il recupero funzionale è spesso completo.
- rerouting : quando la lesione si sviluppa in profondità ed il nervo facciale rappresenta un ostacolo alla rimozione completa della lesione, viene eseguita una mobilizzazione (rerouting) parziale o completa del nervo facciale dal suo canale osseo (fig. 11 a, b). Il recupero funzionale può essere completo nel primo caso mentre in seguito a rerouting totale la funzionalità facciale rimane lievemente compromessa.



Fig. 11(a)

(A) rerouting parziale
del nervo facciale;
(B) rerouting completo
del nervo facciale.

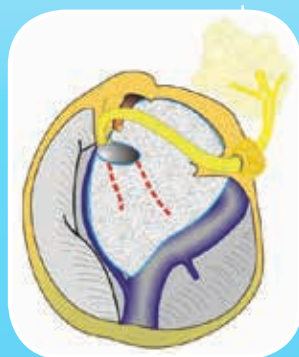


Fig. 11(b)

- Anastomosi termino-terminale: nei casi in cui il nervo facciale è interrotto per un brevissimo tratto, oppure le fibre nervose sono state sostituite da tessuto fibroso, viene eseguita una mobilizzazione dei segmenti del nervo facciale interessati dal colesteatoma e viene eseguita una sutura termino-terminale evitando trazioni sul nervo (fig. 12 a, b). Il recupero funzionale è sempre parziale.



Fig. 12(a)

(A) Nervo facciale liberato dal suo canale osseo; (B) Anastomosi termino -terminale del nervo facciale

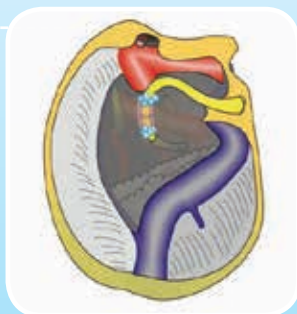


Fig. 12(b)

- Ricostruzione del nervo facciale mediante Innesto di nervo surale: nei casi in cui il segmento di nervo facciale interrotto sia lungo, viene effettuata una tecnica diversa: il nervo facciale viene ripristinato mediante un trapianto di nervo surale che viene prelevato dietro la caviglia del paziente (foto 13a,b). L'unico fastidio che tale prelievo comporta è la riduzione di sensibilità cutanea nell'area posteriore della caviglia. Il recupero della funzionalità facciale è sempre parziale.

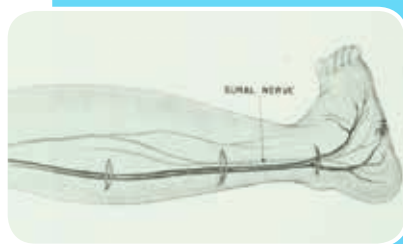


Fig. 13(a)

(A) Sede del prelievo del nervo surale; (B) Ricostruzione del nervo facciale mediante innesto di nervo surale.

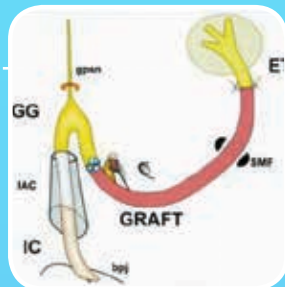


Fig. 13(b)

- Anastomosi ipoglosso-facciale: nei pazienti con la paralisi del nervo facciale di lunga durata (> 12 mesi) è indicata una tecnica chirurgica di riabilitazione del nervo facciale che prevede di collegare il nervo facciale al nervo ipoglosso. Il sacrificio di questo nervo comporta un ridotto movimento del lato omoaterale della lingua di solito senza ulteriori significative conseguenze cliniche. Il recupero della funzionalità è buono ma non è mai completo.

Nei casi in cui la funzionalità facciale preoperatoria è normale, è più facile ottenere buoni oppure ottimi risultati soprattutto se la lesione non è molto estesa.

ARTERIA CAROTIDE INTERNA

Il colesteatoma della rocca petrosa può interessare l'arteria carotide interna nella sua porzione verticale ed orizzontale. In queste situazioni è necessario un controllo completo dell'arteria prima di procedere alla rimozione della lesione. Soprattutto nei casi di colesteatoma che si estendono all'apice della rocca petrosa, al clivus, al seno sfenoidale ed al rinofaringe è necessario scheletrizzare l'arteria e spostarla dal suo canale osseo (canale carotideo).

Il colesteatoma della rocca è meno aggressivo in termini di coinvolgimento dell'arteria e la dissezione è più semplice rispetto a quella di altri tumori della stessa area come ad esempio il paraganglioma timpano-giugulare. L'arteria carotide interna ha una parete spessa che resiste alla dissezione della matrice del colesteatoma ma richiede estrema attenzione, esperienza e competenza chirurgica.

SENO SIGMOIDE E BULBO DELLA GIUGULARE

Il coinvolgimento di queste importanti strutture venose da parte del colesteatoma rappresenta un serio problema chirurgico, perché le pareti delle vene sono più delicate e sottili rispetto alle pareti arteriose ed offrono quindi minor resistenza alla dissezione chirurgica. E' necessario, quindi, valutare, prima di procedere all'intervento chirurgico, la pervietà della vena giugulare controlaterale e la presenza di un circolo venoso di compenso omolaterale mediante valutazione angiografica.

DURA, LIQUORREA E RISCHIO DI MENINGITE

Durante la rimozione del colesteatoma a contatto con il tessuto cerebrale vi è il rischio di liquorrea (perdita di liquido cerebrospinale) intraoperatoria. Questa problematica viene risolta con l'inserimento di piccoli frammenti di muscolo nelle aree in cui è stata interrotta la dura che è il rivestimento protettivo del parenchima cerebrale. Inoltre la cavità operatoria viene completamente oblitterata con grasso prelevato dall'addome, la tuba uditiva chiusa con muscolo e periostio ed il condotto uditivo esterno chiuso a cul di sacco escludendo così la possibilità di insorgenza di meningite.

CONTROLLI POST-OPERATORI

I colesteatomi in genere presentano il rischio di recidiva ed anche il colesteatoma della rocca non sfugge a questa eventualità. I controlli post-operatori sono quindi necessari e prevedono di eseguire una TC delle rocche petrose ed una RMN cerebrale con mezzo di contrasto (con tecnica di soppressione del grasso) da eseguire per alcuni anni dopo l'intervento.

CONSIDERAZIONI CONCLUSIVE

Il colesteatoma della rocca è una patologia rara, a lento accrescimento che tende ad erodere le strutture circostanti. L'insorgenza di otorrea associata ad una paralisi facciale e/o vertigini e/o calo dell'udito in pazienti precedentemente operati di colesteatoma non deve mai essere sottovalutata. La diagnosi viene confermata dalla TC delle rocche petrose e dalla RMN cerebrale con mezzo di contrasto.

L'unico trattamento possibile è l'intervento chirurgico che deve essere eseguito presso centri con elevata esperienza in chirurgia della base cranica.

La rimozione della lesione deve essere radicale altrimenti il rischio di recidiva è alto. Dopo l'intervento sono necessari controlli post-operatori con accurate indagini neuroradiologiche per alcuni anni.

Queste informazioni derivano dalla nostra esperienza personale, basata su oltre 129 casi trattati dal nostro gruppo. Se avete delle domande relative al colesteatoma della rocca o desiderate informazioni non esitate a contattarci ed a discuterne con noi.

BIBLIOGRAFIA

- Sanna M. et al. Color Atlas of Otoscopy from Diagnosis to Surgery (2nd edition). Stuttgart: Thieme. 2002;
- Sanna M. et al. Atlas of Microsurgery of the Lateral Skull Base (2nd edition). Stuttgart: Thieme. 2008;
- Sanna M. et al. El Nervio Fascial en la Microcirurgia del Hueso Temporal y la Base Lateral del Craneo. Amolca. 2008;
- Sanna M. et al. The Facial Nerve in Temporal Bone and Lateral Skull Base Microsurgery. Stuttgart: Thieme. 2006;
- Sanna M, Zini C, Gamoletti R, et al. Petrous Bone Colesteatoma. Skull Base Surgery 1993; 3:201-213;
- Sanna M, Taibah A, Russo A, et al. Lateral Approaches to the Median Skull Base Trough the Petrous Bone: the System of the Modified Transcochlear approach. J. Laryngol Otol 1994; 108: 1035-1043;
- Omran A, De Donato G, Piccirillo E, Leone O, Sanna M. Petrous Bone Cholesteatoma: Management and Outcomes. Laryngoscope 2006; 116: 619-626;
- Sanna M, Pandia Y, Mancini F, Sequino G, Piccirillo E, Petrous Bone Cholesteatoma: Classification, Management and Review of Literature. In press.
- Sanna M, Pandia Y, Mancini F, G, Piccirillo E, Management of complex cases of Petrous Bone Cholesteatoma. In press.

• **DOTT. MARIO SANNA**

Sassari - Via Amendola, 65
tel. 079237766 - mario.sanna@gruppootologico.it

• **DOTT. ABDELKADER TAIBAH**

_ Chiavari (GE) - c/o Villa Ravenna - Via Nino Bixio, 12 -
tel. 0185324777
_ Parma - Strada Baganzola, 29 - 43100 - tel. 0521989297
abdel.taibah@gruppootologico.it

• **DOTT. ALESSANDRA RUSSO**

Sulmona (AQ) - Viale Costanza, 1
tel. 086452714 - alessandra.russo@gruppootologico.it

• **DOTT. FERNANDO MANCINI**

Torino - Corso Stati Uniti, 39 - tel. 0115089275 - info@orl.it

• **DOTT. ANTONIO CARUSO**

Palermo - Via Gabriele D'Annunzio, 29
tel. 3495253048 - antonio.caruso@gruppootologico.it

• **DOTT. ENRICO PICCIRILLO**

Lamezia Terme (CZ) - Via I Maggio (2^a traversa)
tel. 096822066 (ore 8.30 - 11.00) - Cell. 3356533258
enrico.piccirillo@gruppootologico.it

• **DOTT. LORENZO LAUDA**

Napoli - Via Vannella Gaetani, 22
tel. 0812471185 - Fax 0812471343 - Cell. 3382492123
lorenzo.lauda@gruppootologico.it

• **DOTT. ANNA LISA GIANNUZZI**

_ Quercgrossa (SI) - Via del Chianti Classico, 17 - tel. 3333055371
_ Melendugno (LE) - Studi Medici RECA - Via San Foca, 13/15 - tel. 3333055371
al.giannuzzi@gruppootologico.it