

**ASPETTI CLINICI E MODALITA' INDAGATIVE  
NELLA “SINDROME DI MINOR”**

**Dott.ssa Sara Ruta**

## **INTRODUZIONE**

Nota anche con il nome di “Sindrome da deiscenza del canale semicircolare superiore” (D.C.S.S.), la Sindrome di Minor è una nuova condizione clinica caratterizzata da una discontinuità del tetto osseo del canale semicircolare superiore, mono o bilaterale. [1,21]

Tra il 1998 e il 2000 L.B. Minor esaminò otto pazienti [2] positivi al fenomeno di Tullio (sintomi vestibolari indotti da intense stimolazioni sonore) e al segno di Hennebert (sintomi vestibolari indotti da modificazioni pressorie nell’orecchio medio o intracranica). Egli fu il primo a collegare questi segni direttamente ad un difetto anatomico del C.S.S. documentabile attraverso studi audiologici e radiologici e teorizzò che, quando la parete ossea del canale semicircolare inizia ad essere sottile o deiscente, essa agisce come una “terza finestra mobile”[3] permettendo a suoni e/o cambiamenti di pressione di indurre un’attivazione vestibolare in quanto la trasmissione del fluido viene ad essere dissipata a causa della terza finestra creata dalla deiscenza.

Sono stati successivamente riscontrati casi di D.C.S.S. in cui, accanto alla vertigine, si è presentata anche una sintomatologia di tipo cocleare, quest’ultima in qualche circostanza può rappresentare addirittura la manifestazione prevalente se non esclusiva[4,5].

Il nuovo panorama clinico-nosologico della patologia vestibolare, che si è aperto grazie alla scoperta di questa entità clinica, è stato reso possibile dall’utilizzo di

strumentazioni diagnostiche dotate di un'accuratezza e sensibilità sempre crescenti. In questo studio si è voluto verificare le qualità di metodiche quali i Potenziali Evocati Miogenici Vestibolari (VEMPs), e la Video-Oculografia (VOG) nel sospetto clinico di D.C.S.S.

## ANATOMIA FUNZIONALE DELL'APPARATO VESTIBOLARE

Il complesso Sistema Vestibolare sta alla base della funzione dell'equilibrio ed è costituito da strutture comunicanti in grado di creare processi interagenti tra di loro e con il livello di conoscenza di ciascun soggetto.

Esso è costituito da una parte periferica e da una centrale. La parte periferica è formata dal labirinto osseo (o capsula labirintica) che ha sede nella compagine della rocca petrosa e che contiene il labirinto membranoso da cui è separato tramite uno spazio (periostio) contenente perilinfa. Il labirinto osseo è costituito da concamerazioni e canali scavati nell'osso temporale ed è caratterizzato da una porzione centrale o vestibolo, da tre canali semicircolari disposti su tre piani tra loro perpendicolari situati postero-superiormente ad esso e dalla coclea posta anteriormente.

Medialmente al labirinto osseo si trova il condotto uditivo interno che accoglie il VII e VIII n.c. e l'arteria uditiva interna. Lo sbocco del C.U.I. si localizza al centro della faccia endocranica posteriore della piramide del temporale. In prossimità di questo si trovano altri due orifizi che sono lo sbocco dell'acquedotto vestibolare ( che accoglie il dotto endolinfatico e il sacco endolinfatico) e dell'acquedotto della coclea (che si trova nella faccia inferiore della rocca petrosa e che mette in comunicazione la perilinfa con il liquido cefalo-rachidiano).

A livello del vestibolo il labirinto membranoso è costituito da due vescicole, l'utricolo e il sacco. L'utricolo, più grande, di forma ellittica, con diametro maggiore di circa 4 mm e minore di 2 mm, è situato superiormente nella porzione postero-superiore del vestibolo. Nell'utricolo si aprono attraverso 5 distinti orifizi, i canali semicircolari membranosi.

Il sacco, più piccolo, di forma rotondeggiante, con diametro di circa 2 mm, è posto più in basso e medialmente in un recesso sferico e comunica con il fondo cieco del dotto cocleare mediante il dotto riuniente di Hensen.

Utricolo e sacco sono in comunicazione tra loro attraverso il dotto utricolo-sacculare (o dotto endolinfatico), a forma di Y rovesciata, le cui branche inferiori sono il dotto utricolo-endolinfatico (o canale utricolare) e il dotto sacco-endolinfatico (o canale sacculare) che derivano dalle due vescicole. Il dotto endolinfatico decorre nell'acquedotto del vestibolo e termina nella faccia postero-superiore della rocca petrosa, nel sacco endolinfatico.

L'area sensoriale dell'utricolo è la macula ed è localizzata in prossimità dell'apertura anteriore del canale semicircolare laterale, in posizione orizzontale. La macula del sacco, invece, è in posizione verticale.

La superficie di entrambe le macule è ricoperta da membrane otolitiche, la cui struttura è realizzata da una rete di fibre immerse in un gel costituito da mucopolisaccaridi, nel quale sono presenti le ciglia del neuroepitelio maculare. Sulla membrana otolitica si trovano gli otoliti (o otoconi) costituiti da cristalli di carbonato di calcio di forma romboidale.

Il neuroepitelio maculare è costituito da due tipi di cellule: le cellule di sostegno e le cellule sensoriali (o cellule ciliate). Queste ultime sono circa 2000 per ogni macula e si differenziano in cellule di I tipo (a fiasco) e di II tipo (cilindriche). Le cellule ciliate presentano sulla loro superficie libera una serie di ciglia: il chinociglio, unico per ogni cellula, è disposto perifericamente e risulta il più alto, e le stereociglia, circa 60 per ogni cellula, hanno un'altezza che gradualmente diminuisce.

Ciascuna macula è divisa in due parti dalla "striola", una zona centrale curvilinea priva di cellule. Le cellule ciliate situate ai lati della striola sono orientate con il chinociglio in direzione opposta nelle due macule, nell'utricolo il lato dov'è posto il chinociglio è rivolto verso la striola mentre nel sacco è orientato nella direzione opposta. Ciò comporta che lo spostamento degli otoliti esercita un'influenza opposta sulle cellule ciliate dei due lati della striola.

Dall'utricolo si dipartono i tre canali semicircolari (laterale, superiore o anteriore e posteriore) che seguono la disposizione dei canali semicircolari ossei nei quali sono contenuti. Il loro diametro è di circa 0,5 mm; la loro lunghezza è di circa 15-20 mm e il diametro del cerchio che per i 2/3 formano è di circa 6,5 mm.

Il canale semicircolare laterale è situato in un piano obliquo dall'avanti all'indietro e dall'alto verso il basso e forma con il Piano di Francoforte o Piano Orizzontale Tedesco (piano passante dalla sommità del meato acustico esterno al punto più declive dell'orbita) un angolo di 30° aperto in avanti. Nella posizione abituale della testa, il C.S.L. è in posizione orizzontale.

Il canale semicircolare superiore è situato in un piano verticale, circa perpendicolare all'asse maggiore della rocca petrosa, esso forma con il piano sagittale un angolo di 37° aperto in avanti. Tale piano è perpendicolare a quello del canale laterale.

Il canale semicircolare posteriore è collocato in un piano verticale, circa parallelo all'asse della rocca. Forma con il piano sagittale un angolo di 53° aperto all'indietro. Anche tale piano è perpendicolare a quello del canale laterale.

L'apertura anteriore del C.S.L. e C.S.S. e l'apertura posteriore del C.S.P. presentano la dilatazione ampollare (ampolla), invece l'altra apertura è comune per il C.S.S. e C.S.P. (common crus) a differenza del C.S.L. che ha il suo braccio semplice. Nell'ampolla di ciascun canale si trova la cresta ampollare, costituita da epitelio sensoriale analogo a quello delle macule: le cellule ciliate sono circa 7000 per ogni cresta ampollare, quelle di I tipo sono disposte soprattutto nella sommità mentre

quelle di II tipo sono disposte in direzione del piano semilunato. Le zone marginali della cresta ampollare, infine, sono rivestite da epitelio di transizione.

Le cellule ciliate sono orientate nel versante canalare per i canali verticali e nel versante utricolare nel canale orizzontale. Le creste ampollari hanno un'asse perpendicolare al lume del canale. Dalla superficie delle creste fino alla sommità dell'ampolla si estende una sostanza gelatinosa proteica detta cupola che, in vivo, giunge a contatto con la parete opposta dell' ampolla. Essa è separata dalle creste tramite uno strato di endolinfa.

La disposizione spaziale dei canali semicircolari si riassume in tre punti fondamentali:

- 1) ciascun piano canalare entro un labirinto è perpendicolare agli altri piani canalari;
- 2) i piani dei canali semicircolari si conformano in modo tale da individuare tra i due labirinti tre paia di piani complanari (o paralleli): il primo paio formato dai canali laterali destro e sinistro, il secondo formato dai canali posteriore destro e superiore sinistro, il terzo paio dai canali posteriore sinistro e superiore destro;
- 3) i piani dei canali semicircolari sono analoghi ai piani dei muscoli extraoculari.

Grazie alla disposizione appaiata in canali complanari, il sistema opera in maniera coordinata durante i movimenti del capo con un meccanismo accoppiato di “push-pull”: quando si ha un' accelerazione angolare del capo, l'endolinfa nel paio di canali complanari si muove in direzioni opposte rispetto alle relative ampolle.

Due sono i vantaggi forniti dal meccanismo di push-pull. In primo luogo esso provoca una ridondanza sensoria quindi in caso di difetto del segnale sensorio da un membro del paio, il S.N.C. riceverà ugualmente l'informazione circa il movimento della testa in tale piano dal membro controlaterale del paio. In secondo luogo l'appaiamento consente al S.N.C. di ignorare la scarica neurale che si verifica simultaneamente da entrambi i lati, non correlabile a movimenti della testa.

La vascolarizzazione arteriosa del labirinto membranoso è data dall'arteria uditiva interna, ramo dell'arteria basilare (15%) o dell'arteria cerebellare anteroinferiore (85%), che percorre il condotto uditivo interno insieme al VII e VIII n.c. Termina suddividendosi in tre rami terminali: l'arteria vestibolare, l'arteria vestibolococleare e l'arteria cocleare (quest'ultime due sono rami dell'arteria cocleare comune). L'arteria vestibolare irrorà l'utricolo, l'ampolla del C.S.S. e del C.S.L. e parte del sacco. L'arteria vestibolococleare irrorà la restante porzione del sacco, l'utricolo, il C.S.P. e C.S.L. e la prima parte del giro basale della coclea. L'arteria cocleare è invece deputata all'irrorazione dell'intera coclea. Il circolo arterioso dell'orecchio interno è un sistema terminale senza possibilità di circoli collaterali.

La vascolarizzazione venosa del labirinto membranoso è organizzata su tre vie di deflusso: vena uditiva interna, vena dell'acquedotto della coclea e vene dell'acquedotto del vestibolo.

Dal punto di vista fisiologico, le strutture destinate a trasformare l'impulso meccanico in potenziale nervoso sono le cellule ciliate. Lo stimolo necessario per attivare queste cellule dev'essere costituito da una forza che agisca tangenzialmente alla sommità delle ciglia e che sia in grado di provocarne la flessione, viceversa uno stimolo compressivo, perpendicolare alla superficie cellulare, non ha effetti stimolanti. La flessione delle ciglia verso il chinociglio provoca la depolarizzazione del neuroepitelio, mentre il movimento contrario ha effetto iperpolarizzante. Lo stimolo poi attraversa i dendriti dei neuroni bipolari a contatto con le cellule ciliate. I corpi cellulari dei neuroni bipolari sono posti nel ganglio di Scarpa mentre i loro assoni formano il nervo vestibolare e attraversano il condotto uditivo interno. Il nervo vestibolare è costituito da una branca superiore, che si distribuisce alle creste dei C.S.S. e C.S.L., alla macula dell'utricolo e alla parte antero-superiore della macula del sacculo; da una branca inferiore che si distribuisce alla cresta ampollare del C.S.P. e alla parte restante della macula del sacculo; infine da una branca dorsale che va al nucleo del tetto del cervelletto. Il nervo vestibolare emerge dal C.U.I. a livello dell'angolo ponto-cerebellare dove penetra nel tronco e raggiunge i nuclei vestibolari.

Per quanto riguarda la risposta labirintica canalare, lo stimolo adeguato dei canali semicircolari è l'accelerazione angolare applicata alla testa. A seguito di detta accelerazione l'endolinfa contenuta nei canali semicircolari complanari, data la sua inerzia, assume un movimento di segno opposto: si instaura pertanto un flusso

endolinfatico lineare proporzionale all'accelerazione stessa, che provocherà una deflessione della cupola posta nell'ampolla e secondariamente una variazione della frequenza di potenziali d'azione nei rispettivi nervi ampollari. In caso di un'accelerazione angolare nel piano dei canali semicircolari orizzontali la frequenza di scarica dei potenziali d'azione nervosi di un lato aumenta durante la rotazione ipsilaterale (corrente ampullipeta) e diminuisce durante la rotazione di segno opposto (corrente ampullifuga).

Se lo spostamento dell'endolinfa è diretto verso l'ampolla (ampullipeto) si attua la flessione della cupola verso l'utricolo (utricolipeta). Nel C.S.L. si verifica il piegamento delle ciglia verso il chinociglio e quindi si attua la depolarizzazione del neuroepitelio, con relativo aumento della frequenza di scarica neurale. Nei canali semicircolari verticali, invece, per la differente disposizione del chinociglio, la corrente ampullipeta ha un effetto inibitorio. Il movimento endolinfatico diretto verso il canale (ampullifugo) provoca una flessione cupolare utricolifuga; nel C.S.L. si genera l'iperpolarizzazione del neuroepitelio e la conseguente diminuzione della scarica neurale, mentre il contrario avviene in quelli verticali.

Per quanto riguarda la risposta labirintica delle macule otolitiche, lo stimolo adeguato per le macule otolitiche è lo stimolo gravitazionale e le accelerazioni lineari si estrinsecano soprattutto sui riflessi vestibolo-spinali e nella percezione della

verticalità. Dal punto di vista funzionale risulta utile considerare utricolo e sacco di entrambi i lati come un unico recettore di accelerazione lineare. Tale recettore segnala l'inclinazione statica della testa rispetto all'asse verticale e genera dei movimenti compensatori degli occhi finalizzati a mantenere un normale allineamento degli occhi rispetto all'orizzonte.

Il ruolo funzionale dei canali semicircolari è sintetizzato dalle tre leggi di Ewald del 1892 [6]:

- I Legge: la fase lenta del nistagmo è diretta nel senso della corrente endolinfatica.
- II Legge: nei canali semicircolari verticali la corrente endolinfatica ampullifuga è causa di risposta maggiore di quella ampullipeta (sono favoriti, cioè, gli stimoli eccitatori rispetto a quelli inibitori).
- III Legge: nei C.S.L. (orizzontali) la corrente ampullipeta risulta eccitatoria.

## INCIDENZA ED EZIOPATOGENESI

L'incidenza di soggetti con sintomi di D.C.S.S. è tuttora sconosciuta. Uno studio anatomopatologico condotto da Carey nel 2000[7] su mille ossa temporali ha mostrato che la deiscenza della parete ossea superiore del C.S.S. era presente approssimativamente nello 0,7% dei casi, inoltre si riscontrava in un ulteriore 1,4%

delle ossa un assottigliamento dello spessore osseo (quest'ultimo risultava inferiore a 0,1mm), paragonato a ossa normali.

Successivi studi retrospettivi hanno da un lato evidenziato la frequente bilateralità del difetto, dall'altro accertato che lo spessore osseo che separa il C.S.S. dal pavimento della fossa cranica media nei soggetti affetti da deiscenza monolaterale risulta nel lato sano nettamente inferiore a quello misurato nei soggetti utilizzati come gruppo di controllo: il rilievo sembra confermare l'ipotesi di un'alterazione durante lo sviluppo osseo[8].

Altri studi hanno permesso di riscontrare la frequente presenza di una deiscenza nel tegmen tympani in pazienti con D.C.S.S. e questo suggerisce un'ipotesi eziologica basata sull'origine embriologica di queste due strutture [3,9,10]. L'orecchio medio e, di conseguenza, il tegmen tympani derivano dalla prima sacca endobranchiale, mentre il labirinto osseo deriva dalla capsula otica [11,12]. Tuttavia è stato ipotizzato che il tegmen tympani derivi da un'espansione laterale della capsula otica e questo potrebbe spiegare la non rara contemporanea origine di anomalie in entrambe le strutture [13].

L'epoca di insorgenza è stata stimata da Minor essere compresa tra i 30 e 40 anni; è raro presentare precocemente una D.C.S.S., tuttavia nel 2007 è stato riscontrato un caso di tale patologia in un bambino di 7 anni.

Sembra essere distribuita omogeneamente per quanto concerne la razza ma è più frequente nel sesso maschile e nel lato sinistro rispetto al destro o alla deiscenza

bilaterale, infatti in un'analisi condotta da Watters è stato evidenziato che il 54% dei pazienti accusava i sintomi nell'orecchio sinistro, il 23% nel destro e il restante 23% bilateralmente.

Il difetto si manifesta solitamente in due luoghi rappresentati dal C.S.S. e dalla zona di transizione tra il canale medesimo ed il seno petrosale superiore[14].

## ASPETTI CLINICI E SEMEIOLOGICI

La D.C.S.S. si estrinseca clinicamente in una sorta di “ipersensibilità da sistema aperto” dell'apparato cocleo-vestibolare causata da una condizione di aumentata ammettenza per la presenza di una terza finestra mobile. Questo effetto provoca, in seguito ad un aumento della pressione intracranica, una forza verso il basso nel C.S.S. che sposta l'endolinfa verso l'utricolo risolvendosi in corrente ampullipeta e in inibizione, causando attivazione vestibolare e determinando l'insorgenza di un nistagmo verticale-torsionale nell'orecchio affetto.

È possibile configurare tre diverse condizioni cliniche che caratterizzano la Sindrome di Minor:[15,16]

- 1) presenza di soli sintomi di tipo vestibolare;
- 2) presenza di soli sintomi di tipo cocleare;
- 3) presenza di sintomi misti, sia cocleari che vestibolari.

L'ipersensibilità vestibolare giustifica la maggior parte dei sintomi vestibolari, quali il fenomeno di Tullio [17] (presente nel 97% dei casi), la vertigine posizionale e la vertigine barogenica. Quest'ultima comprende sintomi vertiginosi e/o oscillopsia indotti da manovre di vario tipo (quali la manovra di Valsalva a narici chiuse e a glottide chiusa, sforzi fisici intensi, tosse, compressione cervicale) in grado di aumentare la pressione endotimpanica o intracranica. In queste condizioni, è comprensibile come una stimolazione meccanica, anche liminare, esercitata sui recettori vestibolari possa generare una condizione di disequilibrio cronico e di instabilità deambulatoria con episodi di vertigine rotatoria rilevata nel 76% dei casi [4].

L'ipersensibilità cocleare, invece, comporta una sintomatologia molto ampia che comprende disturbi caratteristici quali iperacusia (nel 39% dei casi [9]) e autofonia. Un'altra scoperta unica è stata la sensibilità alla conduzione ossea: i pazienti possono descrivere un segno insolito che consiste nella percezione di rumori endogeni (movimenti articolari, oculari, della pulsazione cardiaca, ecc.) ed altri del tutto aspecifici che possono associarsi alla suddetta sintomatologia in modo atipico, come ipoacusia, paracusia, pienezza auricolare ed acufeni pulsanti e non.

Il polimorfismo sintomatologico potrebbe anche dipendere dall'entità del difetto e dal grado di compromissione funzionale del canale semicircolare membranoso. Se la deiscenza ossea del C.S.S. è ampia ( $>$  di 6 mm) si potrebbe infatti realizzare l'esclusione funzionale del canale membranoso per schiacciamento spontaneo ad

opera della dura madre sovrastante con la possibile assenza dei sintomi della sfera vestibolare.

Sebbene ancora non si disponga di dati che consentano di tracciare la storia naturale del quadro patologico, è molto probabile che il paziente affetto da D.C.S.S. non trattata possa segnalare nel tempo un'evoluzione quantitativa o qualitativa dei sintomi anche in funzione di eventi esterni che potrebbero agire in senso sia migliorativo sia peggiorativo.

## VALUTAZIONE AUDIOVESTIBOLARE

Dal punto di vista diagnostico sono molteplici gli aspetti che concorrono a fornire una visione più chiara quando ci si trova in presenza di sospetto caso di Sindrome di Minor. Il suddetto sospetto è giustificato, infatti, nelle seguenti condizioni cliniche: a) anamnesi positiva per vertigine barogenica; b) disequilibrio cronico; c) labirintoliti atipica ricorrente; d) acufeni pulsanti; e) alterazioni di soglia audiometrica per via aerea e/o ossea con obiettività timpanica normale e presenza dei riflessi stapediale; f) insuccesso funzionale dopo intervento di stapeloplastica.

Per effettuare un'esauriente diagnosi non può sicuramente mancare la ricerca dei segni vestibolari, che possono essere sia spontanei sia indotti da manovre

semeiologiche. Per quanto concerne i segni vestibolari spontanei è stata descritta la presenza di un nistagmo spontaneo a bassa velocità oculare di tipo torsionale, che si intensifica con l'iperventilazione [18]. Più interessante per le implicazioni di tipo diagnostico è, invece, l'osservazione di un nistagmo torsionale di tipo antiorario e verticale con la fase rapida che batte verso il basso (down-beat) sincrono con il polso e associato ad oscillopsia. All'esame fisico, il ny spontaneo può non essere apprezzato per cui è sarebbe consigliabile far indossare al paziente gli occhiali di Frenzel in considerazione della facile inibizione ad opera della fissazione oculare.

Per quanto riguarda i segni indotti, la cui rilevazione è frequente ma non costante, sono state descritte almeno sei condizioni in cui è possibile osservare l'attivazione del riflesso vestibolo-oculomotore per stimolazione del recettore ampollare del C.S.S.: a) stimolazione acustica con toni puri particolarmente intensi (fenomeno di Tullio); b) variazione della pressione nell'orecchio medio; c) variazione della pressione intracranica; d) manovre di posizionamento; e) scuotimento cefalico; f) iperventilazione.

Anche la manovra di Valsalva è in grado di suscitare una risposta nistagmica bifasica compatibile con una stimolazione ampollare del C.S.S. ma Minor fa notare come sia possibile osservare un opposto pattern semeiologico a seconda che la manovra venga effettuata con le narici chiuse (aumento della pressione nell'orecchio medio) o a glottide chiusa (aumento della pressione intracerebrale). Nel primo caso (Valsalva "nasale"), infatti, si prevede una risposta nistagmica con iniziale fase eccitatoria

(flusso endolinfatico ampullifugo), mentre nel secondo caso (Valsalva “glottico”) la fase iniziale è descritta come di tipo inibitorio (flusso endolinfatico ampullipeto). Bisogna però ricordare che l’effettuazione di una manovra di Valsalva nasale protratta potrebbe determinare anche un aumento di pressione intracranica tale da controbilanciare, nel C.S.S., il trasferimento di energia meccanica indotto dall’aumento di pressione dell’orecchio medio.

Per una corretta interpretazione del tipo di risposta oculomotoria evocabile, è opportuno ricordare che l’attivazione eccitatoria del C.S.S. induce un nistagmo verticale-torsionale diretto verso il basso, in senso antiorario per il canale destro ed orario per il canale sinistro. Il verso di rotazione si identifica considerando il piano frontale del soggetto in esame. Questo tipo di risposta è ovviamente diretta in senso inverso in caso di inibizione del recettore ampollare (nistagmo up-beat e rotatorio orario o antiorario per un’inibizione del C.S.S. destro o sinistro rispettivamente).

Una risposta nistagmica monofasica esclusivamente di tipo eccitatorio è stata per contro più volte segnalata [18,19,20] in corso di stimolazione acustica ad alta intensità, soprattutto se vengono utilizzati toni puri a bassa frequenza (450-500 Hz) dell’ordine dei 100 dB HL. Anche la compressione cervicale, alcune manovre di posizionamento e lo stazionamento con il capo in posizione declive (posizione di Rose) possono evocare un pattern oculomotorio con caratteristiche simili a quelle descritte in precedenza e di tipo monofasico eccitatorio o inibitorio.

Di maggiore importanza, riguardo al problema specifico, è stato il contributo fornito dalla Scuola di Sidney che, sulla base di un numero limitato di casi clinici affetti da fenomeno di Tullio, aveva già individuato nei Potenziali Evocati Vestibolari Miogenici (VEMPs) una tecnica strumentale in grado di rilevare la riduzione di impedenza dell'orecchio interno; quest'ultimo elemento avrebbe successivamente rappresentato uno dei principali presupposti fisiopatologici in grado di spiegare alcuni dei sintomi di esordio della D.C.S.S. (fenomeno di Tullio, oscillopsia barogenica, acufene pulsante, ecc): di fatto, oggi, è ampiamente accettato [5,22-25] che il metodo strumentale più sensibile per confermare il sospetto diagnostico di una D.C.S.S. è rappresentato proprio dall'analisi della soglia di detezione dei potenziali evocati vestibolari miogenici.

Essi rappresentano il prodotto dell'attivazione di strutture recettoriali vestibolari sensibili all'energia acustica [25]. Sono generati da un arco riflesso disinaptico vestibolo-collico formato dai recettori otolitici, dai nuclei vestibolari (I sinapsi), dai motoneuroni spinali (II sinapsi) e dai muscoli sternocleidomastoidei (SCM).

L'attuale neurofisiotopografia dei riflessi vestibolo-collici identifica nelle macule del sacco e dell'utricolo i recettori dell'arco afferente e nel nervo vestibolare inferiore la via efferente. La prima sinapsi si realizza a livello del tronco encefalico, nel nucleo vestibolare laterale di Deiters che riceve afferenze maculari, sia saccolari che utricolari. L'arco efferente del riflesso comprende il fascio vestibolo-spinale laterale che del nucleo vestibolare laterale di Deiters discende ipsilateralmente lungo il

midollo spinale, portandosi in basso fino agli a-motoneuroni spinali dei muscoli cervicali, sternocleidomastoideo e trapezio, localizzati a livello di C2-C5 (II sinapsi). Dalle corna anteriori della sostanza grigia del midollo cervicale le fibre destinate allo SCM raggiungono il nervo accessorio, il cui ramo esterno o nervo accessorio spinale, si distribuisce al muscolo SCM omolaterale. Oltre a una via diretta esiste una componente crociata destinata agli a-motoneuroni spinali che innervano lo SCM controlaterale. Secondo Kushiro et al [28], la via che origina dai recettori saccolari, essenzialmente omolaterale, produce l'inibizione degli a-motoneuroni che innervano lo SCM ipsilaterale; la via che, invece, prende origine dai recettori utricolari è prevalentemente crociata e meno importante, producendo l'attivazione degli a-motoneuroni che innervano lo SCM controlaterale.

È stato dimostrato [26,27] che le risposte VEMPs sono di origine vestibolare in quanto esse scompaiono in seguito ad una neurectomia vestibolare e, al contrario, continuano ad essere presenti in pazienti affetti da sordità ma che, però, preservano la funzione vestibolare.

Gli stimoli impiegati possono essere acustici (logon, clicks, short tone bursts), meccanici o "head tapping" (prodotti per mezzo di un martelletto da riflessi miotattici che impatta la fronte del soggetto) e galvanici (evocati da corrente continua applicata tra i due processi mastoidei) [26,28].

La registrazione con stimolo acustico viene effettuata, previa detersione della cute, con elettrodi di superficie: l'elettrodo comune (di terra) è posizionato sul manubrio

dello sterno; quello registrante (negativo) a livello del terzo superiore dello SCM omolaterale allo stimolo; quello di riferimento (positivo) a livello del terzo medio della clavicola. Il segnale viene amplificato e filtrato con banda passante 10-1500 Hz o 20-2000 Hz, si utilizza la frequenza di 500 Hz e la finestra di registrazione è intorno ai 100 msec. Dalla registrazione si ottengono tre coppie possibili di tracciato: 1) tracciati relativi alla registrazione del complesso SCM-clavicola ipsilaterale allo stimolo; 2) tracciati relativi alla registrazione del complesso SCM-clavicola controlaterale allo stimolo; 3) tracciati ottenuti dopo stimolazione binaurale e registrati dall'emisistema di destra e di sinistra.

Il tracciato ipsilaterale allo stimolo è quello semeiologicamente più significativo ed è caratterizzato da oscillazioni ondulatorie rispetto all'isoelettrica a polarità positiva (p) ed a polarità negativa (n). In particolare, sono state individuate le seguenti onde standard: n0, incostante; p1 ed n1, dette anche p13-n23 o "complesso bifasico precoce", costanti e di probabile origine sacculare, che compaiono dopo 30 msec e che rappresentano il VEMP propriamente detto; p2 ed n2, dette anche p34-n44, o "complesso bifasico intermedio", frequenti, registrate dopo 30 msec, non dipendenti dall'integrità del nervo vestibolare ma derivanti dalle afferenze cocleari. Infine possono essere analizzate le onde p3 ed n3 o "complesso multifasico tardivo".

I parametri tipici di questi potenziali che vengono presi in considerazione nell'analisi delle risposte sono: latenza, ampiezza delle onde o dei complessi, morfologia e riproducibilità delle stesse nel test e retest.

L'esistenza di una doppia via diretta e crociata è confermata dall'analisi delle caratteristiche morfologiche dei VEMPs da cui emerge che una stimolazione monoaurale evoca sempre risposte bilaterali in entrambi gli SCM, nonostante il tracciato controlaterale presenti, anche nel soggetto normale, una comparsa incostante delle onde, con minori ampiezze e riproducibilità delle stesse. Le caratteristiche obiettive della tecnica, la scarsa invasività e le peculiarità neurofisiologiche conferiscono ai VEMPs notevoli potenzialità applicative in particolar modo nello studio del sistema vestibolare. In tale ambito l'analisi della letteratura sembra conferire loro una collocazione importante nell'algoritmo diagnostico della sindrome da deiscenza del canale semicircolare superiore, delle neuriti vestibolari, della vertigine parossistica posizionale benigna, delle diverse patologie idropiche e della fistola perilinfatica.

Questo studio individua in caso di D.C.S.S. un'alterazione peculiare che consiste nella riduzione della soglia di detezione del Complesso Primario N1-P1 che, nel soggetto normale, è evocato da uno stimolo acustico di intensità particolarmente elevata e raramente inferiore a 110 dB SPL, indipendentemente dal tipo di stimolo utilizzato (logon, click o tone-burst); nei casi di abnorme ammettenza del labirinto, l'energia necessaria per ottenere la risposta è molto minore. Non è stato ancora sufficientemente studiato il meccanismo legato alla specificità di tale alterazione, registrabile peraltro anche dopo stimolazione per via ossea [20,22]; è comunque

molto verosimile che anche in altre condizioni patologiche in parte assimilabili alla D.C.S.S. , come fistole perilinfatiche, sia possibile ottenere una risposta analoga.

In linea di massima è opportuno considerare che una soglia del complesso primario a valori di 70 dB nHL o di 90 dB SPL dev'essere considerata francamente patologica, anche se registrabile bilateralmente. In caso di monolateralità del quadro, per contro, è da considerarsi patologica una differenza di soglia interaurale maggiore o uguale a 10 dB, ovviamente se si esclude la presenza di un deficit uditivo di tipo trasmissivo. Sempre in caso di monolateralità, infine, bisogna ricordare alterazioni morfologiche del tracciato rappresentate da un complesso primario di maggiore ampiezza dal lato affetto rispetto al lato sano.

Colebatch e coll [29] hanno proposto l'impiego dei VEMPs per lo studio del fenomeno di Tullio, osservando come in questi casi la soglia di evocazione degli stessi risulti significativamente abbassata. Ancora più interessante l'osservazione di Brantberg e coll [30] nella D.C.S.S.: in questi casi, infatti, anche in assenza di diagnostica per immagini, la deiscenza canalare può essere fortemente sospettata a fronte di VEMPs acustici abnormemente ampi e con soglia nettamente abbassata al di sotto dei 90 dB SPL[24], con normalità concomitante per i VEMPs da head tapping.

Il carattere elettivo dell'analisi dei VEMPs nel sospetto diagnostico di D.C.S.S. è sottolineato anche dal fatto che le indagini strumentali convenzionali (test calorico e test rotatorio) non forniscono dati significativi.

La validità dell'impostazione diagnostica descritta si conferma anche nei casi che si presentano con una differenza di soglia audiometrica tra via aerea e ossea, che, com'è noto, rappresenta il fondamentale limite metodologico dei VEMPs da stimolo acustico: in questi casi, per contro, l'apparentemente paradossale associazione tra rilevabilità dei VEMPs e gap trasmissionale è ampiamente indicativa della presenza dell'effetto della terza finestra mobile. Ne discende la necessità di una particolare valutazione dell'esame audiometrico tonale, che dovrà sempre contemplare la soglia per via ossea, anche se i valori di soglia per via aerea (soprattutto per le frequenze medio-gravi) dovessero essere compresi nel range di normalità. Un gap tra VA e VO compreso tra i 10 dB e i 60 dB è stato riscontrato da Minor [31] in un suo studio che comprendeva 65 pazienti affetti da D.C.S.S.: il 70% di essi presentava il gap a 250 Hz, il 68% a 500 Hz, il 64% a 1000 Hz e il 21% a 2000 Hz. La soglia di conduzione ossea sotto i 2000 Hz è stata vista essere spesso negativa (tra -5 dB e -15 dB). A determinare l' "apparente" gap trasmissionale che, come accennato, può essere associato a normoacusia, possono contribuire essenzialmente due fattori: a) l'iperacusia di conduzione per riduzione dell'impedenza dell'orecchio interno, che determina la sola riduzione di soglia di conduzione per via ossea; b) il c.d. deficit di conduzione "intralabirintico" che innalza la soglia di conduzione per via aerea in quanto la terza finestra mobile creata dalla discesa si traduce in una dissipazione dell'energia acustica ed è responsabile della perdita uditiva trasmissiva nell'orecchio

interno. Entrambi i fattori determinano una lateralizzazione verso il lato lesa del suono condotto per via ossea (Weber lateralizzato).

All'esame impedenzometrico il timpanogramma risulta in queste condizioni normale, come pure lo studio del riflesso stapediale. Quest'ultimo aspetto serve a differenziare, in presenza di possibili analogie audiometriche, la D.C.S.S. dall'otosclerosi stapedo-ovalare. L'impossibilità di rilevare il riflesso a livelli di soglia per via aerea troppo elevati può giustificare il riscontro di casi di D.C.S.S. sottoposti senza successo ad intervento di stapedoplastica per una presunta otosclerosi.

Una deiscenza di dimensioni superiori ai 5 mm provoca inevitabilmente nel canale semicircolare affetto il venir meno della sua funzionalità; quest'ultima potrà essere valutata misurando il riflesso vestibolo oculomotore (VOR) nelle tre dimensioni. Esso è un riflesso che prende origine dal labirinto, le cui fibre si interrompono nei nuclei vestibolari; i neuroni di quest'ultimi vanno a costituire connessioni monosinaptiche eccitatorie o inibitorie con i motoneuroni destinati alla muscolatura oculare estrinseca. Si è potuto stabilire che ciascun canale è connesso con muscoli oculari ben definiti e che la stimolazione canalare provoca un movimento oculare sullo stesso piano del canale. I movimenti oculari avranno natura compensatoria e saranno uguali e contrari ai movimenti del capo, al fine di mantenere fissa l'immagine visiva sulla retina. Il VOR sarà evocato da movimenti della testa rapidi e transienti ("head thrusts") nei piani di ogni canale semicircolare. L'ipofunzionalità in

un singolo canale porterebbe ad un deficit del VOR che si risolve in una risposta eccitatoria dal canale, se la sua funzione è intatta. La valutazione quantitativa delle tre dimensioni del VOR in risposta a head thrusts ha dimostrato che il VOR evocato dall'eccitazione del C.S.S. affetto spesso ha un ridotto guadagno se la deiscenza ha dimensioni superiori ai 5 mm. La ridotta funzionalità del canale può essere causata dalla compressione del canale membranoso da parte della dura sovrastante e dal lobo temporale. Se la funzione canalare risulta ridotta, i movimenti oculari evocati da stimoli sonori o pressori non saranno diretti nello stesso piano del C.S.S.

Un sistema che recentemente è entrato a far parte della routine otoneurologica è rappresentato dalla Video-oculografia (VOG), una metodica strumentale che si è dimostrata valida sia sul piano diagnostico che di documentazione dei movimenti oculari, fornendo un'ottima evidenziazione del nistagmo di tipo spontaneo e delle alterazioni qualitative dello stesso, con una corretta apprezzabilità della sua componente rotatoria. La VOG rappresenta, in entrambe le varianti (analogica e digitale), una tecnica facile e rapida da applicare ed eseguire, con minore necessità di collaborazione da parte del paziente e indubbiamente meno costosa dell'Elettronistagmografia. La VOG analogica, però, non è considerata del tutto soddisfacente dal punto di vista dell'analisi quantitativa del nistagmo; la VOG digitale, al contrario, ha colmato questa lacuna permettendo una migliore discriminazione tra le patologie di tipo periferico e centrale: con l'uso di software

dedicati è quindi possibile ottenere una valutazione quantitativa con un'analisi estremamente dettagliata delle numerose variabili dei movimenti oculari.

La VOG digitale utilizza una telecamera a raggi infrarossi, in cui la fonte luminosa di illuminazione dei bulbi oculari è basata sull'impiego di 2 o 4 diodi LED ad emissioni infrarosse, opportunamente collocate ai bordi dell'obiettivo della telecamera. Il sistema diodi/telecamera è assemblato su una maschera che sigilla l'area periorbitaria da tutti i lati, con il risultato finale di un paziente in più assoluta oscurità, senza alcuna fissazione.

I dispositivi di ripresa utilizzano sensori CCD (Charged Couplet Devices) in bianco e nero, miniaturizzati, con definizioni che superano i 250.000 pixel. L'occhio viene inquadrato ad una distanza fissa, con possibilità di regolazione per centratura verticale ed orizzontale e messa a fuoco. L'immagine ingrandita di entrambi gli occhi è presentata su un monitor e contemporaneamente inviata ad un microprocessore per il computo quantitativo e qualitativo del nistagmo e dei movimenti oculari. La prima tappa del processo è data dalla digitalizzazione dell'immagine, con conversione A/D. È da ricordare che un'immagine televisiva ha una frequenza di 25 Hz al secondo, cioè 25 campionamenti/sec con un intervallo di 40 msec. Tale cadenza non consente un'analisi dettagliata dei movimenti oculari rapidi, ad esempio i saccadici, di conseguenza l'immagine video permette solo di segnare il punto di arrivo del

movimento. Negli ultimi anni gli standard video internazionali si sono evoluti, attualmente la frequenza di campionamento è di 100 Hz/sec.

I punti di repere utilizzabili sono due, entrambi corrispondenti a precise strutture anatomiche:

a) la pupilla, che visivamente appare sul monitor come una macchia circolare nera al centro del campo. In base alla sua posizione si ricava il centro pupillare o centroide, indicato con una croce. In questo modo la misura in tempo reale, fotogramma dopo fotogramma, fornisce una serie di campioni bidimensionali e cronologicamente sequenziali che rappresenta le coordinate orizzontali e verticali della posizione dell'occhio [33]. Si rende così possibile una misura dei movimenti oculari orizzontali e verticali. L'ampiezza del movimento oculare è rappresentata graficamente da un tracciato in cui sono espresse le componenti orizzontali e verticali del nistagmo. In presenza di un ny puro orizzontale, la traccia verticale sarà piatta ed interrotta solo dal battito della palpebra, mentre la traccia orizzontale descriverà i movimenti nistagmici. Il pc calcolerà anche il numero delle scosse del ny, la velocità angolare della fase lenta, la frequenza e l'ampiezza.

b) l'iride, corrisponde all'area anulare immediatamente esterna al campo pupillare, più chiara rispetto a quest'ultimo. Un algoritmo specifico genera e circonda un anello all'interno dell'area dell'iride; il pattern dei contrasti e la loro posizione angolare lungo l'anulus definisce la posizione torsionale dell'iride e quindi dell'occhio. Successivamente, con tecniche di cross-correlazione, i fotogrammi

vengono confrontati tra loro fornendo una misura dei movimenti del bulbo attorno all'asse antero-posteriore (movimenti torsionali).

Il tracciato VOG, infine, è dato dalla rappresentazione grafica bidimensionale, su monitor o su carta, della posizione dell'occhio nei tre piani ortogonali.

Recentemente, grazie alla VOG, è stato possibile osservare che, in caso di deficit vestibolare monolaterale, una componente nistagmica spontanea verticale verso l'alto traduce una sotto-compensazione legata ad un danno irreversibile, mentre una componente verticale che batte verso il basso esprime un fenomeno di recupero funzionale, come nella risoluzione della D.C.S.S.

La conferma della diagnosi e la definizione del quadro deriva comunque dalla diagnostica per immagini, mediante un esame TC multidetettore ad alta-risoluzione senza mezzo di contrasto di rocche petrose e mastoidi con sezioni di 0,5 mm [38]. Due piani sono particolarmente pertinenti per l'indagine TC del C.S.S.: il piano di Poschl e quello di Stenvers.

Il piano assiale piramidale di Poschl è obliquo di  $45^\circ$  sia dal piano sagittale che da quello coronale e seziona la rocca petrosa in un piano perpendicolare al suo asse facendo apparire il C.S.S. come un anello.

Il piano di Stenvers è perpendicolare a quello di Poschl, è anch'esso obliquo di  $45^\circ$  ai piani coronale e sagittale ma ruotato di  $90^\circ$  rispetto a quello di Poschl e mostra i giri cocleari e l'eminanza arcuata del C.S.S. in perfetta sezione trasversa.

## DIAGNOSI DIFFERENZIALE

La diagnosi differenziale va posta con tutte quelle sindromi caratterizzate dal fenomeno di Tullio e/o dal segno di Hennebert.

Il primo è generalmente dovuto alla presenza di una fistola perilinfatica del canale semicircolare laterale [2,17] o ad altri tipi di fenestrazione. Alcune di queste condizioni sono rappresentate dal colesteatoma, complicanze chirurgiche dell'otosclerosi, otosifilide, trauma cranico. Esistono, tuttavia, condizioni con patogenesi diverse dalla presenza di una neo-finestra, tra cui la malattia di Ménière, la sordità congenita, la presenza di una staffa ipermobile e la malattia di Lyme.

Le principali cause del segno di Hennebert da porre in diagnosi differenziale con la D.C.S.S. sono, invece, la sifilide congenita, l'otite cronica con erosione ossea, la malattia di Ménière e la fistola perilinfatica.

Anche l'otosclerosi può entrare in diagnosi differenziale con la Sindrome di Minor, in particolar modo nei casi in cui l'esame audiometrico tonale liminare mostra un gap tra via aerea e via ossea. Per dirimere tale dubbio interpretativo ci si può avvalere dello studio dei VEMPs e dell'impedenzometria: nell'otosclerosi, infatti, si evidenzia l'assenza dei potenziali miogenici e del riflesso stapediale o la presenza del suo peculiare effetto "on-off" che caratterizza le fasi iniziali della patologia otospongiotica, mentre nella D.C.S.S. si ottengono tracciati VEMPs ampi e a bassa soglia e la presenza del riflesso stapediale.

## TERAPIA

Tra l'atteggiamento "attendista" (basato sulla corretta informazione al paziente delle condizioni in grado di innescare la sintomatologia vertiginosa acuta e proponibile se i sintomi, come spesso accade, non risultano invalidanti) e l'indicazione di una terapia chirurgica "eziologica", bisogna considerare trattamenti minimamente invasivi in grado di attenuare la sintomatologia vertiginosa. È stata descritta l'applicazione di un drenaggio di ventilazione trans-timpanico che è stato considerato un trattamento di prima scelta, sebbene non sia del tutto chiaro attraverso quale meccanismo influisca favorevolmente sui sintomi. Molto probabilmente i fattori che sono in grado di interferire sulla funzione trasmissiva dell'orecchio medio possono attenuare la sintomatologia vertiginosa, anche attraverso modificazioni della pressione endotimpanica.

Dal momento che si tratta di un quadro patologico sostenuto da un'alterazione morfostrutturale del labirinto osseo vestibolare, la D.C.S.S. riconosce un'indicazione chirurgica di tipo eziologico finalizzata al ripristino della condizione morfofunzionale più normale possibile. È stato dimostrato che questo tipo di approccio è in grado di influire positivamente non solo sui sintomi di tipo vestibolare ma anche sui sintomi della sfera cocleare. Per i sintomi non controllabili e invalidanti, la terapia chirurgica si basa su due procedure distinte:

- 1) occlusione (plugging) del C.S.S. in corrispondenza della deiscenza.

2) ricostruzione (resurfacing) della parete deiscende del C.S.S. allo scopo di mantenerlo pervio e funzionalmente attivo.

In entrambi i casi lo scopo del trattamento è quello dell'eliminazione dell'effetto della terza finestra mobile ma è evidente che solo nel primo caso si può parlare di un intervento eziologico di tipo conservativo. Un'altra differenza tra le due procedure concerne l'accesso chirurgico che, nel caso di occlusione può essere effettuato sia per la via della fossa cranica media [32], sia per la via trans-mastoidea, come proposto da Brantberg [15]. La procedura della ricostruzione canalare, per contro, può essere effettuata unicamente per via della fossa cranica media secondo la tecnica classica o secondo l'approccio trans-temporale sopralabirintico proposto da Fisch che dovrebbe ridurre il rischio di lesione contusiva cerebrale.

I materiali utilizzati per la ricostruzione sono costituiti da frammenti di osso e lembi liberi di fascia temporale autologa, mentre per l'occlusione del canale si utilizzano polvere ossea, frammenti di muscolo o fascia temporale autologa.

I risultati funzionali hanno dimostrato un miglioramento della funzione uditiva in pazienti con gap trasmissivo sulle frequenze medio-gravi, con innalzamento della soglia di conduzione aerea di oltre 30 dB a 250 e 500 Hz. In uno studio di Watters et al il 78% dei soggetti sottoposti ad intervento di occlusione del canale mostrano una chiusura del gap tra via aerea e via ossea, tale percentuale si abbassa leggermente (67%) in caso di intervento di ricostruzione dello stesso.

In ogni caso, il rischio di ipoacusia nel periodo postoperatorio è da tenere in considerazione in quanto una perdita uditiva può essere causata dall'adesione tra il canale membranoso e la dura della fossa cranica media. Una lacerazione, che deriva appunto da questa adesione, potrebbe portare ad un'ipoacusia subito dopo l'intervento chirurgico. Può inoltre accadere che i pazienti presentino un udito normale nell'immediato postoperatorio ma che sviluppino successivamente un'ipoacusia neurosensoriale nell'orecchio affetto, dovuta presumibilmente a labirintiti o idropi endolinfatriche secondarie.

I sintomi vestibolari sono invece migliorati tardivamente, anche a distanza di 12 mesi. In uno studio di Minor [2] si descrive un miglioramento dei sintomi nell'immediato post-operatorio in pazienti sottoposti ad intervento di resurfacing utilizzando idrossiapatite o cemento osseo, rispetto a quelli in cui erano stati usati fascia e osso autologhi, che invece hanno impiegato tempi maggiori. Tale differenza potrebbe essere dovuta al necessario intervallo di tempo aggiuntivo richiesto da fascia e osso per formare una superficie rigida.

Risultati migliori sono stati ottenuti dall'intervento di plugging, infatti l'occlusione si è dimostrata in grado di eliminare o ridurre manifestazioni come nistagmo, autofonia, ipoacusia trasmissiva e disequilibrio cronico, soprattutto in pazienti con D.C.S.S. monolaterale. In alcuni casi si sono osservati disordini vestibolari dopo l'intervento di occlusione anche se meno gravi delle manifestazioni presenti prima dell'intervento.

Bisogna comunque tenere presente che l'entità della deiscenza, oltre alla severità dei sintomi, può condizionare la scelta terapeutica. In linea di massima, una deiscenza particolarmente limitata potrebbe essere trattata mediante ricostruzione, mentre una deiscenza più ampia dovrebbe essere trattata mediante occlusione definitiva del canale che potrebbe già essere funzionalmente compromesso a seguito dello schiacciamento ad opera della dura madre sovrastante, anche se questo altera irreversibilmente la fisiologia del riflesso vestibolo-oculomotore con possibile insorgenza di disequilibrio in aggiunta alla condizione preoperatoria.

## MATERIALI E METODI

Lo studio è stato effettuato su 7 soggetti, 5 di sesso maschile e 2 di sesso femminile, di età media di 32,7 anni, tutti con segni e sintomi riconducibili a deiscenza del canale semicircolare superiore.

In tutti i casi non è stato possibile evidenziare la presenza di alcuna familiarità, così come l'indagine anamnestica è risultata per tutti i pazienti esaminati negativa sia per eventi traumatici che per patologie di tipo flogistico e/o infettivo a carico dell'orecchio medio.

I pazienti hanno fatto risalire l'esordio dell'attuale sintomatologia ad epoche diverse, il più remoto tra tutti a circa 15 anni addietro, in cui hanno cominciato a presentare sintomi sia della sfera vestibolare che cocleare.

Per quanto concerne i sintomi vestibolari in tutti i casi si è registrata una prevalenza della sintomatologia vertiginosa oggettiva, in genere a carattere sub continuo e di breve durata, con intensità variabile da lieve a media ed instabilità posturale. Tali alterazioni della stabilità posturale, così come la sintomatologia vertiginosa venivano in tutti i casi evocati da intense stimolazioni acustiche con toni puri e/o variazioni di pressione nell'orecchio medio e intracranica.

I pazienti peraltro hanno variamente riferito un numero variabile da caso a caso di episodi parossistici associati a fenomeni neurovegetativi: tale sintomatologia veniva

scatenata in alcuni casi anche da pressione sul trago, in altri da movimenti repentini del capo, da cambi di posizione e da iperventilazione.

L'esame vestibolare si è basato sulla effettuazione di varie prove:

- prova dell' indicazione: positiva sul piano orizzontale unilaterale
- prova dell' adiadococinesia: negativa
- prova di Romberg sensibilizzata: positiva con capo a destra, a sinistra, iperesteso e in flessione
- prova della marcia cieca di Babinski-Weil: formazione di stella a sinistra o a destra, a seconda dei casi
- prova di Unterberger: rotazione a destra o a sinistra, a seconda dei casi.

All'esame fisico con occhiali di Frenzel in nessun caso è stato apprezzato nistagmo spontaneo, mentre in tutti i soggetti la manovra di Dix-Hallpike è risultata positiva sia a destra che a sinistra.

La manovra di Valsalva a narici chiuse è stata in grado di suscitare in tutti i pazienti del campione in esame una risposta nistagmica bifasica, compatibile con una stimolazione ampollare del CSS con iniziale fase eccitatoria in quanto caratterizzata da nistagmo verticale-torsionale diretto verso il basso.

I sintomi della sfera uditiva erano caratterizzati in tre casi dalla presenza di ipoacusia di tipo neurosensoriale ed in quattro casi di normoacusia nell'orecchio sano e di tipo trasmissivo, con minore compromissione per le frequenze centrali, nell'orecchio deisciente in tutti i casi.

La presenza di ipoacusia trasmissiva era concorde con una riduzione della soglia di conduzione per VO inferiore al valore di 0 dB dovuta a iperacusia di conduzione.

Lo studio dell'impedenzometria ha evidenziato un timpanogramma di tipo "A" nelle orecchie sane e di tipo "C" in quelle deiscenti.

La diagnosi è stata orientata da uno studio TC convenzionale che ha mostrato, a livello dei temporali, una deiscenza della parete ossea del canale semicircolare superiore di sinistra in 5 casi e di destra in due casi, tutti a livello dell'eminanza arcuata, con quadro ascrivibile a Sindrome di Minor.

Per il resto il quadro era nella norma se si esclude in due casi la presenza di sclerosi dell'apice della mastoide di sinistra.

Il ruolo principale dell'iter diagnostico è stato rivestito dallo studio dei Potenziali Evocati Miogenici Vestibolari (VEMPs) con MK 22 Amplaid.

I pazienti sono stati sottoposti all'analisi della soglia di detezione dei VEMPs impiegando una tecnica di stimolazione monoaurale che ha previsto la pre-attivazione del muscolo sternocleidomastoideo ottenuta chiedendo al paziente di mantenere una rotazione attiva del capo verso il lato controlaterale a quello di stimolazione.

Al fine di evidenziare le differenze tra i valori di latenza, ampiezza e soglia di detezione dei potenziali, sono stati utilizzati nel nostro studio due diversi paradigmi di stimolazione, uno costituito dal logon a 500 Hz con rate 4/s per un totale di 100-120 stimoli, l'altro costituito dal click con rate 31/s, entrambi inviati mediante cuffia, senza mascheramento controlaterale.

Il logon è stato inizialmente somministrato ai pazienti al massimo livello possibile di intensità acustica, vale a dire 130 dB peSPL. Una volta verificata la presenza del complesso bifasico precoce attraverso un sistematico test-retest è stata condotta l'analisi della soglia di detezione riducendo lo stimolo di 10 dB.

Il criterio diagnostico utilizzato per sospettare una D.C.S.S. è stato il seguente: CBP presente a valori di intensità acustica minori o uguali a 90 dB peSPL per quanto riguarda l'orecchio deiscendente, associato a gap trasmissivo.

In base a questo protocollo diagnostico è stato possibile individuare un pattern considerato sospetto in quanto il minimo valore di soglia rilevato con stimolazione acustica da logon è stato di 90 dB peSPL a sinistra con presenza di gap trasmissivo.

L'ampiezza dell'onda risulta maggiore per l'orecchio leso rispetto al sano mentre la latenza dell'onda per l'orecchio deiscendente è minore per le stimolazioni da 120 a 100 dB peSPL rispetto al lato sano ma risulta aumentata con riferimento al normale range a 90 dB peSPL.

Per quanto riguarda la stimolazione acustica da click è stata riscontrata anche in questo caso una diminuzione della soglia di detezione del CBP per l'orecchio leso rispetto al sano, in quest'ultimo caso, infatti, la soglia di detezione raggiunge i 100 dB peSPL mentre a sinistra la troviamo fino a 90 dB peSPL (come nel caso della stimolazione da logon).

Si evidenzia, inoltre, un aumento dell'ampiezza dell'onda per l'orecchio leso rispetto al controlaterale senza differenze significative con i valori dell'ampiezza dell'onda da stimolazione acustica da logon.

Per quanto concerne, infine, la latenza si è riscontrato un aumento di essa rispetto all'orecchio sano, mediante impiego di click, con una diminuzione rispetto al logon per l'orecchio deiscete a 130 dB peSPL, così come risulta diminuita la latenza per l'orecchio sano rispetto alle latenze ottenute utilizzando il logon alla stessa frequenza (130 dB).

La situazione opposta si è verificata alle intensità da 120 a 100 dB peSPL, in questo caso, infatti, si è evidenziata una diminuzione della latenza dell'orecchio leso rispetto al sano ed entrambe diminuite se confrontate con quelle ottenute utilizzando il logon, venendosi a trovare, anche in questo caso, al di sotto del range di normalità.

## **CONSIDERAZIONI CONCLUSIVE**

La strutturazione anatomica e la dinamica fisiologica del distretto cocleo-vestibolare, specifica la genesi “morfo-strutturale” di alcune audio-vestibolopatie, dove alterazioni vestibolari sono spesso associate a turbe uditive.

E' alla luce di quanto soprariferito che abbiamo ritenuto opportuno valutare in soggetti con segni e sintomi riconducibili a deiscenza del canale semicircolare superiore la presenza di specifici indicatori diagnostici.

Particolare risalto è stato dato allo studio dei VEMP's ed alle possibili correlazioni diagnostiche con altri esami otofunzionali.

I Potenziali Miogenici Vestibolari (VEMPs) sono potenziali muscolari registrabili dai muscoli sternocleidomastoidei a seguito di una intensa stimolazione acustica.

All'origine dei VEMPs vi è un arco riflesso disinaptico definito “vestibolo-collico” costituito da diverse stazioni anatomo-fisiologiche:

- recettori maculari del sacco e dell'utricolo
- via afferente che decorre lungo il nervo vestibolare inferiore
- prima sinapsi nel nucleo vestibolare laterale di Deiters
- primo segmento efferente costituito dal tratto vestibolo-spinale
- corna anteriori della sostanza grigia del midollo cervicale
- componente crociata che proviene dai recettori utricolari ed attiva gli alfa-motoneuroni che vanno allo sternocleidomastoideo controlaterale

- componente omolaterale che origina dai recettori saccolari che produce inibizione degli alfa motoneuroni che innervano lo sternocleidomastoideo omolaterale

La esecuzione dei VEMPs prevede che il paziente, dopo essere stato posto in posizione supina su un lettino, venga debitamente istruito circa la posizione del capo che deve essere tenuto sollevato e flesso sul collo per tutto il tempo della stimolazione acustica, allo scopo di consentire la contrazione tonica di entrambi i muscoli sternocleidomastoidei.

Vengono utilizzati due canali di registrazione, uno per i VEMPs ipsilaterali ed uno per quelli controlaterali.

L'attività elettromiografica di superficie viene registrata mediante appositi elettrodi posti, sulla metà superiore dei muscoli sternocleidomastoidei (elettrodi di riferimento), sul terzo medio delle clavicole (elettrodi esploranti), sulla fronte (elettrodo di terra).

E' utile ai fini della traduzione dello stimolo, prima di apporre gli elettrodi, sgrassare la cute ed utilizzare apposite sostanze che facilitano la conduzione dello stimolo.

Le risposte sono quindi inviate ad un poligrafo che provvede ad amplificarle, filtrarle ed eliminare eventuali artefatti.

Prima e durante la effettuazione della prova è importante controllare l'impedenza degli elettrodi.

Lo stimolo acustico è, in genere, costituito da clicks (stimoli artificiali di tipo “rettangolare”, cioè con un tempo di salita ed uno di discesa) o da LOGON (treno di 5 onde sinusoidali di ampiezza crescente-decrescente) di 500 Hz, a polarità negativa, presentato monoauralmente, attraverso una cuffia, all’intensità di 130 dB SPL con cadenza di 4/sec., per un totale di 200 stimoli.

Il tracciato dato dal complesso vestibolare dei VEMPs è caratterizzato da una serie di onde positive e negative rispetto ad una isoelettrica; per convenzione le oscillazioni verso il basso esprimono polarità positiva, quelle verso l’alto polarità negativa.

L’onda positiva viene denominata p, quella negativa n; convenzionalmente le diverse p ed n vengono denominate facendole seguire da un numero a due cifre che si riferisce alla latenza media di picco dell’onda in questione, misurata in millisecondi (msec) (es.: p13-n23-p33-n43).

Il tracciato tipo si caratterizza per una attività elettrica a polarità positiva (p13) seguita da una più ampia attività a polarità negativa (n23); queste due onde vengono definite “complesso bifasico precoce” (CBP) e sono espressione dell’integrità del riflesso vestibolo-collico ipsilaterale allo stimolo.

L’analisi dei tracciati valutando la presenza o meno di tale potenziale muscolare consente anche di individuarne alcuni importanti valori parametrici, quali:

- latenza del picco positivo
- latenza del picco negativo
- ampiezza interpico

- differenza dell'ampiezza tra le due orecchie

Il termine latenza indica l'intervallo temporale, misurato in msec., che intercorre tra lo stimolo acustico ed il picco dell'onda, mentre il termine di ampiezza si riferisce alla grandezza in mV della oscillazione elettrica valutata all'interpicco.

All'origine dei VEMPS vi è un arco riflesso disinaptico definito "vestibolo-collico" costituito da diverse stazioni anatomo-fisiologiche:

- recettori maculari del sacco e dell'utricolo
- via afferente che decorre lungo il nervo vestibolare inferiore
- prima sinapsi nel nucleo vestibolare laterale di Deiters
- primo segmento efferente costituito dal tratto vestibolo-spinale che si porta verso gli alfa motoneuroni spinali a livello C2-C5 (seconda sinapsi)
- dalle corna anteriori della sostanza grigia del midollo cervicale le fibre destinate allo sternocleidomastoideo salgono fino al bulbo per poi confluire nel ramo esterno del nervo accessorio (nervo accessorio spinale)
- componente crociata che proviene dai recettori utricolari ed attiva gli alfa-motoneuroni che vanno allo sternocleidomastoideo controlaterale
- componente omolaterale che origina dai recettori saccolari che produce inibizione degli alfa motoneuroni che innervano lo sternocleidomastoideo omolaterale

E' proprio sulla base di tali proprietà diagnostiche funzionali che il nostro studio ha consentito di verificare possibili indicatori diagnostici di patologia riconducibile a

deiscenza del canale semicircolare superiore, fattore che consente non solo un corretto inquadramento clinico, ma anche la programmazione di un possibile approccio terapeutico.

## **BIBLIOGRAFIA**

1)Bilateral **dehiscence** of the **superior semicircular canals**.

Hamid MA.

Otol Neurotol. 2001 Jul;22(4):567-8.

2)Tullio phenomenon with **dehiscence** of the **superior semicircular canal**.

Ostrowski VB, Byskosh A, Hain TC.

Otol Neurotol. 2001 Jan;22(1):61-5.

3)Conductive hearing loss caused by third-window lesions of the inner ear.

Merchant SN, Rosowski JJ.

Otol Neurotol. 2008 Apr;29(3):282-9.

4)Variety of audiologic manifestations in patients with **superior semicircular canal dehiscence**.

Chi FL, Ren DD, Dai CF.

Otol Neurotol. 2010 Jan;31(1):2-10.

5)Auditory manifestations of **superior semicircular canal dehiscence**.

Yuen HW, Eikelboom RH, Atlas MD.

Otol Neurotol. 2009 Apr;30(3):280-285.

6)Ewald's second **law** re-evaluated.

Baloh RW, Honrubia V, Konrad HR.

Acta Otolaryngol. 1977 May-Jun;83(5-6):475-9.

7)[Dehiscence of bone overlying the superior semicircular canal as a cause of an air-bone gap on audiometry: a case study.](#)

Cox KM, Lee DJ, Carey JP, Minor LB.

Am J Audiol. 2003 Jun;12(1):11-6.

8)[Superior semicircular canal dehiscence in a young child: implication of developmental defect.](#)

Zhou G, Ohlms L, Liberman J, Amin M.

Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2007 Dec;71(12):1925-8. Epub 2007 Sep 25.

9)[Is superior canal dehiscence congenital or acquired? A case report and review of the literature.](#)

Hegemann SC, Carey JP.

Otolaryngol Clin North Am. 2011 Apr;44(2):377-82, ix.

10)[\[Superior semicircular canal dehiscence syndrome. Embryological and surgical consideration\].](#)

Crovetto de la Torre MA, Whyte Orozco J, Cisneros Gimeno AI, Basurko Aboitz JM,

Oleaga Zufiria L, Sarrat Torreguitart R.

Acta Otorrinolaringol Esp. 2005 Jan;56(1):6-11.

11)[Superior canal dehiscence syndrome.](#)

Minor LB.

Am J Otol. 2000 Jan;21(1):9-19.

12)Management of **superior canal dehiscence** syndrome with extensive skull-base deficiency.

Pletcher SD, Oghalai JS, Reeck JB, Cheung SW.

ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec. 2005;67(4):192-5. Epub 2005 Jul 7.

13)Superior **semicircular canal dehiscence** with a large tegmental defect.

Mahendran S, Sunkaraneni VS, Baguley DM, Axon PR.

J Laryngol Otol. 2007 Feb;121(2):189-91. Epub 2006 Oct 24.

14)Superior canal dehiscence: review of a new condition.

Banerjee A, Whyte A, Atlas MD.

Clin Otolaryngol. 2005 Feb;30(1):9-15.

15)Symptoms, findings and treatment in patients with **dehiscence of the superior semicircular canal.**

Brantberg K, Bergenius J, Mendel L, Witt H, Tribukait A, Ygge J.

Acta Otolaryngol. 2001 Jan;121(1):68-75.

16)Clinical manifestations of **superior semicircular canal dehiscence.**

Minor LB.

Laryngoscope. 2005 Oct;115(10):1717-27.

17)[**Superior semicircular canal dehiscence** syndrome: a case of Tullio phenomenon].

Rohrmeier C, Hilber H, Strutz J.

HNO. 2010 Oct;58(10):1057-60.

18)Pulse-synchronous eye oscillations revealing bone superior canal dehiscence.

Tilikete C, Krolak-Salmon P, Truy E, Vighetto A.

Ann Neurol. 2004 Oct;56(4):556-60.

19)Sound- and pressure-induced vertigo associated with dehiscence of the roof of the superior semicircular canal.

Mong A, Loevner LA, Solomon D, Bigelow DC.

AJNR Am J Neuroradiol. 1999 Nov-Dec;20(10):1973-5.

20)Sound- and/or pressure-induced vertigo due to bone dehiscence of the superior semicircular canal.

Minor LB, Solomon D, Zinreich JS, Zee DS.

Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 1998 Mar;124(3):249-58.

21)[Characterization of bilateral superior canal dehiscence].

Boleas Aguirre MS, Migliaccio A, Carey J.

Acta Otorinolaringol Esp. 2007 Nov;58(9):437-9. Spanish.

22)Large vestibular evoked myogenic potentials in response to bone-conducted sounds in patients with superior canal dehiscence syndrome.

Brantberg K, Löfqvist L, Fransson PA.

Audiol Neurootol. 2004 May-Jun;9(3):173-82.

23)Cervical vestibular evoked myogenic potentials (cVEMPs) in patients with superior canal dehiscence syndrome (SCDS).

Roditi RE, Eppsteiner RW, Sauter TB, Lee DJ.

Otolaryngol Head Neck Surg. 2009 Jul;141(1):24-8.

24)[Testing vestibular-evoked myogenic potentials with 90-dB clicks is effective in the diagnosis of superior canal dehiscence syndrome.](#)

Brantberg K, Verrecchia L.

Audiol Neurotol. 2009;14(1):54-8. Epub 2008 Sep 10.

25)[Ocular vestibular evoked myogenic potentials in superior canal dehiscence.](#)

Rosengren SM, Aw ST, Halmagyi GM, Todd NP, Colebatch JG.

J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2008 May;79(5):559-68. Epub 2007 Aug 31.

26)[The click-evoked vestibulo-ocular reflex in superior semicircular canal dehiscence.](#)

Halmagyi GM, McGarvie LA, Aw ST, Yavor RA, Todd MJ.

Neurology. 2003 Apr 8;60(7):1172-5.

27)[Vestibular-evoked myogenic potentials in patients with dehiscence of the superior semicircular canal.](#)

Brantberg K, Bergenius J, Tribukait A.

Acta Otolaryngol. 1999;119(6):633-40.

28)[Characteristics and clinical applications of vestibular-evoked myogenic potentials.](#)

Welgampola MS, Colebatch JG.

Neurology. 2005 May 24;64(10):1682-8.

29)[Click-evoked vestibular activation in the Tullio phenomenon.](#)

**Colebatch** JG, Rothwell JC, Bronstein A, Ludman H.

J Neurol Neurosurg Psychiatry. 1994 Dec;57(12):1538-40.

30)[Large vestibular evoked myogenic potentials in response to bone-conducted sounds in patients with \*\*superior canal dehiscence syndrome.\*\*](#)

Brantberg K, Löfqvist L, Fransson PA.

Audiol Neurootol. 2004 May-Jun;9(3):173-82.

31)[Dehiscence of bone overlying the superior canal as a cause of apparent conductive hearing loss.](#)

Minor LB, Carey JP, Cremer PD, Lustig LR, Streubel SO, Ruckenstein MJ.

Otol Neurotol. 2003 Mar;24(2):270-8.

32)[Dehiscence of the bony roof of the \*\*superior semicircular canal\*\* in the middle cranial fossa](#)

Tsunoda A, Terasaki O.

J Laryngol Otol. 2002 Jul;116(7):514-8.

33)[Acoustic responses of vestibular afferents in a model of \*\*superior canal dehiscence.\*\*](#)

Carey JP, Hirvonen TP, Hullar TE, Minor LB.

Otol Neurotol. 2004 May;25(3):345-52.