

Viene considerata una malattia ereditaria: infatti nel 50% dei casi si ha la sua comparsa nelle famiglie, nei genitori, nei fratelli o nei nonni.

Sulle cause della sua origine si conosce poco. Su una base di ereditarietà si innestano infatti vari fattori aggravanti, come fattori che alterano la costituzione chimica delle sostanze componenti l'osso in quel particolare distretto e che non sono ancora conosciute.

Anatomicamente la malattia determina una anchilosi stapedio-ovalare, ossia un irrigidimento della articolazione della platina nella finestra ovale per sovrapposizione di tessuto osseo che la blocca nella sua sede in modo irreversibile. Contemporaneamente tutto l'osso che racchiude la capsula interna diventa sovrabbondante e compatto. Come conseguenza funzionale si ha un'alterazione del passaggio del suono dalla membrana del timpano attraverso la catena ossiculare fino alla finestra ovale e il paziente diventa progressivamente sordo.

Nello stesso tempo si crea una sofferenza del neuroepitelio cocleare per compressione dei liquidi labirintici da parte dell'osso alterato, con la comparsa quindi di un fastidioso ronzio di varia tonalità, continuo, nel 90% dei casi. Un'altra caratteristica che individua la malattia, è la capacità di questi soggetti di sentire meglio in ambienti rumorosi, perchè il sistema degli ossicini viene sottoposto a vibrazioni notevoli che mettono in funzione tutto l'apparato, e hanno ancora la capacità di sentire meglio al telefono anzichè nella normale conversazione perchè il suono viene trasmesso direttamente per via ossea, saltando quindi l'ostacolo rappresentato dall'irrigidimento del sistema vibratorio ossiculare. La malattia ha un decorso molto lento, di anni, alternando fasi di progressione a fase di stabilizzazione, fase in cui il paziente si adatta al suo disturbo.

Fino ad oggi non sono state scoperte valide terapie per far regredire la malattia, la cui evoluzione può svolgersi fino alle fasi finali di completa sordità durante tutto l'arco di una vita. L'unica forma di terapia, qualora la malattia assumesse un carattere grave ancora in età giovanile. è l'intervento chirurgico.

Nel tempo sono stati proposti tre tipi di intervento chirurgico:

1) Intervento di fenestrazione labirintica: cioè il chirurgo crea una nuova apertura verso l'orecchio medio in modo da consentire la percezione dei suoni indipendentemente dalla mobilità della catena ossiculare.

2) Intervento stapediale: ossia si ripristina la mobilizzazione della platina nella finestra ovale eliminando l'osso superfluo. L'effetto positivo di tali interventi però viene annullato dal progredire della malattia.

Attualmente si preferisce:

3) Intervento di stapedectomia con interposizione: in questo caso si elimina la staffa, si elimina la platina inserita nella finestra ovale e si riforma una nuova finestra ovale mediante un piccolo lembo di vena o di fascia del muscolo temporale sulla quale si fa poggiare una protesi di resina acrilica fissata a sua volta sul processo lungo dell'incudine. Se è possibile isolare accuratamente la platina della staffa senza staccarla dall'incudine si può riappoggiarla sull'innesto autoplastico ricostituendo la continuità anatomica originaria della catena ossiculare. (Intervento di P. Portmann).

Con la buona riuscita dell'intervento si ottiene:

- la scomparsa dei ronzii nel 60% dei casi;
- il ripristino di una udibilità socialmente utile, per lo più senza apparecchio acustico;
- possibilità di riprendere appieno la propria attività e le proprie abitudini, compreso il fumare.

Paolo Nava

Otoiatra – Anestesista

Pubblicazione Aprile 1983