

COLESTEATOMA

DELL'ORECCHIO

Il Colesteatoma è una cisti di pelle desquamata, localizzata in genere nell'orecchio medio e nella mastoide, con tendenza all'accrescimento progressivo, che produce col tempo erosioni delle strutture anatomiche circostanti con danni all'orecchio, al nervo facciale e complicanze a carico di meningi e cervello.

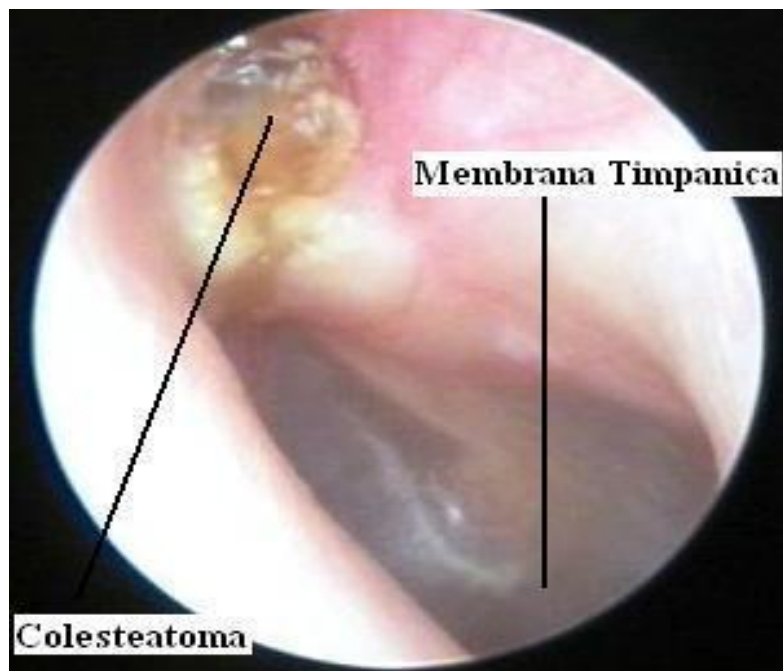
In altre parole, il colesteatoma è il prodotto di cellule di pelle erroneamente localizzate nella cassa del timpano, dove normalmente c'è mucosa.

Non si tratta quindi di un tumore, ma di una formazione benigna che può comunque creare complicanze molto gravi in grado di mettere a repentaglio la vita stessa del paziente.

Si distinguono due forme di colesteatoma:

1) Il colesteatoma congenito

In genere situato nella cassa del timpano, dietro ad una membrana timpanica spesso integra, in bambini che non hanno una storia di traumi della rocca petrosa, infezioni o infiammazioni, che non presentano episodi di otorrea (secrezione dall'orecchio), perforazioni o precedenti interventi chirurgici. Per questo colesteatoma è stata ipotizzata un'origine disembrionica, dovuta cioè a un'alterazione dello sviluppo embrionale con persistenza d'inclusioni epidermoidi nella mucosa dell'orecchio medio, che normalmente scompaiono dopo la 33° settimana di gestazione. La loro mancata involuzione sembra all'origine della malattia.



Colesteatoma atticale a timpano chiuso

2) Il colesteatoma acquisito

Diverse teorie sono state avanzate per spiegarne l'origine. Le più accreditate sono quelle della "*migrazione*" e della "*invaginazione*". La prima prevede la migrazione superficiale delle cellule del condotto uditivo verso la cassa dell'orecchio medio attraverso i bordi di una perforazione timpanica; la seconda, invece, è la teoria più accreditata e presume la presenza di una disfunzione tubarica cronica, con presenza di una tasca di retrazione a livello della membrana timpanica che, invaginandosi sempre più in seguito alla depressione endotimpanica, perde la capacità di autodetersione e mobilità, evolvendo verso lo stato pre-colesteatomatoso. Si crea così un circolo vizioso in cui, alla retrazione timpanica, si sovrappone uno stato infiammatorio e infettivo cronico che favorisce la proliferazione e la trasformazione dell'epitelio.

L'Otite Cronica Colesteatomatosa può essere definita come un processo infiammatorio cronico dell'orecchio medio caratterizzato dalla presenza di *epitelio squamoso cheratinizzante malpighiano con potenziale desquamativo*, e quindi dall'accumulo di squame epidermiche nella cassa timpanica.



Si presenta come una *formazione biancastra*, di aspetto perlaceo, in genere ben capsulata, costituita da un nucleo centrale di materiale amorfo (cellule epiteliali in disfacimento e cristalli di colesterina) circondata da *lamelle epidermiche sovrapposte in strati concentrici*, come le lamine di una cipolla.

Ciò che rende pericoloso il colesteatoma è la sua capacità di accrescersi, erodendo e distruggendo tutte le strutture con le quali viene a contatto.

Secondo la sua localizzazione il colesteatoma può essere suddiviso in:

A) Colesteatoma del condotto uditivo esterno.

Può essere primitivo (post-infiammatorio) o secondario (successivo cioè a interventi chirurgici sull'orecchio)

B) Colesteatoma dell'orecchio medio.

E' il più diffuso e viene distinto, a secondo della regione della cassa timpanica dalla quale prende origine, in atticale, mesotimpanico, e ipotimpanico

C) Colesteatoma dell'osso temporale e della rocca petrosa.

Localizzato nella struttura ossea che contiene l'orecchio, può non avere rapporti con la cassa timpanica e tende a svilupparsi verso l'interno.

D) Colesteatoma ectopico.

Localizzato al di fuori delle strutture dell'orecchio.

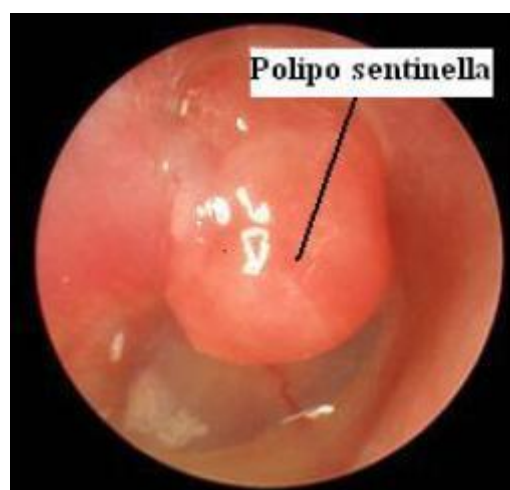


L'evoluzione del colesteatoma è lenta e progressiva nel tempo.

Quello che deve farlo sospettare è, oltre il già descritto quadro obiettivo con perforazione timpanica e ipoacusia trasmissiva, l'otorrea purulenta e maleodorante che tende a essere recidivante e ribelle alle comuni terapie mediche.

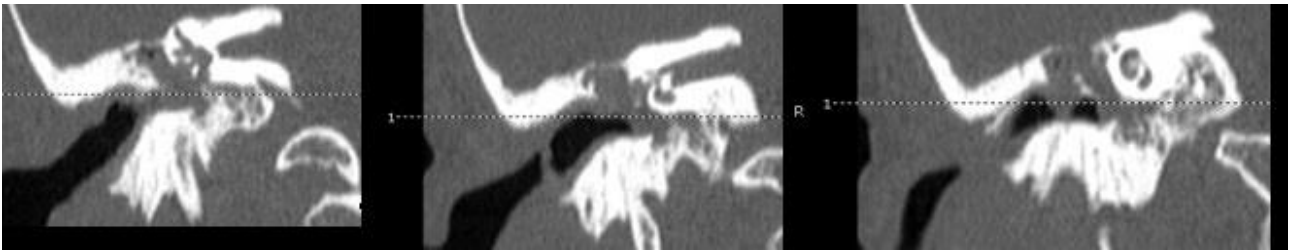
Si possono associare *acufeni, vertigini, otalgia e otorragia* (fuoriuscita di sangue dall'orecchio).

In alcuni casi il colesteatoma è nascosto da una formazione polipoide che tende a ostruire il condotto uditivo impedendone la vista (polipo sentinella).



Un'accurata **Otoscopia**, eseguita con l'ausilio del microscopio (**Micro-Otoscopia**) evidenzierà la perforazione o la retrazione timpanica con l'accumulo di squame epidermiche, la perla colesteatomatosa o l'erosione ossea, e permetterà di eseguire, in caso di secrezioni o accumuli tessutali, la toilette del condotto al fine di permettere la corretta valutazione dell'orecchio.

L'Esame Audiometrico mostrerà una ipoacusia trasmissiva e la TAC ad alta risoluzione, senza mezzo di contrasto, evidenzierà i segni, diretti e indiretti, del colesteatoma.



TAC

Le complicanze del colesteatoma sono:

- **Mastoidite** dovuta all'estensione del processo infiammatorio ai sistemi ossei intercellulari della mastoide
- **Paralisi del Nervo Facciale**, a insorgenza improvvisa o graduale, per erosione del canale osseo che ospita il nervo
- **Pertrosite** per interessamento del tessuto osseo perilabirintico della rocca petrosa
- **Vertigini e Ipoacusia** legate all'erosione della capsula labirintica e alla formazione di fistole a livello del sistema labirintico
- **Meningiti e Ascessi Cerebrali** frutto dell'erosione del "tegmen timpani", sottile lamina ossea che separa la cassa timpanica dall'encefalo
- **Tromboflebiti intracraniche** da occlusione delle vene dell'encefalo per l'erosione ossea sui seni venosi.

A volte la malattia si manifesta direttamente attraverso le complicanze.

L'unica terapia dell'Otite Cronica Colesteatomatosa è quella chirurgica.

L'intervento è finalizzato alla bonifica del processo infettivo e all'eradicazione della malattia attraverso la creazione di una cavità ben ventilata, detersa e stabile.

Solo secondariamente, una volta certi che il colesteatoma sia completamente eradicato, si prende in considerazione la ricostruzione del

meccanismo trasmissivo per il recupero della funzione uditiva, e può essere fatto contestualmente all'intervento, o successivamente a distanza di tempo.

Per la risoluzione di questa patologia l'intervento previsto è la Timpanoplastica, che può essere eseguita con tecnica Chiusa o Aperta.

La scelta è determinata da alcuni fattori quali l'età del paziente, la patogenesi della malattia, la sede primitiva del colesteatoma, la sua estensione, la presenza di erosioni ossee o complicanze e, non ultimo, l'attitudine del chirurgo verso una o l'altra delle due tecniche.

Concludendo, in presenza di un colesteatoma, l'unica soluzione percorribile è quella chirurgica, e va sempre attuata perché la malattia non riguarda solo l'orecchio ma tutto l'organismo, essendo il colesteatoma in grado di mettere a rischio la vita stessa del paziente.