

F. Grazioli

BREVE TRATTATO DI FISIOPATOLOGIA DELL'APPARATO VESTIBOLARE

(estratto dal volume pubblicato “dall’otoneurologia alla posturologia statica e dinamica”).
E' vietata la copia, anche parziale, del testo senza l'autorizzazione scritta dell'Autore)

CAPITOLO 1

COMPONENTI DEL SISTEMA EQUILIBRIO

Viene presentata una schematizzazione del sistema che permetta una facile comprensione ed un'altrettanto semplice memorizzazione del suo funzionamento. Tutto questo al fine di gestire al meglio i nostri Pazienti nel loro percorso diagnostico-terapeutico. Sarà volutamente un excursus molto semplice, che invogli il lettore ad assimilarlo senza annoiarlo.

Partiamo da uno schema generale per avere una visione di insieme per poi passare alle sue varie componenti. Nella figura 1.1 viene rappresentato graficamente il sistema equilibrio. Il lettore attento può già notare alcuni accenni alla terapia che sfruttano la fisiologia del sistema stesso.

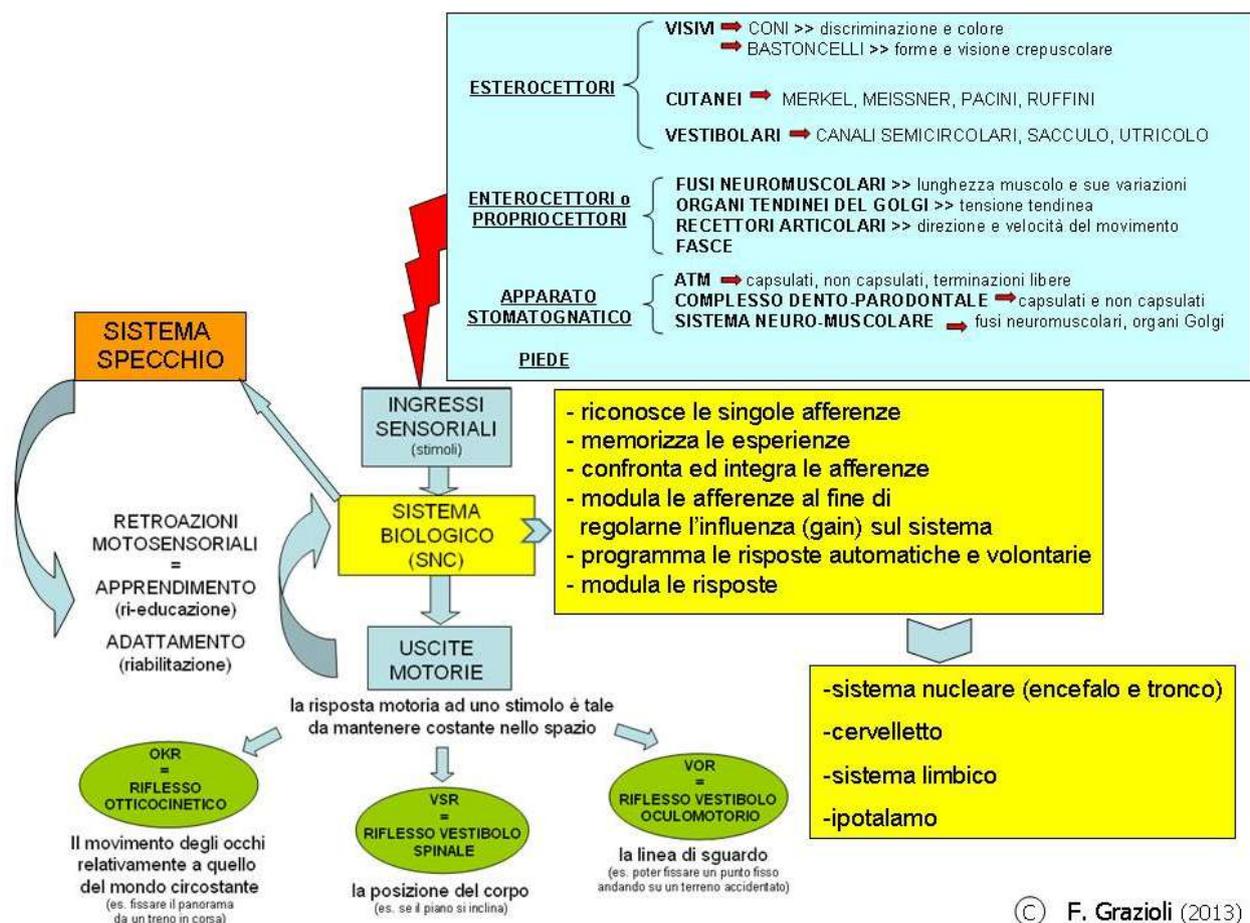


Fig. 1.1 – Il sistema equilibrio

Non abbiamo una completa informazione su alcune intercorrelazioni fra le varie parti del sistema in quanto alcune parti anatomiche ed il loro funzionamento ci sono ancora parzialmente oscure. Quanto è stato finora scoperto ci permette comunque di descrivere un razionale abbastanza preciso e scientificamente corretto. Qui di seguito proponiamo una suddivisione schematica del sistema equilibrio.

Ingressi sensoriali:

- A) esterocettori
 - visivi
 - cutanei
 - vestibolari

- B) enterocettori
 - fusi neuromuscolari
 - organi del golgi
 - recettori articolari
 - fasce

I sistemi dell'equilibrio posturale:

- A) Cranio e rachide
- B) Apparato stomatognatico
 - Articolazione Temporo Mandibolare
 - sistema neuromuscolare
 - sistema dento-parodontale
- C) Occhio
- D) Piede
- E) Cute

Il sistema Biologico:

- A) Nervo Ottico
- B) Apparato vestibolare
- C) Fusi neuromuscolari
- D) Organi del golgi
- E) Sistema trigeminale

INGRESSI SENSORIALI

Sono i recettori periferici che, stando in contatto con l'ambiente esterno o segnalando le varie posizioni dei segmenti corporei, permettono l'interfaccia col sistema biologico cervello. Ogni recettore ha una sua particolarità ed una sua specifica funzione. In letteratura sono presenti svariate classificazioni. A noi preme dare uno schema di facile comprensione orientato all'equilibrio. Tralascieremo quindi molti recettori che non hanno a che fare con la nostra argomentazione. Come evidenziato nella figura 1.1, definiamo quattro tipi di ingressi sensoriali: esterocettori, enterocettori, apparato stomatognatico e piede.

In questa breve trattazione si accennerà solo a quanto concerne strettamente l'ambito vestibolare rimandando, per completezza di informazione, alla lettura del manuale da cui è tratta questa sintesi.

A) Esterocettori. Sono recettori che hanno un contatto diretto con l'ambiente circostante ed il loro compito è dare una informazione sull'ambiente e sulla posizione dell'ambiente rispetto al soggetto e del soggetto rispetto all'ambiente.

Abbiamo tre tipi di esterocettori: visivi, cutanei e vestibolari.

Recettori vestibolari. Nell'uomo sono presenti cinque recettori per lato posti nella parte posteriore del labirinto membranoso dell'orecchio interno (Fig. 1.2): le macule dell'utricolo e del sacco, le creste ampollari dei tre canali semicircolari (superiore o anteriore, posteriore, laterale o orizzontale). I recettori vengono stimolati dai movimenti del capo. Il sacco e l'utricolo reagiscono ai movimenti lineari (lateralità, accelerazione, decelerazione), i canali semicircolari ai movimenti rotatori (accelerazioni angolari). I recettori permettono di trasformare uno stimolo fisico (movimento) in un segnale biologico (potenziale di azione).

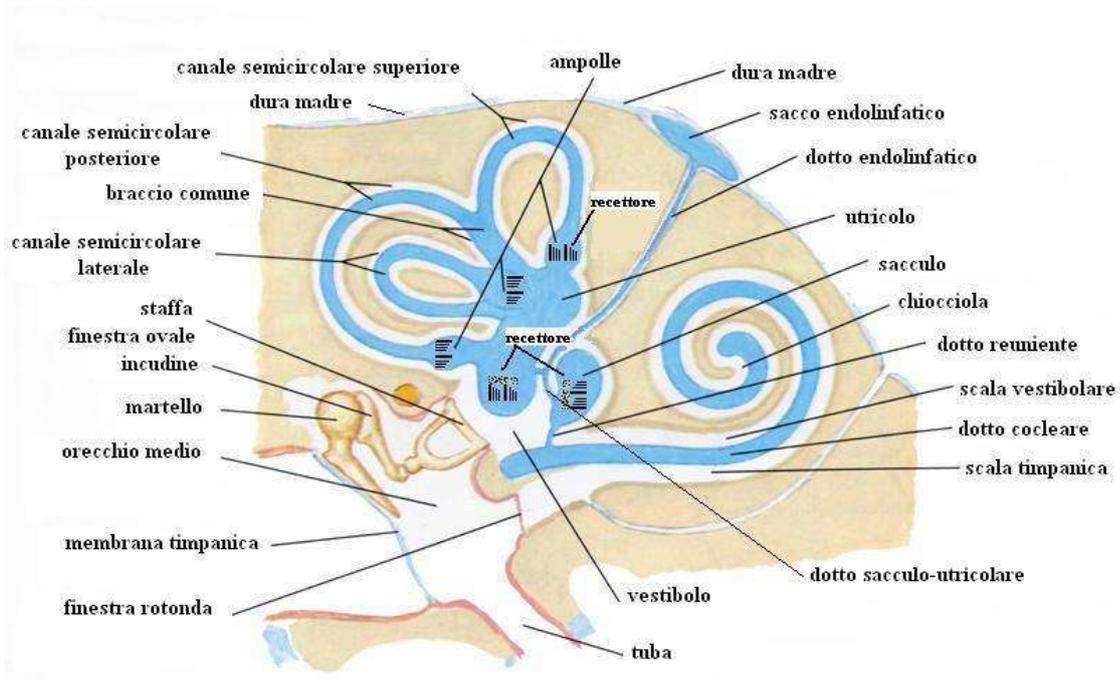


Fig.1.2 – Schema anatomico dell'orecchio

I cinque recettori sono posti posteriormente alla coclea; i tre canali semicircolari fra di loro ad un angolo di 90° ed il canale semicircolare laterale con un'angolazione di 30° verso l'alto rispetto al piano orizzontale (Fig. 1.3). Tale angolazione viene annullata durante la marcia per la naturale inclinazione della testa.

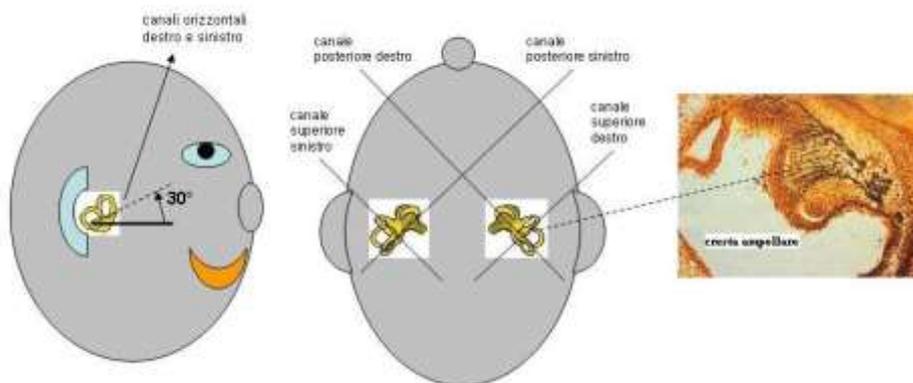


Fig. 1.3 - Posizionamento dei recettori vestibolari

I tre canali semicircolari sono tubuliformi, con diametro di circa 0,4 mm e ripiegati a formare due terzi di cerchio. Iniziano e terminano nell'utricolo: i due verticali (posteriore e superiore) con un'apertura posteriore comune. L'apertura anteriore dei canali orizzontale e superiore e l'apertura inferiore del canale posteriore sono allargate a forma di ampolla. All'interno dell'estremità ampollare di ogni canale si trova una cresta

ampollare perpendicolare al piano del canale corrispondente (Fig.1.2 e Fig.1.3). Il **sacculo** è una vescicola sferica, comunica anteriormente con la coclea tramite il dotto reuniente e posteriormente con l'utricolo mediante il dotto sacculo-utricolare il quale, verso l'alto, si continua nel dotto endolinfatico che prosegue fino al sacco endolinfatico. L'area sensoriale (macula sacculare) è posta su di un piano verticale nella parete mediale. L'**utricolo** è una vescicola di forma ovalare che presenta le cinque aperture dei canali semicircolari ed è in collegamento col sacculo mediante il dotto sacculo-utricolare. L'area sensoriale (macula utricolare) è posta su di un piano orizzontale.

Tutti e cinque i recettori (maculari ed ampollari) utilizzano la medesima modalità di trasformazione dello stimolo fisico in stimolo nervoso: la cellula cigliata (Fig. 1.4).

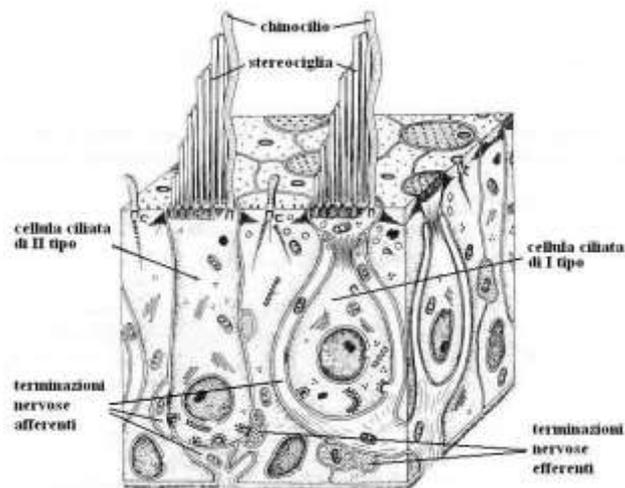


Fig. 1.4 – Le cellule cigliate

Nella figura 1.4 sono rappresentati due tipi di cellule cigliate: *tipo I*, a forma di fiasco, abbracciate da una terminazione nervosa caliciforme di tipo afferente (cui a sua volta aderiscono terminazioni bottonute di tipo efferente) e *tipo II*, di forma cilindrica con terminazioni nervose bottonute sia afferenti sia efferenti direttamente legate al corpo cellulare. Le cellule cigliate presentano alla sommità varie *stereociglia* ed un *chinocilio*. La cellula presenta un'attività spontanea con potenziale d'azione costante a riposo. Una deflessione verso il chinocilio determina un aumento della frequenza di scarica per depolarizzazione della membrana cellulare. Una deflessione opposta determina una diminuzione della frequenza di scarica con iperpolarizzazione della membrana cellulare (Fig. 1.5). Nei recettori ampollari del canale semicircolare orizzontale il chinocilio è posizionato dal lato utricolare, mentre nei canali verticali, posteriore e superiore, è posizionato dal lato opposto rispetto all'utricolo. Questo posizionamento determina un aumento di scarica per corrente endolinfatica ampullipeta per il canale orizzontale ed ampullifuga per i canali posteriore e superiore.

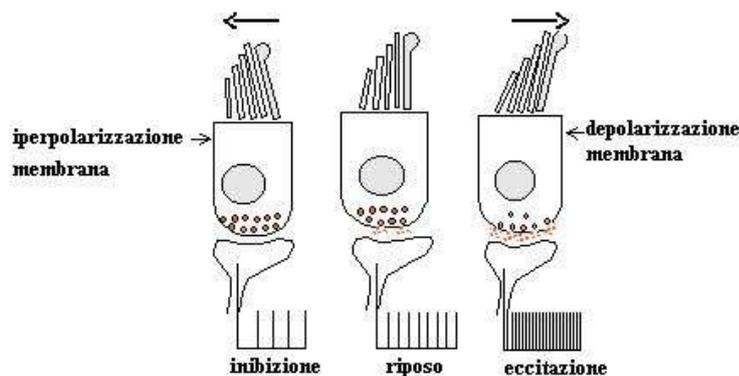


Fig. 1.5 – Attività bioelettrica delle cellule cigliate

Le macule saccolari ed utricolari sono ricoperte dalla *membrana otolitica* costituita da una struttura gelatinosa di mucopolisaccaridi. La faccia inferiore

ingloba le ciglia delle cellule ciliate e la faccia superiore è ricoperta da uno strato di cristalli di carbonato di calcio detti otoliti o otoconi (Fig. 1.6). Questi hanno una forma prismatica con una lunghezza variabile da 1 a 30 micron.

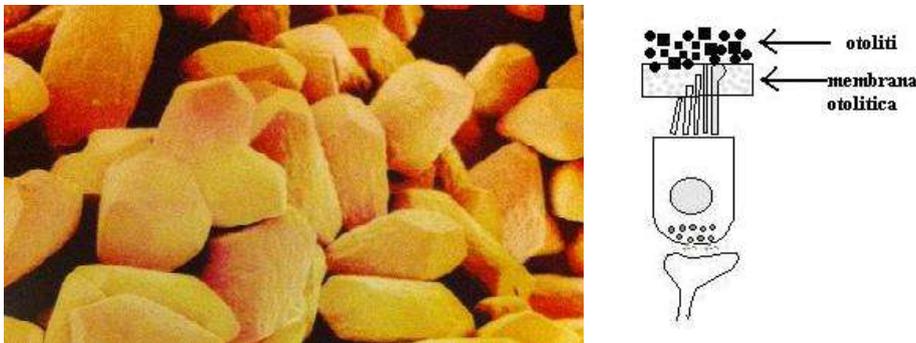


Fig. 1.6 - Otoliti

I recettori di sacco e utricolo, grazie alla presenza della membrana otolitica e degli otoliti, sono recettori inerziali che reagiscono sia alle accelerazioni lineari che alla forza di gravità. In particolare i recettori saccolari reagiscono alle accelerazioni lineari verticali mentre i recettori utricolari analizzano la componente gravitaria in condizioni statiche ed in condizioni dinamiche le accelerazioni rettilinee orizzontali sul piano sagittale e frontale. I recettori ampollari sono invece sensibili alle stimolazioni roto-acceleratorie sul piano del canale. L'attivazione di un canale semicircolare di un lato provoca inevitabilmente l'inibizione dello stesso canale del lato opposto per il crearsi da una parte di una corrente ampullipeta e dall'altra parte di una corrente ampullifuga.

IL SISTEMA BIOLOGICO

Quando si parla di Sistema Biologico di Controllo si intende non solo il fascio di fibre e cellule neuronali che compongono il Sistema Nervoso Centrale e Periferico ma anche l'applicazione a queste della volontà dell'individuo o, all'opposto, della meccanicità delle risposte agli stimoli. Il SNC, nella regolazione dell'equilibrio, ha le seguenti "responsabilità": riconosce le singole afferenze, memorizza le esperienze, confronta ed integra le afferenze, modula le risposte (efferenze) per regolarne l'influenza (gain) sul sistema, programma le risposte automatiche e volontarie, valuta le retroazioni moto-sensoriali al fine dell'apprendimento e/o dell'adattamento. Per ottenere questo entrano in gioco principalmente il sistema nucleare (encefalo e tronco), i gangli della base, il cervelletto, il sistema reticolare, il sistema limbico e l'ipotalamo. Questi sistemi sono sottomessi alle strutture corticali motrici in particolare alla *corteccia frontale motoria* che seleziona i movimenti in risposta a stimoli esterni (premotoria) o interni (supplementare) (fig.1.7).

Paul MacLean (1913-2007), medico statunitense studioso di neuroscienze, ha elaborato una teoria, non universalmente accettata, secondo la quale il cervello sarebbe stratificato dall'evoluzione. E' la cosiddetta teoria del *triune brain* (cervello trino). Secondo questa teoria il cervello è stratificato in tre formazioni anatomiche e funzionali principali che si sono sovrapposte ed integrate nel corso dell'evoluzione: il cervello rettiliano (Protoretiliano, R-complex), il cervello mammaliano antico (Paleomammaliano, Sistema Limbico) e mammaliano recente (Neomammaliano, Cortex). Il primo strato R-complex (R sta per ricordo) è costituito dal midollo spinale, corpo striato e globo pallido. Questi centri nervosi presiedono ai comportamenti automatici, involontari e di difesa del territorio (alcune reazioni violente), della persona (formare gerarchie sociali e scegliere i capi), nonché ad attività di imitazione e di ritualità (attività sostitutiva). Tutto ciò che è monotono risveglia le funzioni di questa parte del cervello. Il secondo strato Paleomammaliano è costituito

dal sistema limbico (circuito di Papez, amigdala, setto, nuclei anteriori talamici, bulbi olfattori). Presiede al mondo delle emozioni ed ai sistemi semplici della memoria emozionale e della paura come pure ad attività primarie correlate col nutrimento e col sesso. Il terzo strato Neomammaliano, costituito dalla corteccia cerebrale, è sede del linguaggio, dei comportamenti che permettono di affrontare situazioni nuove ed inaspettate, del pensiero cosciente, della concezione di spazio e tempo. Questi tre tipi di stratificazione, (Fig. 1.7) pur avendo grosse differenze strutturali, funzionano in collegamento fra di loro creando quello che viene chiamato “cervello uno e trino”.

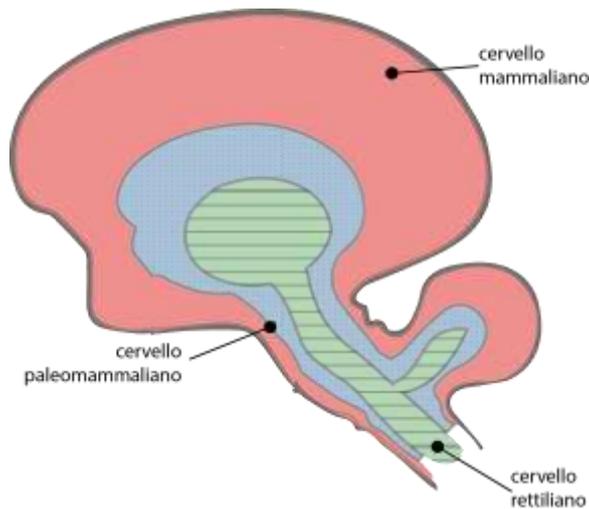


Fig 1.7 – struttura cerebrale secondo Paul MacLean

Afferenze centrali, loro integrazione ed uscite motorie.

Verranno qui di seguito esposte le varie modalità con cui gli ingressi sensoriali portano le loro informazioni al sistema nervoso centrale ed i loro archi riflessi primari.

b) apparato vestibolare.

il ramo vestibolare del *nervo vestibolo-cocleare* (VIII nervo cranico) è composto da fibre afferenti che, generate a livello del *ganglio di Scarpa*, attraversano il condotto uditivo interno per portarsi al tronco. La disposizione delle fibre nervose all'interno del nervo presenta una particolarità: il condotto uditivo interno è chiuso, nella sua estremità laterale, dalla lamina cribrosa attraverso la quale passano le fibre in piccoli fori; a sua volta la lamina cribrosa è divisa in una porzione superiore ed una inferiore dalla cresta falciiforme. Questo determina una divisione del nervo vestibolare in due porzioni: una porzione superiore che trasporta fibre a provenienza dai canali semicircolari anteriore e laterale e dall'utricolo; una porzione inferiore che trasporta le fibre provenienti dal canale semicircolare posteriore e dal sacculo. Il nervo vestibolare, penetrato nel tronco, si divide in un fascio ascendente ed un fascio discendente che terminano nei nuclei vestibolari posti al limite fra bulbo e ponte. Alcune fibre, senza interrompersi a livello nucleare, si portano direttamente alla sostanza reticolare ed al vestibolo cerebello (flocculo, paraflocculo, nodulo, uvola) attraverso i peduncoli cerebellari inferiori. I nuclei vestibolari, in numero di quattro per ogni lato, hanno caratteristiche funzionali e connessioni diverse (fig. 1.8).

Il *nucleo vestibolare superiore* riceve fibre dalle creste ampollari dei canali semicircolari e dal cervelletto. Genera fibre che raggiungono il cervelletto, i nuclei oculomotori attraverso il fascicolo longitudinale mediale sia ipso che controlaterale, fibre che vanno alla sostanza reticolare ed ai nuclei vestibolari controlaterali. Funzione: controllo dei movimenti oculari riflessi da stimolazione vestibolare.

Il *nucleo vestibolare laterale* (di Deiters) riceve fibre dalle macule di sacco ed utricolo, dalle creste ampollari, dal cervelletto (nucleo del tetto e flocculo), dal midollo spinale. Sono state dimostrate anche connessioni afferenti da cute, muscoli ed articolazioni. Genera fibre che, attraverso il tratto vestibolo spinale laterale, vanno al corno anteriore del midollo spinale. Funzione: mantenimento della stazione eretta con azione eccitatoria sui motoneuroni che innervano la muscolatura estensoria del collo, del tronco e degli arti. Tale funzione è sotto controllo tonico inibitorio della corteccia cerebellare.

Il *nucleo vestibolare mediale* riceve fibre a provenienza dai canali semicircolari, dalle macule di sacco e utricolo, dal cervelletto (nucleo del tetto, flocculo e nodulo). Giungono inoltre fibre dai nuclei vestibolari controlaterali e dalla formazione reticolare. Genera fibre che discendono lungo il fascicolo longitudinale mediale che termina nel midollo spinale. Funzione: controllo riflesso della muscolatura cervicale e degli occhi.

Il *nucleo vestibolare discendente o inferiore* riceve fibre dai canali semicircolari, dalle macule di sacco ed utricolo e dal cervelletto (flocculo, uvola e nodulo). Genera fibre che vanno al cervelletto, alla sostanza reticolare ed ai nuclei vestibolari controlaterali. Funzione: integrazione degli impulsi vestibolari con quelli cerebellari e reticolari verosimilmente diretti al mantenimento della postura.

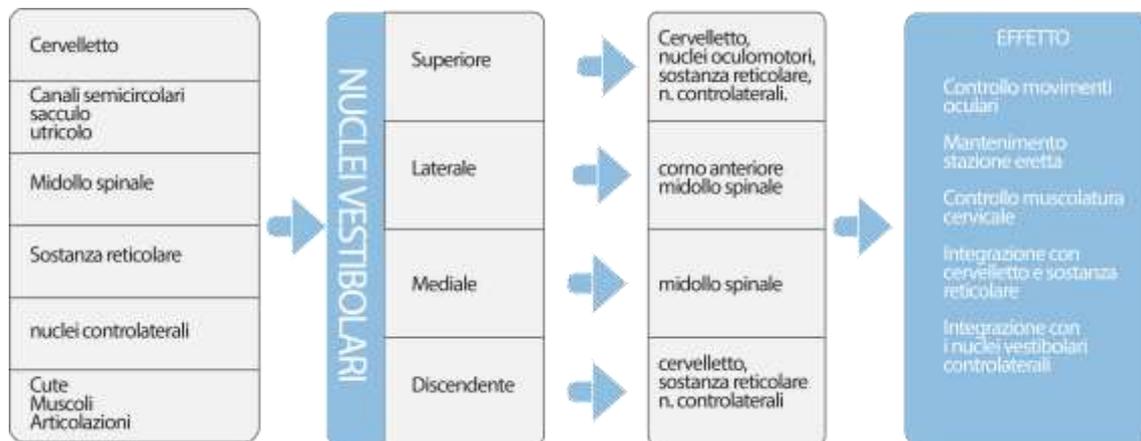


Fig. 1.8 - Nuclei vestibolari, loro connessioni e funzione

Le proiezioni dei nuclei vestibolari si dirigono in maggioranza verso il cervelletto. Tale organo va considerato il vero responsabile della funzione posturale in quanto, ricevendo fibre da tutti i recettori, regola le attività motorie riflesse e volontarie. L'attività di regolazione è dimostrata dall'emissione di fibre efferenti in misura nettamente inferiore a quelle afferenti. Le uscite risultano attribuite alle tre parti principali di cui è costituito. Il *Neocerebello*, filogeneticamente più recente, coordina i movimenti volontari attenuando e correggendo, in corso d'opera, il movimento stesso; il *Paleocerebello*, filogeneticamente più antico, regola il tono muscolare degli arti inferiori ed il loro sollevamento; l'*Archicerebello* è la parte più in connessione con gli organi vestibolari e coordina, a seguito della loro stimolazione, il movimento degli occhi, del collo e del tronco. Il cervelletto ha anche una funzione di modulazione sugli impulsi derivanti dai nuclei vestibolari con i quali mantiene un feedback sia eccitatore che inibitore.

La **sostanza reticolare** ha una funzione di feedback sul cervelletto intervenendo nel controllo posturale e, avendo essa una connessione con l'ipotalamo, rende cosciente la percezione del corpo nello spazio. E' anche la causa dei disturbi derivanti dalla chinetosi. In particolare questo fenomeno avviene in quanto, tramite la sostanza reticolare, stimoli vestibolari raggiungono anche i nuclei viscer-effettori dei nervi encefalici, in particolare il nucleo motore dorsale del nervo vago, importantissimo nucleo viscer-effettore, che causa l'insorgenza di fenomeni riflessi viscerali a seguito della stimolazione dei recettori vestibolari. La sostanza

reticolare viene quindi considerata una sorta di filtro che lascia passare solo le informazioni con qualche contenuto emotivo.

Il **midollo spinale** è connesso ai nuclei vestibolari attraverso i fasci vestibolo-spinali. Il *fascio vestibolo-spinale laterale* raggiunge tutti e tre i segmenti midollari (cervicale, dorso-caudale, lombo-sacrale) e, emettendo via via fibre che entrano nel corno anteriore del midollo spinale stesso, determina movimenti riflessi del corpo atti al mantenimento od alla ripresa dell'equilibrio. La sua azione si esercita soprattutto sui movimenti del tronco e degli arti inferiori mediante la facilitazione del tono estensorio muscolare. Il *fascio vestibolo-spinale anteriore*, parzialmente crociato, è costituito da fibre omolaterali e controlaterali che discendono nel cordone anteriore del midollo spinale e terminano nel corno anteriore del midollo spinale stesso non oltrepassando la parte cervicale e proiettando sui motoneuroni impulsivi vestibolari. Provvede a determinare cambiamenti di posizione della testa e degli arti superiori al fine del mantenimento della postura esercitando un controllo sul tono muscolare.

I **nuclei della base** (corpo striato del lobo frontale, complesso amigdaloido e claustrum) sono importanti nella postura in quanto il loro circuito serve a facilitare l'inizio e lo svolgimento dei movimenti volontari. Tale funzione è stata dimostrata dallo studio della genesi di alcune patologie quali l'ipocinesia e la malattia di Parkinson.

Il **talamo** è la struttura che si interpone fra le afferenze periferiche e la corteccia cerebrale vestibolare integrando afferenze vestibolari, propriocettive e visive e quindi vista, udito, tatto e gusto (quattro dei cinque sensi). Il quinto senso, l'olfatto, ha una sua via particolare e non viene integrato dal talamo, è l'unico senso non "influenzabile" dall'evoluzione. Il talamo filtra i segnali e decide quali sono quelli importanti da sottoporre alla corteccia cerebrale ove ha sede il nostro conscio. Il filtro utilizzato è dettato dall'esperienza e dai condizionamenti.

La **corteccia vestibolare**, non è ben definita come può essere quella visiva o sensitivo-motoria. Recenti studi hanno evidenziato fibre che dal talamo si dirigono alla corteccia somatosensoriale primaria vicino all'area di rappresentazione della faccia. Altre proiezioni si trovano nelle aree parietali e parieto-temporali. Ovviamente a questi livelli è presente un'integrazione con altre funzioni ma il risultato è quello di rendere cosciente l'orientamento spaziale e la modulazione dei movimenti volontari. L'*atto motorio* è considerato un insieme di più parti: l'idea di progetto motorio, il programma motorio (pianificazione degli step) ed il controllo del progetto. Il progetto motorio, tenendo conto di tutte le possibilità di movimento, deve essere modificato costantemente (feedback – controllo del progetto) in base alle conseguenze che il movimento comporta. Facendo questo nel tempo tendiamo a ripetere le stesse sequenze muscolari mediante l'accoppiamento di più gruppi muscolari. Se la catena muscolare si interrompe o risulta danneggiata il nostro cervello dovrà predisporre delle nuove sequenze motorie in relazione al gruppo muscolare danneggiato. Un danno vestibolare risulta quindi molto più difficile da recuperare in un soggetto già portatore di danno muscolare (nuova rieducazione su vecchia rieducazione). Recenti studi neurofisiologici hanno portato alla scoperta dei *neuroni specchio*. Si tratta di una classe di neuroni che si attivano selettivamente sia quando si compie un'azione che quando la si osserva mentre è compiuta da altri. Nell'uomo i neuroni specchio sono stati dimostrati essere presenti nelle aree motorie e premotorie, nell'area di Broca e nella corteccia parietale inferiore. Tale sistema ha tutto il potenziale necessario per fornire un meccanismo di comprensione delle azioni e per l'apprendimento attraverso l'imitazione e la simulazione del comportamento altrui. In questo senso è opportuno ribadire che il riconoscimento non avviene soltanto a livello motorio ma con il riconoscimento vero e proprio dell'azione, intesa come evento biofisico. I neuroni specchio sono anche in grado di decodificare l'intenzione con cui un atto è compiuto inducendo il soggetto ad anticipare eventuali atti successivi di colui che sta osservando (vedo il medico con in mano una siringa ed istintivamente mi retraggio). Si determina quindi un'anticipazione motoria. Col passare del tempo ogni soggetto acquisisce dall'esperienza un proprio "stile" motorio che gli permette di interagire sempre in maniera simile in alcune situazioni ripetitive.

I riflessi vestibolari e l'oculomotricità.

L'idea motoria espressa dalla corteccia cerebrale ha bisogno di sottosistemi nei quali viene eseguito gran parte del lavoro automatico in modo da permettere una più rapida reazione agli stimoli ed una più fine movimentazione delle catene muscolari. L'apparato vestibolare gioca un ruolo fondamentale nella realizzazione di archi riflessi elaborati che eseguono a livello inferiore funzioni complesse. I riflessi vestibolari e oculomotori permettono, in presenza di un input motorio sia di oggetti in movimento che di movimento del soggetto, di mantenere costante: a) il movimento degli occhi relativamente a quello del mondo circostante (riflesso ottico cinetico), b) il movimento degli occhi per mantenere centrato l'oggetto sulla fovea (smooth pursuit), c) la centratura sulla fovea di un oggetto di interesse che compare alla periferia del campo visivo (riflesso saccadico) d) la linea di sguardo (riflesso vestibolo oculomotore), e) la posizione del corpo (riflesso vestibolo spinale). Il *riflesso ottico cinetico* (OKN o NOC). Il rapporto esistente fra il movimento della testa e degli oggetti che ci circondano è variabile nel tempo e nelle circostanze: uno può essere fermo e l'altro in movimento oppure entrambi sono in movimento. Questo determina che la stabilizzazione dello sguardo sia sempre assicurata. In prima istanza (movimenti rapidi e di breve durata) interviene il sistema vestibolare. Quando i movimenti diventano prolungati interviene il sistema visivo per lo slittamento dell'immagine sulla retina. Se si aggiunge un movimento del rachide cervicale si sommano anche i segnali provenienti dai propriocettori cervicali per stabilizzare lo sguardo (riflesso cervico-oculomotore). Quando la testa è completamente ferma (sistema vestibolare e propriocettivo stabili) e l'oggetto si muove, interviene solo il sistema visivo mantenendo l'immagine centrata sulla fovea (*smooth pursuit*). Quando questo stimolo visivo dura nel tempo il movimento di inseguimento degli occhi viene interrotto da movimenti correttivi in direzione opposta (fissare il panorama da un treno in movimento mantenendo ferma la testa). Questi movimenti permettono di portare lo sguardo sulle nuove immagini che entrano nel campo visivo. Il movimento che si origina è denominato *nistagmo ottico cinetico* ed è formato da un movimento lento in una direzione e rapido nella direzione opposta.

Il *sistema saccadico* permette di centrare sulla fovea l'immagine di un oggetto che compare alla periferia del campo visivo. Tale centratura può essere volontaria oppure riflessa dalla comparsa dell'oggetto. I movimenti saccadici sono molto precisi, rapidi (circa 700 gradi/sec) e presentano latenza di circa 200 msec. La generazione del saccadico avviene a livello dei nuclei oculomotori.

Il *riflesso vestibolo-oculomotore* (VOR) stabilizza l'immagine sulla retina in modo tale da permettere una visione chiara in tutte le circostanze (es. correre su un terreno molto accidentato). Lavora in stretta sinergia con il riflesso ottico cinetico. Utilizza due vie. La via diretta, tra nuclei vestibolari e nuclei oculomotori, è un canale rapido di comunicazione del movimento ed attiva i nervi cranici che intervengono nella motilità della testa e degli occhi. La via indiretta, passando attraverso circuiti riverberanti della sostanza reticolare, permette una modulazione fine del movimento compensatorio oculare indotto dalle stimolazioni vestibolari integrando i segnali provenienti dal sistema visivo, vestibolare e propriocettivo. Il VOR per definizione si riferisce solo ai movimenti oculari indotti da stimolazione dei canali semicircolari quindi da accelerazioni angolari. Inseriamo in questa posizione del testo le *connessioni otolito-oculari* che non fanno parte del VOR ma hanno un obiettivo identico ad esso. I riflessi maculo-oculari impiegano vie neuronali polisynaptiche non del tutto chiarite. Di fatto ci è dato di sapere che, a causa dell'accelerazione verticale di gravità, il piegamento della testa verso l'avanti determina movimenti oculari compensatori verso l'alto sul piano verticale; il piegamento laterale della testa provoca un movimento torsionale compensatorio degli occhi attorno al loro asse visivo e in direzione opposta al movimento della testa associato ad uno slivellamento dei bulbi oculari (abbassamento dell'occhio più alto ed innalzamento dell'occhio più basso). In questo caso quando l'asse pupillare non coincide più con l'asse interorbitario si parla di *skew deviation*. Durante un piegamento laterale del tronco si ha un movimento oculare compensatorio unito ad una flessione controlaterale del collo che tende a raddrizzare il capo. Questo effetto viene definito *Ocular Tilt Reaction* (OTR). Della skew deviation e dell'OTR si parlerà più avanti. Qui ci preme inserirli come inquadramento anatomico fisiologico.

Il *riflesso vestibolo-spinale* (VSR) ha lo scopo di stabilizzare la testa ed il corpo. Utilizza i neuroni delle corna anteriori del midollo spinale attivando la muscolatura scheletrica antigrafitazionale. Il VSR è un

insieme di attività riflesse che innescano le strategie di mantenimento posturale coinvolgendo un grosso numero di unità motorie. Ovviamente questo gravoso compito si riflette sulle connessioni tra i nuclei vestibolari ed i motoneuroni. Utilizza, come già ricordato nella trattazione del midollo spinale, il fascicolo vestibolo spinale anteriore e laterale ed aggiunge il fascicolo reticolo spinale che, ricevendo afferenze da tutti i nuclei vestibolari e dalla sostanza reticolare, risulta coinvolto nella maggioranza delle attività riflesse motorie posturali dirette e riflesse da aggiustamenti correlati ad input uditivi, visivi e tattili. Il VSR interagisce inoltre con il riflesso miotatico o riflesso di stiramento di cui si tratterà poco oltre.

CAPITOLO 2

ANAMNESI

L'anamnesi di un paziente che lamenta disturbi dell'equilibrio è molto complessa. Oltre alle patologie di interesse otorinolaringoiatrico, odontostomatologico ed osteopatico, vanno tenuti in debito conto tutti i disturbi della sfera neurologica, cardiologica ed internistica in genere. Questi ultimi occupano una buona parte dello svariato mondo che stiamo analizzando.

In questo volume vogliamo indirizzarci solo verso la sfera di nostro interesse (otorinolaringoiatrica, odontoiatrica ed osteopatica) citando comunque in maniera rapida le altre maggiori patologie.

L'anamnesi resta il miglior modo in assoluto per ottenere importanti informazioni dal paziente che il medico, da solo, non potrebbe in alcun modo avere. Non riteniamo vera l'abitudine oramai consolidata di dire che il medico non utilizza più l'anamnesi. Probabilmente alcuni medici non hanno più empatia verso il loro assistito ed i rapporti umani sono più freddi da entrambe le parti. L'attuale situazione di carenza di personale spinge ad accelerare i tempi di consulta ed a volte è addirittura il paziente che ha fretta rispondendo distrattamente alle domande del medico.

Ci ha colpito una frase di Tumulty PA, medico americano che, nel 1973, paragonava l'anamnesi ad una partita a scacchi cioè un fatto che evolve nel tempo in base alle "mosse – risposte" del paziente. Tumulty affermava che "il paziente fa una dichiarazione e, in base al suo contenuto e alla modalità di espressione, il medico controbatte con una domanda. Una risposta stimola poi un'altra domanda finché il medico non si convince di aver compreso precisamente tutti i dettagli della malattia del paziente".

Molti pazienti ritengono più opportuno raccontare quanto fatto prima della visita (altre visite, farmaci, accertamenti) rispetto alla descrizione della sintomatologia. Compito del Medico è riportare l'attenzione del paziente alla descrizione dei sintomi ed alla loro evoluzione. Dobbiamo inoltre invitare il paziente a non usare termini precostituiti. L'utilizzo di termini come vertigine, giramento di testa, essere in barca o essere in giostra non aiuta lo specialista che deve invece capire quale tipo di vertigine sta analizzando e quali conseguenze porta. Nella patologie di tipo otorinolaringoiatrico preferiamo non utilizzare protocolli anamnestici precostituiti per arrivare ad una diagnosi. I test possono essere somministrati in un secondo tempo ed al solo scopo di valutare l'evoluzione della sintomatologia nel tempo. Quando il Clinico ha formulato la diagnosi ed ha proposto una terapia causale, l'anamnesi dovrà essere sempre parte centrale dei vari controlli cui il paziente viene regolarmente sottoposto dopo il momento terapeutico. Il suo uso regolare ci permetterà di considerare nuovi dati che possano confermare o cambiare il percorso terapeutico.

Cercheremo di dare una traccia comune alle tre specialità in oggetto.

Esistono diverse modalità per ottenere il flusso di informazioni dal paziente al medico con diversa possibilità di raccolta dei dati:

- a) sistema aperto con annotazione dei dati su supporto cartaceo o PC. E' il sistema più usato, il più semplice, economico e veloce che permette di mantenere un rapporto diretto col paziente. Il sanitario interroga il paziente sulla base di uno schema mentale desunto dalla sua esperienza e conduce la conversazione nella direzione più opportuna per ottenere le informazioni più utili.
- b) Sistema chiuso mediante questionario. In letteratura vengono presentati svariati questionari che permettono di ottenere dal paziente tutte le informazioni che ci interessano al fine di raggiungere una diagnosi. Tali questionari possono essere compilati insieme ai familiari ed essere riproposti dopo la terapia per valutare oggettivamente il beneficio ricevuto. I questionari devono permettere differenti possibilità di risposta (sì, no, scelte multiple, etc.). Per quanto riguarda la otoneurologia il questionario più utilizzato è il DHI (Dizziness Handicap Inventory) che ha l'unico limite di esporre a rischi di cattiva interpretazione ed errata compilazione nei casi di basso livello culturale. Il vantaggio è quello di ottenere, una volta immessi i dati in un computer, un report globale dei pazienti con la possibilità di analizzare l'esito delle varie strategie terapeutiche.

Qualsiasi sistema si usi gli elementi essenziali, comuni a tutte le varie specialità, sono:

1. *tipologia del disturbo riferito dal paziente e sua modalità di esordio.* Stabilire accuratamente qual è la sintomatologia vertiginosa (oggettiva, soggettiva, dizziness, oscillopsia, tilt laterali etc.). In base alla modalità di esordio possiamo orientarci verso il tipo di vertigine: un esordio acuto è appannaggio di forme vascolari, vertigine parossistica posizionale, malattia di Ménière. L'esordio di una vestibulopatia ad etiologia virale è meno acuto. La malattia di Ménière può avere un'origine subacuta (da minuti a mezz'ora) quando l'idrope inizia a presentarsi. Un esordio più lento è appannaggio sia di patologie periferiche che centrali (labirintopatie degenerative, labirintopatie iatrogeniche, neoplasie tronco-cerebellari, tumori dell'angolo ponto-cerebellare). Per quanto concerne la sfera odontoiatrica in genere il paziente riferisce un'instabilità posturale e arriva all'osservazione dopo visita ORL. L'instabilità ha andamento subdolo e variabile senza possibilità di correlarla ad episodi specifici. Il paziente riferisce la comparsa di insicurezza in quanto non riesce a prevedere quando avrà questi capogiri più o meno intensi.
2. *andamento temporale e sue modificazioni.* Una vertigine emicranica, nel tempo, può sostituire completamente la cefalea o intersecarsi con essa. Una vertigine posizionale può nel tempo presentarsi in maniera più subdola e meno marcata inducendo il paziente a ritenerla una nuova patologia. Nel campo odontoiatrico una latero deviazione mandibolare, nel tempo, causa un'inclinazione di testa e collo adattativa e controlaterale alla latero deviazione mandibolare, oppure si ottiene un'inclinazione del busto sempre contro lateralmente alla latero deviazione mandibolare.
3. *elementi precursori e fattori scatenanti.* Tenere in conto manifestazioni flogistiche di sospetta origine virale che si siano manifestate nei giorni precedenti l'episodio vertiginoso-posturale, eventi traumatici di qualunque genere, uso di farmaci ototossici, uso di alcolici ed eventualmente interventi otochirurgici o neurochirurgici recenti. Chiedere sempre al paziente se prima dell'attacco vertiginoso vi sia stata cefalea (vertigine emicranica concomitante). A volte, come vedremo in seguito, la turba vestibolare sostituisce completamente la cefalea (vertigine emicranica "equivalente"). Altri fattori scatenanti la vertigine su base emicranica sono: periodi di stress, variazioni di abitudini di vita, alterazioni del rapporto veglia-sonno, modificazioni di consuetudini alimentari, dall'assunzione di certi cibi (vino, cioccolata, formaggi), fattori stagionali o atmosferici, periodo mestruale. Nella vertigine parossistica posizionale è considerato fattore favorente un periodo di allettamento prolungato mentre un fattore scatenante può essere l'esordio notturno allorché il paziente si gira nel letto o si alza al mattino. Alcuni pazienti riferiscono, come fattore scatenante, una stimolazione sonora intensa per deiscenza del canale semicircolare superiore.
4. *sintomi correlati.* Le manifestazioni vagali (nausea, vomito, sudorazione) sono conseguenza diretta della vertigine e quindi sempre associati mentre altri segni clinici, audiogeni o neurogeni, possono associarsi alle crisi. L'ipoacusia è spesso il sintomo più frequente (mono o bilaterale) ad insorgenza acuta o lenta molte volte associata ad acufeni. E' spesso presente fin dall'inizio nella malattia di Ménière. Compare in maniera molto lenta nel caso di patologie dell'angolo ponto-cerebellare. Molte volte gli acufeni possono originare in corso di malattie delle articolazioni temporo mandibolari. Lo spasmo del muscolo pterigoideo esterno e dei muscoli masticatori determina un ipertono sia del tensore del velo del palato che del tensore del timpano determinando disturbi uditivi (sensazione di orecchio tappato, ipoacusia, acufeni). Fra i sintomi neurogeni vanno ricordati la diplopia, la dismetria, la disartria e la disestesia che

si associano in caso di insufficienza vertebro basilare. La cefalea si associa spesso nell'emicrania vestibolare. Altre patologie di stretta pertinenza neurologica hanno manifestazioni vertiginose associate: forme espansive della fossa cranica posteriore, la sclerosi multipla, le eredo-atassie, la neurofibromatosi, alcune patologie neuro-degenerative, i traumi cranio-cerebrali.

5. *eventuali correlazioni con altre patologie.* Pazienti con patologia autoimmune presentano sintomatologia vertiginosa mediata dalla vasculite o per danno diretto sul labirinto. Andranno ovviamente ricercate tutte le eventuali malattie del ricambio, il diabete e le patologie del tratto gastro intestinale. Altre patologie sistemiche che danno un quadro sintomatologico simile alla disfunzione cranio cervico mandibolari: avitaminosi vitamina C, carenza di vitamina D, carenza di vitamina B6, ipocalcemia, carenza di potassio. Disendocrinie: iper e ipoparatiroidismo, carenze estrogeniche, stati di ipersurrenalismo. Tutto quanto interferisce con il metabolismo muscolare.

I dati anamnestici ci permettono di dirigere la successiva valutazione obiettiva in una direzione piuttosto che in un'altra. Per esempio se un paziente lamenta vertigini posizionali ci dirigeremo immediatamente ad utilizzare test che possano valutare il nistagmo provocato con il posizionamento ottenendo immediatamente una diagnosi. Solo dati che hanno una validazione clinica devono essere tenuti in considerazione. All'estremo opposto, segni di sicuro significato patologico, possono non essere correlabili con la sintomatologia attuale. Esempio eclatante è la vertigine parossistica posizionale che compare anche a distanza di un episodio di neuronite labirintica certificata con deficit vestibolare monolaterale. Tale vertigine è "diversa" dalla precedente anche se la sintomatologia è la medesima e deve essere trattata diversamente.

Citiamo a questo punto alcuni esempi di test e questionari a domande guidate che riteniamo utili nell'archiviazione di dati del paziente. I dati archiviati possono in seguito essere usati per rivalutare il paziente e seguirlo nel tempo oppure ci permetteranno di creare dei database atti a valutare la bontà delle nostre diagnosi e delle terapie suggerite.

Il Dizziness Handicap Inventory Test (DHI) è un questionario autosomministrabile molto utile in vestibologia che analizza gli aspetti fisici, emozionali e funzionali dell'handicap.

DIZZINES HANDICAP INVENTORY TEST	SI	A VOLTE	NO	
1. il suo problema aumenta e si aggrava guardando in alto?				P
2. a causa del suo problema si sente frustrato/a?				E
3. a causa del suo problema limita i suoi viaggi di lavoro e di svago?				F
4. camminare lungo il corridoio di un supermercato aumenta il suo problema?				P
5. a causa del suo problema ha difficoltà a coricarsi o ad alzarsi dal letto?				F
6. il suo problema limita significativamente la sua partecipazione ad attività sociali (cene, cinema, ballare, feste)?				F
7. a causa del suo problema ha difficoltà a leggere?				F
8. effettuare attività come sport, balli, lavori domestici come spazzare o mettere via i piatti, aumenta il suo problema?				P
9. a causa del suo problema è preoccupato/a di uscire da casa sua senza essere accompagnato da qualcuno?				E
10. a causa del suo problema è imbarazzato/a di fronte ad altri?				E
11. movimenti veloci della sua testa aumentano il suo problema?				P
12. a causa del suo problema evita luoghi alti?				F
13. girarsi nel letto aumenta il suo problema?				P
14. a causa del suo problema è difficile per lei fare lavori				F

di casa faticosi o di precisione?				
15. a causa del suo problema teme che la gente possa pensare che lei sia ubriaco/a?				E
16. a causa del suo problema le è difficile passeggiare da solo/a?				F
17. camminare sul marciapiede aumenta il suo problema?				P
18. a causa del suo problema è difficile per lei concentrarsi?				E
19. a causa del suo problema è difficile per lei girare per casa sua al buio?				F
20. a causa del suo problema ha paura di stare a casa solo/a?				E
21. a causa del suo problema si sente handicappato/a?				E
22. il suo problema le ha causato difficoltà nelle relazioni con i membri della sua famiglia?				E
23. a causa del suo problema è depresso?				E
24. il suo problema interferisce col lavoro o le responsabilità familiari?				F
25. piegarsi in avanti aumenta il suo problema?				P

SI = 4 punti; A VOLTE = 2 punti; NO = 0 punti

Score totale	
F = functional	
E = emotional	
P = phisical	

Sempre e comunque alla fine di un colloquio anamnestico condotto con empatia il paziente è aiutato a sentirsi compreso e quindi curato. Tale esperienza molte volte porta il paziente a diminuire l'entità della sintomatologia ovvero a togliere quella grossa percentuale di stress (avrò qualche male incurabile... non mi ascoltano... non riuscirò a far capire i miei sintomi...). Questo ci riporta alle origini del nostro mestiere: curare è prendersi cura di.

CAPITOLO 3

ANALISI DELLA FUNZIONALITA' VESTIBOLARE, LABIRINTOPATIE E LORO TERAPIA

In questo capitolo vogliamo dare una rapida ma precisa descrizione delle metodiche di indagine della funzionalità labirintica indirizzata soprattutto al Clinico che non si dedica esclusivamente alla vestibologia ma, ogni giorno, nella sua attività ambulatoriale affronta ogni tipo di patologia di interesse otorinolaringoiatrico. Parleremo delle comuni metodiche di indagine vestibolare, da quelle eseguibili in maniera "bedside", cioè al letto del paziente senza strumentazione particolare, sino a quelle strumentali più avanzate con precise indicazioni sulla loro necessità di uso. Si parlerà in seguito delle maggiori patologie labirintiche e della loro terapia manuale e farmacologica. A questo proposito verranno descritte le terapie universalmente più utilizzate, tralasciando quelle molto particolari che fanno parte di trattazioni più specifiche rispetto a quella che questo manuale vuole avere.

Il nistagmo

Il termine deriva dal greco "νυστάζειν" (nystázein) cioè ciondolio del capo quando si è sonnolenti. E' un movimento coniugato degli occhi che presentano oscillazioni involontarie più o meno regolari. Il movimento è caratterizzato da una deviazione lenta dei bulbi oculari e da un movimento rapido in direzione opposta. Per convenzione internazionale la fase rapida indica la direzione verso cui "batte" il nistagmo. Il Sistema

Nervoso Centrale (SNC) avverte la presenza di movimento dalla variazione dell'attività di entrambi i sistemi vestibolari ed in particolare dal sistema più eccitato e per stimoli intensi.

A testa ferma i due sistemi vestibolari hanno attività tonica sovrapponibile. Se si ruota la testa verso sinistra (Fig. 3.1), l'attività del labirinto si sbilancia avendosi un'eccitazione del labirinto sinistro con conseguente inibizione del labirinto destro.

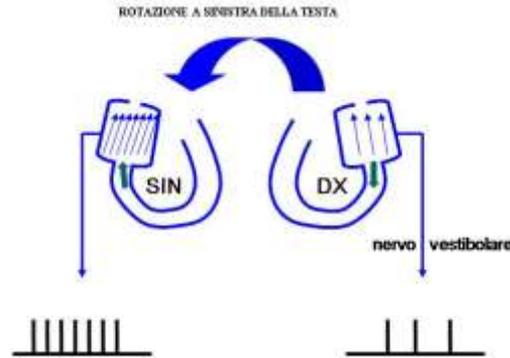


Fig. 3.1

Il segnale viene inviato al nervo vestibolare e da qui segue le vie descritte nel secondo capitolo. La direzione del movimento è quindi sempre verso il labirinto più eccitato.

Nel caso di danno di un labirinto, ad esempio il destro, quello controlaterale (il sinistro), pur non essendo iperpolarizzato né depolarizzato, diventa preponderante. Il segnale che viene trasmesso al nervo vestibolare è però lo stesso di quando si ha la rotazione e così al SNC arriva l'informazione che stiamo girando a sinistra. In questo momento il nervo ottico non rileva degli spostamenti e quindi si genera la vertigine cioè una illusoria sensazione di movimento rotatorio.

Durante una rotazione volontaria del capo il nervo oculomotore, nel caso si voglia tenere lo sguardo fisso su di una mira ferma intanto che si ruota, genera, attraverso i nuclei oculomotori, un movimento controlaterale dello sguardo (fig 3.2). Anche durante un movimento involontario e senza mira si può evidenziare bene questa fase. Utilizzando gli occhiali di Frenzel e muovendo la testa verso un lato o l'altro si vede chiaramente il movimento automatico degli occhi.

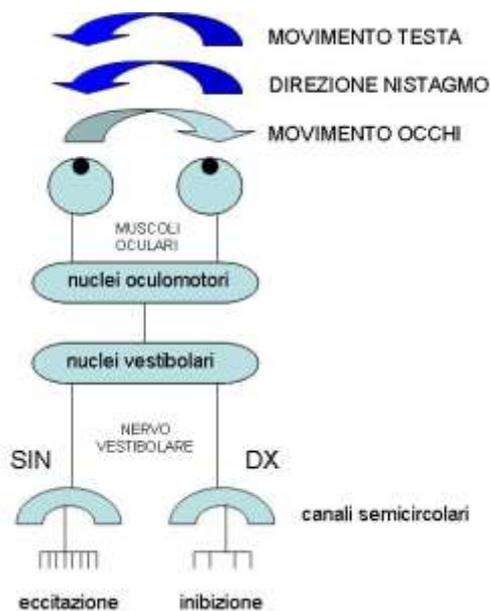
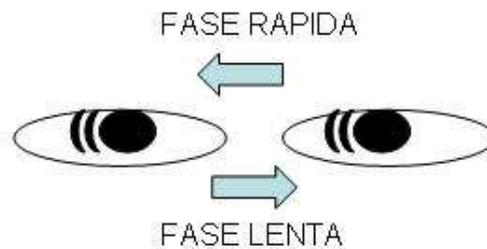


Fig. 3.2

Nel caso di danneggiamento di un labirinto, il “circuito” con i nuclei oculomotori si chiude ugualmente causando uno spostamento degli occhi nella direzione opposta. Si genera così il *nistagmo*.

Il nistagmo vestibolare è un movimento coniugato degli occhi a scosse ed involontario. Presenta due fasi (Fig. 3.3):

- la fase lenta nella quale gli occhi lentamente si muovono verso il labirinto danneggiato
- la fase rapida nella quale gli occhi vengono riportati velocemente verso il centro e quindi verso il labirinto più eccitato o quello normofunzionante nel caso di lesione dell'altro. La fase rapida è quella meglio evidenziata dall'osservatore e caratterizza la *direzione del nistagmo*.



IL NISTAGMO BATTE A DESTRA

Fig. 3.3

In base alla sua comparsa il nistagmo può essere classificato come:

- nistagmo spontaneo*. Si manifesta spontaneamente, senza l'ausilio di manovre. E' presente nello sguardo retto ed in qualsiasi posizione del capo. Può essere evidenziato anche nello sguardo laterale per deviazioni estreme dello sguardo al di sopra dei 30°. In questo caso bisogna fare molta attenzione a classificarlo come patologico.
- nistagmo rivelato*. Si manifesta mediante l'uso di manovre cliniche che verranno descritte in seguito.
- nistagmo strumentale*. Si evidenzia mediante l'utilizzo di stimolazioni particolari del recettore vestibolare (caloriche, rotoacceleratorie, stimolo retinico).

In base alla direzione abbiamo tre tipi di nistagmo (Fig. 3.4):

- primo grado*. Le scosse compaiono quando lo sguardo è orientato nella direzione della scossa rapida.
- secondo grado*. Le scosse sono presenti in posizione primaria di sguardo (retto)
- terzo grado*. Le scosse sono presenti quando lo sguardo è orientato nella direzione opposta alla fase rapida.

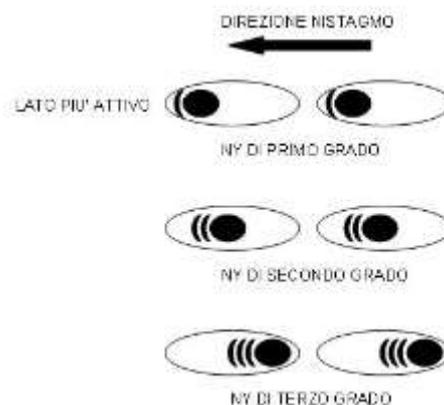


Fig. 3.4

Sempre in base alla direzione della fase rapida abbiamo:

- a) nistagmi rettilinei, orizzontali o verticali (downbeating)
- b) nistagmi rotatori
- c) nistagmi misti
- d) nistagmi a direzione variabile

In base all'intensità del nistagmo (legge di Alexander 1912) il nistagmo patologico di origine vestibolare aumenta quando lo sguardo è orientato nella direzione della fase rapida e decresce quando è orientato nella direzione della fase lenta.

In base alla frequenza si distinguono:

- a) nistagmi lenti con meno di 40 scosse/min
- b) nistagmi di media frequenza con 40-100 scosse/min
- c) nistagmi rapidi con più di 100 scosse/min

In base al ritmo si distinguono:

- a) nistagmi ritmici
- b) nistagmi disritmici (la scossa è normalmente conformata ma varia la frequenza e l'ampiezza)
- c) nistagmi aritmici

In questa sede è opportuno citare che il nistagmo di origine vestibolare segue le seguenti leggi:

- legge di Alexander citata poco prima
- prima legge di Ewald: la scossa lenta è diretta nel senso della corrente endolinfatica ed il movimento degli occhi avviene nel piano del canale stimolato
- seconda legge di Ewald: nel canale semicircolare orizzontale un flusso ampullipeto dell'endolinfa determina una risposta maggiore che un flusso ampullifugo
- terza legge di Ewald: nel canale semicircolare verticale il flusso ampullifugo genera una risposta maggiore
- legge di Flourens: il nistagmo si produce nel piano del canale eccitato

LA BEDSIDE EXAMINATION

La bedside examination, studio clinico-obiettivo non strumentale, è una valutazione "povera" del paziente in quanto viene eseguita solo con l'ausilio degli occhiali di Frenzel. Il Clinico può comunque ottenere un enorme volume di informazioni sullo stato del paziente arrivando a formulare un'ipotesi diagnostica. Allenarsi in questa consuetudine è, oggi, il gold standard dello specialista che prende in considerazione ogni giorno casi di pazienti vertiginosi. In situazione di urgenza la bedside ci permette un immediato orientamento sulle condizioni del paziente e sugli esami che sono necessari per formulare una precisa diagnosi. Ci permette inoltre di negare l'esistenza di una patologia periferica e quindi di affidare immediatamente il paziente ad altri specialisti.

Tale metodica, iniziata negli anni '90 da M. Halmagyi e D. Zee, si è immediatamente diffusa ed evoluta. La bedside si occupa principalmente di valutare l'oculomotricità ed attraverso essa arrivare alla funzionalità del

sistema vestibolare. L'oculomotricità viene valutata in svariate situazioni, anche provocate, con l'ausilio di specifici test di movimento del capo e/o del corpo.

Tale strumento deve essere di uso quotidiano durante la valutazione di qualsiasi paziente vertiginoso. In questa sede, oltre ai tradizionali steps otorinolaringoiatrici, vogliamo esporre anche alcuni steps odontoiatrici e chinesiológicos che ci possono aiutare nella valutazione complessiva del paziente vertiginoso andando oltre la tradizionale valutazione "è periferico e quindi mio, non è periferico è di altri" ma di chi? Tramite alcuni elementi aggiuntivi alla nostra valutazione possiamo fare un passo in avanti verso la giusta domanda di salute del paziente.

Proponiamo due diverse valutazioni in base alle caratteristiche della vertigine. La prima valutazione viene riservata al **paziente con vertigine cronica** che si presenta per visita nel nostro ambulatorio.

Con il paziente seduto di fronte a noi sul lettino si valuta:

1) **il sistema saccadico**. I movimenti saccadici sono movimenti oculari rapidi che permettono la "foveazione" degli oggetti mantenendoli fissati sulla fovea. Si tratta di movimenti rapidi (circa 700° al secondo) volontari (seguire una mira che si muove) oppure involontari (la fase rapida del nistagmo). La loro genesi prevede un segnale "pulse" che comanda la velocità del saccadico per vincere la viscosità dell'orbita ed un segnale "step" che mantiene la posizione raggiunta dall'occhio nell'orbita. I neuroni in causa sono quelli della sostanza reticolare pontina e mesencefalica. Il cervelletto funge da calibratore per l'ampiezza e l'accuratezza del movimento.

Per valutare il sistema saccadico si invita il paziente a fissare alternativamente due riferimenti visivi che possono essere rappresentati da un dito dell'esaminatore e dalla punta di una penna posti su un piano orizzontale, al davanti del paziente, con un angolo di circa 45° rispetto alla radice del naso. Si può testare sia il piano orizzontale che quello verticale. Si valuta l'accuratezza del movimento: la latenza di inizio (200 ms), la velocità di esecuzione, la precisione. I pazienti possono presentare un overshoot ed un undershoot che vanno considerati ancora normali quando si correggono immediatamente. Un rallentamento saccadico è sintomo di implicazione patologica del tronco. Una dismetria è sintomo di interessamento cerebellare. Un aumento di latenza durante più esecuzioni è tipico della miastenia.

2) **Pursuit**. Il sistema di smooth pursuit (cap. 2) mantiene la visione continua e distinta degli oggetti centrata sulla fovea.

I movimenti vengono testati invitando il paziente a seguire con lo sguardo una mira (punta della biro) che viene mossa nel campo visivo con angolazione non eccessiva e con movimento sinusoidale. La mira deve essere posta a circa 50 cm dagli occhi del paziente. Possiamo testare movimenti sul piano orizzontale e sul piano verticale. Si valuta il guadagno che deve essere uguale a 1 (movimento occhi = movimento mira).

Una riduzione del guadagno in tutti i sensi testati causa la comparsa di saccadici correttivi ed è tipico di malattie degenerative cerebellari e tronco-cerebellari. Una riduzione di guadagno monolaterale è sinonimo di lesione periferica e sottende la possibilità che sia presente un nistagmo spontaneo latente. Una minima alterazione saccadica può essere considerata normale in pazienti anziani, in bambini, o in pazienti che assumono farmaci sedativi del SNC.

- 3) **Riflesso vestibolo oculomotore (VOR)**. stabilizza l'immagine sulla retina in modo tale da permettere una visione chiara in tutte le circostanze (cap 2). Le rotazioni del capo ad alta frequenza forniscono una valutazione vestibolare dinamica annullando il contributo visivo che lavora a bassa frequenza. Per valutare il VOR ad alta frequenza si utilizza il *test di Halmagyi* che ricerca i saccadici compensatori nel caso di ipofunzionalità di un labirinto. Il paziente viene invitato a fissare il naso dell'esaminatore che ruota la testa del paziente di 15° lateralmente il più velocemente possibile. I pazienti con deficit vestibolare muovono gli occhi in maniera congiunta col capo spostando la fissazione dalla mira. Si ha quindi un movimento saccadico di correzione che riporta la fissazione sull'obiettivo (naso dell'esaminatore). Tali saccadici sono facilmente individuabili ed indicano chiaramente una lesione vestibolare monolaterale con ipofunzionalità del labirinto del lato verso il quale il capo viene girato. Si suggerisce di ripetere l'esame più volte onde non avere falsi positivi.

A questo punto si posizionano gli occhiali di Frenzel (paziente seduto) e si procede a:

- 4) **valutazione dello sguardo in assenza di fissazione (ricerca del nistagmo evocato da manovre oculari)**. Si valuta il paziente con sguardo in posizione primaria per 20 secondi poi lo si invita a guardare a destra non oltre i 30° e si mantiene la posizione per altri 20 secondi. Si fa poi dirigere lo sguardo a sinistra non oltre i 30°, si mantiene la posizione per altri 20 secondi ed infine si ritorna in posizione primaria. Si passa poi ad esaminare, con la medesima metodica, le posizioni verticali dello sguardo (alto, basso). Le stesse prove vengono rieseguite chiedendo al paziente di riportare gli occhi rapidamente in posizione primaria. Con questa manovre si valuta la comparsa di nistagmo in assenza di fissazione nelle tre posizioni di sguardo, il *nistagmo da sguardo eccentrico (gaze evoked ny)* ed il *nistagmo di rimbalzo (rebound ny)*. Spostando gli occhi oltre i 30° può comparire un end point ny che è da ritenersi normale. Il gaze evoked ny si presenta più spesso in forma simmetrica nelle diverse direzioni dello sguardo ed è causato principalmente dall'uso di farmaci (anticonvulsivanti, sedativi), alcool etilico, patologie cerebellari (tumori o infarti), oftalmoplegia internucleare. Il nistagmo di rimbalzo si manifesta dopo il ritorno veloce in posizione primaria e si presenta come un nistagmo di secondo grado omolaterale al lato da dove proviene l'occhio. E' sempre bilaterale, ripetibile e non affaticabile. Compare in presenza di patologie del cervelletto, del tronco encefalico (sclerosi multipla, vasculopatie), dell'angolo ponto-cerebellare o nell'intossicazione acuta da difenilidantoina. Porre attenzione al nistagmo di rimbalzo monolaterale che può essere di origine periferica come potenziamento di un nistagmo subclinico spontaneo. Un nistagmo spontaneo orizzontale che compare in posizione primaria con paziente seduto, è talora rilevabile in pazienti affetti da vertigine parossistica posizionale benigna del canale semicircolare laterale. Tale nistagmo può essere incrementato inclinando la testa di 30° indietro e scomparire inclinando la testa di 30° in avanti; inverte la direzione se la testa è inclinata di altri 60° in avanti. Questa manovre sono conosciute come *Bow and Lean test*.
- 5) **Head Shaking Test (HST)**. Non è un esame specifico per valutare un danno periferico, ci segnala solo l'ipofunzione di un emisistema vestibolare ma anche un eventuale danno del velocity storage mechanism che mantiene funzionale il VOR a basse frequenze. E' comunque un esame utile in quanto ci aiuta a determinare un'asimmetria dei due emisistemi vestibolari. Si invita il paziente a chiudere gli occhi e, posizionati gli occhiali di Frenzel, si fa ruotare la testa del paziente su un piano orizzontale ad una frequenza di 2 Hz per 20 volte (circa 15 sec). Si valuta quindi l'eventuale comparsa di un nistagmo orizzontale che, in caso di sofferenza in iporeflettività di un labirinto (asimmetria), sarà diretto verso il lato sano. In seguito si ha un'inversione del nistagmo che si dirigerà verso il lato malato mantenendosi più a lungo ma con intensità minore. La comparsa del nistagmo è legata al "caricamento" del velocity storage mechanism durante lo scuotimento. Nel caso di lesione acuta vestibolare, essendo il velocity storage mechanism soppresso, l'HST può risultare negativo. La comparsa di un nistagmo verticale dopo HST su piano orizzontale è segno di lesione cerebellare. Tale tipo di nistagmo è chiamato "crosscoupled". Se si esegue il test con nistagmo spontaneo viene considerato positivo se si determina una diminuzione della velocità del nistagmo nei primi 5 secondi di osservazione.

- 6) **VOR a bassa frequenza.** Sotto occhiali di Frenzel si pendola la testa a destra ed a sinistra osservando il nistagmo che viene provocato. Comparando i due lati è possibile ottenere informazioni sull'eventuale asimmetria del nistagmo e quindi avere informazioni di lato.
- 7) **Ricerca del nistagmo di posizione.** Si invita il paziente a sdraiarsi supino e si valuta la comparsa di nistagmo spontaneo in posizione primaria di sguardo per almeno 20 secondi. Si invita quindi il paziente a girarsi sul fianco destro mantenendo il capo perfettamente in asse (utilizzare un supporto) e si valuta l'eventuale comparsa, entro 20 secondi, di nistagmo in posizione primaria. Si esegue la medesima manovra sul lato sinistro. Si pone infine il paziente in posizione di Rose con osservazione di 20 secondi in posizione primaria. Può comparire nistagmo spontaneo in una o più posizioni. Il nistagmo può essere *geotropo* se diretto verso terra o *apogeotropo* se in direzione opposta al vettore gravità. Se il nistagmo è già presente in posizione supina si valuta se si ottiene un rinforzo apogeotropo o un'inibizione geotropa passando sul fianco (nistagmo di origine periferica). La comparsa di un nistagmo verticale in posizione di Rose può essere indicativa per patologia centrale soprattutto a carico della fossa cranica posteriore.
- 8) **Ricerca del nistagmo da posizionamento.** Si ricerca il nistagmo scatenato dalla cupolo-canalolitiasi. Citiamo in questo paragrafo le tre manovre di principale uso lasciando le spiegazioni all'apposito paragrafo. *Manovra di Dix Hallpike:* paziente seduto sul lettino, tenendo il capo ben saldo fra le mani, si porta il paziente, con movimento continuo, in posizione supina con capo iperesteso al di fuori del lettino e ruotato di 45° lateralmente. Si mantiene questa posizione per almeno 30 secondi e, nel caso compaia nistagmo, si attende il suo esaurimento. Si riporta quindi il paziente in posizione seduta e si effettua la manovra per il lato controlaterale. *Manovra di Semont:* paziente seduto sul lettino, gambe al di fuori del lettino e braccia conserte. Tenendo ben saldo il capo fra le mani, si porta il paziente, in maniera rapida, in decubito sulla spalla destra con il capo appoggiato al lettino e ruotato di 45° verso l'alto (seconda posizione di Semont). Si attendono 30 secondi e, nel caso di comparsa di nistagmo, si attende il suo esaurimento. Si riporta il paziente seduto, si aspettano ancora 30 secondi o l'esaurimento del nistagmo che può comparire anche in questo passaggio e quindi si affronta la posizione speculare sul fianco sinistro seguendo le medesime modalità. *Decubito laterale* (meglio la sola rotazione del capo): con paziente supino si tiene il capo ben saldo fra le mani, in asse col corpo e lo si ruota velocemente di 90° a destra. Si attendono 30 secondi o la comparsa di nistagmo che in questa posizione è quasi immediato. Se compare nistagmo si possono avere due fasi con inversione del nistagmo; è quindi consigliabile attendere più di 30 secondi. Si gira quindi velocemente il capo di 180° a sinistra e si fanno le medesime osservazioni. E' consigliabile, in caso di precedente negatività del posizionamento a destra, ruotare ancora il capo di 180° a destra in modo da compiere, sia a destra che a sinistra un angolo di 180°.
- 9) **Test di iperventilazione.** E' un test poco specifico e con poca sensibilità ma può orientarci verso un lato lesa. Si invita il paziente ad iperventilare per 60 secondi con brevi e profonde inspirazioni. L'iperventilazione innalza il pH arterioso (alcalosi extracellulare) con attivazione dello scambio di ioni K⁺ e Na⁺ ed aumento dei livelli intracellulari di Ca⁺⁺. Viene così migliorata la conduzione delle fibre nervose danneggiate per cui compare un nistagmo battente verso il lato ipofunzionante che diventa transitoriamente più attivo. E' espressione di asimmetria vestibolare ma può essere segno di patologia dell'VIII n.c (neurinoma) come pure di lesioni centrali demielinizzanti. Viene considerato positivo quando si ottengono almeno 5 scosse di nistagmo per 5 secondi.
- 10) **Test di Valsalva.** Il test serve per valutare la presenza di deiscenza del canale semicircolare superiore (sindrome di Minor). La manovra di Valsalva a glottide chiusa può produrre un nistagmo che batte verso l'alto. Può essere utilizzato anche il *test di compressione del trago*. In questo caso può comparire un nistagmo orizzontale rotatorio che batte verso l'orecchio stimolato.

Finita la valutazione dell'oculomotricità e del nistagmo con occhiali di Frenzel, si passa all'esecuzione dei seguenti test:

- 1) **Test di Romberg.** Paziente in piedi, braccia lungo i fianchi, piedi uniti. I soggetti normali possono mantenere l'equilibrio sia ad occhi aperti che chiusi per almeno 30 secondi. Possono manifestare oscillazioni senza caduta. Il test è positivo quando il paziente riesce a mantenere l'equilibrio in stazione eretta e perde l'equilibrio ad occhi chiusi. In caso di caduta il test viene ripetuto per tre volte. La caduta in genere avviene in presenza di grave neuropatia periferica o in paziente con deficit vestibolare acuto (in genere più facilmente oltre i 65 anni).
- 2) **Prova dito-naso.** Si invita il paziente ad estendere lateralmente le braccia con gli indici tesi e poi a toccarsi alternativamente con la mano destra e sinistra la punta del naso. Si esegue prima ad occhi aperti e poi ad occhi chiusi. Pazienti con disfunzioni cerebellari presentano dismetria mono o bilaterale oppure un rallentamento evidente del movimento interrotto da oscillazioni sequenziali (frénage telecinetico).
- 3) **Test di Fukuda.** Si invita il paziente ad eseguire una marcia sul posto mantenendo le braccia sollevate in avanti di 90°. Si inizia il test ad occhi aperti e, quando si ritiene il paziente adeguatamente allenato, si prosegue il test ad occhi chiusi per 50 passi. Durante l'esecuzione del test vanno evitati rumori che possono indurre il paziente a capire che sta ruotando. Se avvengono cadute prima dei 50 passi il test viene ripetuto fino a tre volte. Il paziente che compie una rotazione a destra/sinistra fino a 30° è ritenuto nei limiti della norma come pure un suo spostamento in avanti entro i 90 cm. Il paziente con vestibolopatia monolaterale devierà oltre 30° verso il lato danneggiato. Il paziente con perdita bilaterale della funzione vestibolare eseguirà bene il test ad occhi aperti ma cadrà ad occhi chiusi in quanto mantiene l'equilibrio utilizzando il sistema visivo. Dobbiamo porre attenzione a pazienti che hanno un'asimmetria degli arti inferiori. Questi presentano deviazione oltre i 30° verso il lato più corto.
- 4) **Test di odontoiatria.** Si valuta in maniera semplice l'apparato stomatognatico alla ricerca di eventuali disfunzioni. Si analizzano:
 - a) la *simmetria delle arcate* (la linea mediana degli incisivi superiori deve coincidere con quella degli incisivi inferiori e con la linea mediana del mento). Va posta attenzione all'eventuale presenza di esiti di trattamento ortodontico per cui un'eventuale latero deviazione mandibolare viene meglio valutata osservando la simmetria dei frenuli.
 - b) la *classe scheletrica* cioè la relazione antero posteriore che assume il mascellare superiore con quello inferiore in rapporto alla base del cranio:

I classe – la relazione antero posteriore dei mascellari è corretta e gli incisivi superiori si allineano agli incisivi inferiori o li sovrastano di poco

II classe – abbiamo una protrusione del mascellare superiore o una retrusione di quello inferiore, oppure entrambe le situazioni. In questo caso gli incisivi superiori sovrastano di molto gli incisivi inferiori.

III classe - abbiamo una protrusione mandibolare o una retrusione del mascellare superiore, oppure entrambe le situazioni. In questo caso gli incisivi inferiori sovrastano gli incisivi superiori.
 - c) il rapporto fra gli incisivi superiori ed inferiori per escludere:
 - *morso aperto* (open bite); malocclusione caratterizzata dalla presenza di uno spazio eccessivo fra i denti anteriori superiori ed inferiori, che lasciano uno spazio anteriore ben visibile. Oltre al fatto di perdere il sigillo naturale delle labbra, in questi casi si instaura anche una deglutizione, detta infantile, caratterizzata dalla lingua che spinge violentemente fra le due arcate, aggravando ancora di più l'apertura che si crea tra l'arcata dentaria superiore e quella inferiore. Il morso aperto può coinvolgere anche i settori laterali e posteriori delle arcate dentarie che non combaciano perfettamente

- *morso incrociato* (cross bite); malocclusione caratterizzata dal fatto che i denti combaciano in modo inverso rispetto alla norma. Ne risulta che la linea mediana del sorriso è spostata, ma quasi sempre anche la mandibola può subire una latero deviazione anomala rispetto alla norma. Il morso incrociato può essere monolaterale quando i denti di un solo lato combaciano in maniera inversa rispetto alla normalità, oppure può definirsi bilaterale quando i denti del lato sinistro e destro combaciano in maniera inversa.

- *morso profondo* (deep bite); malocclusione caratterizzata dagli incisivi superiori che coprono molto quelli inferiori, a volte completamente. Si possono osservare incisivi superiori molto sporgenti in avanti. Questa situazione fa perdere la chiusura delle labbra e obbliga la lingua ad un lavoro anomalo ad ogni deglutizione di saliva

- *aumentato overjet*; gli incisivi superiori protrudono rispetto agli inferiori sul piano sagittale

d) la *forma del palato*; normale od ogivale

e) l'*articolazione temporo mandibolare*; eventuale dolenzia alla palpazione ed all'apertura della bocca, eventuali click articolari, asimmetria di altezza dei condili ponendo le dita nei meati acustici esterni

f) la *muscolatura masticatoria* ed accessoria; palpazione del muscolo temporale evidenziando eventuale dolore asimmetrico, palpazione della regione ioidea per valutare eventuali torsioni dell'osso ioide legate a contrazione della muscolatura, palpazione della muscolatura cervicale per valutare eventuali asimmetrie di lato, palpazione del capo mastoideo del muscolo sternocleidomastoideo per valutare eventuali contrazioni di lato.

g) la *protrusione mandibolare*; si fa protrudere più volte la mandibola e si valuta la comparsa soggettiva di acufeni o la loro modificazione. Tale test indica l'eventuale interessamento dell'ATM nella genesi degli acufeni.

5) Test chinesiologici. Per la spiegazione formale dei test si rimanda al capitolo 10 (Elementi di Kinesiologia Applicata) ove si trova il razionale di questo approccio diagnostico. In questo paragrafo elencheremo alcuni test che ci potranno essere di aiuto per individuare patologie soprattutto di interesse odontoiatrico. Si posiziona il paziente supino sul lettino e si utilizza come tester il muscolo tensore della fascia lata. Intra ruotando leggermente la caviglia, mantenendo l'arto ben disteso e parzialmente sollevato, si invita il paziente a spingere la gamba all'esterno verso l'operatore. Si valuta in maniera soggettiva la quantità di forza muscolare espressa. Si invita quindi il paziente a porre una mano sull'articolazione temporo mandibolare che si pensa interessata. Si invita di nuovo il paziente a spingere l'arto e si rivaluta la forza esercitata. In presenza di deficit dell'articolazione la forza applicata dal paziente è decisamente diminuita. Abbiamo quindi un dato che ci informa che è presente "qualcosa" a carico dell'articolazione ma ovviamente non possiamo sapere, ne ci interessa saperlo, quali sono le cause. La medesima valutazione si può fare a livello cervicale ed anche in questo caso potremmo ottenere un dato di deficit della muscolatura cervicale ed eventualmente paragonarlo a quello dell'ATM. Sapremo così se anche la muscolatura cervicale è in sofferenza. Si prosegue poi con il *test di svincolo occlusale* che viene in questo caso eseguito sempre con paziente sdraiato ponendo dei rulli di cotone fra le arcate dentali. Si fa deglutire il paziente e di nuovo si testa il muscolo tensore della fascia lata prima con le braccia lungo i fianchi ed in seguito nelle posizioni prima valutate. Se si ottengono dei miglioramenti sappiamo che, andando a modificare l'assetto dentale e quindi riducendo di fatto un disordine cranio cervico mandibolare, possiamo ragionevolmente affermare che, in assenza di altre patologie della sfera ORL, il paziente potrebbe avere un miglioramento della sua sintomatologia se affidato a terapia odontoiatrica e/o osteopatica. Sicuramente questi test ci possono essere di aiuto per poter dare un'iniziale risposta ai disturbi per i quali il paziente è venuto alla nostra osservazione senza addentrarci in diagnostiche che non ci competono.

Valutazione del **paziente con vertigine acuta**. Il paziente che presenta una sintomatologia vertiginosa acuta è sempre di difficile indagine, in genere è poco collaborante in quanto molto sofferente. Nostro compito è valutare la presenza di eventuale patologia periferica ma anche di poter cogliere degli aspetti neurologici che possono indirizzare ad una diagnosi di malattia centrale molte volte su base vascolare acuta. Generalmente il paziente vertiginoso acuto che si presenta in pronto soccorso viene indagato con una TC encefalo di base che potrebbe essere negativa nell'immediato ma diventare positiva se eseguita ore dopo. Una diagnosi di orientamento deve essere posta combinando le risposte ai vari test proposti di seguito:

1) valutare l'eventuale presenza di **nistagmo spontaneo**. Alcuni pazienti possono essere molto sofferenti (nausea, vomito) pur in assenza di nistagmo spontaneo. Va in questo caso presa in considerazione la possibilità che sia appena terminata la fase acuta dell'attacco di vertigine parossistica posizionale benigna. Questo significa che, l'assenza di nistagmo spontaneo, non è sinonimo di assenza di patologia periferica.

Si valuta il nistagmo, le sue caratteristiche qualitative e, soprattutto, la sua attenuazione durante la fissazione. Solo il nistagmo da patologia periferica si attenua in presenza di fissazione. Il nistagmo da patologia periferica aumenta di ampiezza se si fa guardare verso il lato dove batte e diminuisce se guarda verso il lato opposto (legge di Alexander). Se il paziente è sdraiato ruotando la testa a destra o sinistra il nistagmo subisce il potenziamento apogeotropo per interferenza maculare nella modulazione del nistagmo. Per esempio: se il nistagmo batte a destra e facciamo girare a sinistra la testa del paziente si ha un potenziamento apogeotropo con aumento di intensità. Ruotando la testa a destra il nistagmo diminuisce di intensità e diventa geotropo. Questo giustifica il fatto che un malato in crisi vertiginosa acuta tende a stare sul fianco opposto a quello malato (lato malato in alto, lato sano sotto).

2) Non appena è possibile, meglio se subito, dobbiamo fare un **test impulsivo** (test di Halmagyi) che ci permette di sapere subito se il nistagmo osservato è periferico o centrale. Se non compare il saccadico correttivo il nistagmo è centrale verosimilmente da infarto del cervelletto silente da punto di vista neurologico! Sussiste anche la possibilità che il test sia negativo se il deficit labirintico non supera il 50% e questo succede in circa il 18% dei pazienti con vertigine periferica acuta. La diagnosi definitiva può venire da una risonanza magnetica dell'encefalo.

3) Ricerca dell'**ocular tilt reaction (OTR)**. La OTR è un'alterazione della valutazione visiva della verticalità in una condizione nella quale il soggetto non dispone di altri riferimenti visivi (sono posizionati gli occhiali di Frenzel). Il soggetto non è in grado di giudicare l'orientamento del vettore gravità quando è deprivato dell'input visivo e deve basarsi solo su input otolitici. Si tratta quindi di una percezione soggettiva del vettore gravità. Un soggetto normale che si piega a destra sull'asse verticale causa una reazione otolitica che determina un piegamento della testa verso sinistra, torsione degli occhi verso sinistra e slivellamento degli stessi con l'occhio sinistro che va verso il basso (diviene ipotropico) mentre il destro va verso l'alto (diviene ipertropico) (Fig. 3.5). Questo slivellamento viene denominato *skew deviation*. L'area interpupillare non coincide più con l'asse interorbitario e diviene obliqua rispetto a questo. Nel caso di un paziente con patologia periferica acuta, quindi con danno utricolare, tutto quello che lo circonda è deviato verso l'utricolo più attivo in genere quello sano a meno che, fortunatamente, si riesca a valutare il paziente immediatamente dopo l'evento acuto.

La OTR è quindi l'associazione di tre segni ben precisi: la *skew deviation*, l'inclinazione del capo e la ciclitorsione oculare. L'*inclinazione del capo* è legata al riflesso vestibolo – collico compensatorio dell'alterazione del vettore gravità (il paziente, nonostante sia diritto, avverte erroneamente di essere storto e quindi tende ad inclinare il capo verso la spalla). La *ciclitorsione oculare* è data dalla rotazione del polo superiore degli occhi verso il lato dell'occhio ipotropico.

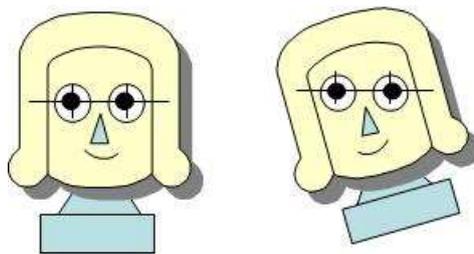


Fig. 3.5

Se perdo il labirinto di sinistra il cervello riceve un impulso come quando c'è un tilt verso destra per cui il labirinto di destra fa inclinare la testa verso sinistra, l'occhio sinistro diviene ipotropico e con exciclotropia (rotazione del polo superiore dell'occhio verso l'esterno) mentre il destro ipertropico e con inciclotropia (rotazione del polo superiore dell'occhio verso il naso).

Generalmente se il nistagmo batte in salita, verso il lato controlaterale all'inclinazione del capo (lato più attivo, occhio ipertropico), si può ragionevolmente pensare ad una patologia periferica. Viceversa, se il nistagmo batte in discesa, la patologia può essere centrale (Fig. 3.6 a, 3.6 b).

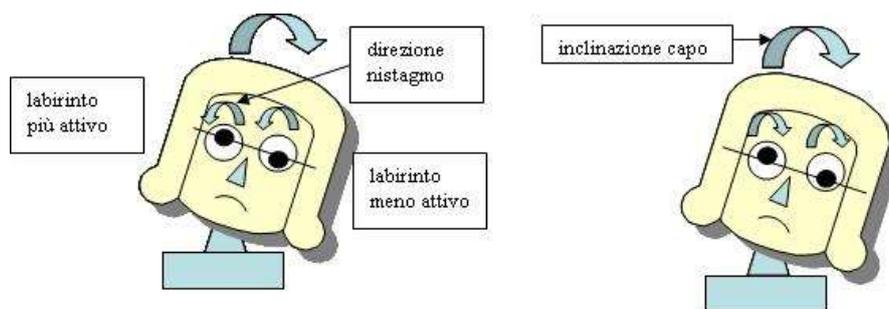


Fig. 3.6 a

nistagmo in salita = periferico



nistagmo in discesa = centrale

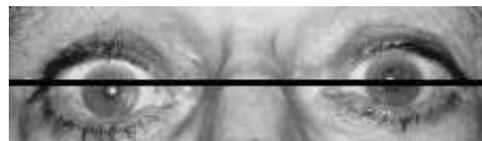


Fig.3.6 b

La presenza contemporanea di skew deviation, test di Halmagyi negativo e nistagmo di tipo centrale (multidirezionale) ci danno una sicurezza di vertigine centrale superiore anche ad una RMN eseguita nelle prime 48 ore.

- 4) **Deviazioni segmentario toniche.** L'interessamento delle vie vestibolo spinali in fase acuta causa la comparsa di alterazioni del tono posturale. Tali alterazioni sono di estremo interesse per la definizione della sindrome vertiginosa e sono:
 - a) *la deviazione degli indici* – paziente seduto senza appoggiare la schiena, braccia tese in avanti indici estesi, occhi chiusi, si attende circa un minuto. Gli indici del paziente vengono controllati dagli indici dell'esaminatore. Possiamo avere una deviazione degli indici sul piano orizzontale (verso destra o sinistra) ma anche sul piano verticale. Nelle patologie vestibolari periferiche la deviazione degli indici avviene verso la fase lenta del nistagmo. Se il paziente viene valutato quando ancora è presente la sindrome irritativa, il nistagmo batte verso il lato malato e la deviazione degli indici si dirige verso il lato sano (sindrome vestibolare armonica irritativa). Lontano dal fatto acuto, il nistagmo batte verso il lato sano (più attivo) e la deviazione degli indici si dirige verso il labirinto danneggiato (sindrome vestibolare armonica deficitaria). Nelle lesioni centrali molto spesso la deviazione degli indici si dirige verso la fase rapida del nistagmo (sindrome disarmonica) oppure sul piano verticale.
 - b) *test di Romberg* – come già esposto prima il test ci può essere di aiuto per confermare la presenza di sindrome armonica cioè periferica. La caduta è contestuale alla deviazione degli indici. Nel caso di

sindrome centrale è frequente la comparsa di antero o retropulsione.

GLI ESAMI STRUMENTALI DELLA FUNZIONALITÀ LABIRINTICA

Un buon medico utilizza mani, occhi e cervello. Nella maggior parte dei casi l'utilizzo della bedside examination ci permette di formulare delle diagnosi molto accurate. L'uso degli esami strumentali viene lasciato il più delle volte a complemento o conforto diagnostico; in una minoranza di casi invece è essenziale per la diagnosi. Gli esami strumentali sono sicuramente necessari a fini medico legali. Dobbiamo tentare di cambiare la vecchia mentalità del "vestibologo" che viveva nel buio della sala di vestibologia dove utilizzava la sedia pendolare o l'elettronistagmografo. Molte volte una prova calorica può essere evitata anche perché molto fastidiosa per il paziente ma, vecchie abitudini, ci spingono a stendere un referto sulla base di un tracciato proveniente da una macchina e quindi ritenuto più sicuro di un referto steso sulle evidenze di una semplice visita. In questo paragrafo verranno citati gli esami strumentali di comune uso nella maggioranza delle strutture sanitarie italiane. L'analisi di esami più specifici viene rimandata a testi più specialistici.

a)**vibratore mastoideo.** Fu introdotto per la prima volta da Lucke nel 1973 per visualizzare anomalie statiche della funzione vestibolare periferica. L'applicazione di uno stimolo vibratorio (frequenza delle vibrazioni: 100 Hz) sulle mastoidi destra o sinistra induce, in caso di patologia vestibolare recente o di vecchia data, un nistagmo la cui fase rapida batte sempre verso il lato sano. Il Nistagmo compare senza latenza rispetto all'inizio della stimolazione e dura per tutto il tempo della stimolazione. L'esame è di grande valore in caso di lesione vestibolare di vecchia data perché il nistagmo indotto persiste spesso diversi anni dopo la lesione iniziale. La sua origine resta da determinare. Potrebbe dipendere dall'attivazione dei fusi neuromuscolari e quindi delle vie cervico-vestibolari. Fra i vantaggi sono da annoverare la non invasività, la facilità e velocità di esecuzione, l'assoluta tollerabilità da parte del paziente e la elevata sensibilità e specificità nell'individuare un deficit vestibolare periferico, anche se non sempre del lato patologico.

b)**videonistagmografia.** L'apparecchiatura, dotata di videocamere all'infrarosso, consente la registrazione dei movimenti oculari in totale oscurità quindi con completa abolizione del fenomeno della fissazione. Permette inoltre un controllo continuo su monitor del movimento oculare del paziente e quindi anche una sua contemporanea registrazione video. Non prevede il posizionamento di elettrodi, l'utilizzo di pasta conduttrice e quindi lo sgrassaggio della cute. Viene generalmente utilizzata per la registrazione delle prove caloriche. In questa sezione analizziamo la registrazione delle prove eseguite con la tecnica di **Fitzgerald – Hallpike** (tecnica più in uso in ambito internazionale). Il paziente viene posto in posizione supina con il capo flesso di 30° in modo che il canale semicircolare laterale diventi orizzontale. Tale tecnica prevede l'irrigazione separata dei condotti uditivi esterni con 250 cc di acqua a 44° (stimolazione calda) e poi a 30° (stimolazione fredda). Ciascuna irrigazione dura 40 sec e fra un'irrigazione e l'altra devono passare almeno 5 min. Il primo lato in cui si irriga a 30° deve essere quello che è stato irrigato per ultimo a 44°. Il nistagmo inizia a comparire solitamente prima della fine dell'irrigazione e raggiunge il suo massimo fra 60 e 90 secondi dall'inizio della stimolazione. Questo periodo viene chiamato *culmination* ed è il periodo nel quale in genere viene calcolata la velocità angolare della fase lenta (VAFL) e vengono applicate le formule di Jongkees di cui parleremo appena oltre. I calcoli possono essere anche eseguiti sulla durata totale della risposta nistagmica. I software oggi utilizzati eseguono tutti i calcoli in automatico. Oltre alla valutazione *quantitativa* del nistagmo (il calcolo della VAFL è l'indice quantitativo più affidabile) si può eseguire una valutazione *qualitativa* delle scosse che non è eseguita dal software ma andrà valutata sul tracciato; l'interpretazione di questo parametro è meno significativa ma, il riscontro di disritmia o dimorfismi, può essere segno di sofferenza tronco encefalica a livello dei centri regolatori della risposta nistagmica. Si valuta infine il *visual suppression test* ovvero il calcolo dell'indice di fissazione oculare facendo fissare per un breve periodo la mira luminosa che viene accesa all'interno degli occhiali nei 10 secondi successivi alla *culmination*. Nei soggetti normali la fissazione determina inibizione del nistagmo. Nei soggetti con alterazioni centrali del VOR non si ha differenza quantitativa con la fissazione. L'indice di fissazione oculare (IFO) si ottiene applicando la formula di Demanez :

$$\text{IFO} = \frac{\text{VAFL in fissazione}}{\text{VAFL senza fissazione}} \times 100$$

Viene considerato patologico un valore superiore al 50%. Torniamo ora all'analisi del test eseguita dal software. Nel 1949 Jongkees ha proposto due formule per la valutazione della iporeflettività vestibolare unilaterale e della predominanza direzionale.

La formula

$$\frac{(\text{Ds } 30^\circ + \text{Ds } 44^\circ) - (\text{Sin } 30^\circ + \text{Sin } 44^\circ)}{\text{Ds } 30^\circ + \text{Ds } 44^\circ + \text{Sin } 30^\circ + \text{Sin } 44^\circ} \times 100$$

confronta la risposta del lato destro con quella del lato sinistro e quindi valuta la *prevalenza o preponderanza labirintica (PL)*.

La formula

$$\frac{(\text{Ds } 30^\circ + \text{Sin } 44^\circ) - (\text{Sin } 30^\circ + \text{Ds } 44^\circ)}{\text{Ds } 30^\circ + \text{Ds } 44^\circ + \text{Sin } 30^\circ + \text{Sin } 44^\circ} \times 100$$

confronta il nistagmo a destra col nistagmo a sinistra dando quella che si chiama *preponderanza direzionale (PD)* segno di uno sbilanciamento del sistema nistagmogico verso un lato.

Il risultato delle formule è espresso come percentuale della risposta totale. Le formule devono essere applicate alla VAFL massima e sono considerate patologiche risposte che danno una PL superiore al 22% ed una PD superiore al 28%. Alcuni laboratori di vestibologia hanno parametri percentualmente inferiori. Ci sembra quindi opportuno che ciascuno crei una propria standardizzazione dei parametri. Vediamo in pratica l'utilizzo della videonistagmografia e delle formule nei **quadri patologici più frequenti**. Nel *deficit vestibolare monolaterale* si evidenzia la ipo-areflessia monolaterale. In questo caso se la PL e la PD sono patologiche il test sta indicando una lesione periferica non compensata. Se invece la PL è patologica e la PD è normale significa che il deficit labirintico è compensato. La diagnosi però non può arrivare a definire se il danno è del recettore labirintico o del nervo vestibolare. Nel caso si evidenzi una *iperreflessia bilaterale bilanciata*, segno di una perdita dell'attività inibitoria sui nuclei vestibolari, siamo di fronte ad una patologia del sistema nervoso centrale ed in particolar modo del cervelletto; a volte può essere presente anche in esiti di traumatismi cervicali o traumi cranici. Se compare una *PD patologica con PL normale* ci si può trovare in una situazione che indica la presenza di un danno periferico come pure, nella stessa misura, di un danno centrale. In questo caso i vari Autori ritengono di non dare eccessivo peso a questa circostanza. Le *alterazioni del ritmo* (disritmie, aritmie, etc.) quando si presentano come unico reperto non sono ritenute segno di patologia in quanto possono essere rinvenute anche in soggetti normali stanchi. D'altra parte va comunque tenuto in conto che il riscontro di una disritmia può essere segno di lesione cerebellare per la perdita del controllo dell'ampiezza della fase rapida del nistagmo. Il *perverted nystagmus* che compare in un piano diverso rispetto a quello del canale stimolato (nistagmo verticale dopo stimolazione del canale semicircolare orizzontale) è segno di sofferenza centrale soprattutto a livello del quarto ventricolo.

c) **Stabilometria**. Metodica di esame che serve a misurare gli spostamenti della proiezione del centro di gravità durante il mantenimento della stazione eretta. Per eseguire questa valutazione si utilizza una *piattaforma di forza fissa* che, grazie alla presenza di tre trasduttori, misura le componenti della reazione

vincolare al terreno ed i movimenti rispetto ai tre assi per un soggetto che si trovi fermo in stazione eretta sopra di essa. Affinché questi dati stabilometrici siano confrontabili con quelli dello stesso soggetto nel tempo e con quello di altri soggetti, è necessario disporre di un sistema stabilometrico standardizzato sia per ciò che riguarda le caratteristiche dell'ambiente in esame (importanti sono le influenze dei fattori uditivi e visivi), sia per la posizione fatta assumere al paziente rispetto ai sensori della piattaforma. Sono inoltre particolarmente importanti le caratteristiche dell'ambiente in cui si esegue l'esame: tipo di illuminazione, base di appoggio (più o meno larga). L'esame viene eseguito prima ad occhi aperti poi ad occhi chiusi, il paziente dovrà rimanere in silenzio per circa 1 minuto (se l'esame è campionato a 5hz) 30 secondi (se invece è campionato a 10hz). Il sistema attualmente più usato ed elaborato secondo le norme dell'Associazione Francese di Posturologia è il sistema S.Ve.P. (Amplaid, Milano) (Fig.3.7).

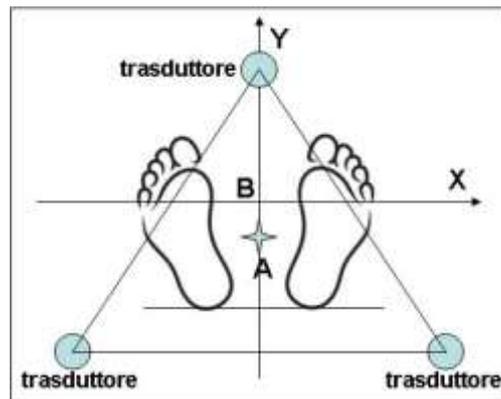


Fig. 3.7 Schema della piattaforma S.Ve.P

Il segnale in uscita dalla piattaforma viene filtrato, campionato e convertito per calcolare il movimento di A (proiezione del centro di gravità) sui vari piani ed in particolare:

- X medio, ovvero la media delle oscillazioni sul piano laterale
- Y medio, ovvero la media delle oscillazioni sul piano sagittale
- la superficie dell'area dell'ellisse (espressa in mm^2) entro la quale viene registrato il 90% delle posizioni del centro di gravità (A) durante la prova
- la lunghezza dell'intero percorso (espressa in mm) del centro di gravità (A)
- la velocità media degli spostamenti (espressa in mm/sec)
- lo spettrogramma di frequenza delle oscillazioni sul piano frontale (X) e sagittale (Y) ottenuto con l'analisi matematica attraverso la trasformata di Fourier
- lo statokinesigramma (Fig. 3.8). Area entro la quale si muove, relativamente agli assi X e Y, la proiezione a terra del centro di gravità (A).
- lo stabilogramma (Fig. 3.9). Spostamento del centro di gravità (A) in funzione del tempo, separando la componente X (oscillazioni sul piano laterale) dalla componente Y (oscillazioni sul piano sagittale).
- l'indice di Romberg. Rapporto fra i valori misurati ad occhi chiusi ed i valori misurati ad occhi aperti.
- l'intercorrelazione. Rapporto tra le oscillazioni antero-posteriore e latero-laterale.

Utilizziamo la metodica in questo modo:

- paziente in piedi sulla pedana con piedi posizionati esattamente nel punto prestabilito ben visibile sulla pedana. Braccia lungo i fianchi, testa dritta con visibilità diretta del monitor posto davanti al paziente, deve rimanere il più fermo possibile e senza parlare, esaminatore dietro al paziente.

- si eseguono in successione i seguenti test: occhi aperti con fissazione della barra sul monitor, occhi chiusi, occhi chiusi e capo retroflesso, svincolo occlusale ad occhi aperti e chiusi. A volte vengono rieseguiti i vari test immediatamente dopo manipolazione osteopatica cranio-sacrale. Il confronto fra il test ad occhi aperti e chiusi (indice di Romberg IR) valuta l'influenza del fattore visivo sul controllo posturale. Il confronto fra test ad occhi chiusi e quello con occhi chiusi e capo retroflesso valuta l'influenza delle componenti muscolari cervicali. Il test con svincolo occlusale ci permette di valutare l'influenza di fattori stomatognatici. La ripetizione dei test dopo manipolazione cranio- sacrale (fig. 3.10) permette di valutare immediatamente l'influenza posturale del riallineamento delle componenti ossee, muscolari e fasciali del rachide. Nella nostra pratica clinica il test ha dato risultati entusiasmanti e ci ha permesso di eseguire valutazioni interessanti anche nella terapia della vertigine parossistica posizionale benigna. Il limite è legato alla presenza di personale altamente specializzato in questo tipo di trattamento.

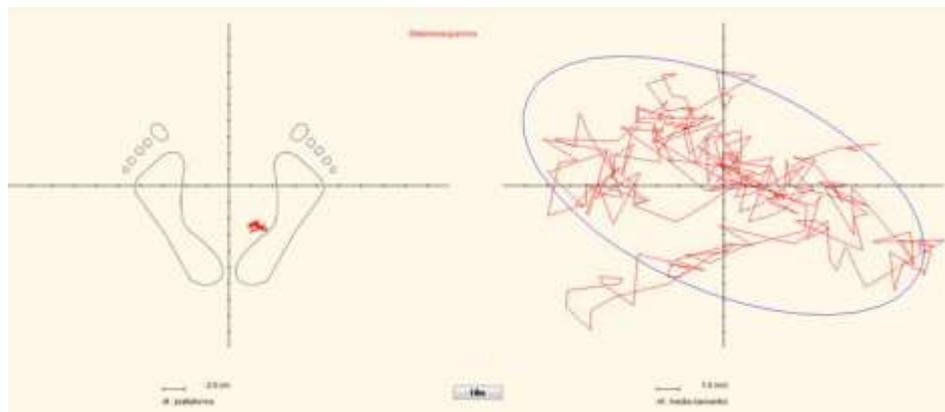


Fig. 3.8 statochinesigramma

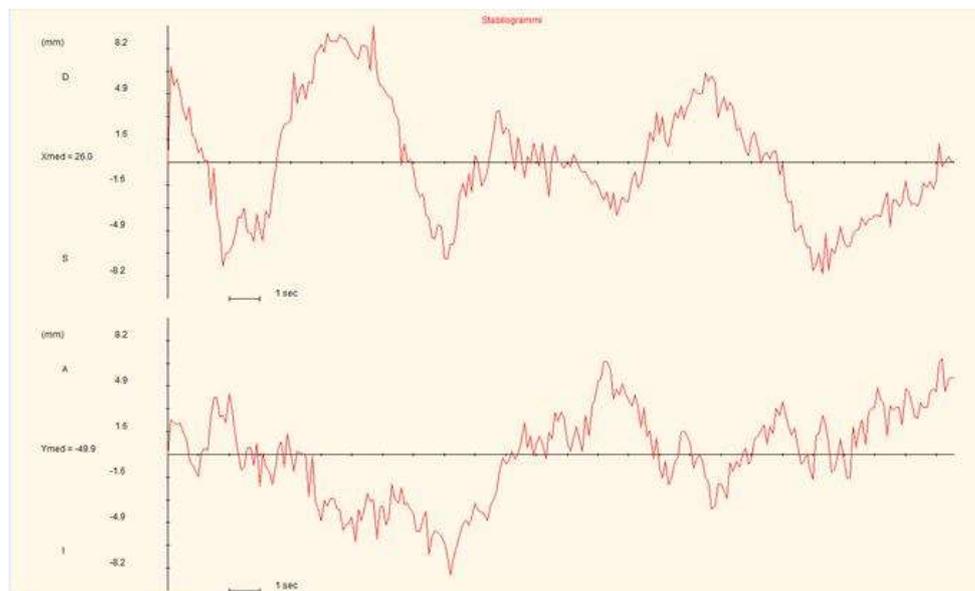


Fig. 3.9 stabilogramma

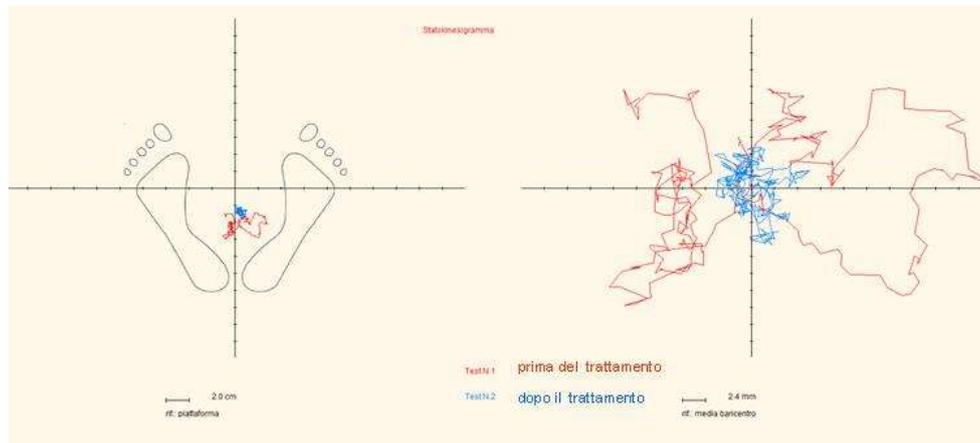


Fig. 3.10 prima e dopo trattamento osteopatico

La **stabilometria statica** fornisce quindi un valido supporto ed un'analisi approfondita dei fenomeni posturali che fino a qualche anno fa venivano rilevati solo visivamente. E' quindi di indubbia utilità nello studio dei disturbi dell'equilibrio offrendo un aiuto rilevante nel monitorare i processi di compenso vestibolare soprattutto dove si inseriscono protocolli di riabilitazione vestibolare.

LE PATOLOGIE VESTIBOLARI

In questo paragrafo verranno descritte le patologie di più frequente riscontro nella pratica clinica. Abbiamo scelto appositamente una descrizione sintetica e schematica che possa essere più facilmente consultabile senza addentrarci in lunghe, a volte noiose, argomentazioni di natura teorica. Le patologie che verranno descritte sono la vertigine parossistica posizionale benigna, la neuronite vestibolare, la malattia di Meniere e la deiscenza del canale semicircolare laterale.

La vertigine parossistica posizionale (VPB)

E' una malattia dell'apparato vestibolare caratterizzata dalla comparsa di brevi episodi vertiginosi oggettivi scatenati dai cambiamenti posturali del corpo e/o della testa. Gli episodi vertiginosi possono essere associati a sintomi neurovegetativi (nausea, vomito) intercalati ad instabilità posturale e/o chinetosi. Generalmente non si associano sintomi cocleari. I movimenti più frequentemente causa della sintomatologia sono, in ordine decrescente di frequenza: alzarsi dal letto, sdraiarsi, retroflettere il capo guardando in alto, piegare il capo e il tronco in avanti, posizionarsi in decubito laterale. Spesso il paziente "avverte" una lateralità della patologia. La vertigine compare rapidamente e nel tempo tende ad esaurirsi ripresentandosi in forma più lieve ad ogni riposizionamento nella posizione critica di scatenamento. Le crisi possono presentarsi frequentemente durante la giornata. E' una malattia che ha la tendenza ad autolimitarsi ma va considerata come patologia cronica in quanto si possono verificare recidive nel tempo, anche a distanza di anni. In rarissimi casi può assumere un andamento continuo. La VPP rappresenta la sindrome vestibolare più frequente con una percentuale di presentazione nella popolazione di 70 nuovi casi/anno su 100.000 abitanti. Il sesso femminile è più colpito (2:3). Il range di età è molto ampio (40 – 70 anni) verosimilmente dovuto alle cause. La *causa* della VPP può essere verificata con certezza solo in una bassa percentuale di casi, soprattutto in quei casi dove è presente una causa con un effetto pressoché immediato. Nel 50% dei casi è ancora oggi considerata una forma idiopatica forse legata a fenomeni degenerativi del recettore labirintico. Nel 25% circa dei casi è una forma post traumatica (cadute accidentali, incidenti automobilistici, trauma cranico, otocirurgia, vibrazione del trapano del dentista). Il 15 % dei casi è associato ad una patologia vascolare ed in particolare si è recentemente dimostrato che l'ipertensione sembra essere il fattore prevalente seguito dagli altri noti fattori di rischio cardiovascolari che impattano sulla microcircolazione dell'orecchio interno. Le restanti

percentuali di incidenza si dividono fra forme parainfettive (soprattutto a genesi virale), malattie metaboliche (diabete, iperuricemia, ipercalcemia) e secondarie a patologie otologiche (neuronite, malattia di Meniere, otosclerosi).

Noi riteniamo possibile che tutte quante le cause agiscano sul microcircolo dell'orecchio interno ed in particolare le cause idiopatiche (50%) e post traumatiche (25%) possano derivare da un'alterazione del flusso delle arterie vertebrali con ipossia dei recettori labirintici e conseguente rilascio di otoliti. Abbiamo infatti osservato molti pazienti che hanno manifestato, dopo qualche giorno di cervicalgia, la sintomatologia vertiginosa tipica in contrasto, con quanto normalmente affermato da molti Autori, che attribuiscono la cervicalgia alla contrazione riflessa della muscolatura cervicale nel tentativo di non muovere il capo al fine di non scatenare la sintomatologia vertiginosa. Abbiamo inoltre verificato un miglioramento del quadro sintomatologico ed una diminuzione delle recidive in pazienti che da anni erano trattati solo con manovre liberatorie nel caso di comparsa della sintomatologia. Un trattamento osteopatico cranio-sacrale ha modificato il quadro clinico sia nella scomparsa della sintomatologia, sempre associata a manovre liberatorie, sia nella comparsa di recidiva con allungamento dei tempi fra una recidiva e l'altra. Abbiamo attribuito questo risultato ad un miglioramento dell'afflusso ematico a livello delle arterie vertebrali. Ovviamente lo studio è ancora in corso e le affermazioni qui citate sono tratte da dati preliminari.

La *patogenesi* della VPP prevede due ipotesi, molto probabilmente entrambe in gioco in associazione o con differente contributo. Si parla di cupololitiasi e di canalolitiasi. La cupololitiasi è causata dalla liberazione di otoliti da parte della macula dell'utricolo. Questi detriti, portandosi nella parte più declive del labirinto ed in particolare aderendo alla cupola del canale semicircolare posteriore, causano la trasformazione della cupola in un sensore del campo gravitazionale e delle accelerazioni che risponde quindi a variazioni del posizionamento del capo. La canalolitiasi è legata alla presenza delle medesime particelle di derivazione maculare che però sono libere di fluttare nei liquidi dei canali semicircolari. Quando si crea un ammasso di una certa consistenza in grado di creare una corrente endolinfatica, viene attivato il recettore ampollare in maniera anomala durante il movimento del capo. A seconda del canale semicircolare attivato si avranno quindi tre tipi di VPP: la VPP del canale semicircolare posteriore (la più frequente), la VPP del canale semicircolare orizzontale (più rara) e la VPP del canale semicircolare superiore (di difficile riscontro). Si possono poi avere forma monolaterali (le più frequenti) o bilaterali (rarissime). Una rarissima lesione cerebellare a carico del verme può dare una sintomatologia analoga. Tale patologia andrà tenuta in considerazione nel caso non si abbia una manifestazione oggettiva della malattia tramite i nostri test clinici. Il canale semicircolare posteriore è quello più frequentemente colpito (80%), seguito da quello laterale (15%). Più rare sono le forme a carico del canale semicircolare anteriore, quelle miste e quelle atipiche.

L'*anamnesi* del paziente ci porta facilmente all'ipotesi diagnostica. Dobbiamo essere attenti ai seguenti fattori:

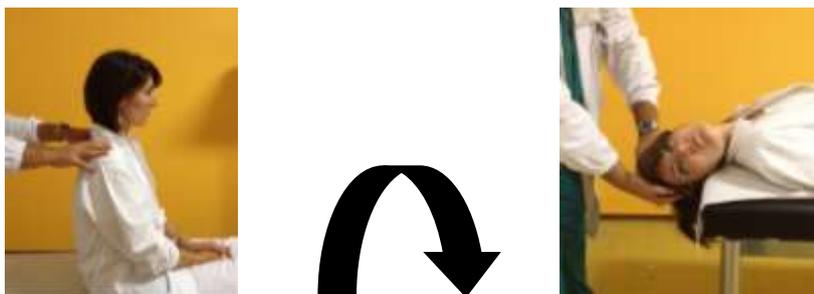
- la durata della crisi; facilmente il paziente tende ad aumentare il periodo critico in quanto ad esso associa sempre la comparsa e la durata della sintomatologia neurovegetativa. E' veramente di origine posizionale una vertigine che dura pochi secondi non sicuramente una vertigine continua che dura minuti od ore.
- la ripetizione della crisi ogni qualvolta il paziente compie un determinato movimento a distanza di tempo (mattina, sera)
- la comparsa della prima crisi quasi sempre al mattino al risveglio oppure durante la notte quando il paziente si volta sul fianco
- in seguito alla crisi principale il paziente può riferire delle crisi di minor importanza ai movimenti del capo in flessione od estensione.
- la comparsa, tra una crisi e l'altra, di instabilità motoria.
- spesso il paziente riferisce rigidità nucale. Bisogna sempre valutarne la presenza nei giorni precedenti la comparsa della vertigine oppure dopo la comparsa della sintomatologia. In questo secondo caso si tratta di una contrattura, più o meno volontaria, generata dalla necessità di non muovere il capo per autolimitare lo stimolo vertiginoso.

La *fisiopatologia* dell'attacco vertiginoso: mediante opportune manovre (vedi bedside examination) si può causare l'attivazione del recettore di un canale semicircolare e valutarne la patologia per la comparsa di nistagmo di posizionamento. La stimolazione del recettore del canale semicircolare posteriore attiva il riflesso vestibulo-oculomotore con comparsa di nistagmo che presenta la fase rapida, di tipo rotatorio, nell'occhio ipsilaterale al lato stimolato con movimento antiorario se stiamo valutando il canale semicircolare posteriore destro ed orario nel caso di valutazione del canale semicircolare posteriore sinistro. Nell'occhio controlaterale si manifesta un nistagmo verticale. Abbiamo quindi un nistagmo dissociato la cui componente rotatoria è diretta verso terra (nistagmo geotropo). Se facciamo dirigere lo sguardo verso il basso viene esaltata la componente rotatoria; viceversa dirigendo lo sguardo verso l'alto si esalta la componente verticale. La stimolazione del recettore del canale semicircolare laterale attiva selettivamente il muscolo retto mediale dell'occhio ipsilaterale ed il muscolo retto laterale dell'occhio controlaterale generando un nistagmo orizzontale che può essere geotropo (batte verso terra) o apogeotropo (batte verso l'alto). Questo succede per il diverso posizionamento degli otoconi all'interno del canale e rispetto alla macula. Nel caso di *nistagmo geotropo* i detriti si trovano nel braccio non ampollare del canale e così il loro movimento genera una corrente ampullipeta eccitatoria che causa un nistagmo diretto verso il lato eccitato (quello patologico) che in quel momento si trova posizionato in basso. Se portiamo il paziente dal lato opposto avremo una corrente ampullifuga inibitoria nel lato patologico. A questo punto il labirinto controlaterale (quello sano) diventa il più attivo e, trovandosi in basso, genera ancora un nistagmo geotropo. In base alla seconda legge di Edwald il nistagmo generato da corrente ampullipeta è maggiore rispetto a quello generato dalla corrente ampullifuga. Possiamo quindi dedurre che il lato lesa è quello che manifesta Nistagmo più intenso con conseguente maggiore sensazione vertiginosa. Nel caso di un nistagmo apogeotropo i detriti si trovano nel braccio ampollare o adesi alla cupola. Portando il labirinto patologico verso il basso si genera una corrente ampullifuga inibitoria. Il labirinto controlaterale diventa preponderante generando un Nistagmo che batte verso l'orecchio sano che in quel momento si trova verso l'alto. Girando il capo dall'altro lato si crea una corrente ampullipeta eccitatoria che genera ancora un Nistagmo apogeotropo (verso il lato patologico). Anche in questo caso vale la seconda legge di Edwald per cui il nistagmo apogeotropo più intenso indica il lato patologico che ovviamente si trova, in questo caso, verso l'alto.

Per completezza parleremo anche della stimolazione del recettore del canale semicircolare superiore o anteriore (CSS o CSA) anche se la sua patologia è estremamente rara e, da taluni Autori, addirittura negata. La stimolazione di questo canale determina una contrazione del muscolo obliquo inferiore e del retto superiore controlaterale. Si genera una corrente ampullifuga eccitatoria con la comparsa di Nistagmo verticale geotropo con modesta componente rotatoria oraria quando è interessato il canale semicircolare anteriore sinistro ed antioraria per il coinvolgimento del canale destro.

Le *manovre* per ottenere il nistagmo parossistico sono ben standardizzate e riguardano la ricerca peculiare della patologia canalare. In particolare:

- nel caso di cupolo-canalolitiassi del canale semicircolare posteriore si utilizza la manovra di Dix Hallpike (Fig. 3.11)



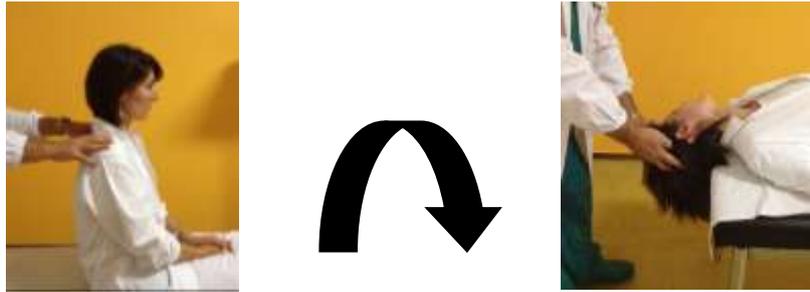


Fig. 3.11

o la seconda posizione di Semont (Fig.3.12)

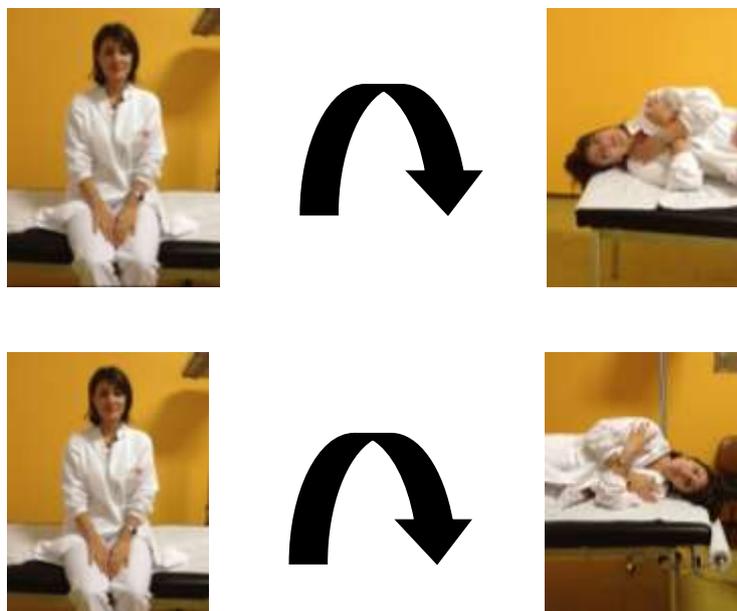
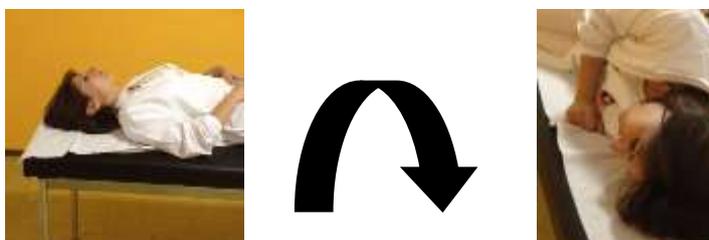


Fig. 3.12

In questo caso compare il Nistagmo prima descritto con latenza generalmente da 5 a 15 secondi, aumenta rapidamente di intensità e poi decresce più lentamente. Dura generalmente meno di 30 secondi e si inverte col ritorno in posizione seduta. Talvolta il paziente, ritornando in posizione seduta, riferisce una sensazione vertiginosa che non è accompagnata da nistagmo e della durata di pochi secondi. Ripetendo la manovra scatenante il Nistagmo si riduce di intensità come pure la sensazione vertiginosa. Consigliamo di utilizzare entrambe le manovre descritte in quanto a volte il nistagmo viene evocato solamente da una delle due rischiando così di ottenere un falso negativo.

- nel caso di cupolo-canalolitiassi del canale semicircolare orizzontale si utilizza il decubito laterale cui però, per facilità di esecuzione, viene preferito il solo movimento del capo (Manovra di Pagnini-McClure) (Fig. 3.13)



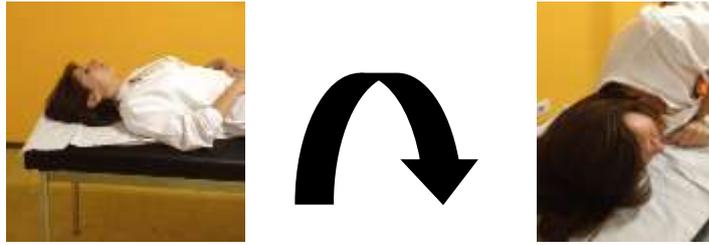


Fig. 3.13

Anche in questo caso compare nistagmo con le caratteristiche sopra descritte e che presenta un tempo di latenza minore rispetto a quello del CSP (3-5 sec). Aumenta rapidamente di intensità e decresce più lentamente. Dura molto (1-4 minuti) e può essere seguito da un nistagmo di direzione opposta, meno intenso, della durata anche di 2 minuti. Non manifesta affaticabilità.

- nel caso di cupolo-canalolitiassi del canale semicircolare superiore o anteriore si utilizza la manovra di Dix Hallpike. Il nistagmo ha una latenza di 1-3 secondi; ha andamento poco parossistico; direzione prevalente geotropa verticale (il lato interessato ha maggiore componente verticale) con componente rotatoria modesta (il lato controlaterale a quello patologico ha maggiore componente rotatoria); durata variabile, spesso molto lunga; non presenta inversione quando il paziente ritorna seduto ed a volte continua il Nistagmo eccitatorio; scarsa affaticabilità.

Casi particolari:

- in alcuni casi di cupolo-canalolitiassi del canale semicircolare posteriore si può avere la comparsa di un nistagmo “atipico”, un nistagmo che non segue completamente i criteri canonici di tipicità (latenza, incremento, decremento, morfologia, associata sintomatologia vertiginosa oggettiva, inversione, faticabilità). Tale riscontro può raramente essere segno di patologia centrale;

- nel 15% dei casi di cupolo-canalolitiassi del canale semicircolare posteriore si può avere una positività bilaterale alle prove di posizionamento. In questo caso si parla di VPP bilaterale. Tale riscontro avviene soprattutto dopo traumi cranici;

- quando si esegue una manovra di posizionamento per il canale semicircolare laterale e compare un nistagmo orizzontale-rotatorio geotropo è possibile la presenza di una forma pluricanalare che interessa anche il canale semicircolare posteriore.

- pazienti con anamnesi francamente positiva per VPP possono non presentare nistagmo alla prima visita (1/3 dei casi). A volte potrebbe non essere ancora completamente manifesta. In questi casi è utile ripetere le manovre più energicamente, cambiare la manovra come già ricordato in precedenza, chiedere al paziente di assumere la posizione che lui ritiene critica, di ripresentarsi a visita in caso di ripresa della sintomatologia.

- in presenza di nistagmo atipico e/o di ripetuta assenza di positività delle prove di posizionamento riteniamo utile eseguire una RMN encefalo e pacchetti acustici interni ad alta densità di campo (3.0 T).

La neuronite vestibolare.

La neuronite vestibolare è la perdita improvvisa della funzione vestibolare monolaterale periferica che si manifesta con un violento episodio di vertigine rotatoria oggettiva accompagnato da importante sintomatologia neurovegetativa senza sintomi otologici e del sistema nervoso centrale. Dopo la VPP è la più frequente affezione dell'apparato vestibolare ed ha un'incidenza di 3 casi su 100.000 abitanti all'anno. Non ha predilezione di sesso e l'età più colpita ha un range variabile fra i 30 ed i 60 anni. Nonostante la malattia

abbia il più delle volte origine idiopatica, sono state formulate almeno tre teorie eziologiche: virale, vascolare, autoimmune.

La *teoria virale* trae origine dalla presentazione in forma epidemica durante crisi influenzali. Uno studio anatomico patologico su temporali di pazienti che in vita hanno sofferto di neuronite vestibolare ha permesso di valutare una degenerazione di porzioni del nervo vestibolare analoghe a quelle causate da Herpes Zoster Oticus. Sempre grazie a riscontri autoptici è stato possibile isolare il DNA dell'Herpes Simplex Virus di tipo 1 dai gangli e nuclei vestibolari di pazienti con neurite vestibolare. L'esecuzione di RMN (3.0 T) con Gadolino ha evidenziato un enhancement di tipo infiammatorio a carico del nervo vestibolare del lato patologico. La *teoria vascolare* trova supporto nel circolo vascolare del labirinto. E' noto che il labirinto posteriore è irrorato dall'arteria vestibolare posteriore (sacculo ed ampolla del canale semicircolare posteriore) e dall'arteria vestibolare anteriore (utrículo ed ampolle dei canali laterale ed anteriore). Quando il paziente presenta episodi vertiginosi della durata di pochi minuti dobbiamo sospettare la possibilità di una patologia ischemica transitoria del labirinto che potrebbe precedere un infarto cerebellare. Lindsay ed Hemenway hanno proposto la sindrome che porta il loro nome caratterizzata da un episodio prolungato di vertigine, senza compromissione uditiva né segni neurologici, a risoluzione abbastanza lenta (settimane) e che in seguito da origine a VPP. Tale sindrome è causata da un'occlusione dell'arteria vestibolare anteriore con conseguente lesione dell'utrículo e dei canali semicircolari laterale ed anteriore. Ovviamente la lesione utricolare porta poi al distacco di otoconi con conseguente canalolitosi del CSP. La sindrome in oggetto può però essere giustificata anche da una lesione virale e quindi l'eziologia vascolare rimane solo ipotetica non essendoci ancora dimostrazioni di imaging di questa patologia. La *teoria autoimmune* è quella meno accreditata in quanto dovrebbe manifestarsi bilateralmente. L'ipotesi monolaterale potrebbe essere conseguente ad una turba immunologica causata da una patologia virale.

La *sintomatologia* è caratterizzata dalla comparsa improvvisa di scompenso vestibolare. Il sintomo vertigine tende ad aumentare progressivamente e si accompagna a vivace corredo neurovegetativo. Alcuni pazienti riferiscono di aver percepito, nei giorni precedenti l'attacco acuto, un vago malessere, instabilità motoria e, a volte, la sensazione di esordio di una patologia influenzale. La vertigine è di tipo rotatorio oggettivo e viene esacerbata dai movimenti del capo. Può durare da 24 a 72 ore. Il nistagmo spontaneo è persistente ed è diretto verso l'orecchio sano. Alcuni pazienti riferiscono vertigine soggettiva. Tale elemento, citato da molti autori, deve essere preso in considerazione con le dovute riserve in quanto potrebbe essere riferito a posteriori e quindi essere un ricordo errato oppure un deficit di comprensione causato dallo stato del paziente (paura, vomito, vertigine importante). Generalmente il paziente si posiziona sdraiato su di un fianco (quello sano) ad occhi chiusi. La sintomatologia migliora spontaneamente in maniera progressiva. Il paziente recupera in breve tempo la postura (sistema vestibolo-spinale) mentre la scomparsa del nistagmo (sistema vestibolo-oculomotore) è molto più lenta. La fase acuta generalmente si risolve in 7 giorni circa. La mobilitazione precoce del paziente ha un benefico effetto sul compenso. Si è dimostrato che metà dei pazienti manifestano una completa riabilitazione labirintica entro 3 mesi. A volte permane più a lungo una breve sensazione di oscillopsia ai movimenti rapidi della testa verso il lato patologico.

La *diagnostica* della neuronite vestibolare acuta prevede:

- valutazione del nistagmo spontaneo. Ben visibile, unidirezionale, orizzontale rotatorio. Incrementa quando lo sguardo è orientato nella direzione della fase rapida e decrementa quando è orientato nella direzione della fase lenta (legge di Alexander). L'effetto della fissazione lo attenua nelle fasi precoci e lo inibisce completamente nelle fasi tardive. Nelle fasi tardive (circa quattro settimane) è possibile evidenziare un nistagmo spontaneo di recupero diretto verso il lato patologico. Tale nistagmo è espressione di un recupero funzionale periferico che altera il compenso centrale che si è venuto ad instaurare.
- Ocular tilt reaction. Nei primi giorni è evidenziabile uno squilibrio statico della funzione otolitica con skew deviation, ciclorsione oculare ed una lieve inclinazione della testa verso il lato patologico.
- test impulsivo. Il test di Halmagyi provoca una saccade compensatoria quando si imprime una traslazione

verso il lato patologico. Questo è importante per capire se siamo in presenza di una patologia periferica o centrale (cerebellare acuta).

- Head Shaking Test. Quando eseguibile è positivo nel 95% dei pazienti in fase acuta con potenziamento del nistagmo spontaneo. Può risultare ancora positivo nella maggioranza dei pazienti a distanza di qualche mese dall'episodio acuto.

- videonistagmografia. Il test calorico ci permette di valutare con precisione il danno vestibolare. L'ipoareflessia del lato patologico ci permette di confermare la diagnosi. Riteniamo utile in questi casi eseguire il test calorico sia per una completezza diagnostica che per un monitoraggio nel tempo della funzionalità del labirinto danneggiato.

- Imaging. Non è possibile evidenziare la lesione tramite le comuni metodiche di indagine radiologica ma l'imaging è comunque importante qualora sussistano dei dubbi di diagnostica differenziale con patologie centrali soprattutto a carico del distretto cerebellare.

Vista la possibile successiva comparsa di cupolo-canalolitiasi, nostro compito sarà quello di avvisare il paziente alla dimissione informandolo sulle modalità di insorgenza della VPP.

La malattia di Meniere.

Nel 1861 Prospero Ménière riferì all'Accademia Imperiale di Medicina di Parigi di aver ritrovato un infiltrato linfomatoso nel labirinto di un paziente che aveva sofferto in vita di sordità, acufeni e crisi vertiginose. Quella descrizione non corrisponde alla malattia che oggi porta il suo nome ma l'attribuzione è dovuta al fatto che, per la prima volta, si era stabilita l'origine periferica di una patologia che fino ad allora era considerata di origine centrale. Ancora oggi tale affezione rimane comunque molto discussa in quanto vi sono numerose controversie sulla sua etiologia.

L'American Medical Association definisce la malattia di Ménière come "malattia dell'orecchio interno membranoso caratterizzata da ipoacusia, vertigine ed acufeni causata da distensione idropica del sistema endolinfatico". L'*ipoacusia* è di tipo neurosensoriale, fluttuante, generalmente monolaterale e progressiva, interessa spesso le basse frequenze e permane per un periodo di tempo superiore alla crisi. Il 55% dei pazienti manifesta iperacusia causata da danno delle cellule ciliate esterne che comporta la possibilità di attivazione di un più ampio range di cellule in presenza di un forte stimolo sonoro. Per lo stesso motivo il 45% dei pazienti lamenta diploacusia in quanto lo stimolo sonoro viene diversamente processato dai due orecchi causando una percezione diversa della frequenza. La *vertigine* è episodica ed ha durata variabile da pochi minuti (15-20) a 24 ore. È accompagnata da intenso corredo sintomatologico neurovegetativo (nausea e vomito). Durante l'attacco il paziente è pienamente cosciente, senza segni di lato neurologico, tende a stare sdraiato, ad occhi chiusi ed ha la sensazione che l'ambiente ruoti intorno a sé. Presenta un nistagmo tipicamente periferico. Gli *acufeni*, soggettivi, presentano caratteristiche varie (la tonalità grave è quella più rappresentata), l'intensità è direttamente proporzionale all'entità dell'ipoacusia. Possono accompagnare la crisi vertiginosa, a volte precederla oppure diventare stabilmente presenti nel tempo. I pazienti avvertono anche una sensazione di pienezza auricolare (*fullness*) che segue l'attacco vertiginoso. Dopo la crisi, il paziente può manifestare instabilità ai movimenti del capo e sensazione di sbandamento motorio.

L'American Academy of Ophthalmology and Otolaryngology ha affermato che "la diagnosi di Malattia di Ménière può essere posta solo quando sono presenti tutti i sintomi" escludendo quindi le forme parziali (menieriformi) cocleari o vestibolari.

La triade sintomatologica non è però di immediata comparsa. La durata dello stadio precedente la malattia conclamata non trova in accordo gli Autori che descrivono una durata variabile da un mese a circa cinque anni. Generalmente i sintomi cocleari sono i primi e più frequenti a manifestarsi ed in questo caso la malattia conclamata compare più precocemente (fino a 2 anni) a differenza dei sintomi vestibolari che danno esito alla malattia più tardivamente (anche 5 anni). I pazienti con sintomi cocleari hanno crisi vertiginose di durata più breve. L'ipoacusia ha un andamento fluttuante ma ingravescente portando ad un importante peggioramento della soglia uditiva in circa un anno. La soglia uditiva ha poi un ulteriore peggioramento che

in genere si arresta al decimo anno dall'esordio. Anche il sintomo vertigine presenta il medesimo andamento con diminuzione nel tempo fino a divenire solo una sensazione di instabilità. E' stato calcolato che l'85% dei pazienti avvertono una scomparsa o un decremento delle crisi vertiginose dopo nove-dieci anni dall'esordio della malattia. In circa la metà dei pazienti si può rilevare una forma bilaterale.

L'*incidenza* della malattia non ha concordanza nei vari continenti. La maggior incidenza si ha nel Nord Europa (Svezia) seguita da USA e Giappone. In Italia l'incidenza è stata calcolata in 80 casi per milione di abitanti/anno. E' quindi più frequente in Paesi socialmente avanzati. La malattia colpisce in prevalenza il sesso femminile. L'età di insorgenza varia fra i 35 ed i 60 anni. E' rarissima nell'infanzia. Le crisi si manifestano più frequentemente nei cambi di stagione e possono essere causate da stress psicologico con incidenza nei fenomeni depressivi fino al 70%. Vi è alta incidenza di manifestazione di malattia in soggetti portatori di sindrome ansioso-depressiva.

L'*etiologia* dell'idrope labirintica al momento è basata solo su ipotesi formulate sulla base di evidenze istopatologiche ottenute dall'osservazione delle ossa temporali di pazienti che in vita avevano sofferto di malattia di Ménière. Sono stati osservati: distensione ed a volte rottura del labirinto membranoso, dilatazione della scala media cocleare e del sacco, prolasso della membrana di Reissner negli spazi endolinfatici, fibrosi sub epiteliale del sacco endolinfatico con rarefazione dei vasi sanguigni, scarsa pneumatizzazione dell'osso, ipoplasia del dotto endolinfatico e distorsione dell'ampolla del canale semicircolare laterale. Le ipotesi sulla genesi dell'idrope sono molte ma nessuna di esse appare completamente convincente. Tutte cercano di spiegare dove sta la noxa che genera l'alterazione della produzione e/o del riassorbimento della endolinfa. Noi sappiamo che i meccanismi di produzione e riassorbimento dell'endolinfa, i segnali neurali afferenti ed efferenti, il circolo cocleare, la composizione ionica sono così efficienti da compensare ogni variazione interna ed esterna ambientale. La malattia di Ménière potrebbe essere il risultato di diversi insulti all'orecchio interno. L'alterata omeostasi rende l'orecchio interno vulnerabile ad una miriade di fattori esterni ed interni quali stress, deprivazione del sonno, alterazioni dietetiche, variazioni ormonali, allergie, variazioni pressorie. Negli ultimi anni si è insistito molto sul ruolo delle Aquaporine nell'omeostasi cocleo-labirintica. Le Aquaporine sono canali presenti sulla superficie cellulare fondamentali per la distribuzione dei liquidi intra ed extra cellulari. L'apertura e la chiusura di questi canali è regolata dall'ormone antidiuretico (ADH). La produzione di ADH, a seguito della diminuzione di liquidi corporei, causa la chiusura delle Aquaporine che trattengono quindi acqua. La Vasopressina potenzia ulteriormente la loro attività stimolandone lo sviluppo. In questo modo si assiste ad un incremento di ingresso dell'acqua nelle cellule. Si è ipotizzato che i pazienti con malattia di Ménière abbiano un aumento di recettori della Vasopressina nell'orecchio interno. Un aumento della Vasopressina a livello centrale indurrebbe quindi un eccessivo accumulo di liquido nel compartimento endolinfatico.

Recenti studi hanno evidenziato la possibilità di una malattia di Ménière genetica. Infatti un buon numero di pazienti presenta anamnesi familiare positiva per la patologia. Questo riscontro suggerirebbe l'ipotesi che la malattia sia il risultato di un insieme di condizioni predisponenti ereditarie a penetranza recessiva, incompleta o multifattoriale. Tali condizioni alterano lo sviluppo del dotto e del sacco endolinfatico e, in associazione a fattori non genetici, potrebbero costituire il substrato su cui si viene a sviluppare il malassorbimento dell'endolinfa. Si parla quindi di Ménière familiare e non familiare. Da ultimo vogliamo segnalare una incidenza tre volte superiore di malattia di Ménière in pazienti che presentano allergie ad inalanti ed alimentari. Si presume che il sacco endolinfatico alteri la sua capacità di filtrazione e smaltimento dell'endolinfa a causa di una penetrazione di antigeni attraverso i capillari fenestrati con conseguente degranolazione dei mastociti nel connettivo perisacculare e conseguente accumulo di metaboliti tossici.

L'evoluzione della malattia permette una sua *stadiazione* che viene così descritta:

- **Ménière canalare.** Comporta una fase iniziale con ipoacusia fluttuante, interessamento delle basse frequenze con possibilità di recupero, crisi vertiginose isolate, assenza di deficit labirintico. Segue una fase

florida che presenta ipoacusia a “gobba” e successivamente a “corda molle” fluttuante ma senza ritorno alla norma, crisi vertiginose subentranti e deficit labirintico parziale.

- **Ménière maculare.** L'ipoacusia diventa pantonale con soglia oltre i 50 dB e, nel 17% dei casi, oltre i 70 dB. La soglia audiometrica si stabilizza e manifesta modeste fluttuazioni. Si apprezza un deficit labirintico sub totale. In questa fase il paziente può presentare delle crisi di vertigine parossistica posizionale date dal distacco di otoliti. Tali crisi risultano più facilmente risolvibili, con le apposite manovre, rispetto alla forma idiopatica. Si evidenzia inoltre la cosiddetta “fase di Tumarkin” o “drop attack vestibolare” con improvvisa perdita del tono posturale antigravitazionale e conseguente caduta del paziente. Non vi è nessun sintomo premonitore e si ha immediatamente una ripresa del paziente. Tale fase andrà differenziata dal drop attack cardiogeno o neurogeno con la semplice valutazione del sensorio che rimane perfettamente integro. La fase di Tumarkin è causata da una maculopatia accessoriale con improvvisa asimmetria dell'input tonico vestibolo-spinale.

- **Ménière avanzata.** Il paziente manifesta ipoacusia pantonale grave, stabile, con spiccato fenomeno di recruitment ed acufeni. Si presenta instabilità posturale senza crisi vertiginose legata alla verosimile fistolizzazione permanente fra i due compartimenti fluidi dell'orecchio interno con continua eliminazione dell'endolinfa in eccesso. Si manifesta un deficit labirintico totale. Tale fase in genere si presenta dopo 10 anni dall'esordio della malattia.

Oltre alla diagnostica dei sintomi e della funzionalità uditiva, possono essere utilizzate altre metodiche di indagine a conforto dell'ipotesi diagnostica:

- il *test calorico* è in genere quello più utile per valutare la funzione vestibolare potendo analizzare separatamente ciascun labirinto. La risposta dei pazienti con danno monolaterale è nel tempo evidentemente di netta ipofunzionalità rispetto al controlaterale. L'iporeflettività peggiora nel tempo con l'avanzare del danno vestibolare.

- il *test al glicerolo* non serve alla diagnosi di malattia ma solo a verificare la sua reversibilità. Presenta molti effetti collaterali e controindicazioni. Diventa negativo con l'avanzamento della malattia.

- *L'imaging* dell'orecchio con TC e RM 3 Tesla, nel caso della malattia di Ménière, non ha dato ancora elementi sicuramente diagnostici di idrope del sacco endolinfatico. L'unico dato certo, che però esprime solo una condizione predisponente, è il reperto di una ridotta distanza della porzione verticale del canale semicircolare posteriore dallo spazio cisternale retrostante. Come per la neuronite vestibolare anche in questo caso lo studio radiografico è opportuno per evidenziare altre patologie da porre in diagnostica differenziale.

Particolari sindromi vertiginose

In questo paragrafo verranno descritte due patologie vertiginose di più raro riscontro nella pratica clinica quotidiana.

La Vertigine Eemicranica.

Nei pazienti affetti da emicrania non è infrequente trovare concomitanti disturbi vertiginoso-posturali. La vertigine emicranica è pertanto una sofferenza delle strutture vestibolari periferiche e/o centrali, mono o bilaterali, sostenuta da meccanismi patogenetici verosimilmente simili a quelli della cefalea emicranica. È il sintomo con maggior incidenza dopo la cefalea e con estrema variabilità di presentazione da caso a caso: dal senso di instabilità alla vera vertigine oggettiva con associati sintomi neurovegetativi della durata variabile da minuti a ore o giorni. La vertigine tende a presentarsi con modalità analoghe ma, alcuni pazienti, possono sviluppare sintomi vertiginosi molto diversi fra loro nei vari attacchi cefalgici. I sintomi vestibolari possono presentarsi prima che si manifesti l'attacco emicranico, durante la cefalea o quando la cefalea si esaurisce. Quando la vertigine si presenta congiunta alla cefalea si definisce la forma “associata”; quando

non è presente la cefalea si definisce la forma “equivalente”. Ricordiamo per completezza gli altri sintomi a carico della patologia emicranica:

- *sintomi neurologici focali*; parestesie, ipoestesia e disestesie (soprattutto periorali, agli arti e ad un emisoma), disartria, ipostenia
- *sintomi visivi*; mono o bilaterali, come emianopsie, quadrantopsie, amaurosi, visione solo centrale a tunnel e diplopia. Possono presentarsi prima della cefalea come aura (scotomi scintillanti, fosfeni, luci geometriche)
- *sintomi uditivi*; acufeni, fullness, diploacusia
- *ipersensibilità agli stimoli sensoriali*; iperacusia, fonofobia, fotofobia, iperosmia.

Non ci sembra qui il caso di indagare sulle origini dell'emicrania in quanto argomento ancora fortemente dibattuto con più dubbi patogenetici che clinici. Ci limiteremo a dire che nel funzionamento del sistema vestibolare, sia periferico che centrale, sono coinvolti molti neuro-mediatori (istamina, serotonina, peptidi oppioidi, peptidi calcitonina-correlati, sostanza P, GABA, glutammato, dopamina e altri) ipotizzati nelle varie teorie della patogenesi emicranica.

Alcune manifestazioni vertiginoso-posturali possono essere segno premonitore di un futuro sviluppo dell'emicrania. Se un bambino con familiarità emicranica sviluppa *cinetosi* (mal d'auto, mal di mare e mal d'aereo) è molto probabile che dopo l'adolescenza vada incontro a patologia emicranica. Altro segno vestibolare premonitore è la *intolleranza ad accelerazioni cefaliche* (angolari e lineari) intense: il soggetto dimostra notevole disagio verso certi divertimenti ludici (giostre, montagne russe, ecc.). Anche il fastidio per *forti stimolazioni sensoriali* visive e acustiche (luci e suoni intensi) può essere espressione di un habitus emicranico.

Alcune patologie vestibolari conclamate si possono associare ad emicrania. E' stato dimostrato che il 35% circa dei pazienti affetti da malattia di Ménière presenta cefalea di tipo emicranico. Esiste anche un buon numero di lavori in letteratura sulla correlazione tra vertigine parossistica posizionale (VPP) ed emicrania. In questo caso va però posta adeguata attenzione a non sopravvalutare i sintomi e quindi a produrre dei falsi positivi: nella VPP i sintomi sono “provocati” dai posizionamenti mentre nella vertigine emicranica sono “accentuati” dai movimenti del capo.

Si distinguono due tipi di vertigine emicranica:

1) Vertigine emicranica associata (VEA). Quando il singolo attacco vertiginoso-posturale e la singola crisi di cefalea si manifestano contemporaneamente o comunque con una stretta correlazione temporale. Viene a sua volta suddivisa in due sottogruppi in base alla differente correlazione temporale che si viene a creare tra vertigine e cefalea: VEA come aura e VEA concomitante.

- VEA come aura. Precede la crisi cefalalgica, immediatamente o con un intervallo libero di non più di un'ora. Dura da un minimo di 4' ad un massimo di 60'. La diagnosi è abbastanza difficile in quanto il paziente ritiene che la vertigine sia la causa scatenante la cefalea e molto spesso non cita il sintomo oppure lo inserisce nel corredo sintomatologico della vertigine.

- VEA concomitante. Si manifesta insieme alle singole crisi di cefalea, potendo in parte anche precederle e/o seguirle. In questo caso il paziente si rende conto della correlazione tra vertigine e cefalea. È abbastanza frequente e non intensa. Può associarsi l'*Emicrania Basilare* determinata da uno spasmo vascolare nel territorio vertebro-basilare. In questo caso la vertigine è quasi sempre presente anche con componente rotatoria oggettiva cui si associano sintomi uditivi (acufeni, ipoacusia, fullness, distorsione acustica) e visivi (aura). Si associano inoltre sintomi neurovegetativi classici (nausea e vomito) e svariati sintomi neurologici quali parestesie diffuse, disartria, ipostenia generalizzata, diplopia.

2) Vertigine emicranica equivalente (VEE). In questo caso l'attacco vertiginoso deve sostituire completamente l'attacco di cefalea senza avere alcun rapporto temporale essa. Rappresenta un sintomo sostitutivo della crisi cefalalgica, scatenato probabilmente da meccanismi patogenetici analoghi e struttura bersaglio diversa. Può precedere, sostituire parzialmente o seguire la comparsa di emicrania florida:

- la VEE precoce; può essere spesso la prima manifestazione clinica della futura patologia emicranica. Si esplica in due forme cliniche ben precise: la vertigine parossistica benigna dell'infanzia ed il torcicollo

parossistico. La *vertigine parossistica benigna infantile* si manifesta in genere fra i 3 e gli 8 anni. Il piccolo paziente, quando in grado, riferisce una vertigine oggettiva rotatoria che causa un immediato arresto motorio (scambiato spesso per una crisi di assenza) con associata sudorazione, pallore e raramente vomito. La sintomatologia accessoria può permanere da pochi minuti a qualche ora. L'anamnesi è il cardine della diagnosi e deve tenere conto: dell'esordio in pieno benessere, della durata limitata, della risoluzione completa con ripresa delle normali attività ludiche, della familiarità emicranica. La diagnostica audio-vestibolare è negativa. E' consigliato un accertamento RM per eventuale diagnosi differenziale ma anche per tranquillizzare i genitori cui va ricordata la possibilità che il piccolo paziente sviluppi una cefalea emicranica dopo la pubertà. Non esiste terapia causale. Il *torcicollo parossistico infantile* è una rara espressione di sofferenza emicranica del sistema discendente maculo-spinale caratterizzato da episodi di rotazione del capo con flessione verso la spalla della durata da pochi minuti a qualche ora. Si risolve spontaneamente senza esiti. L'età di insorgenza è più precoce rispetto a quella della vertigine parossistica infantile ma tende a durare di più nel tempo

- La VEE intercritica sostituisce alcune singole crisi di cefalea durante il periodo florido dell'emicrania. La maggior parte dei pazienti non associa le due manifestazioni e tende a non riferire al medico la malattia emicranica. Nostro compito sarà quello di indagare in tal senso valutando molto bene la possibilità della sostituzione della cefalea da parte della crisi vertiginosa e quindi analizzare se i fattori scatenanti la vertigine siano simili a quelli che generalmente scatenano la crisi emicranica

- La VEE tardiva sostituisce gli attacchi di cefalea quando la malattia emicranica si è notevolmente ridotta con il passare degli anni (menopausa). All'esordio delle crisi vertiginose, la cefalea scompare o diminuisce notevolmente in intensità e in frequenza.

Per l'International Headache Society bastano, nell'arco della vita del paziente, anche solo 5 attacchi rispondenti ai requisiti clinici stabiliti dalla IHS per definire il paziente emicranico. Questa annotazione può rendere difficile la nostra indagine in quanto il paziente potrebbe non ritenere importante il sintomo emicrania e quindi non riferirlo. Nostro compito è quello di indagare a fondo, oltre che sulla sintomatologia vertiginosa, anche sulla sintomatologia cefalalgica. Dobbiamo inoltre assicurarci dell'assenza di patologie specifiche oto-vestibolari (esame audiometrico, videonistagmografia) o neurologiche (visita specialistica e RM). Non deve inoltre essere presente una patologia vascolare soprattutto a carico del circolo vertebro basilare.

La sindrome di Minor

Questa labirintopatia prende il nome dall'Autore americano Lloyd Minor che per primo l'ha codificata nel 1998. E' una malattia congenita causata dalla deiscenza del canale semicircolare superiore per assenza della copertura della capsula otica. La deiscenza permette che, stimolazioni meccaniche, sia sonore che pressorie, esercitate sulla coclea possano indurre dei flussi endolinfatici nei canali semicircolari con conseguente generazione della sintomatologia vertiginosa. Il mancato accrescimento osseo, frequentemente bilaterale, si pensa sia causato da un incompleto sviluppo nel periodo post natale. La manifestazione clinica avviene sempre in età adulta e può essere generata da un episodio traumatico. La sintomatologia è variabile potendo il paziente presentare autofonia, acufeni, ipoacusia trasmissiva per i toni gravi (in presenza di riflesso stapediale) e crisi vertiginose scatenate da stimolazione sonora intensa (fenomeno di Tullio) o aumenti pressori violenti per manovre di Valsalva e/o ponzamento. La diagnosi si ottiene con un'accurata anamnesi. Nel caso di patologia a prevalenza cocleare si associa esame audio-impedenzometrico. Alcuni Autori propongono anche l'utilizzo di VEMPs ma, a nostro parere, la diagnosi definitiva viene ottenuta solo mediante TC 3D delle rocche in alta risoluzione che ci permette la visualizzazione del difetto osseo (Fig. 3.14)

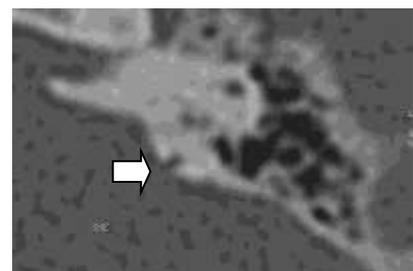
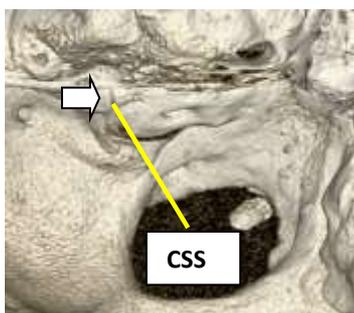


Fig. 3.14 – alterazioni ossee nella Sindrome di Minor

Le tecniche di imaging nelle patologie vertiginose.

Lo sviluppo delle tecniche di imaging (TC ed RM) ha permesso negli ultimi anni di avere un concreto aiuto nella diagnostica di patologie vertiginose periferiche ed anche una concreta visualizzazione di patologie che esercitano influenza sul decorso delle vie audio-vestibolari.

Va subito detto che la RM sta assumendo un ruolo preponderante rispetto alla TC nella diagnostica vestibolo-labirintica per la superiore risoluzione di contrasto dei tessuti molli, l'utilizzo di mezzi di contrasto non organo-iodati e la mancanza di radiazioni ionizzanti. La nuova generazione di RM a 3 Tesla permette l'acquisizione di sequenze in alta risoluzione di spessore sub millimetrico. E' diventato fondamentale il ruolo del Neuroradiologo nella ricostruzione delle immagini multiplanari con conseguenti maggiori possibilità diagnostiche. La TC rimane di fondamentale importanza nella diagnostica di patologie dell'orecchio medio, mentre, nella diagnostica di patologie dell'orecchio interno ha subito un netto ridimensionamento, soprattutto per le patologie vestibolari. Per tali patologie rimane comunque utile nello studio della capsula otica e del labirinto osseo assumendo un valore integrativo alla RM. Anche la TC, come la RM, se utilizzata nello studio delle patologie dell'orecchio medio ed interno, andrà utilizzata con algoritmi in alta risoluzione e strati compresi fra 0,5 ed 1 mm. Sarà nostra premura a questo punto decidere con oculatezza l'esame cui sottoporre il paziente per evitare inutili dosi di raggi al paziente, limitando nel contempo la spesa sanitaria e permettendo un più razionale uso delle attrezzature radiologiche.

Nella RM le sequenze T1-dipendenti, dopo somministrazione di mezzo di contrasto paramagnetico (gadolino), permettono di valutare la barriera emato encefalica e quindi anche emato labirintica. Sono quindi utilizzate per valutare lesioni flogistiche o demielinizzanti, piccoli schwannomi o altri tumori intra-labirintici. Permettono inoltre di valutare un anormale contenuto fluido endolabirintico: emorragia endolabirintica, versamento flogistico. Le sequenze T2-dipendenti permettono di valutare lesioni encefaliche "centrali" quali infarti, ischemie, placche demielinizzanti, tumori. Le sequenze 3D T2-dipendenti permettono di evidenziare il contenuto fluido del labirinto e del condotto uditivo interno; le strutture in esso contenute appariranno ipo intense creando un difetto di riempimento.

Nelle patologie labirintiche in senso stretto, l'uso della RM può essere di aiuto al clinico per la diagnosi delle seguenti patologie:

- sindrome di Minor. Viene ben evidenziata la deiscenza canalare e l'associazione con la TC conferma la diagnosi
- la sindrome dell'acquedotto vestibolare largo per visualizzazione diretta della dilatazione del dotto e del sacco endolinfatico oltre che dell'alterazione del contenuto endolinfatico nelle immagini T1-dipendenti
- labirintite acuta emorragica; materiale iperintenso nelle immagini T1-dipendenti senza mezzo di contrasto
- infezioni labirintiche provocate da processi meningitici; grossolana impregnazione labirintica dopo iniezione di gadolino.

Nella malattia di Ménière l'utilizzo della RM è contraddittorio e non vi sono ancora elementi sicuri di valutazione dell'idrope endolabirintica. L'unico dato certo, come già riferito in precedenza, è il reperto di una ridotta distanza della porzione verticale del canale semicircolare posteriore dallo spazio cisternale retrostante. Questo elemento è da considerarsi predisponente alla malattia non sicura presenza di essa.

TERAPIA DELLE PATOLOGIE VESTIBOLARI

In questo paragrafo descriveremo solo ed esclusivamente le terapie che nella nostra esperienza clinica si sono rivelate più utili. Tratteremo terapie mediche e fisiche inerenti le patologie di stretta pertinenza vestibolare ma non potremo prescindere dalla concezione che il compenso vestibolare si raggiunge anche con lo stimolo o la sedazione di strutture esterne al labirinto stesso (vista, propiocezione, sistema neurovegetativo, etc.).

La scelta della terapia più adeguata dovrà seguire i criteri utilizzati dalla scienza medica che prevedono: terapia sintomatica (ridurre la sintomatologia vertiginosa), terapia etiologica (eliminare gli agenti etiologici), terapia patogenetica (eliminare i meccanismi patogenetici), terapia riabilitativa (riprogrammare la funzione)

Neuronite vestibolare.

Sono pazienti in piena crisi vertiginosa con forti sintomi neurovegetativi. Nella fase acuta dobbiamo somministrare una terapia che possa sedare la vertigine, i sintomi neurovegetativi e correggere lo squilibrio idroelettrolitico che si viene a creare col vomito. Utilizziamo in genere le Benzamidi (gruppo di psicofarmaci appartenenti alla classe dei neurolettici o antipsicotici) ed in particolare la Sulpiride che ha azione sulla sintomatologia vertiginosa inibendo il nistagmo spontaneo. In caso di somministrazione prolungata nel tempo, agendo sull'asse ipotalamo-ipofisi-gonadi, può comportare l'insorgenza di alcuni disturbi quali amenorrea, ginecomastia, galattorrea, iperprolattinemia ed alterazioni della libido. In rari casi può comportare un prolungamento dell'intervallo QT ed aritmie ventricolari. Sono stati inoltre segnalati disturbi del movimento quali discinesie, tremori e segni di parkinsonismo. Dobbiamo comunque tenere presente che l'uso di questi farmaci rallenta i processi di adattamento quindi, non appena si attenua la sintomatologia vertiginosa acuta, andranno sospesi. Quando la diagnosi di neuronite è certa in genere associamo anche una terapia steroidea con Metilprednisolone (40 mg + 20 mg/die) a dosi scalari. Nel sospetto di una genesi vascolare sarebbe opportuno associare anche eparina a basso peso molecolare che neutralizza direttamente la trombina e inibisce i fattori IX e XI della coagulazione. Non è consigliabile l'uso di antivirali se non è confermata la natura erpetica della malattia. Quanto prima il paziente deve essere mobilizzato e nella fase immediatamente post critica deve essere riabilitato con esercizi di riabilitazione vestibolare seguiti da personale specializzato. Si associano in questo fase anche farmaci ad azione neurotrofica per accelerare il compenso vestibolare facilitando i meccanismi di plasticità ed adattamento neuronale. Generalmente utilizziamo il Piracetam (6 gr die in due somministrazioni per un mese). La strategia riabilitativa tende a riprogrammare l'equilibrio o una sua sottofunzione partendo dai fattori fisici che il paziente presenta all'inizio della terapia: età, sesso, costituzione fisica (magro, grasso, etc.), patologie muscolari e/o articolari, patologie oculari. Alcuni esercizi riabilitativi possono essere somministrati a tutti i pazienti, altri esercizi solo ad alcuni. Nei pazienti con deficit labirintico periferico la strategia riabilitativa deve attivare gli altri due meccanismi che regolano la postura iperstimolando il sistema oculomotorio (VOR) ed il sistema propriocettivo (VSR). Verranno quindi utilizzate tecniche per la rieducazione dell'oculomotricità e tecniche per la rieducazione della postura e della marcia. Qui di seguito elenchiamo le tecniche da noi utilizzate e che possono essere somministrate al paziente anche al domicilio. Tali tecniche sono derivate dalla scuola toscana ed utilizzano un mix di varie tecniche (Cawthorne, Coocksey, point de mire, boite, marcia su tappeto):

- **rieducazione dell'oculomotricità.**

Paziente seduto con braccia distese in avanti esegue tre esercizi a loro volta suddivisi in due parti:

a) tiene in mano un foglio con delle scritte che siano ben leggibili e si concentra sullo scritto; testa ben ferma durante tutto l'esercizio senza contrarre la muscolatura cervicale; inizia a muovere di 45° le braccia a destra ed a sinistra e successivamente in alto ed in basso di 30° , a velocità crescenti fino a che lo scritto non è più leggibile (Fig. 3.15);

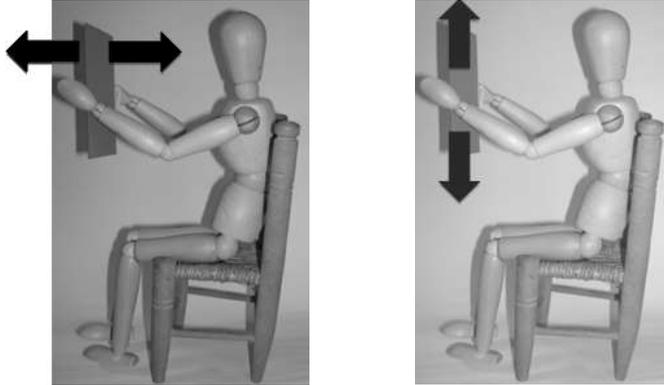


Fig. 3.15

b) tiene il foglio diritto davanti a se con la scritta ben a fuoco; muove la testa a destra e sinistra di 45° e successivamente in alto ed in basso di 30° , a velocità crescenti fino a che lo scritto non è più leggibile (Fig. 3.16);

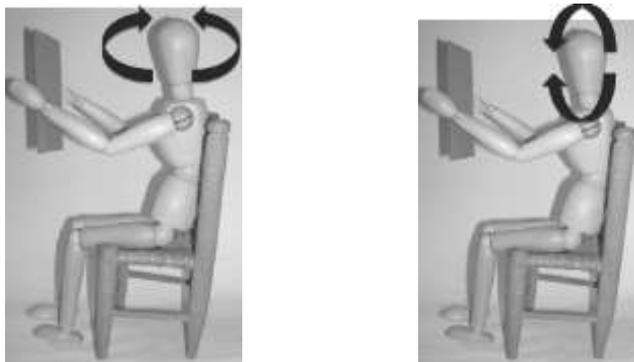


Fig. 3.16

c) tiene in ciascuna mano un foglio; braccia distese e deviate di circa 20° a destra e sinistra della linea mediana e ben ferme; guarda alternativamente i due fogli girando la testa e gli occhi mettendo a fuoco lo scritto ogni volta; aumenta gradatamente la velocità fino a che lo scritto non sarà più leggibile; in seguito dispone le braccia verso l'alto e verso il basso di circa 15° eseguendo gli stessi movimenti (Fig. 3.17);



Fig. 3.17

- **rieducazione del sistema propriocettivo.**

Paziente in piedi posizionato con le spalle a 4 dita di distanza da una parete e con le braccia distese in avanti deve:

1. mantenendo le gambe divaricate:

a) ruotare la testa a destra e sinistra e successivamente in alto ed in basso a velocità crescenti per almeno un minuto (30 sec + 30 sec) ad occhi aperti (Fig. 3.18)

b) stesso programma ma ad occhi chiusi (Fig. 3.18);

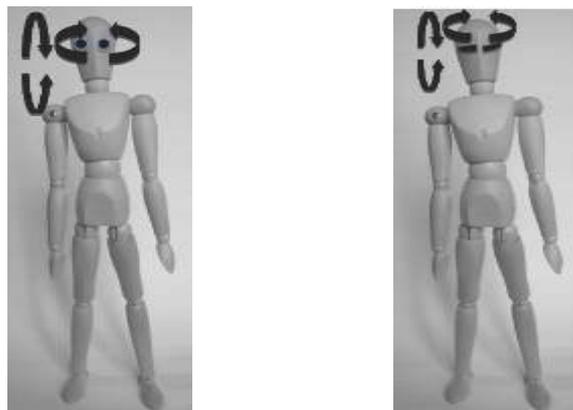


Fig. 3.18

2. piedi uniti ed eseguire a) e b) come punto 1. (fig. 3.19);

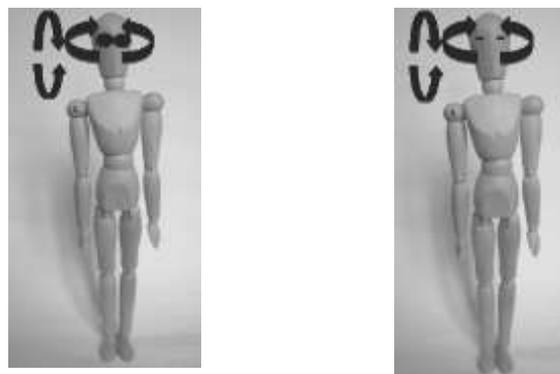


Fig. 3.19

3. piedi uno davanti all'altro distanziati ed eseguire a) e b) come punto 1. (Fig. 3.20);

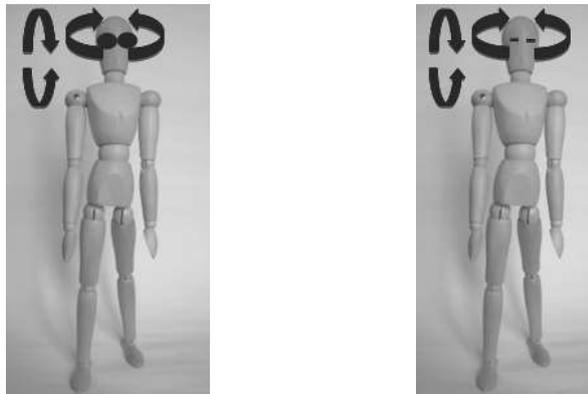


Fig. 3.20

4. piedi uno davanti all'altro uniti ed eseguire a) e b) come punto 1. (Fig.3.21);



Fig. 3.21

5. su un piede solo ed eseguire a) e b) come punto 1. (Fig. 3.22);



Fig. 3.22

Paziente in piedi posizionato con le spalle a 4 dita di distanza da una parete con le braccia in avanti deve marciare sul posto:

1. ad occhi aperti, prima a testa ferma, poi ruotando la testa a destra e sinistra, successivamente in alto ed in basso, a velocità crescenti
2. ad occhi chiusi come 1 (Fig. 3.23);



Fig. 3.23

Paziente su un materassino (gomma piuma, materassino per cani, etc.):

1. ad occhi aperti, camminando sul posto, prima a testa ferma, poi ruotando la testa a destra ed a sinistra e successivamente in alto ed in basso, a velocità crescenti;
2. ripete il punto 1. ad occhi chiusi (Fig. 3.24);



Fig. 3.24

Il paziente deve camminare in linea retta avanti ed indietro per un corridoio:

1. ad occhi aperti, ruotando la testa a destra e sinistra, e successivamente in alto ed in basso, a velocità crescenti, prima fissando continuamente un punto sulla parete davanti, poi guardando alternativamente un punto sull'una e sull'altra parete;
2. ripetere l'esercizio 1. ponendo un piede davanti all'altro
3. ripetere l'esercizio 1. contando ad alta voce da 100 a ritroso di 2 in 2.

Vertigine Eemicranica

La terapia della vertigine emicranica si basa su principi simili a quella della cefalea emicranica distinguendosi quindi una terapia preventiva, una terapia sintomatica ed una terapia profilattica.

- la terapia preventiva prevede l'eliminazione dei fattori scatenanti. L'assunzione di alcuni alimenti (alcolici, cioccolata, formaggi) può scatenare l'attacco vertiginoso per liberazione di Tiramina vasodilatatore del circolo cerebrale. La fatica fisica oppure l'alterazione del ritmo sonno/veglia (dormire troppo o troppo poco) possono anche loro essere causa di vertigine emicranica. Anche ansia e stress come pure ciclo mestruale o condizioni atmosferiche possono essere scatenanti, però difficilmente eliminabili;

- la terapia sintomatica non utilizza i farmaci tradizionali della cefalea emicranica in quanto non vi sono ancora dimostrazioni sulla loro efficacia terapeutica. Come per la neuronite vestibolare consigliamo l'uso di Sulpiride.

- la terapia profilattica è a tutt'oggi abbastanza discussa in quanto non esistono ancora studi che dimostrino l'efficacia della terapia profilattica di uso comune nella cefalea. Alcuni Autori propongono l'utilizzo di calcio antagonisti.

Malattia di Ménière

Parlando della etiologia della malattia abbiamo descritto svariate ipotesi patogenetiche talora in contrasto fra di loro. Stante questo fatto si può capire come le terapie possano essere numerose.

Ci limiteremo ad offrire al lettore quanto viene da noi utilizzato in base ad una consolidata esperienza.

a) Il primo consiglio che viene dato al paziente è il *controllo delle abitudini di vita* ed in particolare evitare fumo, alcool, caffè e stress. Come per la vertigine emicranica, il paziente deve evitare la fatica fisica, badare al ritmo sonno/veglia ed evitare alimenti contenenti tiramina. Se è presente uno stato ansioso depressivo potrebbe essere utile un trattamento con ansiolitici o antidepressivi. Generalmente utilizziamo con buona risposta l'Alprazolam, ansiolitico della famiglia delle benzodiazepine, che però, nell'uso prolungato, può causare dipendenza fisica e psicologica. Sarebbe quindi opportuno seguire il paziente, utilizzando il farmaco a cicli, prevenendo le manifestazioni vertiginose indotte da situazioni psicologiche.

b) Associamo sempre una *dieta iposodica ed iperidrica*. Il paziente non deve eccedere l'assunzione di 2 gr/die di sodio e deve bere almeno 2,5 litri di acqua oligominerale al giorno per diluire la vasopressina. L'assunzione di sodio deve essere diluita nella giornata in quanto l'assunzione del dosaggio massimo quotidiano in una volta potrebbe scatenare la crisi vertiginosa.

c) L'uso di *diuretici* può essere indicato ma ponendo attenzione alla perdita di potassio. Non utilizziamo quindi la furosemide ma preferiamo l'uso delle tiazidi. Limitiamo l'uso di tale farmaco a periodi di particolare ingravescenza delle crisi (3-6 mesi). Anche l'acetazolamide trova il suo uso in questa patologia e può essere somministrata cronicamente 2 volte la settimana. A livello renale ha azione inibitrice sull'anidasi carbonica impedendo indirettamente il riassorbimento del bicarbonato, del sodio ed accelerando la diuresi.

d) L'uso di *steroidi* va limitato alla crisi acuta oppure nei casi vi sia un forte sospetto di etiologia autoimmune o allergica.

f) La *Betaistina*, analogo dell'istamina, ha azione vasodilatatrice a livello del microcircolo labirintico ma anche azione inibitrice dei nuclei vestibolari con diminuzione della sensazione vertiginosa. Utilizziamo questo farmaco in terapia cronica.

g) Utilizziamo *l'iniezione endotimpanica di Gentamicina* nei casi con recidive frequenti e non dominabili con le consuete terapie ed in pazienti con soglia uditiva molto compromessa. Esistono alcune diverse modalità di esecuzione di questa procedura. Fra tutte utilizziamo la **tecnica low dose** così configurata:

- esame audio-impedenzometrico prima e dopo ogni iniezione di gentamicina
- audiometria vocale prima e dopo ogni iniezione di gentamicina
- prove caloriche prima e dopo il trattamento
- paziente in posizione supina
- previa anestesia locale del condotto uditivo esterno viene introdotto nell'orecchio medio, per via trans timpanica, 1 ml di soluzione contenente 20 mg/ml di gentamicina preparata con una fiala di gentamicina

80 mg/2ml ed una fiala di bicarbonato 1mEq/ml

- dopo l'iniezione, il paziente mantiene la posizione supina con testa ruotata di 45° (lato opposto) per 45 minuti
- in presenza di sintomatologia vertiginosa somministriamo sulpiride. Nei giorni seguenti osserviamo ambulatorialmente il paziente ed eventualmente procediamo ad una seconda somministrazione a tre giorni dalla prima. Una terza iniezione può essere eseguita dopo un mese in caso di permanenza della sintomatologia vertiginosa.

Vertigine Parossistica Posizionale

Riteniamo che la terapia di questa patologia sia la più "affascinante" nell'ambito delle patologie vertiginose in quanto con opportune manovre otteniamo un immediato benessere per il paziente che sarà grato al medico di averlo tolto da una imbarazzante e preoccupante situazione fisica.

La terapia liberatoria è quindi il cardine della terapia della VPP ma sarà citata anche la terapia riabilitativa e quella farmacologica (farmaci sedativi della vertigine, gentamicina intratimpanica).

Diciamo che, essendo presenti tre canali semicircolari, si devono imparare tre tecniche liberatorie anche se molte volte le cose non vanno proprio come si pensa e quindi le tecniche devono essere molte di più oppure può essere necessario convertire una VPP di un canale in un altro canale e poi eseguire la tecnica liberatoria. Scopo della tecnica liberatoria è quello di far uscire il canalolita dal canale semicircolare individuato mediante le prove di posizionamento. Anche se otteniamo un beneficio immediato dobbiamo avvisare il paziente che in media si ha una recidiva del 30% entro 15 giorni dal trattamento. In genere sottoponiamo il paziente a più sedute liberatorie in modo da controllare l'eventuale recidiva e consigliamo al domicilio una ginnastica riabilitativa che vedremo in seguito.

Anche in questo caso saranno di seguito spiegate solo le tecniche che utilizziamo più frequentemente nella nostra esperienza clinica e nel nostro ambulatorio di riabilitazione del paziente vertiginoso.

- Tecniche liberatorie per il canale semicircolare posteriore (CSP)

Utilizziamo due tecniche diverse (Semont ed Epley) che a nostro parere danno il medesimo risultato. Nel caso con una tecnica non riusciamo a "liberare" il paziente proviamo ad utilizzare l'altra. L'American Academy of Neurology e la American Academy of Otolaryngology in una revisione della casistica hanno affermato che la tecnica americana (Epley) è efficace e sicura mentre quella europea (Semont) è probabilmente efficace e quindi scarsamente raccomandabile. Nella nostra esperienza ventennale non ci sembra che ciò sia vero. E' vero invece che molti pazienti non rispondendo ad una tecnica rispondono all'altra. E' quindi fondamentale l'apprendimento e l'uso di entrambe.

Al domicilio consigliamo al paziente la tecnica di Brandt Daroff di dispersione del materiale otoconiale.

Manovra liberatoria di Semont

Il termine "liberatoria" è stato coniato dall'Autore per la capacità di risolvere molto spesso in maniera immediata la vertigine. La posizione critica viene identificata con il posizionamento nella seconda posizione di Semont e da questa mediante due passaggi si ottiene la liberazione del canale. Posizionato il paziente nella posizione critica (seconda posizione di Semont) (Fig. 3.25) si evidenzia la comparsa del nistagmo tipico e si attendono 20 secondi o l'esaurimento della salve nistagmica.



Fig. 3.25

Alcuni Autori non attendono ma passano subito al punto successivo. Si bascula velocemente il paziente portandolo nella quarta posizione di Semont dal lato opposto (Fig. 3.26)



Fig. 3.26

Dopo qualche secondo compare il cosiddetto nistagmo liberatorio apogeotropo. Il paziente viene lasciato in questa posizione per un tempo variabile da 2 a 5 minuti e poi riportato a sedere avvisandolo che molto probabilmente avrà una sensazione di retropulsione che riferirà ancora come vertigine. Due minuti dopo si può riportare il paziente in posizione critica e valutare la risposta alla manovra liberatoria appena eseguita. In caso di ricomparsa di nistagmo si può ripetere la manovra per qualche volta (anche 3-4 volte). Il paziente deve poi essere lasciato con il consiglio di evitare movimenti bruschi col capo soprattutto verso l'alto o il basso ed è buona norma ricontrollarlo dopo 3-4 giorni.

Manovra di riposizionamento di Epley

La manovra è stata ideata presupponendo la canalolitiassi come origine della VPP. E' inoltre una manovra che ha avuto nel tempo molte modificazioni. La manovra originaria prevede una prima fase di stimolazione mastoidea con vibratore osseo per mobilizzare i canaloliti (Fig. 3.27).



Fig. 3.27

Tale fase è evitata da molti terapeuti, noi compresi.

Nella formulazione originaria si pone il paziente nella posizione critica di Dix Hallpike (Fig.3.28).



Fig. 3.28

Si esegue una lenta rotazione, prima del capo e poi anche del corpo del paziente (135° totali) verso il lato opposto fino ad arrivare col viso ruotato verso terra (fig. 3.29)



Fig. 3.29

Si ritorna quindi alla posizione seduta mantenendo il capo ruotato come nella figura precedente ed infine si flette il capo di 20° (Fig. 3.30).

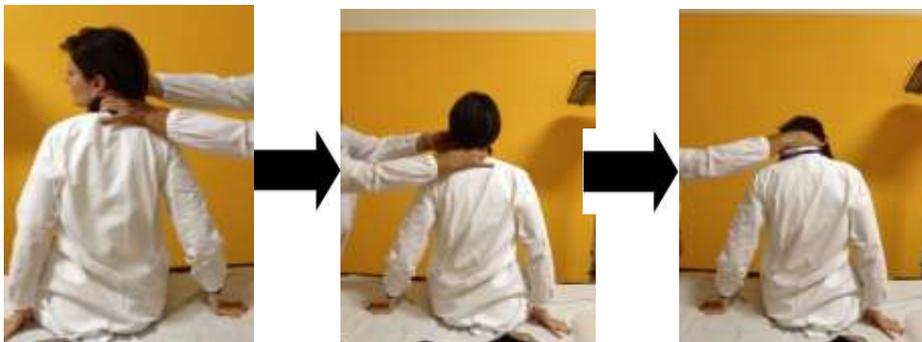


Fig. 3.30

Ogni posizione viene mantenuta fino all'esaurimento del nistagmo eventualmente comparso o comunque per 10-15 secondi. Come per la Semont anche in questo caso è possibile ripetere più volte la manovra. Nel tempo sono state proposte molte varianti ma noi preferiamo quella originale ma senza la vibrazione mastoidea.

Tecnica di Brandt Daroff

E' la tecnica più semplice ma con meno risultati evidenziabili immediatamente. Si può far seguire alle altre descritte ed è eseguibile al proprio domicilio.

Si pone il paziente seduto con le gambe fuori dal lettino ad occhi aperti o chiusi (Fig. 3.31).



Fig. 3.31

Si porta velocemente sul fianco critico e con la testa ruotata di 45° verso l'alto. Si attende l'insorgenza e la scomparsa della vertigine. Si ritorna nella posizione di partenza e si attendono 20 secondi. Si porta il paziente sul fianco controlaterale con testa ruotata ancora di 45° verso l'alto. Si attende l'insorgenza e la scomparsa della vertigine e si ritorna nella posizione iniziale. Questo esercizio va ripetuto fino a quando il posizionamento non evoca più vertigine, almeno due volte al giorno e fino ad ottenere un periodo di due giorni senza sintomi.

- Tecniche liberatorie per il canale semicircolare laterale (CSL)

Per il CSL abbiamo adottato due tecniche complementari. La manovra a barbecue può infatti essere seguita dalla posizione coatta di Vannucchi.

Manovra a barbecue

Paziente supino col capo girato verso il lato patologico. Si attende la scomparsa del nistagmo e si inizia la manovra che prevede una rotazione completa di 360° attorno all'asse verticale del corpo. Gli spostamenti angolari avvengono mediante 4 rapidi movimenti di 90° girando il paziente verso il lato opposto a quello patologico (Fig. 3.32 a,b).



Fig. 3.32 a

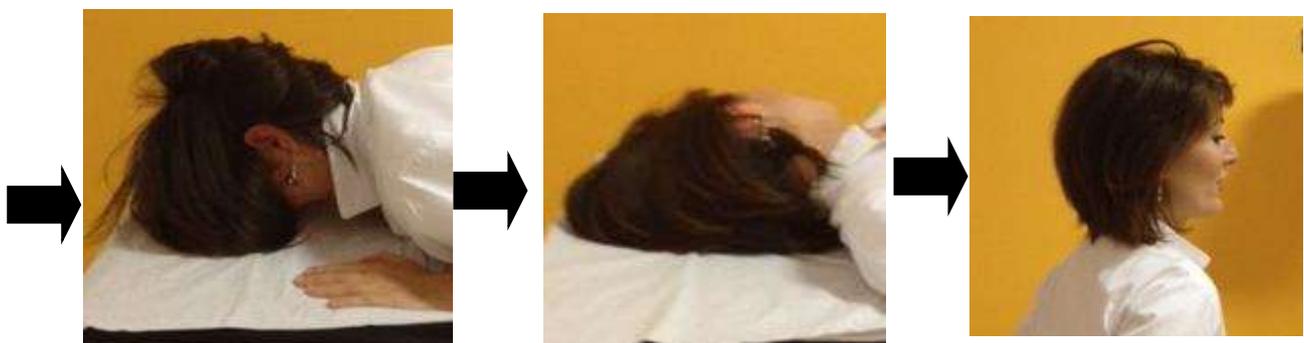


Fig 3.32 b

Posizione coatta di Vannucchi

Utilizziamo questa tecnica al domicilio del paziente che dovrà stare in decubito controlaterale al lato patologico (lato patologico in alto) per 12 ore. Abbiamo un esito positivo nella maggior parte dei casi (Fig. 3.33).



Fig. 3.33

In una bassa percentuale (10%) di pazienti si ottiene il passaggio degli otoliti nel canale semicircolare posteriore ed allora sarà possibile utilizzare le classiche manovre per questo canale.

- Tecniche liberatorie per il canale semicircolare superiore/anteriore (CSS/CSA)

Nei rari casi di patologia del canale in oggetto ci affidiamo alla **tecnica di Vannucchi** che prevede (Fig. 3.34):

- a) paziente seduto con le gambe fuori dal lettino
- b) girare la testa del paziente di 45° verso il lato patologico (CSA sul piano frontale)
- c) portare velocemente il paziente con la fronte sul lettino
- d) attendere 2 minuti e poi portare velocemente il paziente sulla spalla controlaterale mantenendo la testa nella stessa posizione di c) cioè rivolta di 45° verso l'alto
- e) attendere 2 minuti e riportare velocemente il paziente seduto sempre con la testa ferma e ruotata verso il lato patologico e verificare l'eventuale comparsa di nistagmo liberatorio.





Fig. 3.34

A volte, dopo le manovre liberatorie, il paziente avverte instabilità posturale (dizziness) spontanea anche nel decubito supino o legata al movimento. Tale fenomeno si ritiene causato da un'efficacia parziale della manovra con conseguente permanenza di parte degli otoliti nel canale semicircolare interessato. Si presume anche una sofferenza della macula dell'utricolo per stress ossidativo oppure l'incapacità dell'endolinfa di "ripulire" il canale semicircolare per impossibilità a disciogliere gli otoliti con riformazione dell'ammasso critico. E' infatti noto che l'aumento della concentrazione di calcio riduce la capacità litica dell'endolinfa.

- Terapia farmacologica della VPP

Nella maggior parte dei casi utilizziamo farmaci in associazione al trattamento liberatorio per limitare la sintomatologia neurovegetativa (Sulpiride). Alcuni studi hanno dimostrato l'utilità del Q-ter (320 mg die per 40 gg) nella risoluzione della dizziness che, come abbiamo visto prima, può permanere per molto tempo dopo le manovre liberatorie. Dobbiamo segnalare che alcuni Autori propongono l'iniezione intratimpanica di gentamicina nelle forme croniche e ribelli alla terapia. Nella nostra casistica sono presenti due casi che hanno manifestato VPP quotidiana ed invalidante e che si sono risolti spontaneamente dopo sei mesi di terapia fisica e farmacologica costante. Non abbiamo mai ritenuto di dover passare all'iniezione intratimpanica di gentamicina che potrebbe compromettere molto la soglia uditiva che risulta quasi sempre normale.

Tecniche riabilitative delle sindromi vertiginose

La riabilitazione vestibolare è nata nel 1940 quando Cawthorne notò che i pazienti vertiginosi, con un movimento precoce della testa, miglioravano prima di quelli che limitavano tali movimenti. Insieme ad un fisioterapista (Cooksey) sviluppò una serie di esercizi atti a far sì che i pazienti muovessero la testa sempre più velocemente.

Come già accennato, la terapia riabilitativa vestibolare ha lo scopo di riprogrammare la funzione. Non è quindi in grado di interferire con gli agenti etiologici e con i meccanismi patogenetici. Suo obiettivo è il ripristino delle funzioni alterate ottenuto favorendo l'attività adattativa e compensatoria oppure inducendo l'abitudine allo stato patologico.

La riabilitazione riprogramma la funzione dell'equilibrio o di un suo sottosistema partendo dagli elementi ancora funzionanti e quindi non è in relazione con il tipo di patologia ma con la situazione funzionale del sistema vestibolare e delle sue componenti. Deve quindi prendere in considerazione tutte e tre gli elementi fondamentali per l'equilibrio: il sistema vestibolare, il visivo ed il propriocettivo. Necessita quindi di un approccio multidisciplinare. Dobbiamo inoltre tener ben presente le diversità che esistono fra i vari pazienti. E' essenziale che la terapia riabilitativa sia individualizzata. Il paziente deve essere informato che la terapia riabilitativa non ha un potere taumaturgico (magico) così da eliminare la patologia. Deve inoltre essere consapevole che sarà richiesta una collaborazione attiva ed un'importante attenzione ai vari percorsi terapeutici. Dovrà sopportare il fastidio degli esercizi, essere costante nella loro esecuzione e non scoraggiarsi davanti alle difficoltà anche notevoli che incontrerà. Senza questi presupposti la terapia riabilitativa non può avere successo.

I meccanismi di compenso vestibolare sono: il compenso, l'adattamento, la sostituzione e l'abitudine.

Il *compenso* è un processo di sostituzione della funzione del labirinto deficitario mediante un processo inibitorio del labirinto controlaterale. Tale processo è coordinato dal cervelletto e prevede la formazione di nuove vie sinaptiche.

L'*adattamento* agisce sul guadagno dei riflessi facendo in modo che le risposte riflesse abbiano la stessa intensità anche se la stimolazione è ridotta dalla patologia. Il VOR, in condizioni fisiologiche, ha un guadagno di valore uno. Questo vuol dire che, ad un movimento della testa in un senso, l'occhio, per continuare a fissare un punto fisso, deve muoversi in senso opposto alla stessa velocità così da mantenere stabilizzata la visione foveale. In condizioni patologiche il guadagno è inferiore ad uno venendo a mancare la precisa visione foveale. Tale mancanza può essere riparata dal cervelletto che però deve essere ben funzionante per procedere alla nuova mappatura corticale. Studi eseguiti mediante RM funzionale hanno evidenziato che il paziente vestibolopatico, sotto stimolo ottico cinetico (NOC), attiva una maggior quantità di aree corticali visive rispetto ad un soggetto normale. Questa fase della riabilitazione deve realizzare, sfruttando i meccanismi della memoria, delle abilità automatiche che saranno differenti da quelle già memorizzate. Se andiamo ad utilizzare i meccanismi della memoria, possiamo ancora affermare che ogni paziente risponderà in modo individuale alle condizioni adattative e pertanto ogni strategia rieducativa andrà individualizzata con un percorso di costante collaborazione fra medico e paziente. E' un processo fragile che può comportare occasionali ricadute.

La *sostituzione* è quella metodica riabilitativa che consiste nell'indurre un compenso facendo a meno del recettore patologico. Tale metodica utilizza i sensori residui rendendoli iperfunzionanti. La perdita della funzione labirintica può essere sostituita esaltando la funzione propriocettiva e visiva.

L'*abitudine* è un meccanismo basato sulla riduzione di risposta neurologica in presenza continua di stimolo. Si traduce in un meccanismo di black box dove più stimoli entrano meno risposta neurologica esce. Questo compenso non è una vera riabilitazione ma una pratica finalizzata a sopportare il disturbo e non a migliorare il sistema.

I meccanismi citati possono essere usati singolarmente o in associazione fra di loro. Ovviamente le strategie adattive vanno privilegiate perché agiscono sul guadagno del riflesso deficitario permettendo la sua ripresa funzionale.

Fasi della riabilitazione

Dobbiamo innanzitutto valutare se il paziente ha evidenziato altre situazioni patologiche concomitanti che potrebbero non permettere l'attuazione di un'ottimale riabilitazione. Quindi, nel caso siano presenti

concomitanti patologie mio-articolari o difetti visivi, sarà opportuno procedere ad un loro miglioramento e/o risoluzione affidando il paziente ad altro specialista. In questo caso la riabilitazione vestibolare può anche essere iniziata in concomitanza con la terapia di altro organo.

Ogni paziente deve essere valutato in base alle sue potenzialità di adattamento alla terapia ed alla sua possibilità di affrontare il percorso terapeutico. La terapia dovrà essere quindi modulata sull'età, sulle condizioni fisiche del paziente e sulla previsione di ottenere almeno un risultato parziale.

Come già accennato nella premessa ogni terapia riabilitativa deve essere individualizzata e quindi non si ritiene utile eseguire terapie di gruppo. Nel paziente vertiginoso acuto l'atteggiamento riabilitativo deve favorire i processi spontanei di adattamento il che consiste nel far riprendere il più velocemente possibile le normali attività quotidiane (camminare, lavarsi, leggere, mangiare, etc.) limitando, come abbiamo già detto nel capitolo 5, l'uso di farmaci sedativi della vertigine e favorendo l'uso di farmaci neurotropi. Tale attività va iniziata già in ambito ospedaliero durante il ricovero. In seguito il paziente deve essere seguito ambulatorialmente per verificare il processo di apprendimento della terapia fisica domiciliare. Il controllo ambulatoriale non deve essere un mero interrogatorio sul procedere della sintomatologia ma, bensì, una ripetizione "controllata" degli esercizi riabilitativi domiciliari di modo che il paziente possa verificarne l'esatta esecuzione e migliorare il suo stato emozionale. Questo, a nostro avviso, favorisce la memorizzazione del procedimento che è lo scopo del nostro trattamento. Andranno inoltre previsti dei controlli a distanza per valutare la permanenza del beneficio oppure l'opportunità di cambiamento della terapia in base allo stato del paziente (ricadute, altre patologie intercorrenti, stress, diffidenza sui risultati della terapia).

Protocolli riabilitativi

1) durante l'ospedalizzazione.

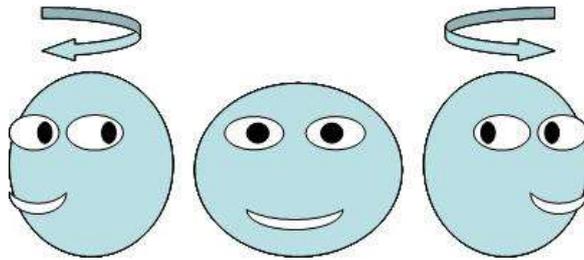
- difficilmente una vertigine periferica importante con la sintomatologia neurovegetativa correlata potrà durare più di 24-48 ore. Nella maggioranza dei casi i pazienti, già il giorno dopo l'evento acuto, stanno già decisamente meglio. Il paziente deve lasciare il letto ed iniziare a muoversi utilizzando i vari corrimano presenti nei corridoi degli ospedali, inizialmente assistito dal personale in momenti di minor attività di reparto. Questo semplice esercizio ha lo scopo di attivare sia il sistema propriocettivo che quello visivo. Se non è presente una forte sintomatologia neurovegetativa, ricordiamo ancora una volta di sospendere i farmaci sedativi.

- *training ottococinetico*. Il paziente viene posto seduto di fronte al *tamburo di Barany*. La direzione della rotazione deve essere contraria al nistagmo spontaneo e la velocità di rotazione andrà rapportata con quella della velocità angolare del nistagmo cercando di raggiungere il suo annullamento. Il tempo di esposizione andrà gradatamente aumentato fino a raggiungere almeno 20 minuti al giorno per la durata del ricovero e poi andrà proseguito ambulatorialmente. Tale training può essere eseguito anche al letto del paziente.

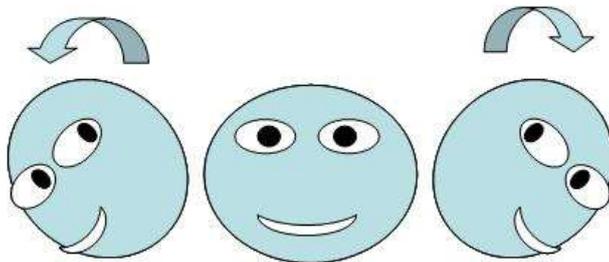
2) regime ambulatoriale e/o domiciliare.

- *Pointe de mire*. Tecnica per la riabilitazione del VOR. La fissazione esercita un effetto inibitorio sull'attività dei nuclei vestibolari, mediato dall'oliva inferiore e dal flocculo cerebellare. Questa tecnica, descritta da Sterkes, comprende degli esercizi di rotazione del capo e del collo da eseguirsi *mantenendo lo sguardo fisso su un punto* e stando seduti. Le rotazioni vengono effettuate a *velocità crescenti*. Ciascuna rotazione può durare 30 sec ed essere sospesa in caso di fastidio. L'intero ciclo va ripetuto 5 volte ogni 4 ore. Si esegue nell'ordine:

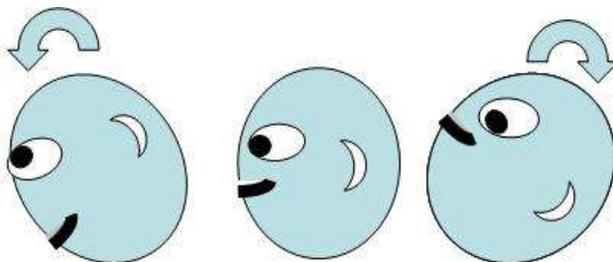
a) rotazione orizzontale nei due sensi



b) piegamenti laterali



c) estensione e flessione del collo

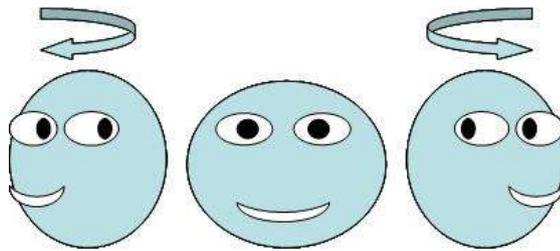


Questo esercizio può essere eseguito da pazienti ancora degenti a patto che riescano a tollerare il fastidio generato. In tutti gli altri pazienti può essere iniziato alla dimissione. Se eseguito in posizione eretta, ha anche il pregio di riabilitare il VSR.

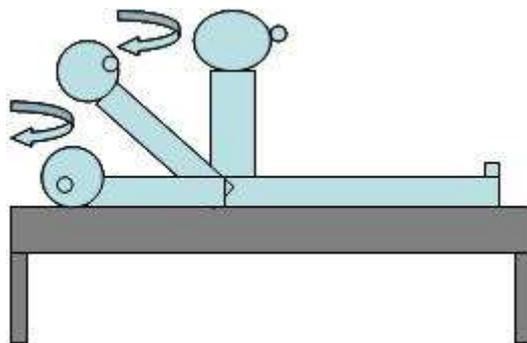
- La *riabilitazione dell'oculomotricità e del sistema propriocettivo* viene da noi ottenuta mediante esercizi descritti nei paragrafi precedenti cui si rimanda per la spiegazione. Tali esercizi possono essere utili sia nelle fasi acute come anche nel post acuzie ed essere utilizzati come tecniche di habituation.
- Il *Vestibular Habituation Trainig (VHT)* di Norrè è stato presentato nel 1979. Tale tecnica era nata per il trattamento delle vertigini parossistiche posizionali ma ha poi trovato indicazione nei deficit vestibolari periferici esacerbati dai movimenti del capo. Non è più utilizzata in quanto l'esecuzione è molto complicata.

- La *tecnica five* proposta nel 1985 da Vicini, semplificazione del Vestibular Habituation Trainig, è basata sul fenomeno dell'habituation. E' indicata nella vestibolopatia periferica deficitaria monolaterale in compenso incompleto, nella vestibolopatia periferica bilaterale cronica, nel trattamento della vertigine parossistica posizionale quando le comuni tecniche non danno un beneficio e nell'oscillopsia da patologie centrali. Si compone di cinque diverse manovre:

1) paziente seduto sul bordo del letto ad occhi chiusi. Esegue 20 brusche rotazioni laterali del capo di almeno 45° verso destra e sinistra, con movimento continuo ed energico, con frequenza di circa due volte al secondo. Al termine arresta bruscamente il capo e fissa un punto al centro del campo visivo per 30 secondi o fino alla scomparsa della vertigine provocata.

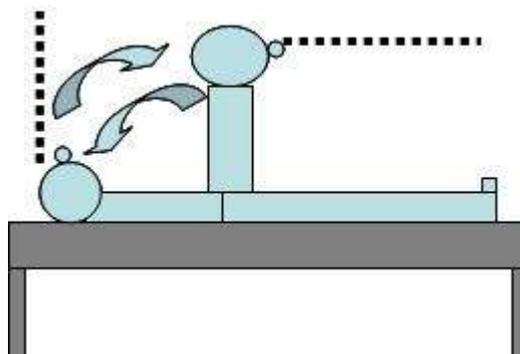


2) paziente seduto lungo l'asse del letto. Occhi ben aperti per tutto il movimento. Ruota bruscamente il capo verso destra di 90° e contemporaneamente si lascia cadere all'indietro con decisione, raggiungendo la posizione supina con testa ruotata a destra. Mantiene lo sguardo fisso su un punto per 30 secondi o fino alla scomparsa della vertigine provocata. Ritorna quindi bruscamente alla posizione di partenza fissando un punto per 30 secondi.

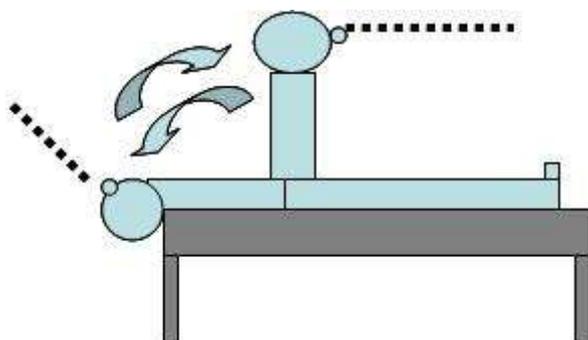


3) la terza manovra è identica alla seconda ma col capo ruotato a sinistra

4) il paziente passa bruscamente dalla posizione seduta a quella supina senza alcuna rotazione del capo. Raggiunta la posizione supina fissa un punto sul soffitto per 30 secondi o fino alla scomparsa della vertigine. Poi ritorna rapidamente alla posizione seduta ripetendo la fissazione oculare.

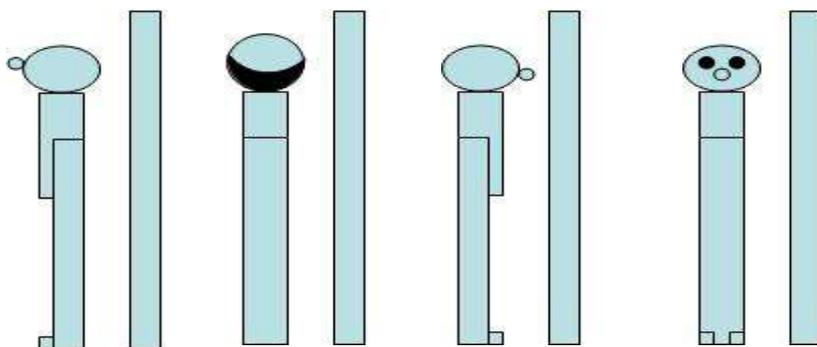


5) paziente seduto come al punto 4. Si sdraia lentamente sulla schiena portando la testa penzoloni al di fuori del letto. Raggiunta la posizione supina fissa un punto sul soffitto per 30 secondi o fino alla scomparsa della vertigine e successivamente ritorna alla posizione seduta seguita da analogo fissazione.



La tecnica five prevede una seduta al giorno con esecuzione della serie di manovre ciascuna ripetuta per 5 volte con intervallo di 30 secondi fra una ripetizione e l'altra. Dopo un primo ciclo di due settimane si possono aggiungere altri due posizionamenti: 5A con la testa iperestesia e ruotata di 30° a destra e 5B con la testa iperestesia e ruotata di 30° a sinistra

- La *boite (scatola) statica*. Tecnica per la riabilitazione dei disturbi del controllo posturale durante la stazione eretta. Coinvolge le componenti vestibolare e propriocettiva. Il paziente viene posto in piedi a circa 10 cm da una parete e deve progressivamente assumere 4 posizioni ciascuna delle quali per 10 secondi ad occhi aperti e per 20 secondi ad occhi chiusi. Le posizioni sono: parete alle spalle, parete sul fianco destro, parete davanti e parete sul fianco sinistro. La distanza può essere diminuita man mano che migliora il controllo posturale del paziente. La durata dell'esercizio viene adattata ad ogni paziente.



- La *boite dinamica*. Tecnica destinata alla riabilitazione dei disturbi posturali durante la marcia. Come per la precedente coinvolge le componenti vestibolare e propriocettiva. Il paziente viene posto in piedi, a circa 10 cm da una parete, con le braccia distese in avanti e viene invitato a marciare sul posto in posizioni differenti per 10 secondi ad occhi aperti e per 20 secondi ad occhi chiusi. Vengono assunte 4

posizioni rispetto alla parete: parete alle spalle, parete sul fianco destro, parete davanti e parete sul fianco sinistro.

