



TUMORI GLOMICI



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

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

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

TUMORI GLOMICI TIMPANICI E TIMPANO-GIUGULARI

I tumori glomici sono tumori benigni che originano da alcuni corpuscoli deputati al controllo della pressione sanguigna distribuiti lungo il decorso di alcuni nervi a livello dell'orecchio medio e della base del cranio.

A causa della loro ricca vascolarizzazione (l'intera massa tumorale è piena di sangue) questi tumori danno origine ad un disturbo abbastanza specifico: l'acufene pulsante (rumore pulsante nell'orecchio). Naturalmente le dimensioni e la localizzazione del tumore determinano la presenza di altri sintomi, primo fra tutti l'ipoacusia.

A secondo del luogo di origine e del successivo accrescimento, vengono poi distinti nei seguenti tipi :

Classe A - tumore glomico timpanico (limitato alla cassa timpanica)

A1: tumore con localizzazione esclusiva al promontorio

A2: tumore che occupa la cassa timpanica

Classe B - tumore glomico timpano-mastoideo (estensione all'ipotimpano ed alla mastoide)

Classe C - tumore glomico timpano-giugulare (coinvolgimento della base del cranio)

C1: estensione limitata al tratto verticale della carotide

C2: estensione limitata al ginocchio della carotide

C3: estensione limitata al tratto orizzontale della carotide

C4: coinvolgimento dell'area del forame lacero anteriore

Se tumori di classe C si estendono intracranialmente tale estensione può essere classificata in De (extradurale) e Di (intradurale)

TUMORE GLOMICO TIMPANICO

Il tumore glomico timpanico (classe A) è un piccolo tumore localizzato esclusivamente nella cassa timpanica, visibile otoscopicamente come una massa rossastra retrotimpanica. In rapporto alle dimensioni (A1 o A2) viene rimosso attraverso il condotto uditivo esterno, oppure può essere necessario eseguire un'incisione retroauricolare.

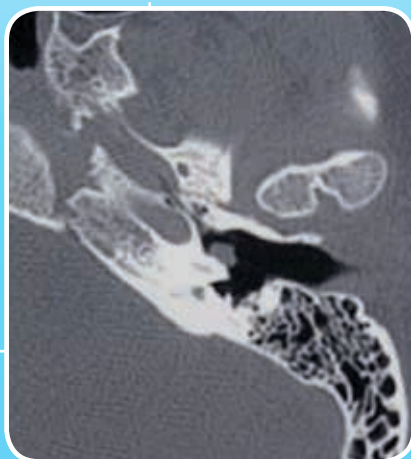
In entrambi i casi è necessario sollevare la membrana timpanica per avere accesso alla cassa timpanica.

L'intervento necessita di 2 giorni di degenza.



1(a)

Fig. 1: tumore glomico timpanico di classe A1; immagine otoscopica (a) e radiologica (b)



1(b)

TUMORE GLOMICO TIMPANO-MASTOIDEO

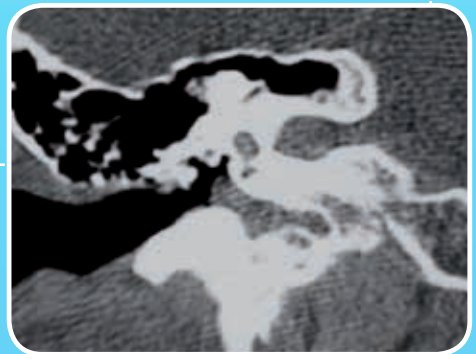
Il tumore glomico timpano-mastoideo (classe B) oltre a coinvolgere la cassa timpanica si estende all'ipotimpano ed alla mastoide. La sua rimozione necessita sempre di un'incisione retroauricolare. Può essere anche necessario rimuovere gli ossicini ed eseguire l'intervento in 2 tempi (il secondo per la ricostruzione della catena ossiculare). Talvolta bisogna abbattere la parete posteriore del condotto uditivo ed eseguire quindi una timpanoplastica aperta, con conseguente allargamento del condotto.

In casi particolarmente estesi può essere necessario eliminare completamente l'orecchio esterno e medio, obliterando la cavità residua con grasso addominale e chiudendo a cul di sacco il condotto uditivo esterno. L'intervento viene quasi sempre eseguito in anestesia generale e necessita di 2-3 giorni di degenza.



2(a)

Fig. 2 tumore glomico timpano-mastoideo (classe B); immagine otoscopica (a) e radiologica (b)



2(b)

RISCHI CHIRURGICI

L'intervento di rimozione dei tumori di classe A e B rientra nella chirurgia dell'orecchio medio con rischi analoghi a quelli di una timpanoplastica, quali:

1. Infezione
2. Peggioramento dell'udito
3. Vertigini
4. Perforazione della membrana timpanica

Estremamente rara la possibilità di complicanze più gravi quali fuoriuscita di liquido cerebrale, meningite, ascesso cerebrale ed un danno chirurgico del nervo facciale con conseguente paralisi di metà faccia.

TUMORE GLOMICO TIMPANO-GIUGULARE

Mentre i primi due tipi sono piccoli tumori la cui exeresi non richiede altro che un intervento sull'orecchio medio, il tumore glomico timpano-giugulare (classe C) costituisce un tumore importante a causa della sua localizzazione a livello del forame giugulare. Quest'ultimo è un forame osseo situato in un'area della base cranica ricca di importanti strutture nervose e vascolari. Più precisamente vi transitano: 1) il nervo glosso-faringeo che contribuisce alla funzione della deglutizione, 2) il nervo vago che ha molteplici funzioni, le più importanti delle quali sono quelle di movimento della corda vocale (fonazione) e della deglutizione; 3) il nervo accessorio responsabile di parte del movimento di sollevamento della spalla; 4) il bulbo della giugulare, vena che drena la maggior parte del sangue proveniente dalla metà della testa.

Essendo il forame giugulare situato subito inferiormente all'orecchio medio è molto frequente una crescita del tumore all'interno della cassa timpanica con il conseguente manifestarsi di sintomi quali ipoacusia ed acufene pulsante. La presenza del tumore nella cassa lo rende quasi sempre visibile otoscopicamente. Nel corso della loro estensione poi questi tumori possono giungere ad interessare altre strutture, quali l'arteria carotide interna, che è la più importante arteria che porta sangue al cervello, il nervo ipoglosso che permette il movimento di metà lingua, l'orecchio interno nelle sue componenti uditive e dell'equilibrio (vestibolare) ed il nervo facciale, che controlla il movimento dei muscoli di metà faccia. Più raro è il coinvolgimento di altri nervi, quali quelli deputati alla motilità dell'occhio, e dell'arteria vertebrale.

Il coinvolgimento dei vari nervi da parte del tumore non significa che detti nervi non funzionino, anzi spesso la loro funzionalità preoperatoria è normale.

Solitamente il tumore attraversa il forame giugulare per cui risulta composto da una parte intracranica e da una parte extracranica (nel collo).

Quando il tumore si estende internamente alla dura (lo strato più esterno delle meningi) e quindi entra in contatto con le strutture cerebrali, può essere necessario suddividere l'intervento in due distinti tempi chirurgici, da eseguirsi a circa 6 mesi di distanza. Questo per diminuire il rischio postoperatorio di una fuoriuscita del liquido che avvolge il cervello (liquorrea) e di conseguenza il rischio di una possibile meningite.

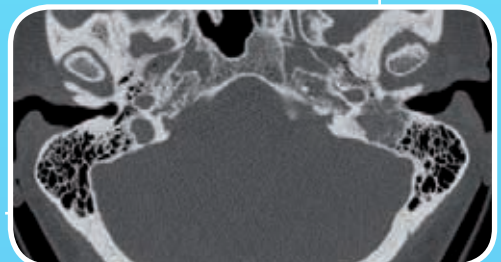
VALUTAZIONE PREOPERATORIA

Per la complessità di questo tipo di tumore una corretta valutazione necessita di un approfondito esame otoneurologico completato da test audiologici, ed in particolare di un accurato studio radiologico mediante TC ad alta risoluzione e RMI. I due esami sono complementari in quanto il primo permette un'accurata valutazione dell'erosione ossea, mentre il secondo attraverso l'infusione di un mezzo di contrasto paramagnetico permette di visualizzare l'estensione tumorale a livello intracranico e nel collo.



3(a)

Fig. 3: tumore glomico giugulare;
immagine otoscopia (a),
immagine TC in assiale (b)



3(b)

TRATTAMENTO PREOPERATORIO

La ricca vascolarizzazione del tumore necessita di alcuni particolari accorgimenti preoperatori. I primi 2 vengono effettuati di routine in tutti i pazienti affetti da tumore glomico timpano-giugulare; gli altri vengono riservati solo a tumori con estensione particolare.

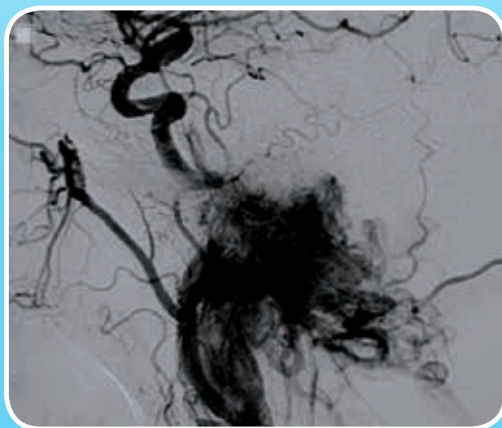
Arteriografia. Consiste in uno studio radiologico del sistema vascolare che si effettua in anestesia locale tramite l'introduzione di un mezzo di contrasto iodato attraverso un'arteria della coscia (arteria femorale).

L'arteriografia dà importanti informazioni sulla natura del tumore, sulla sua vascolarizzazione sui rapporti con le strutture vicine e permette di individuare con esattezza le arterie che portano il sangue al tumore. L'esame permette inoltre di studiare le vene che drenano il sangue della testa. In casi particolari il principale scarico venoso risulta essere proprio il bulbo della giugulare del lato da operare.

Non essendo possibile risparmiare questo vaso nel corso dell'intervento, in tale situazione è consigliabile rinviare l'operazione, per evitare problemi dovuti alla stasi venosa cerebrale.

Generalmente la crescita del tumore comporta una lenta chiusura del bulbo della giugulare con contemporaneo sviluppo compensatorio di vasi secondari, il che rende possibile l'esecuzione dell'intervento.

Fig. 4: angiografia

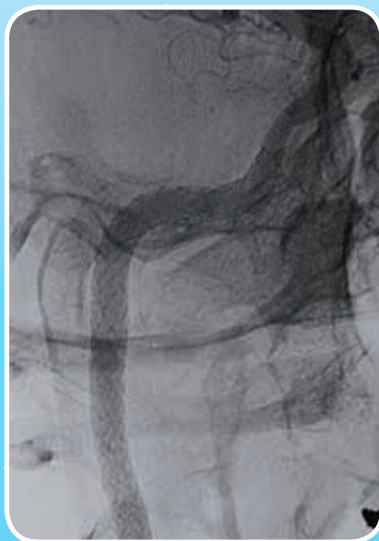
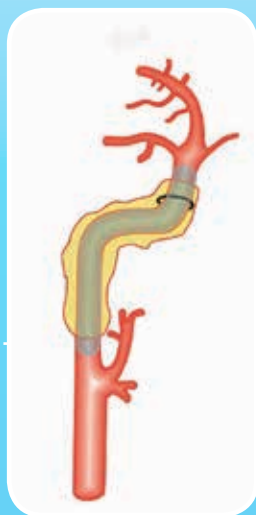


Embolizzazione. Con tale procedura si provvede a chiudere i vasi che portano sangue al tumore, attraverso il posizionamento di piccole particelle o spirali metalliche all'interno dei vasi stessi. Viene effettuata in anestesia generale per mezzo dell'inserzione di una sottile sonda che attraverso l'arteria femorale viene fatta risalire fino ai vasi interessati.

Affinché tale trattamento abbia la massima efficacia va eseguito nelle 72 ore che precedono l'intervento, e necessita di un ricovero.

Rinforzo con Stent. Alcune estensioni tumorali comportano dei significativi rischi di rottura accidentale della carotide nel corso dell'intervento. Allo scopo di ridurre tali rischi si può decidere di rinforzare la parete del tratto di carotide interessata attraverso l'introduzione di un Stent. Anche questa è una procedura che si effettua attraverso l'arteria femorale e va eseguita circa 40 giorni prima del previsto intervento.

Fig. 5: posizionamento dello stent intracarotideo; schema illustrativo (a) e controllo radiologico post-posizionamento (b)



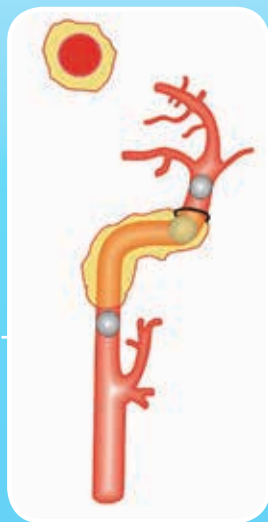
Occlusione con palloncino. Quando la carotide è particolarmente a rischio nel corso dell'intervento vengono posizionati dei palloncini staccabili all'interno dell'arteria interessata, allo scopo di occluderla definitivamente. Tale procedura va eseguita almeno 30 giorni prima dell'intervento chirurgico, così da dar modo al cervello di abituarsi alla nuova situazione di apporto sanguigno.

Non tutti i pazienti sono in grado di tollerare tale procedura, che deve sempre essere preceduta da un test di occlusione.

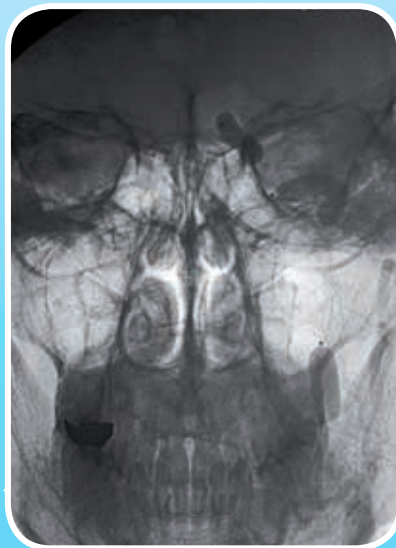
Quest'ultimo consiste nell'introduzione attraverso l'arteria femorale di una piccola sonda recante all'estremità un palloncino. Tale palloncino viene gonfiato una volta raggiunta la giusta posizione all'interno dell'arteria interessata.

Per circa ½ h viene quindi controllato lo stato neurologico del paziente per valutare se l'apporto sanguigno proveniente dagli altri vasi è sufficiente per irrorare le strutture cerebrali.

Fig. 6: posizionamento dei palloncini intracarotidei; schema illustrativo (a) e controllo radiologico post-posizionamento (b)



6(a)



6(b)

TRATTAMENTO CHIRURGICO

L'intervento chirurgico più frequentemente usato nella rimozione di questi tumori è detto via infratemporale tipo A. L'incisione parte da sopra l'orecchio e si estende fino al collo. Nel corso dell'intervento il nervo facciale, anche quando non è coinvolto dal tumore, deve essere spostato dal suo canale osseo, allo scopo di avere un accesso migliore all'area interessata dal tumore. Questo spostamento comporta un deficit temporaneo, più o meno completo, della funzionalità del nervo, con buon recupero funzionale nel giro di qualche mese nella maggior parte dei casi.

Quando il nervo facciale risulta invaso dal tumore è necessario rimuovere la parte coinvolta e quindi ricostruirla con un innesto di un altro nervo (generalmente prelevato da una caviglia). In questo caso il recupero della funzionalità della metà faccia è protratto nel tempo e sempre parziale.

L'udito, quasi sempre compromesso dal tumore stesso, non è mai recuperabile, essendo necessaria una rimozione della membrana timpanica e del sistema degli ossicini con chiusura a cul di sacco del condotto uditivo esterno.

Spesso, a causa dell'estensione tumorale, è anche necessario sacrificare l'orecchio interno, con conseguente sordità totale dal lato operato.

Salvare i nervi coinvolti durante l'intervento di rimozione del tumore è particolarmente difficile. Quando i nervi coinvolti vengono sacrificati si hanno dei problemi nel postoperatorio, in particolare legati alle difficoltà di deglutizione, col rischio che del cibo possa finire nei polmoni provocando una polmonite.

Tali difficoltà vengono generalmente superate velocemente nei pazienti giovani (nel giro di 5-6 giorni), con più difficoltà negli anziani, tanto che in alcuni casi è preferibile eseguire una rimozione tumorale parziale piuttosto che rischiare di ledere i nervi.

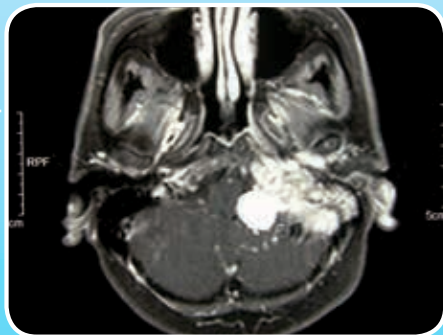
Una paralisi dei nervi già presente prima dell'intervento in quanto provocata dal tumore rende più semplice il periodo postoperatorio.

Questo perché il tumore generalmente provoca delle paralisi graduali che vengono compensate molto meglio dall'organismo rispetto ad una paralisi improvvisa quale si ha frequentemente in seguito all'intervento.

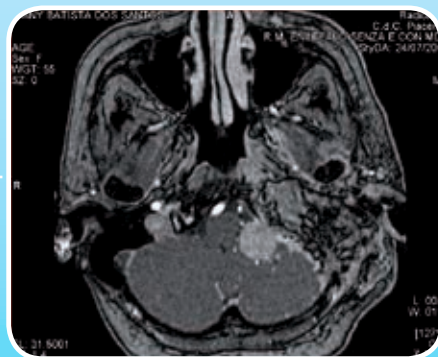
In alcuni casi il tumore invade una parte di osso (condilo occipitale) deputata alla stabilizzazione della testa.

Quando nel corso dell'intervento risulta necessario rimuovere tale osso, nel postoperatorio viene usato un collare a scopo precauzionale. In caso di instabilità permanente del capo è indicato eseguire un successivo intervento per fissare la testa alla colonna cervicale. Successivamente ad un intervento del genere la testa non può più essere ruotata indipendentemente dal tronco (eventualità rarissima). Al termine dell'intervento la cavità chirurgica viene riempita con del grasso prelevato dall'addome.

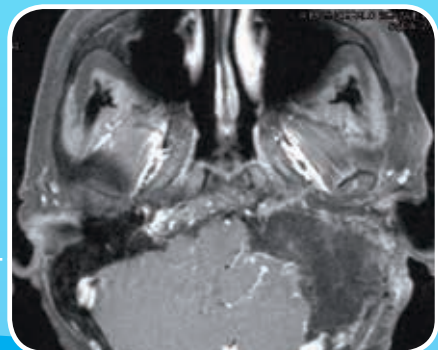
Al risveglio dall'anestesia il paziente viene portato in una camera di terapia intensiva dove sarà sottoposto a controlli molto frequenti per tutta la durata della prima notte. Se nel corso di quest'ultima non insorgerà alcun tipo di problema, la mattina successiva il paziente sarà nuovamente spostato nella sua camera. Nei casi di importante invasione intradurale questa componente viene lasciata in sede per essere rimossa nel corso di un secondo tempo chirurgico. Quest'ultimo viene eseguito a 3-4 mesi di distanza attraverso un accesso simile al primo intervento ma senza l'estensione al collo. La stadiazione riduce significativamente il rischio di una liquorea al collo, difficilmente controllabile.



7(a)



7(b)



7(c)

Fig. 7 RMI riferite alla stessa paziente; preoperatoria (a), successiva al primo tempo chirurgico (b) e successiva al secondo tempo chirurgico (c)

TRATTAMENTI ALTERNATIVI

I tumori glomici sono tumori benigni a lenta crescita, per cui in alcuni casi, ed in particolare nei pazienti anziani, può essere consigliabile controllarli radiologicamente. Qualora il tumore desse segni di crescita rapida sarebbe poi possibile tentare un trattamento radioterapico. Quest'ultimo non è curativo, ma danneggiando i vasi che portano sangue al tumore, generalmente tende a bloccarne la crescita per qualche anno. Un'exeresi chirurgica successiva ad un trattamento radioterapico risulta però più complessa.

PRINCIPALI RISCHI CHIRURGICI

- Peggioramento della sordità/Sordità totale nel lato operato
- Paralisi/Paresi temporanea del facciale
- Disfagia (difficoltà all'alimentazione)
- Disfonia (diminuzione del tono della voce)
- Difficoltà al sollevamento della spalla
- Paralisi di metà lingua
- Polmonite "ab injestis"
- Liquorrea (fuoriuscita del liquido in cui è immerso il cervello):

In caso di lesione con importante coinvolgimento della carotide interna o con estensione intradurale si possono verificare, seppur in percentuali bassissime:

- Morte
- Deficit neurologici importanti quali l'emiplegia (paralisi di metà corpo) temporanei o permanenti

PRECAUZIONI POSTOPERATORIE

Per diminuire il rischio di polmonite è consigliato alimentarsi con cibi semi solidi (frullati di frutta, crème caramel, etc.) finché non si sia raggiunto un buon grado di compenso. Non dovranno essere sollevati dei pesi per circa due mesi dopo l'intervento onde diminuire la possibilità di insorgenza di liquorrea tardiva.

In caso di paralisi del facciale l'occhio andrà protetto con lacrime artificiali, unguenti, apposito occhialino o peso palpebrale e periodici controlli oculistici fino al recupero della chiusura palpebrale. E' sconsigliato di sottoporsi a stimolazioni elettriche dei muscoli paralizzati, in quanto tale procedura comporta una fibrosi muscolare con postumi permanenti. Dal momento in cui il paziente avverte l'inizio del recupero della motilità, può essere utile eseguire dei movimenti di fronte allo specchio, tentando di mantenere la simmetria del volto.

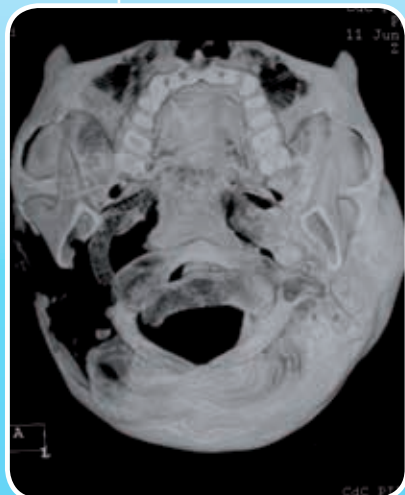
In caso di vertigini postoperatorie la precoce mobilizzazione accelera il compenso vestibolare. Per completare tale compenso il paziente è invitato a ripetere i movimenti che gli risultano più fastidiosi.

Ai fini di un più rapido e completo compenso della disfagia e della disfonia è indicato eseguire un ciclo di terapia logopedica. Qualora non si ottenesse un recupero soddisfacente si può prendere in considerazione l'eventualità di un piccolo intervento correttivo sulla corda vocale.

Per evitare che il deficit di motilità della spalla possa causare dei dolori da stiramento e compressione dei vasi e dei nervi, può risultare utile eseguire dei cicli di fisioterapia.

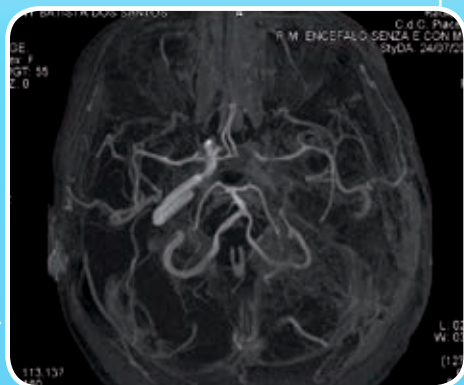
CONTROLLI POSTOPERATORI

A causa della natura aggressiva del tumore e della tendenza ad invadere microscopicamente le strutture limitrofe, per alcuni anni dopo l'intervento sarà necessario effettuare dei controlli con RMI e TC, onde escludere la presenza di piccoli residui.



8(a)

Fig. 8: immagini radiologiche postoperatorie; TC che evidenzia l'entità della rimozione ossea e la posizione dello stent (a); angio RM che evidenzia la chiusura di una carotide interna (b)



8(b)

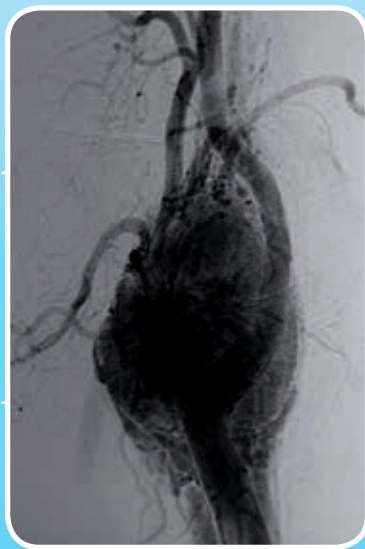
TUMORI GLOMICI CAROTIDEI

I tumori glomici carotidei originano nel collo a livello della biforcazione carotidea. Normalmente si manifestano come delle tumefazioni asintomatiche, con una minoranza che può produrre un deficit dei nervi cranici. Altre volte la presenza di tali tumori viene diagnosticata nel corso di studi angiografici condotti su pazienti affetti da paragangliomi multipli.

La caratteristica radiologica principale, a causa della loro sede di origine è l'allargamento della biforcazione carotidea, visibile sia alla TC che alla RMI ed in particolare negli studi angiografici.

Il trattamento chirurgico è la modalità terapeutica principale e viene effettuato attraverso un approccio esclusivamente al collo. Naturalmente le difficoltà tecniche sono principalmente legate alle dimensioni del tumore ed al conseguente coinvolgimento delle carotidi. Nei casi più complessi può essere necessario un trattamento preoperatorio mediante inserzione di uno stent carotideo, come descritto nel paragrafo sui tumori glomici timpano-giugulari.

Fig. 9: immagine angiografica di un tumore glomico carotideo; si nota chiaramente la dilatazione della biforcazione carotidea prodotta dalla massa.



Nuova terapia intensiva



Gruppo infermieristico con il Prof. Sanna



- **DOTT. MARIO SANNA**

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

- **DOTT. ABDELKADER TAIBAH**

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

- **DOTT. ALESSANDRA RUSSO**

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

- **DOTT. FERNANDO MANCINI**

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

- **DOTT. ANTONIO CARUSO**

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

- **DOTT. ENRICO PICCIRILLO**

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

- **DOTT. LORENZO LAUDA**

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

- **DOTT. ANNA LISA GIANNUZZI**

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