

VI.14. LE TURBE FONODEGLUTITORIE NELLA PATOLOGIA DELLA BASE CRANICA

R. Roselli, G. Spriano

INTRODUZIONE

In considerazione della complessità delle strutture anatomiche coinvolte nel meccanismo della fonazione e della deglutizione e data la stretta connessione fra i due sistemi (Figg. 1, 2, 3), possono essere numerose le lesioni del sistema nervoso che danno origine ai disturbi fonodeglutitori.

In questo capitolo cercheremo di esaminare le principali patologie che possono colpire le strutture nervose che attraversano la base cranica, verrà fatta solo una breve citazione delle patologie del sistema nervoso centrale che possono lesionare i meccanismi del linguaggio e della deglutizione per la più specifica competenza del neurologo/neurochirurgo nel loro trattamento.

Verranno esaminati tre gruppi principali di patologie responsabili dei sintomi fonodeglutitori: di interesse medico, chirurgico e la patologia iatrogena.

ANATOMIA

La dinamica fonodeglutitoria è controllata principalmente dagli ultimi quattro nervi cranici: IX, X, XI e XII. La conoscenza dell'origine e decorso di questi nervi permette la comprensione della fisiopatologia di questi disturbi.

Il Glossofaringeo (IX n.c.) è un nervo misto completo, sensitivo e motore, deriva dal III arco branchiale ed origina in posizione rostrale dal bulbo encefalico in tre nuclei: nucleo ambiguo, del tratto solitario e salivatorio inferiore.

Partendo dalla corteccia della circonvoluzione frontale ascendente le fibre del I motoneurone giungono, dopo incrociamiento, alla sostanza reticolare del bulbo, nella parte più alta del nucleo ambiguo (nucleo motore somatico del IX, X, XI n.c.), che costituisce il prolungamento cefalico della testa del corno anteriore del midollo spinale. Nel bulbo, porzione media del tratto solitario, si trova il nucleo sensitivo che costituisce il prolungamento cefalico del corno posteriore del midollo spinale.

Il tronco nervoso origina con 3-4 radici che dal bulbo, a livello del solco fra l'ovale ed il peduncolo cerebellare anteriore, superiormente alle radici del X n.c., si

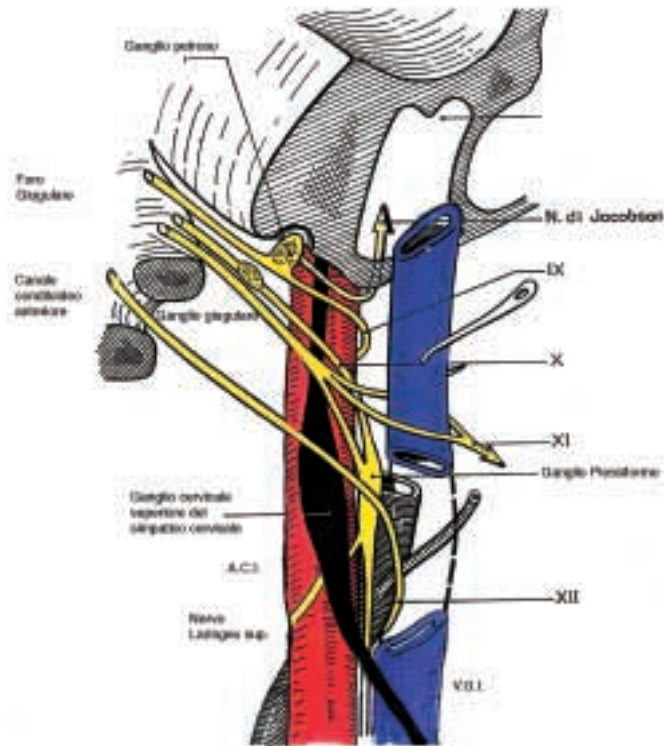


Fig. 1.
Rapporti vascolo-nervosi nello spazio sottoparotideo posteriore all'emergenza del foro giugulare (dai Cahiers d'anatomie, modificata).

uniscono a formare due fasci: le fibre mediali sono efferenti, le laterali sensitive.

Attraverso lo spazio subaracnoideo il nervo dirige antero-lateralmente verso la faccia postero-inferiore della rocca petrosa delimitando il limite inferiore dell'angolo ponto-cerebellare.

Il decorso nella fossa cranica posteriore è di 15,65 mm^{20 33} esce dal cranio nel forame giugulare in posizione antero-mediale e antero-superiore al nervo vago e all'accessorio, rivestito dalla propria lamina durale che lo abbandona a metà del foro giugulare, per fondersi col periostio della base cranica.

È separato dal X e XI dal seno petroso inferiore. Il nervo all'uscita dal cranio, prima di impegnare il foro giugulare (o foro lacero posteriore), entra in un canale osseo di 5-6 mm posto sotto la dura madre (d.m.); nel foro si trova in posizione anteriore al X n.c. ed alle radici craniche dell'XI n.c. da cui lo separano sepimenti della d.m.; inferiormente si pone medialmente al bulbo della vena giugulare interna e lateralmente al X e XI n.c.

Lungo il suo decorso il nervo presenta due gangli: il superiore, incostante e l'in-

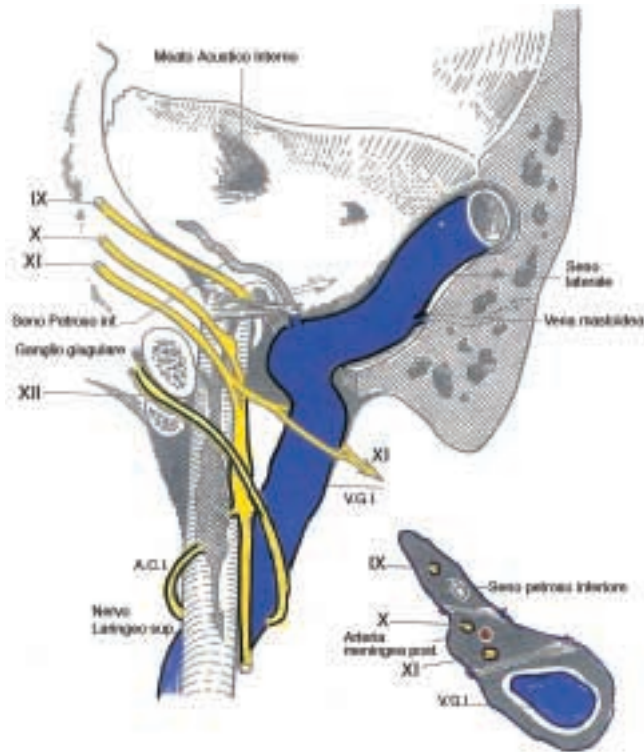


Fig. 2.

Immagini schematiche del foro lacero posteriore (dai Cahiers d'anatomie, modificata).

feriore o g. petroso extracranico; inferiormente a quest'ultimo origina il nervo timpanico di Jacobson diretto al canalicolo timpanico inferiore e quindi alla cassa timpanica per la sensibilità della cassa, tuba e mastoide.

Il nervo in questo decorso è accompagnato da una branca dell'arteria faringea ascendente, sul suo decorso sono presenti da 2 a 6 glomeruli da cui possono insorgere tumori glomici (paragangliomi)³⁷. In seguito il IX invia un ramo anastomotico al X n.c. che decorre lungo la superficie della a. carotide interna (a.c.i.) e si pone mediale alla v. giugulare interna, quindi il nervo decorre infero-anteriormente alla a.c.i., il muscolo stilofaringeo ne costituisce il repere anatomico venendone anche innervato e attraversandolo nel 12% dei casi.

Il glossofaringeo quindi decorre nella fascia stilofaringea al confine fra i costrittori faringei superiore e medio, anastomizzandosi con il ramo auricolare del X, con il tronco del simpatico cervicale e con il VII n.c. Quest'ultima anastomosi si può realizzare con la porzione extracranica del nervo o con il ramo digastrico, tali collegamenti contribuiscono all'innervazione sensitiva del padiglione auricolare, cassa del timpano, tuba di Eustachio e cute del solco retroauricolare.

nel n. del tratto solitario. Anche la sensibilità gustativa è veicolata da fibre che, provenienti dalla base lingua, arrivano al n. del tratto solitario.

Il n. salivatorio inferiore controlla la secrezione salivare con fibre pre-gangliari parasimpatiche dirette alla ghiandola parotide. Altre afferenze sensitive viscerali provengono dal seno carotideo ^{2 17}.

Il Vago (X n.c.), nervo misto, è il più lungo dei nervi cranici. Nasce dal solco dei nervi misti della superficie laterale del bulbo, caudalmente rispetto al IX n.c., con una decina di radici che convergono in alto, esternamente al tronco cerebrale, nello spazio sub-aracnoideo, formando un unico tronco nervoso prima di arrivare al forame giugulare, che attraversa, insieme all'XI n.c. in un manicotto fibroso. Rimando posteriore rispetto al IX n.c., entra nel foro giugulare attraverso la stessa lacuna della dura madre del XI n.c., a livello del fg presenta il ganglio giugulare, superiore o nodoso, da cui origina il ramo auricolare o nervo di Arnold ³⁷.

Questo ganglio fornisce subito 1-3 rami anastomotici che lo collegano al IX n.c. ed il ramo interno del XI n.c. emerge sotto il margine sigmoideo del forame giugulare e si immette nel X n.c. Il nervo di Arnold emerge dal margine inferiore del ganglio giugulare e contiene fibre provenienti dal IX n.c., decorre attraverso la fossa giugulare e quindi passa in un canale nella porzione petrosa del temporale e successivamente sulla porzione mastoidea del VII n.c., contiene anch'esso glomeruli ed anastomosi con il VII n.c. Il ramo auricolare quindi attraversa l'osso temporale fino alla fessura timpano-mastoidea e raramente, con il VII, giunge al foro stilomastoideo e contribuisce all'innervazione della membrana timpanica e del condotto uditivo esterno. Un ramo del ganglio giugulare si pensa decorra nella fossa cranica posteriore attorno al seno occipitale. Caudalmente a questo il nervo presenta il ganglio inferiore ⁷.

L'Accessorio (XI n.c.) è formato da due tipi di fibre: vagali provenienti dal ramo accessorio del vago, vero nervo cranico e da fibre motrici di derivazione spinale del nervo accessorio spinale. Il nervo attraversa il foro giugulare postero-medialmente al IX e X n.c. e medialmente al bulbo giugulare, si divide in un ramo contenente fibre vagali che si fonde con il X n.c. ed un ramo di pertinenza spinale che discende nel collo sotto il muscolo sternocleidomastoideo a cui porta l'innervazione motoria e continua infero-lateralmente verso il m. trapezio che innerva ²⁰.

L'Ipoglosso (XII n.c.) è il nervo motore della lingua, origina dal solco laterale anteriore del bulbo con molte radici (10/15) allineate verticalmente, le radici si congiungono a formare due rami superiore ed inferiore che formano il tronco comune del nervo nel canale dell'ipoglosso (canale condiloideo anteriore). All'uscita dal cranio il nervo si trova profondamente rispetto all'arteria carotide interna, alla vena giugulare interna ed al X n.c., quindi passa fra carotide e giugulare, emette un ramo discendente che si unisce ad un ramo del plesso cervicale originato da C2-C3, costituendo l'ansa dell'ipoglosso, per l'innervazione dei m.m. sottoioidei. Dopo aver attraversato le logge sottomascellare e sottolinguale si distribuisce ai muscoli intrinseci della lingua: stiloglosso, ioglosso, genioglosso, palatoglosso ³⁷.

Il Foro Giugulare o foro lacero posteriore (FG) è la struttura cardine che attraversano queste vie nervose, situato nella base cranica è delimitato dalla metà posteriore della sutura petro-occipitale, all'unione del bordo posteriore della rocca petrosa del temporale con il bordo esterno del corpo e della massa laterale dell'occipita-

le. Il FG mette in comunicazione la fossa cerebrale posteriore con la fossa infratemporale, ha margini frastagliati e direzione antero-posteriore, forma ovale o triangolare e dimensioni variabili con prevalenza del lato sinistro, due spine ossee sui bordi opposti, occipitale e temporale, sono collegate da un setto fibroso, o osseo nel 13% dei casi ²⁴.

Le strutture passanti per il foro lacero posteriore sono, in senso postero-anteriore: il golfo giugulare, formato dalla confluenza del seno laterale nella vena giugulare interna; l'arteria meningea posteriore (ramo della a. faringea ascendente); il nervo accessorio; il nervo vago; il glossofaringeo; il seno petroso inferiore che confluisce nella vena giugulare passando dietro al glossofaringeo ³⁸. Gli ultimi n.c. si distribuiscono in tal modo: il tronco del IX anteriormente, fasci nervosi plurimi costituiscono il X e XI n.c. in posizione posteriore, il bulbo giugulare in posizione postero-laterale. Le radicole del X sono rappresentate da fascicoli multipli (da 12 a 15) di varia dimensione (0,5-0,8 mm 0,6 in media) ed il nervo mantiene struttura multifascicolare attraverso il foro giugulare, si comprende bene quindi come sia facile una lesione nervosa o venosa in caso di patologia tumorale e per danno iatrogeno ³³.

Si ritiene che i nervi cranici attraversino in una matrice connettivale il FG in posizione anteromediale, tali strutture sono tutte circondate da una fascia connettivale più spessa, solo fra IX, X e XI n.c. il tessuto connettivo è più lasso e consente l'identificazione e l'isolamento ¹⁰.

FISIOPATOLOGIA

La revisione della Letteratura indica l'ictus cerebri fra le maggiori cause di danno alle funzioni faringo-laringee, infatti dal 25 al 45% dei pazienti recuperati dopo ischemia cerebrale soffre di disfagia e complicanze ad essa correlate, quali l'aspirazione di ingesti nella via aerea ed infezioni polmonari ¹¹. Arms et al. ¹ riportano che la polmonite ab ingestis è causa dell'alta mortalità fra questi pazienti, ciò viene confermato da Wade ⁴³ con un tasso di incidenza del 35-40% dopo attacco ischemico cerebrale ^{14 42 44 48}.

I deficit fono-deglutitori ad origine centrale o da patologia della base cranica, sono conseguenti al coinvolgimento di più nervi cranici (V, VII, IX, X, XI e XII) all'interno di sindromi paralitiche che. Quindi il danno di un singolo nervo produce sintomatologie tipiche del deficit muscolare o sensitivo in questione, se più nervi sono coinvolti si avranno sintomatologie complesse identificabili in sindromi associate.

La lesione isolata del IX n.c. provoca ipotonia e abbassamento del velo palatino dal lato lesso, deviazione dell'ugola verso il lato sano vocalizzando, disfagia per deficit della fase faringea della deglutizione con rigurgito di liquidi nel naso.

La lesione del X n.c. comporta deficit motorio laringeo con immobilità della corda vocale omolaterale, voce bitonale, raucedine, se la lesione colpisce il nervo vago al di sopra del ganglio nodoso, la paralisi che ne consegue coinvolge entrambi i nervi laringeo superiore e ricorrente con emiplegia laringea e corda vocale in posizione lievemente abdotta, paralisi della faringe e dilatazione atonica dei m.m. costrittori, con ristagno di secrezioni e dirottamento in laringe. Il deficit sensitivo

esteso alla faringe, laringe e parte superiore della trachea determina inefficienza della fase faringea della deglutizione e inalazione nella via aerea.

L'abolizione della mobilità dell'emilingua omolaterale è legata al deficit del XII n.c. con deviazione all'interno del cavo orale della lingua verso il lato sano ed alla protrusione verso il lato della lesione nervosa per azione del m. genioglosso controlaterale, dato l'incrociarsi delle fibre di questo muscolo sulla linea mediana che contraendosi spostano la lingua dal lato opposto. Obiettivamente si ha emiatrofia linguale omolaterale, disartria e modesti disturbi deglutitori nella fase orale. La paralisi del nervo comporta inoltre reazione elettrica degenerativa dei muscoli innervati (R.E.D.) e fascicolazioni in caso di lesione a livello del nervo o del nucleo del neurone periferico; viceversa in caso di lesione sovranucleare o centrale, tale reazione è assente.

Le lesioni vascolari del bulbo coinvolgono in associazione più nuclei:

S. di Wallemberg (o laterale del bulbo), da infarto retro-olivare unilaterale, con lesione dei corpi restiformi, della radice discendente del trigemino (V), del nucleo ambiguo (IX), del nucleo vestibolare e del fascio spinotalamico, dovuta alla trombosi dell'arteria cerebellare posteriore, dell'arteria della fossetta laterale del bulbo od occlusione parziale dell'arteria basilare. I sintomi sono cerebello-vestibolari, somatici, oculo-pupillari, orofaringei con emiplegia del velo palatino, disfagia ai liquidi, abolizione del riflesso velo-palatino e laringei con voce bitonale;

S. di Avellis (bulbare posteriore o del nucleo ambiguo) insorge per danni vascolari, flogosi o neoplasie e coinvolge IX e X n.c. nel nucleo ambiguo, talora i fasci spino-talamici, la paralisi coinvolge faringe laringe palato omolaterale e genera anestesia termodolorifica controlaterale;

S. di Schmidt (vago-spinale), alla precedente si aggiunge la paralisi omolaterale dei m.m. sternocleidomastoideo (scm) e trapezio;

S. di Jackson (vago-spinale-ipoglossica), per lesione della porzione inferiore del tronco cerebrale e dei nuclei o delle radici degli ultimi n.c. X, XI, XII, dei fasci piramidale e spino-talamici, comporta omolateralmente paralisi del velo palatino, laringea, del muscolo scm e del trapezio ed emiatrofia della lingua, controlateralmente emiplegia e anestesia termodolorifica della lingua ³⁰.

Lesioni tumorali della base cranica:

S. associata posteriore di Vernet (o del foro lacero posteriore): coinvolge il IX-X-XI n.c., con paralisi del muscolo costrittore superiore del faringe (IX) del velo palatino e della muscolatura laringea (IX,X) ipo-anestesia e sintomi viscerali, paralisi del trapezio e del muscolo sternocleidomastoideo;

S. associata posteriore di Collet-Sicard (o condilo-lacero-posteriore): anche da lesione traumatica del collo ¹³ con emiplegia glosso-laringo-scapolo-faringea da lesione del IX-X-XI-XII n.c., alla Vernet si aggiunge l'emiplegia della lingua omolaterale;

S. di Tapia: dove il XII n.c. incrocia il vago, comporta paralisi dell'emilingua e della corda vocale omolaterale;

S. associata posteriore di Villaret: da lesione dei n.c. IX-X- XI-XII e delle fibre simpatiche oculo-pupillari ³;

S. di Garcin-Bertolotti o unilaterale globale: da lesione di tutti i nervi cranici di un lato, la forma completa è eccezionale, è causata da tumori rinofaringei estesi «a

colata» lungo la faccia anteriore del tronco encefalico sovente sarcomi, processi meningitici della base cranica che comprimono o infiltrano i nervi cranici, solitamente ad esclusione dei primi due ⁸.

PATOLOGIE DI INTERESSE CHIRURGICO

Neoplasie, traumi ed emorragie della base cranica possono essere causa di deficit fono-deglutitori, le variabili che determinano l'interessamento di strutture neurovascolari e degli ultimi nervi cranici, sono: l'istologia del tumore, le sue dimensioni, l'estensione alla dura madre, infiltrazione o frattura ossea e quindi compressione, infiltrazione, fenomeni ischemici ed emorragie a carico dei nervi cranici.

La sintomatologia causata da tali lesioni, come descritto, è varia ed i disturbi legati al deficit degli ultimi nervi cranici sono rappresentati da un insieme di alterazioni motorie e sensitive legate al blocco parziale o completo dell'attività nervosa.

Fra le cause neoplastiche più frequentemente responsabili dei disturbi fono-deglutitori sono i tumori del foro giugulare (FG), questi possono essere intrinseci a partenza dal FG stesso, o estrinseci penetrando il FG da regioni adiacenti. In ogni caso di interessamento tumorale del FG infatti almeno un n.c. è paretico all'esordio della sintomatologia ed il più colpito è il nervo vago, seguito dal glossofaringeo e dall'ipoglosso.

Per le lesioni tumorali avanzate, queste possono invadere il lato mediale del FG e danneggiare i nervi infiltrando l'epinervio, ciò si verifica con frequenza fino al 50-60%, con massima incidenza di deficit nervoso pre-operatorio nel caso degli schwannomi, seguiti da meningiomi e dai paragangliomi giugulari ^{24 25}.

Nei meningiomi l'invasione del FG può avvenire da ogni sede vicina: medialmente dal clivus inferiore, lateralmente dal seno sigmoide, superiormente dalla piramide petrosa posteriore o dall'angolo ponto-cerebellare ed inferiormente dalla regione del forame magno.

Gli schwannomi degli ultimi n.c. possono causare neuropatie multiple per il coinvolgimento non solo del nervo di origine, infatti intraoperatoriamente può risultare difficile l'identificazione della sede di partenza della neoplasia. La frequenza relativa di disfunzione preoperatoria degli ultimi n.c., data dalla crescita tumorale, è: schwannoma > meningioma > paraganglioma.

Il meningioma ed il paraganglioma sono di forma irregolare e più invasivi dello schwannoma, infiltrano il perinervio senza necessariamente interrompere la funzione nervosa. In base alla diversa vulnerabilità dei n.c. al tumore, l'incidenza relativa di disfunzione è: X > IX > XI > XII. Altre lesioni che comunemente penetrano il FG dal basso sono: carcinomi squamosi, paragangliomi vagali, schwannomi insorgenti nello spazio parafaringeo che causano una tumefazione cervicale o faringea retrotonsillare, con sintomi da compressione neurologica sugli ultimi n.c. ³⁵.

Fra gli altri istotipi i colesteatomi congeniti o di origine mastoidea invasivi, a partenza dalla rocca petrosa, con estensione infratemporale o nell'angolo ponto-cerebellare, possono causare paralisi dei nervi misti.

Cordomi e condrosarcomi a partenza dal clivus o dalla giunzione petroclivale, possono infiltrare il FG dal lato mediale, la penetrazione laterale invece può avvenire

nire dallo sviluppo mediale di Carcinomi squamosi e Tumori ghiandolari dell'osso temporale.

I meningiomi localizzati nel foro occipitale, per compressione sul bulbo, sono alla base di lesioni centrali sui nuclei degli ultimi nervi cranici, con conseguenti paralisi faringo-laringee mono e bilaterali.

I più frequenti tumori a partenza intracranica sono i meningiomi e gli schwannomi dei nervi misti che, sebbene ad istologia benigna, nelle recidive possono assumere caratteristiche di malignità locale pur avendo progressione lenta ⁸.

I gliomi infiltranti del tronco cerebrale e gli ependimomi del pavimento del IV ventricolo coinvolgono sovente più nervi, fra cui il III, VII e IX n.c.

Nei carcinomi rinofaringei l'interessamento dei nervi misti è un fenomeno che insorge in fase avanzata della malattia, il IX, X, XI, XII n.c. sono coinvolti insieme nel processo infiltrativo della base cranica, per lesione diretta o secondaria a metastasi linfatiche parafaringee. Anche le metastasi linfatiche in sede retrofaringea e laterocervicale possono coinvolgere i nervi misti con conseguenti paralisi associate che talvolta rappresentano la manifestazione iniziale di una neoplasia occulta.

Le neoplasie parotidiche coinvolgono gli ultimi nervi cranici in fase tardiva o nelle recidive del lobo profondo.

Lesioni degli ultimi nervi cranici possono intervenire in seguito a fratture della base cranica estese al FG con disfunzioni neurologiche permanenti ^{16 35}.

PATOLOGIA IATROGENA

Il trattamento chirurgico delle patologie del basi-cranio, del forame giugulare, del forame magno e del sistema circolatorio vertebro-basilare è frequentemente associato, a danneggiamento dei nervi vago, glossofaringeo e ipoglosso. La lesione dei nervi cranici, volontaria o accidentale è la causa principale di morbidità nel periodo post-operatorio per i tumori della base cranica ed è considerata complicanza morbosa a lungo termine, con ripresa possibile della funzione soprattutto se la loro continuità non è interrotta definitivamente o è stata ripristinata dopo l'exeresi neoplastica. La manipolazione chirurgica delle strutture vascolari dell'encefalo, è considerata globalmente la maggiore responsabile della morbidità e mortalità nella chirurgia del basi-cranio ^{37 38}.

In campo otoneurochirurgico l'accesso translabyrinthico, retrolabyrinthico, retro-sigmoideo, in corso di neurotomie vestibolari, del trigemino, decompressioni del V, VII, VIII n.c., asportazione di tumori dell'angolo ponto-cerebellare (apc) può essere seguito da paralisi degli ultimi n.c. Interventi a maggior rischio di tali complicanze, sono quelli diretti alla rimozione di lesioni estese al FG che richiedono l'approccio infratemporale o transpetroso.

Lesioni transitorie o permanenti dei nervi misti, sono inevitabili quando la neoformazione per sua natura e dimensioni ha infiltrato tali componenti nervose. Generalmente i tumori che insorgono nell'interno o penetrano dal lato laterale del FG, spostano i nervi cranici medialmente; poiché l'accesso chirurgico al FG avviene lateralmente, il tumore giace fra il chirurgo e i tronchi nervosi, tecnicamente quindi questa è una posizione favorevole per la conservazione dei nervi cranici. I

nervi che si trovano lateralmente al tumore invece sono viceversa facilmente esposti al danno iatrogeno. La rimozione completa del tumore richiede in questi casi spesso il sacrificio dei nervi IX-XI e, se questi erano intatti pre-operatoriamente, può causare grave disfunzione post-operatoria^{22 24}.

I paragangliomi giugulari insorgono dal dome del bulbo giugulare ed occupano la parte laterale del FG, in caso di tumori di dimensioni medio-piccole i nervi possono rimanere protetti in posizione mediale al tumore, sebbene possano venire lesionati da cauterizzazioni incaute o tamponamento emostatico eccessivo. Così come nelle altre forme istologiche anche nei meningiomi del FG l'insorgenza laterale è favorevole e la mediale sfavorevole, mentre inusuale è in questi tumori l'invasione dal seno sigmoide con diffusione inferiore intraluminale, questa via di progressione posiziona il tumore lateralmente ed è relativamente favorevole alla conservazione chirurgica della funzione nervosa.

Lo schwannoma del IX n.c., anterolaterale nel FG, dovrebbe spostare il X e XI favorevolmente in senso mediale al chirurgo, all'opposto lo schwannoma del X e XI sposta il IX lateralmente verso il chirurgo.

Dopo chirurgia, l'incidenza di disfunzione iatrogena presenta la sequenza: meningioma > paraganglioma > schwannoma e rispetto alla vulnerabilità degli ultimi n.c. all'intervento chirurgico è IX > X + XI > XII, l'ipoglosso, essendo fuori dal FG, ha la più bassa incidenza di danno iatrogeno²⁴.

Il monitoraggio intraoperatorio dei n.c., mediante l'uso di elettrodi ad ago applicati al plesso faringeo (IX), in laringe (X), nel m. trapezio (XI) e nella lingua (XII), permette un riconoscimento precoce dei n.c. e una dissezione accurata del tumore, consentendo in parte di prevenire i deficit neurologici post-operatori²¹.

Vari Autori^{9 10 20 24 33 36 38} hanno studiato le relazioni microanatomiche fra forame giugulare e neoplasie benigne e maligne (schwannomi, meningiomi, paragangliomi, adenocarcinomi e sarcomi) ed hanno rilevato che il nervo più colpito da paralisi pre e post-operatoria è il vago. Sebbene venga conservato frequentemente, il glossofaringeo è il più difficile da identificare chirurgicamente durante l'exeresi del tumore mentre l'ipoglosso, come è comprensibile per la sua posizione al di fuori del FG, viene più facilmente conservato.

Il risparmio dei nervi durante l'asportazione di neoplasie maligne è nettamente inferiore a quello ottenuto in caso di lesioni benigne.

Nell'approccio laterale alla base cranica, i nervi possono essere identificati e seguiti dalla loro porzione cervicale verso la base e nel foro giugulare fino alla loro porzione intracranica ed alle loro radici attraverso la dura madre della fossa cranica posteriore. È in quest'ultima fase della resezione tumorale che i nervi cranici sono più vulnerabili. Precedenti atti chirurgici o radioterapia possono determinare lo sviluppo di tessuto cicatriziale rendendo difficile il clivaggio della lesione dai piani anatomici circostanti.

La dimensione del tumore, (classe C2 di Fish ed oltre)⁹ è inversamente proporzionale alla possibilità di conservazione post-operatoria dei nervi e il numero di casi con disfunzione nervosa pre-operatoria è direttamente proporzionale alle dimensioni del tumore.

In base a tali considerazioni si deve ricordare che i nervi cranici se infiltrati dalla neoplasia devono essere sacrificati ma, sebbene sia necessario asportare radical-

mente il tumore, trattandosi nella maggior parte dei casi di lesioni benigne a lenta crescita, deve essere valutato per ogni caso l'impatto che un grave deficit funzionale può avere sul paziente.

Nella chirurgia della base cranica quindi, la valutazione del possibile danno iatrogeno neurologico ha un peso primario nell'indicazione chirurgica, tale valutazione deve essere spiegata al paziente al momento della firma del consenso informato, specificando chiaramente che in alcuni casi la patologia non determina deficit neurologici preoperatori, ma può rendersi necessario nel corso dell'intervento il sacrificio di strutture nervose causando sequele più o meno gravi con disfunzioni di uno o più nervi cranici.

PATOLOGIE MEDICHE

Diverse malattie di interesse neurologico o internistico possono dare disfunzione degli ultimi nervi cranici. La Tabella elenca le principali forme morbose.

In particolare alcune di queste per la loro frequenza meritano una trattazione più dettagliata:

La *Sclerosi laterale amiotrofica* (ALS) è determinata da degenerazione dei motoneuroni midollari, bulbari e delle vie piramidali, la sindrome bulbare comporta una paralisi labio-glosso-faringea di Aran-Duchenne, per coinvolgimento del IX, X, XII n.c. I pazienti presentano spesso lievi modifiche della pronuncia per una minore coordinazione fine della lingua, voce nasale come risultato di una ridotta funzione velofaringea, masticazione difficoltosa per atrofia dei muscoli masticatori con limitata lateralizzazione della lingua.

La *Siringobulbia* comporta la degenerazione nel nucleo ambiguo e delle vie nervose efferenti da esso con sindrome di Avellis.

Il *Morbo di Parkinson* determina aumento della respirazione e modifiche della voce per fini tremori glottici e caduta dell'intensità della voce verso la fine delle frasi. La deglutizione è caratterizzata da un movimento ondeggiante della lingua che è patognomonico della malattia, i sintomi fonodeglutitori sono più precoci rispetto agli altri.

La *Miastenia gravis* presenta sintomi legati all'affaticamento muscolare che si manifestano in ogni gruppo muscolare innervato da nervi cranici, i muscoli laringei generano sintomi di affaticamento vocale, i m.m. orofaringei voce nasale, i costrittori della faringe disfagia ai solidi ed i m.m. masticatori calo di forza; per ogni muscolo coinvolto la funzione peggiora con l'uso.

Nella *Sindrome di Guillan-Barré* vi è una paralisi progressiva estesa a molti gruppi muscolari che talvolta si manifesta inizialmente con disfagia e riduzione dei movimenti dei muscoli del cavo orale e faringei; la malattia progredisce rapidamente in 1 o 2 giorni fino alla paralisi dei m.m. respiratori.

L'*Ictus* del tronco encefalico può presentarsi unicamente con disturbi deglutitori dovuti alla paralisi unilaterale della parete faringea, ridotti movimenti laringei anteriori e verticali e, come risultato, ridotta apertura dello sfintere cricofaringeo. In questi pazienti l'insorgenza, improvvisa, è seguita da un miglioramento graduale²³.

Nei *rammollimenti ed ematomi cerebellari* l'associazione fra sintomi faringei da

Tab. I. ^{8 17 29 31}*Patologie (P) della corteccia cerebrale e del tronco encefalico*

P. multiinfartuale lacunare cortico-bulbare

Paralisi pseudobulbare

Ictus del tronco

Sclerosi multipla

Sclerosi laterale amiotrofica

Poliomielite coinvolgimento bulbare

M. di Parkinson

M. di Alzheimer

Paralisi cerebrale

Encefalite, meningite, neuroleue

Patologie dei nervi cranici

Meningite della base cranica

Neuropatie (virali, sarcoidosi, poliradicoloneurite tipo Guillain-Barrè, diabete)

Patologie della giunzione neuromuscolare

Miastenia gravis

S. di Eaton-Lambert (secrezione inappropriata paraneoplastica di acetilcolina)

Botulismo

Intossicazione da farmaci (aminoglicosidi)

Patologie muscolari

Dermatomiosite, polimiosite, sarcoidosi, trichinosi

Miopatia metabolica (mitocondriale, S. di Kearns-Sayre, tiroidea)

M. distrofica

Distrofia oculo-faringea

Altre patologie

P cerebrovascolare: rammollimenti ed ematomi cerebellari e del tronco encefalico

P degenerativa: corea di Huntington, s. di Arnold-Chiari, siringobulbia

P infettiva: meningoencefaliti tubercolari, difterite, poliomielite

P metaboliche: intossicazione da neurolettici, piombo, alcool

Traumi

lesione del IX e X n.c. e disturbi somatici complessi rende critico il quadro clinico.

La *Sindrome di Guillain e Mollaret* è caratterizzata da mioclonie velo-palato-faringee.

La *S. bulbare lacunare e s. pseudobulbari* sono le cause più frequenti di disturbi faringo-laringei dell'anziano, le forme lievi raggiungono il 20% dei soggetti in età molto elevata, la causa più comune di questi disturbi è l'aterosclerosi cerebrale con lesioni a carico della corteccia motoria e delle vie cortico-bulbari diffuse a livello cortico-sottocorticale. Si crea un'insufficienza velo-faringea e disartria, voce nasale, voce monotona e di intensità decrescente, marcia a piccoli passi, riso e pianto spasmodici, riduzione della mimica facciale e deterioramento mentale ³.

TERAPIA DEI DEFICIT FONO-DEGLUTITORI

In presenza di una sintomatologia da danno neurologico, il trattamento immediato dovrà provvedere in ogni caso a garantire il controllo delle vie aeree e l'alimentazione, nel caso più grave, in seguito a danno vagale bilaterale, tracheotomia e posizionamento di cannula cuffiata, sonda alimentare naso-gastrica o sonda gastrica posizionata mediante gastrostomia endoscopica percutanea (PEG) o digiunale con digiunostomia, saranno i rimedi necessari per la sopravvivenza del paziente ^{22 43}.

L'approccio diagnostico prevede l'uso di sistemi di laringoscopia a fibre ottiche, per la valutazione della mobilità faringo-laringea, la videofluoroscopia o la deglutizione di cibi colorati per lo studio della fase faringea della deglutizione e la valutazione di eventuale ritenzione e ristagno di sostanze in faringe con penetrazione di ingestivi nella via aerea, l'entità del gap glottico e l'eventuale incompetenza velo-faringea. L'impatto di tali disfunzioni neurologiche sul paziente varia a seconda dello stato di vigilanza e cognitivo, dalle motivazioni, dall'età e dalle condizioni generali ed eventuali patologie neurologiche associate ⁴¹.

Data la grande quantità di interconnessioni presenti fra i nervi cranici deputati al controllo motorio e sensitivo della voce e della deglutizione, è difficile capire con esattezza la sede delle lesioni responsabili della disfagia, visto che l'innervazione dei muscoli faringei è data sia da fibre del IX che del X n.c. e di conseguenza è difficile programmare un trattamento di riabilitazione selettiva di una parte della muscolatura faringea. Nei casi lievi si interviene informando il soggetto della sua condizione per rassicurarlo e consigliare atteggiamenti posturali quali la deglutizione a capo flesso dal lato sano e la deglutizione a secco.

Il compenso glottico si può ottenere aumentando la pressione della falsa corda del lato normale o la compressione antero-posteriore delle strutture sovraglottiche, nei casi più gravi si interviene con trattamenti riabilitativi mirati e se necessario un atto chirurgico ⁴⁰ (Figg. 4a, 4b, 5a, 5b).

Nella fase acuta di un disordine neurologico, il trattamento chirurgico è controindicato e l'intubazione oro o naso tracheale e la tracheotomia rappresentano i metodi di controllo della via aerea in terapia intensiva. La tracheotomia viene consigliata attualmente nella prima settimana di intubazione e comunque entro le prime tre settimane per evitare i danni da decubito sulle strutture laringee, controllare la ventilazione riducendo lo spazio morto e per evitare la broncopolmonite da aspirazione ¹. La riabilitazione del paziente in tal modo può iniziare precocemente con o senza assistenza respiratoria. Altri Autori ^{5 6} tuttavia consigliano un immediato provvedimento di miotomia del cricofaringeo e iniezioni intracordali di Teflon dopo 1 settimana dal danno iatrogeno per migliorare la disfonia e prevenire l'aspirazione nella via aerea. Attualmente tale procedura, ritenuta la miglior soluzione dagli anni '70, si affianca ad altre che non presentano gli stessi rischi di reazioni da corpo estraneo e granulomi cordali, condizionanti difetti fonatori a distanza, eccesso di teflon o errato posizionamento intracordale, con possibile comparsa di «teflonoma» da stravasamento della sostanza, che mima la presenza di una lesione neoformata nei tessuti laringei e cervicali ^{6 45 46}. Altri Autori ^{34 19} hanno ricercato sostanze più bio-compatibili che ottengano l'analogo risultato fonochirurgico del teflon, l'iniezione di grasso autologo offre attualmente i risultati più promettenti in termini di



Fig. 4a.



Fig. 4b.

Fig. 4a. e 4b. Laringostroboscopia di soggetto con paralisi del VII, X, XI, XII post-chirurgica. La c.v. dx è in posizione intermedia e la fase di chiusura è marcatamente incompleta (Fig. 4a). Si noti l'abbondante ristagno salivare nel seno piriforme dx (fig. 4b).



Fig. 5a.

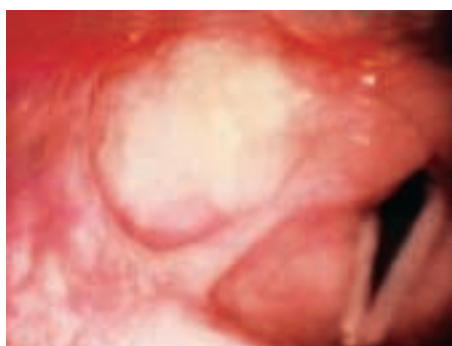


Fig. 5b.

Fig. 5a. e 5b. Medesimo soggetto della Fig. 4. Laringostroboscopia sei mesi dopo iniezione intracordale dx di collagene e rieducazione logopedica. Si osservi la fase di chiusura glottica, ora completa (Fig. 5a) ed il seno piriforme libero da ristagno salivare (Fig. 5b)

semplicità, stabilità nel tempo e minime complicanze. È stato anche proposto l'uso di collagene (atelocollagen, Koken Co. Ltd.)^{15 26} che mediante iniezioni intracordali ripetute sembra offrire esiti apprezzabili con allungamento del tempo massimo di fonazione (MPT).

Netterville²⁷ suggerisce la realizzazione della tiroplastica consensuale alla chirurgia della base cranica.

Fra gli altri interventi proposti per riabilitare chirurgicamente i pazienti affetti da incompetenza laringea glottica, l'adduzione aritenoidea^{4 28} può essere eseguita nell'immediato periodo post-operatorio quando le condizioni neurologiche si sono stabilizzate. L'intervento che ripristina la produzione vocale e minimizza l'aspira-

zione nella via aerea da incompetenza glottica, viene eseguito in anestesia generale o preferibilmente locale sotto controllo fibroscopico. Viene valutata inizialmente l'entità del gap glottico posteriore, se all'esame endoscopico dopo l'intervento si verifica un persistente gap glottico anteriore si reinterviene mediante tiroplastica tipo I in anestesia locale. L'esecuzione precoce dell'intervento entro la prima settimana post-operatoria riduce l'incidenza di aspirazione nella via aerea consentendo al paziente di riacquisire una maggiore efficacia nel tossire anche in presenza di un persistente gap glottico anteriore. Altri¹⁸ consigliano la medializzazione temporanea mediante iniezioni intracordali di collagene o gelfoam, per il controllo acuto di un quadro di incompetenza glottica, per la possibilità di un recupero neurologico successivo della paralisi vagale in 6-12 mesi. L'adduzione aritenoidica determina generalmente un ottimo risultato vocale ma l'effetto dell'intervento sulla deglutizione è spesso deludente. La sua disfunzione infatti, se dovuta alla perdita della sensibilità faringea e laringea sia sovra che ipoglottica, ed alla paralisi dei muscoli laringei intrinseci adduttori e del cricofaringeo, è accompagnata da incoordinazione faringo-esofagea, con mancata apertura dello sfintere esofageo superiore durante il passaggio del bolo alimentare, ristagno nei seni piriformi e caduta di ingesti in laringe. L'aspirazione viene aggravata dalla perdita del riflesso della tosse per la perdita di sensibilità laringo-tracheale e il quadro clinico viene ulteriormente complicato dall'eventuale deficit associato del IX e XII n.c.^{40 47 48}. Altro intervento riabilitativo può essere considerata la sezione bilaterale della corda timpani e del nervo timpanico di Jacobson, allo scopo di ridurre la salivazione. L'intervento si esegue per via trans-timpanica e mantiene la sua efficacia per mesi per il blocco dell'innervazione pre-gangliare parasimpatica alle ghiandole salivari.

Sebbene spesso sia necessaria, la tracheotomia è un provvedimento che limita ulteriormente le possibilità di recupero della deglutizione per la mancata escursione craniale del complesso faringo-laringeo durante il passaggio dalla fase faringea a quella esofagea della deglutizione.

Nonostante le varie soluzioni riabilitative proposte le turbe della funzione fonodeglutitoria da patologia della base cranica rappresentano un'entità patologica a tutt'oggi invalidante con importante impatto sulla qualità di vita che condiziona la scelta del trattamento: nelle disfunzioni conseguenti a patologia neurologica si devono attuare tutti i rimedi disponibili al fine di migliorare le condizioni cliniche, viceversa nella scelta di un approccio chirurgico ad una patologia della base cranica, va considerato il peso delle complicanze iatrogene in contrapposizione al beneficio terapeutico.

BIBLIOGRAFIA

- ¹ Arms RA, Dines ED, Tinstman TC. *Aspiration pneumonia*. Chest 1974;65:2,136-9.
- ² Bacchi G. *Anatomia del nervo glossofaringeo esocranico*. In: Miani P, ed. *Fisiopatologia del nervo glossofaringeo*. IX Giornate Italiane di otoneurologia manifestazione ufficiale AOOI, Ed. Formenti e Puropharma, Milano - Viterbo 11.4.1992.
- ³ Barocci R, Bellotto R, Borloni R. *Ipo-faringe, paralisi e sindromi disfunzionali faringee*. In: Felisati D. *Patologia del collo*. Milano: Ghedini Ed. 1990:451-70.
- ⁴ Bielamowicz S, Gupta A, Sekar LN. *Early aritenoid adduction for vagal paralysis after skull ba-*

- se surgery. *Laryngoscope* 2000;110:346-51.
- ⁵ Biller HF, Lawson W, Som P, Rosenfeld R. *Glomus vagale tumors*. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1989;98:21-6.
- ⁶ Chu PY, Chang SY. *Transoral teflon injection under flexible laryngostroboscopy for unilateral vocal fold paralysis*. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1997;9:106,783-6.
- ⁷ Cunsolo E, Righi M, Grimaldi L, Amorosa L. *Il monitoraggio intraoperatorio del trigemino e degli ultimi nervi cranici (IX, X, XI e XII)*. In: Laudadio P. *Monitoraggio intraoperatorio dei nervi cranici nella chirurgia di interesse ORL*. XVI Giornate Italiane di otoneurologia manifestazione ufficiale AOOI. Ed. Formenti, Milano, Sorrento 19.3.1999.
- ⁸ Dubreuil CH. *Patologie neurologique du pharynx*. Paris: Encycl Med Chir Oto Rhyno Laryngologie 1989;20610, A10, 1-6.
- ⁹ Fisch U. *Infratemporal fossa approach for glomus tumors of the temporal bone*. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1982;91:474-9.
- ¹⁰ Goldenberg RA, Gardner G. *Tumors of the jugular foramen: surgical preservation of neural function*. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1991;5:129.
- ¹¹ Gordon C, Hewer RL, Wade DT. *Dysphagia in acute stroke*. *Br Med J* 1987;295:411-4.
- ¹² Grieve RJ, Dixon PF. *Dysphagia: A further symptom of hypercalcemia?* *Br Med J* 1983;286:1935-6.
- ¹³ Hashimoto T, Watanabe O, Takase M, Koniya J, Kobota M. *Collet-Sicard syndrome after minor head trauma*. *Neurosurgery* 1988;23:367-9.
- ¹⁴ Huxley EJ, Viruslov J, Gray WR, Pierce AK. *Pharyngeal aspiration in normal adults and patients with depressed consciousness*. *Am J Med* 1978;64:564-8.
- ¹⁵ Hesaka H, Miyrano R, Matsui M. *Intracordal injection therapy using atelocollagen for unilateral laryngeal paralysis under local anesthesia*. *Nippon Jibiinkoka Gakkai Kaiho* 1994;5:97,847-54.
- ¹⁶ Jackson CG, Cueva RA, Thedinger BA, Glasscock ME 3rd. *Cranial nerve preservation in the lesions of jugular fossa*. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1991;105:687-93.
- ¹⁷ Koch WM. *Swallowing disorders. Diagnosis and therapy*. In: Update in otolaryngology-head and neck surgery II. *Med Clin North Am* 1993;3:571-82.
- ¹⁸ Kraus DH, Ali MK, Ginsberg RJ, Hughes CJ, Orlikoff RF, Rusch VW, et al. *Vocal cord medialization for unilateral paralysis associated with intrathoracic malignancies*. *Thorac Cardiovasc Surg* 1996;111:339-41.
- ¹⁹ Laccourreye O, Paczona R, Ageel M. *Intracordal autologous fat injection for aspiration after recurrent laryngeal nerve paralysis*. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 1999;9:458-61.
- ²⁰ Lang J. *Clinical anatomy of the posterior cranial fossa and his foramina*. New York, NY: Thieme Medical publisher 1991.
- ²¹ Laudadio P. *Monitoraggio intraoperatorio dei nervi cranici nella chirurgia di interesse ORL*. XVI Giornate Italiane di otoneurologia manifestazione ufficiale AOOI. Ed. Formenti, Milano, Sorrento 19.3.1999.
- ²² Levine TM. *Swallowing disorders following skull base surgery. Aspiration and swallowing disorders*. *Otolaryng. Clin NorthAm* 21,4,751-759, 1988.
- ²³ Logemann JA. *Speech swallowing and voice changes. Commentary*. *Curr Opinion in ORL H.N. Surg* 1995;3:155-6.
- ²⁴ Lustig LR, Jackler RK. *The variable relationship between the lower cranial nerves and jugular foramen tumors: implications for neural preservation*. *Am J Otol* 1996;17:658-68.
- ²⁵ Malek M, Franklin DJ, Zhao JC, et al. *Neural infiltration of glomus jugulare tumors*. *Am J Otol* 1990;11:1-5.
- ²⁶ Matsui M, Ohta F, Hesaka H. *Fundamental clinical consideration of repeated intracordal injection therapy of atelocollagen, a histological study and a review of clinical data on 96 pts*. *Nippon Jibiinkoka Gakkai Kaiho* 1999;3:102,324-38.
- ²⁷ Netteville JL, Jackson CG, Civantos F. *Thyroplasty in the functional rehabilitation of neurotologic skull base surgery patients*. *Am J Otol* 1993;5:460-4.
- ²⁸ Netteville JL, Stone RE, Luken ES, Civantos FJ, Ossoff RH. *Silastic medialization and arytenoid adduction: the Vanderbilt experience. A review of 116 phonosurgical procedures*. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1993;6:413-24.
- ²⁹ Perlman AL, Schulze-Delrieu KS. *Deglutition and its disorders. Anatomy, physiology, clinical dia-*

- gnosis and management. San Diego - London: Singular Pub. Group, Inc. 1997.
- 30 Pessina G. *Patologia centrale del nervo glossofaringeo*. In: Miani P, ed. *Fisiopatologia del nervo glossofaringeo*. IX Giornate Italiane di otoneurologia manifestazione ufficiale AOOI, Ed. Formenti e Puropharma, Milano. Viterbo 11.4.1992.
- 31 Piemonte M. *Sintomatologia e diagnostica differenziale nella sofferenza del nervo glossofaringeo*. In: Miani P, ed. *Fisiopatologia del nervo glossofaringeo*. IX Giornate Italiane di otoneurologia manifestazione ufficiale AOOI, Ed. Formenti e Puropharma, Milano. Viterbo 11.4.1992.
- 32 Radici M, Pianelli C. *Fisiologia e fisiopatologia del nervo glossofaringeo*. In: Miani P, ed. *Fisiopatologia del nervo glossofaringeo*. IX Giornate Italiane di otoneurologia manifestazione ufficiale AOOI, Ed. Formenti e Puropharma, Milano. Viterbo 11.4.1992.
- 33 Rothern AL Jr, Buza R. *Microsurgical anatomy of the jugular foramen*. J Neurosurg 1975;42:541-50.
- 34 Rovo L, Czigner J, Szamomoskozi A. *Enolaryngeal lipoaugmentation of the vocal cords*. Otolaryngol Pol 1999;6:709-13.
- 35 Scasso F, Scotto di Santillo L, Furfaro. *Neuropatie sintomatiche del nervo glossofaringeo*. In: Miani P, ed. *Fisiopatologia del nervo glossofaringeo*. IX Giornate Italiane di otoneurologia manifestazione ufficiale AOOI, Ed. Formenti e Puropharma, Milano. Viterbo 11.4.1992.
- 36 Schwaber MK, Netterville JL, Maciunas R. *Microsurgical anatomy of the lower skull base – a morphometric analysis*. Am J Otol 1990;11:401-5.
- 37 Sekhar LN, Janecka IP. *Surgery of cranial base tumors*. NY: Raven Press 1993.
- 38 Sen C, Hague K, Kacchara R, Jenkins A, Das S, Catalano P. *Jugular foramen: microscopic anatomic features and implications for neural preservation with reference to glomus tumors involving the temporal bone*. Neurosurgery 2001;4:838-48.
- 39 Smith PG, Backer RJ, Kletzker GR, Mishler ET, Loosmore JL, Leonetti JP, et al. *Surgical management of transcranial hypoglossal schwannomas*. Am J Otol 1995;4:451-6.
- 40 Snyderman CH, Johnson JT. *Rehabilitation of swallowing. Surgery of cranial base tumors*. In: Sekhar LN, ed. *Surgery of cranial base tumors*. NY: Ed. Raven Ltd 1993.
- 41 Splaingard ML, Hutchins B, Sultan L, Chaudhuri G. *Aspiration in rehabilitation patients: video-fluoroscopy vs. bedside clinical assessment*. Arch Phys Med Rehabil 1988;69:637-40.
- 42 Veis SL, Logemann JA. *Swallowing disorders in patients with cerebrovascular accident*. Arch Phys Med Rehab 1985;66:372-4.
- 43 Wade DT, Hewer RL. *Motor loss and difficulty after stroke: frequency, recovery and prognosis*. Acta Neurol Scand 1987;76:50-4.
- 44 Walker AE, Robins M, Weinfield FD. *Clinical finding: In the national survey of stroke*. (ed. Weinfield, FD) Stroke 1981;12(Suppl 1):417-44.
- 45 Wassef M, Achouche J, Guichard JP. *A delayed teflonoma of the neck simulating a thyroid neoplasm*. ORL J Otorhinol Related Spec 1994;11/12,56,6,352-6.
- 46 Wenig BM, Heffner DK, Oertel YC. *Teflonomas of the larynx and neck*. Hum Pathol 1990;6:21,617-23.
- 47 Woodson G. *Cricopharyngeal myotomy and arytenoid adduction in the management of combined laryngeal and pharyngeal paralysis*. Otolaryngol H N Surg 1997;116:339-43.
- 48 Young CE, Durant-Jones L. *Developing a dysphagic program in an acute care hospital: a needs assessment*. Dysphagia 1990;5:159-65.