

AOOI

Associazione

Otorinolaringologi

Ospedalieri

Italiani

Presidente:
CARLO ANTONIO
LEONE

XXXV Convegno Nazionale
di Aggiornamento 2011
VILLASIMIUS (Cagliari) • 1 - 2 ottobre

DIAGNOSI E TRATTAMENTO DELLE PARALISI DEL NERVO FACCIALE

a cura di REMO PALLADINO



RELAZIONE UFFICIALE





ASSOCIAZIONE
OTORINOLARINGOLOGI
OSPEDALIERI
ITALIANI

Presidente: CARLO ANTONIO LEONE

DIAGNOSI E TRATTAMENTO DELLE PARALISI DEL NERVO FACCIALE

a cura di

REMO PALLADINO

XXXV Convegno Nazionale di Aggiornamento
VILLASIMIUS (CA) • 1 - 2 OTTOBRE 2011

*A Bila
che anima la mia vita*

PRESENTAZIONE

Nella civiltà contemporanea l'immagine personale assume un'importanza sociale di elevato impatto. Infatti la gestualità in genere e la mimica facciale in particolare, partecipano ai processi comunicativi in maniera determinante. Si comprende quindi, come sia attuale e rilevante l'argomento delle paralisi facciali: poiché tutt'ora persistono aree di miglioramento delle nostre conoscenze su tale argomento.

L'amico Dott. Palladino, al quale è stato affidato l'onore e l'onere di questa relazione, ha affrontato tutti gli aspetti anatomo-fisiologici, clinici e terapeutici dandoci un utile update su questo argomento.

In particolare, le scelte terapeutiche ed il tempismo con cui queste vanno attuate, guidate dalle indagini elettro-fisiologiche, rappresentano topics di estremo interesse pratico. Da un punto di vista chirurgico sono stati presi in considerazione sia i trattamenti di recupero del nervo, che quelli di chirurgia plastica per il miglioramento degli esiti.

In questa relazione, in cui l'argomento delle paralisi facciali viene trattato in maniera esaustiva, il Dott. Palladino è stato coadiuvato da autorevoli colleghi che hanno arricchito con il loro contributo questo volume, che va ad incrementare la biblioteca formativa della nostra Associazione.

Carlo Antonio Leone

AUTORI

Paolo ANGRISANI

Dir. U.O.S. Audiologia ASL SA, Nocera Inf., P.O. Umberto I

Alfonso CAPALDO

Dirig. I Liv. U.O.C. O.R.L. ASL SA, Nocera Inf., P.O. Umberto I

F. CHIARELLI

Dirig. I Liv. U.O.C. O.R.L., Roma, A.O. S. Filippo Neri

Gaetano CRISCUOLI

Dirig. I Liv. U.O.R. O.R.L. ASL SA, Nocera Inf., P.O. Umberto I

Giovanni DANESI

Dir. U.O.C. O.R.L. e Basicranio, Bergamo, O.O.R.R.

Salvatore DESIDERIO

Dirig. med. U.O.C. O.R.L. ASL SA, Nocera Inf., P.O. Umberto I

Luigi Raimondo D'OTTAVI

Dir. U.O.C. O.R.L., Roma, A.O. S. Filippo Neri

Camillo FORESTI

Dir. U.S.S. Neuro-Monitoraggi Intraop., Bergamo, O.O.R.R.

Andrea LORETI

Dirig. Chirurgia Plastica, Roma, A.O. S. Giovanni-Addolorata

Andrea MANTO

Dir. U.O.S. Neuroradiologia ASL SA, Nocera Inf., P.O. Umberto I

Enrico MORICONI

Dirig. O.R.L., Roma, A.O. S. Filippo Neri

Massimo NARDONE

Dirig. I Liv. O.R.L., Bergamo, O.O.R.R.

Remo PALLADINO

Dir. U.O.C. O.R.L. ASL SA, Nocera Inf., P.O. Umberto I

Giuseppe PANETTI

Dir. U.O.C. O.R.L. ASL NA, Napoli, P.O. Ascalesi

Roberto PARESCHI

Dir. U.O.C. O.R.L. e Basicranio, Legnano

Tania SERINO

Dirig. I Liv. U.O.S. Neuroradiologia ASL SA, Nocera Inf., P.O. Umberto I

LUCIANO STROLLO

Dirig. I Liv. U.O.C. O.R.L. ASL NA, Napoli, P.O. Ascalesi

Giorgio TORE

Dir. U.O.C. O.R.L., Cagliari

Caterina TRIPODI

Dirig. Med. U.O.C. O.R.L., Roma, A.O. S. Filippo Neri

INTRODUZIONE

R. PALLADINO

Il nervo facciale, di tutti i nervi, è quello il quale, affetto da una patologia, dà una sintomatologia che impressiona e preoccupa più di ogni altra condizione a causa delle alterazioni simmetriche del volto che ne derivano, cambiando l'espressione e la capacità di relazionarsi con gli altri, essendo la mimica facciale una possibilità comunicativa talora più immediata e più eloquente di qualsiasi espressione verbale.

Il caso ha voluto che, per la sua anatomia, il nervo facciale rappresentasse per l'otorinolaringoiatria un organo di appartenenza, nonostante il suo coinvolgimento in alcune patologie neurologiche.

Processi flogistici, infettivi, traumatici, neoplastici, alterazioni metaboliche, tutti possono indurre una paralisi del nervo e ad essi vanno aggiunte certamente le cosiddette forme idiopatiche, per una mancata evidenza delle cause responsabili.

In qualche modo, a parte dovrebbero essere annoverate le paralisi iatrogene, intendendo sia quelle conseguenti ad un danno involontario del nervo in corso di intervento chirurgico, sia quelle in cui deliberatamente viene indotta la paralisi per le caratteristiche intrinseche della patologia stessa.

L'interesse che questo nervo ha destato fin dai tempi antichi è testimoniato da documenti dell'antica Grecia appartenenti ad Aristotele, Herophilos e Galeno, poi del VII secolo d.c. nel "Compendio medico a sette libri" del medico greco-bizantino Paolo di Engina e ancora di circa mille anni più tardi nel tentativo grossolano del medico italiano Gabriele Ferrara di una sutura del nervo.

Per una descrizione degli aspetti clinici del volto paralizzato bisogna attendere il 1817 quando Nicolaus Friedreich sostenne alla facoltà di Medicina di Wuerzburg in Germania la discussione della tesi sulla paralisi della muscolatura mimica della faccia, malattia che considerava di origine reumatica.

Una base scientifica ed una maggiore dovizia di particolari caratterizzano i lavori dell'inglese Charles Bell (1774-1842), grande anatomico e disegnatore che, in uno studio sperimentale del 1814, dimostrò che sezionando il nervo facciale di una scimmia ne derivava una paralisi dei muscoli mimici facciali. Ancora più convincente fu poi la prova pubblica innanzi ad un consesso medico, tra cui il celebre chirurgo Astley Cooper, al quale mostrava una paziente con un emiviso immobile ed inespressivo

in seguito a sezione del VII nervo cranico avvenuta a livello della regione mastoidea per un intervento chirurgico sull'orecchio. Evidenziò anche che mentre il nervo motore per la muscolatura mimica non era funzionante tuttavia era conservata la sensibilità tattile e dolorifica della faccia.

Nonostante la moltitudine di studi eseguiti nel corso degli anni, quindi, l'interesse che questo nervo riserva è ancora fervido: se è vero che sotto il profilo anatomico-fisiologico, forse, poco altro si può aggiungere, certamente nell'ambito della fisiopatologia, soprattutto per le cosiddette forme idiopatiche, resta ancora molto da discutere. Allo stesso modo non ultimati sono gli studi neurofisiologici che mirano a valutare la funzionalità del nervo qualora esso sia colpito da una noxa patogena, allo scopo di poter monitorare una sua ripresa o meglio ancora poter esprimere dei giudizi prognostici o, ancora più auspicabile, avallare l'utilità o la necessità di una terapia medica o definire il timing più opportuno per intraprendere una terapia chirurgica.

Chiaramente, benché il danno paralitico dell'emivolto, in linea teorica, sia un dato oggettivo, tuttavia a causa della complessità della stessa mimica facciale è frequente incorrere in valutazioni soggettive che inficiano il giudizio del grado della paralisi e quindi i risultati delle eventuali terapie. Per questo oggi, fermo restando la validità delle varie classificazioni dei gradi della paralisi, una tra tutte quella di House-Brackman, è sorta la necessità di poter avere una valutazione quanto più oggettiva possibile utilizzando quindi strumenti video-fotografici computerizzati, in cui il giudizio personale è limitato. Questi non sono ancora ben consolidati ed universalmente accettati ma cominciano ad essere sempre più precisi per cui è verosimile credere in un loro sempre più largo utilizzo.

Al momento, le opportunità farmacologiche sono piuttosto limitate e si avvalgono prevalentemente di farmaci corticosteroidi ed antivirali, per le paralisi chiaramente infettive o sospette tali. Studi in corso stanno cercando di identificare fattori di crescita neuronali specifici che potrebbero aprire nuove opportunità di guarigione.

Di sicuro, al momento, la terapia chirurgica è quella più scientificamente comprovata. Essa può essere prevalentemente ricondotta a tentativi di decompressione del nervo, qualora si sospetti un danno da edema con conseguente ischemia, trattandosi di un nervo che ha un lungo decorso in un canale osseo, di riparazione diretta o con l'utilizzo di innesti autologhi e, nei casi in cui le prime due opportunità non siano perseguibili, di vicariare impulsi nervosi da nervi motori limitrofi ed in particolare dal nervo ipoglosso sui rami periferici del facciale.

Quando le condizioni cliniche non offrono più l'opportunità di una chirurgia sul nervo a causa di un danno fibrotico irreversibile dell'unità neuromotoria, allora può intervenire la chirurgia plastica che con minuziosi interventi chirurgici di trasposizione di lembi muscolari peduncolati o di lembi liberi rivascolarizzati può indurre una soddisfacente rianimazione dinamica della faccia.

In conclusione, prima di introdurci alla lettura di questo volume che non vuole avere l'ambizione di chiarire tutti gli aspetti delle paralisi del nervo facciale, ho il piacere di ringraziare quanti hanno voluto che mi prendessi cura di questo argomento perché, fin dai miei studi universitari, mi è sempre stato a cuore e ancora ricordo le tavole anatomiche e la moltitudine di disegni che da studente utilizzavo per apprendere la sua anatomia e la sua funzione. È impossibile descrivere poi l'emozione che provai la prima volta che ebbi l'opportunità di isolarlo in vivo nel corso di una parotidectomia. Ringraziamenti devono essere estesi ancora a tutti gli amici e colleghi che con grande cura e professionalità mi hanno supportato nella stesura di questo volume.

ANATOMIA DEL NERVO FACCIALE

A. CAPALDO, S. DESIDERIO, G. CRISCUOLI

ANATOMIA MICROSCOPICA

Il nervo facciale, così come ogni altro nervo, è composto da fasci paralleli di fibre nervose contenute entro guaine di tessuto connettivo fibroso.

I fasci di fibre sono distinti per il loro calibro in fascicoli o fasci primari, in fasci secondari e terziari.

Il tessuto connettivo che avvolge e compenetra il tronco nervoso si distingue in epinervio, perinervio ed endonervio. (Fig. 1)

Questi involucri connettivali hanno funzione sia protettiva nei confronti del nervo in quanto lo isolano dall'ambiente circostante che trofica in quanto danno transito ai vasi sanguigni che irrorano i fascetti nervosi. L'epinervio è una guaina avventizia che avvolge il nervo all'esterno. Dalla sua faccia profonda nascono gruppi di lamelle connettivali che si dispongono concentricamente a delimitare i fasci secondari ed i fascicoli dei nervi e costituiscono il perinervio. Le singole lamelle che formano il perinervio sono composte da strati sottili di fibroblasti, tra loro connessi da complessi giunzionali, alternati a sottili lamine di fibrille collagene. Il perinervio, pertanto, per questa sua composizione, in lamelle cellulari carat-

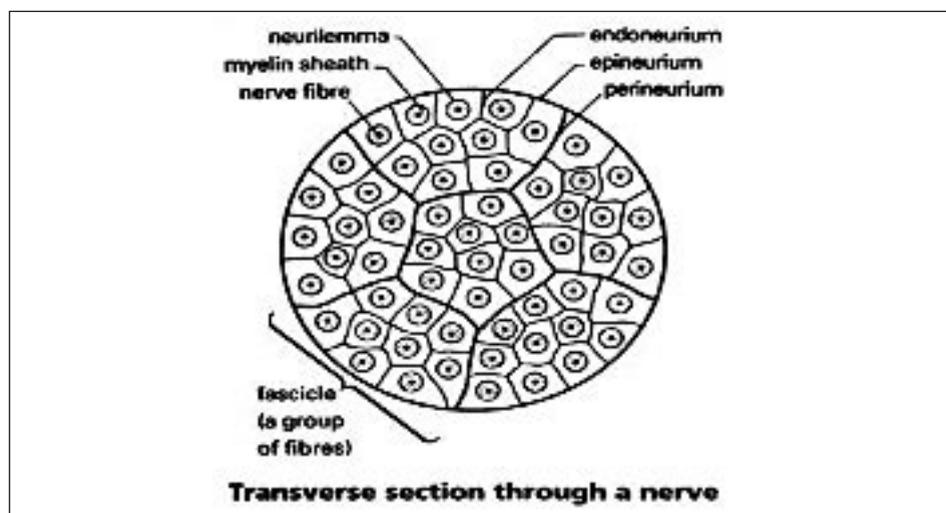


Fig. 1

teristiche, rappresenta una barriera alla diffusione di grosse molecole dai tessuti circostanti alle singole fibre nervose. L'endonervio è rappresentato da una fine trama connettivale che si distribuisce tra le singole fibre nervose. L'endonervio accompagna la rete di capillari sanguigni e linfatici che penetra negli esili spazi tra le singole fibre nervose. Alla emergenza, al tronco encefalico, gli involucri esterni descritti sono sostituiti dalle meningi che, talvolta, rivestono il nervo facciale fino al fondo del canale acustico interno.

ANATOMIA FUNZIONALE

Il facciale è un nervo misto (o completo) in quanto provvisto di funzione motoria, sensitiva e sensoriale; contiene inoltre fibre vegetative¹.

Il suo nucleo motore è situato nel ponte e contiene 2 gruppi di pools neuronali:

1. presiede alla motilità del territorio facciale superiore (muscolo occipito-frontale, parte superiore dell'orbicularis oculi e corrugatore del sopracciglio)
2. presiede alla motilità del territorio facciale inferiore (altri muscoli pellicciai della faccia e del collo, stilo ioideo, ventre posteriore del digastrico, muscolo della staffa).

Il nucleo sensitivo è situato nel bulbo e controlla la sensibilità della metà posteriore del C.U.E., della membrana del timpano e della porzione centrale del padiglione auricolare (questi territori costituiscono la zona di Ramsay-Hunt); esso forma insieme ai nuclei sensitivi del IX e del X n.c., situati inferiormente, una colonna di sostanza grigia detta nucleo solitario, in seno alla quale si distingue un altro pool neuronale costituito dalla parte inferiore del VII n.c. e dalla parte superiore del IX n.c. detto, detto nucleo gustativo di Nageotte o centro del gusto; da quest'ultimo dipende la sensibilità gustativa (anteriormente alla V linguale controllata da VII n. c., posteriormente alla V linguale controllata dal IX).

In prossimità del nucleo motore si trova il nucleo vegetativo lacrimo-mucosale che presiede alla secrezione lacrimale ed a quella delle ghiandole della mucosa nasale. Subito all'interno è situato un altro nucleo vegetativo: il nucleo salivare superiore, che controlla la secrezione salivare della ghiandola sottomandibolare e sottolinguale omolaterali. Le fibre che emergono da questi nuclei fanno parte del sistema neurologico del nervo facciale.

La rappresentazione motoria corticale del VII n.c. è localizzata nella porzione inferiore della circonvoluzione prefrontale. Da tale area si originano le fibre che discendono attraverso la parte posteriore della capsula interna, in prossimità del ginocchio ed attraversano il ponte assieme al fascio piramidale. Nella porzione caudale del ponte la massima parte di

queste fibre incrociano la linea mediana si portano al nucleo motore controlaterale, mentre un piccolo contingente mantiene la posizione omolaterale per raggiungere il nucleo motore ipsilaterale, mettendosi in rapporto però solo con il pool facciale superiore che si trova a ricevere un innervazione corticale bilaterale.

Sui nuclei facciali si proiettano fibre provenienti da vari nuclei tronco encefalici, che realizzano importanti archi riflessi: ricordiamo quelle con i nuclei trigeminali (riflesso corneale dell'ammiccamento), con i nuclei visivi (collicoli superiori), con i cordoni laterali del midollo, con i nuclei cocleari (riflesso cocleo-stapediale, responsabile della contrazione automatica bilaterale del muscolo della staffa in presenza di un suono di elevata intensità; più che la funzione difensiva, sarebbe preminente quella di regolazione delle modalità di vibrazione della catena ossiculare quindi di "accomodazione" dell'udito).

Il VII nervo cranico emerge dal tronco encefalico in corrispondenza della fossetta sopraolivare, al di sopra dell'oliva bulbare, ai limiti tra bulbo e ponte (nucleo del facciale, nucleo muco-naso-lacrimale, nucleo del tratto solitario e nucleo della radice discendente trigemino). Esso è costituito da due nervi distinti ed accollati:

1. il nervo facciale propriamente detto
2. il nervo intermedio o di Wrisberg

quest'ultimo, posto lateralmente e posteriormente al primo, è detto intermedio per la sua posizione compresa tra la radice del VII e quella dell'VIII. Nel suo tratto intracranico si dirige in avanti e lateralmente, passa sopra al flocculo del cervelletto e procede in direzione del meato acustico interno, lo raggiunge insieme al nervo stato acustico.

Il secondo segmento intracranico del nervo è contenuto nel canale acustico interno e decorre in esso al di sopra del ramo cocleare dell'VIII (l'intermedio è disposto tra i due nervi), fino al fondo dove si immette nel canale facciale (acquedotto del Falloppio), scavato nella rocca petrosa tra le cavità dell'orecchio interno e medio.

Nel suo decorso temporale, il facciale assume tre diverse direzioni per la presenza di due ginocchi

- il primo tratto è detto petroso (o labirintico; 4-5 mm), tra meato acustico e primo ginocchio. A livello del primo ginocchio il nervo intermedio termina nel ganglio genicolato (centro di origine delle sue fibre), di forma triangolare con apice rivolto in avanti, mentre il facciale propriamente detto prosegue nel canale di Falloppio. Dal ganglio genicolato si originano fibre sensoriali gustative che confluiscono nel facciale a valle e da qui nella corda del timpano per innervare le papille dei 2/3 anteriori della lingua e fibre parasimpatiche secretrici, che attraverso il medesimo collaterale del facciale si portano ai gangli sottomascellare e sottolinguale per la secrezione salivare (in questo caso si tratta di fibre pregangliari). Nel ganglio sono pre-
-

senti i neuroni gangliari sensitivi con assoni prossimali afferenti alla zona di Ramsay-Hunt, per la sensibilità dell'orecchio esterno e della membrana timpanica. A livello del ganglio genicolato si origina il nervo grande petroso superficiale, primo collaterale del VII, le cui fibre parasimpatiche secrete si distribuiscono alla ghiandola lacrimale ed alla mucosa del naso e del palato (l'origine di tali fibre è nucleo muco-naso-lacrimale), tale nervo si unisce al nervo grande petroso profondo, ramo del nervo di Jacobson dell'IX costituendo il nervo vidiano che immette nel ganglio sfenopalatino o di Meckel, di cui costituisce la componente parasimpatica).

Dal ganglio genicolato origina anche il nervo piccolo petroso superficiale che si unisce al piccolo petroso profondo, anch'esso ramo del nervo di Jacobson, e si immette nel ganglio otico, fornendo fibre parasimpatiche secrete per la parotide. Questi due rami non si interrompono nel ganglio e fanno parte dell'intermedio.

- Dopo il primo ginocchio il facciale assume decorso orizzontale, secondo l'asse maggiore della rocca, tratto orizzontale (o timpanico).
- Superata la finestra ovale c'è il secondo ginocchio, dopo il quale il nervo assume un decorso verticale tra cassa del timpano e processo mastoideo, segmento mastoideo, emettendo prima il nervo stapedio, destinato all'omonimo muscolo, secondo collaterale intrapetroso destinato al muscolo della staffa e la cui contrazione sposta al di fuori e all'indietro l'ossicino, e poi la corda del timpano, terzo dei rami collaterali intrapetrosi, il cui punto di origine varia notevolmente da un individuo all'altro. La corda del timpano risale verso l'alto dopo l'origine del facciale ed entra nella cassa del timpano, raggiungendo la regione interpterigoidea. Qui si unisce al nervo linguale, ramo del trigemino, mediante il quale si distribuisce ai 2/3 anteriori della lingua ed ai gangli sottomascellare e sotto linguale (in questo senso la corda del timpano è più un ramo dell'intermedio che del facciale propriamente detto).

Subito al di sopra del foro stilo-mastoideo emerge talora un altro piccolo ramo, detto della fossa giugulare che si porta indietro e si anastomizza con il vago.

Il nervo fuoriesce dal canale osseo del Falloppio attraverso il foro stilo mastoideo. All'emergenza, prima di entrare nella loggia parotidea, il VII dà origine:

1. ad un ramo linguale che innerva i muscoli stilofaringeo, stiloglosso e glosso-stafilino (talora è sostituito da un ramo anastomotico con il IX, detta ansa di Haller);
 2. ad un ramo sensitivo per il condotto uditivo esterno (afferenze alla zona di Ramsey-Hunt e corpo cellulare gangliare nel ganglio genicolato);
-

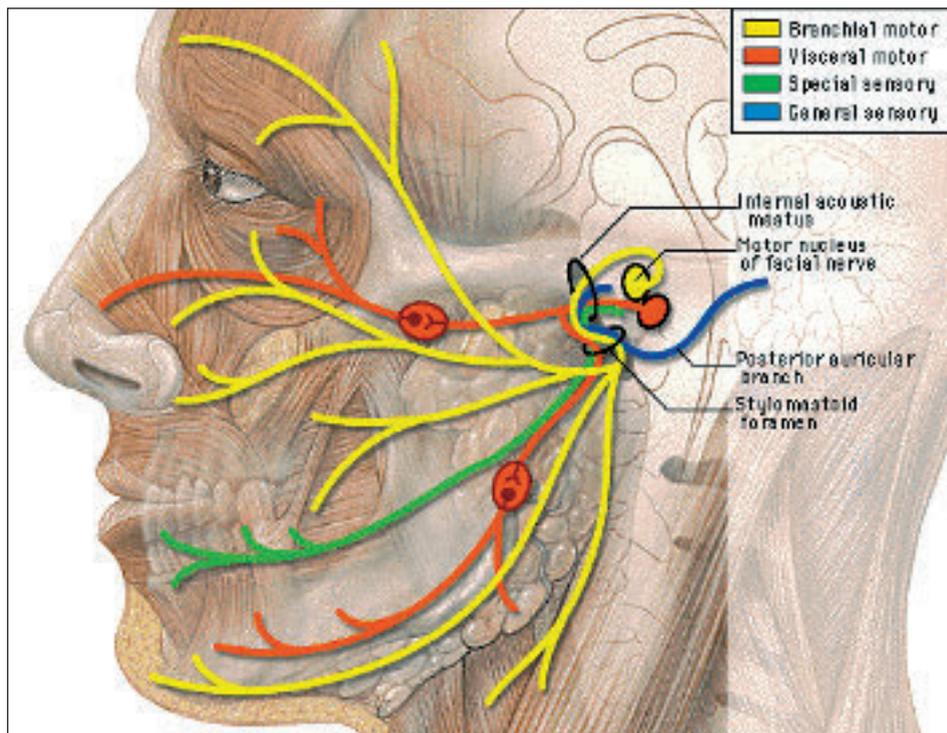


Fig. 2: Anatomia funzionale

3. al nervo auricolare posteriore (fibre motrici destinate al muscolo occipitale, agli auricolari superiore e posteriore, fibre sensitive destinate alla cute del padiglione dell'orecchio della regione mastoidea e di parte della regione occipito-temporo-parietale);
4. al nervo per il muscolo digastrico che si distribuisce al ventre posteriore del digastrico ed al muscolo stiloioideo. Questi ultimi due sono i rami collaterali extrapetrosi principali.

Nella loggia parotidea il facciale si suddivide nei suoi due rami terminali: temporo-facciale e cervico-facciale. Il primo, più voluminoso, emette i rami temporali, frontali, palpebrali, zigomatici, buccali superiori; il secondo, emette rami buccali inferiori, mentonieri (mediante il marginali mandibulae), cervicali. Tutti questi rami si anastomizzano con quelli terminali del trigemino da cui ricevono elementi sensoriali, formando un complicato plesso nervoso misto.

In sintesi il nervo facciale è un nervo prevalentemente motorio che con i suoi rami terminali intraparotidei innerva la muscolatura mimica della faccia, il platisma, il ventre posteriore del digastrico; manda fibre alla ghiandola lacrimale tramite il nervo grande petroso superficiale; innerva il muscolo stapedio con l'omonimo ramo collaterale, le ghiandole sottoman-

dibolari e sottolinguali e la mucosa dei 2/3 anteriori della lingua (sensibilità viscerale, gustativa) con la corda del timpano; ha un piccolo contingente di fibre sensitive per la zona della conca auricolare (zona di Ramsay-Hunt), a provenienza dal ganglio genicolato. Esso è costituito dal nervo facciale propriamente detto, composto da fibre motrici somatiche e da fibre parasimpatiche pregangliari, originate dal nucleo muconasolacrimale e dal nervo intermedio di Wrisberg che comprende fibre sensitive viscerali (gustative) e somatiche che originano dal ganglio genicolato (le fibre afferenti ai neuroni sensitivi situati nel ganglio genicolato provengono dalla radice discendente del trigemino per la sensibilità generale) e fibre pregangliari parasimpatiche che originano dal nucleo salivatorio superiore.

ANATOMIA TOPOGRAFICA

Origine delle fibre

Le fibre nervose motrici, provenienti dal nucleo facciale (sostanza reticolare grigia nel pavimento del IV ventricolo) circondano il nucleo del nervo abducente (VI), sporgono nella fossa romboide (Collicolo Facciale), quindi attraversano il ponte obliquamente, in direzione anterolaterale. Le fibre parasimpatiche visceromotorie provengono dal nucleo lacrimo-palatonasale e dal nucleo salivatorio superiore. Le fibre sensitive terminano nel nucleo del tratto solitario, le fibre gustative nel nucleo gustativo.

Facciale endocranico

La radice motoria emerge nella parte media del solco bulbo-pontino. Il nervo intermedio emerge più lateralmente, a livello della fossetta laterale del bulbo, e si pone tra la radice motoria del VII ed il nervo cocleo-vestibolare.

Gli altri rapporti delle radici del nervo facciale³ sono rappresentati da:

- il nervo abducente, che ha origine più mediale nel solco bulbo-pontino;
- il nervo trigemino, che emerge circa 1 cm supero-lateralmente, nel contesto del ponte;
- i nervi misti (IX, X, XI) ad emergenza inferiore nel contesto della faccia laterale del bulbo.

Nello spazio ponto-cerebellare dopo l'origine, il nervo facciale si dirige in alto, in avanti ed in fuori per raggiungere il meato uditivo interno, dopo un percorso di circa 21- 23 mm. In questo tratto è accompagnato dal nervo cocleo-vestibolare formando il pacchetto acustico facciale. Al centro dello spazio pontocerebellare il nervo facciale incrocia il margine anteriore del nervo cocleare e va a porsi al di sopra di questo. Il nervo intermedio,

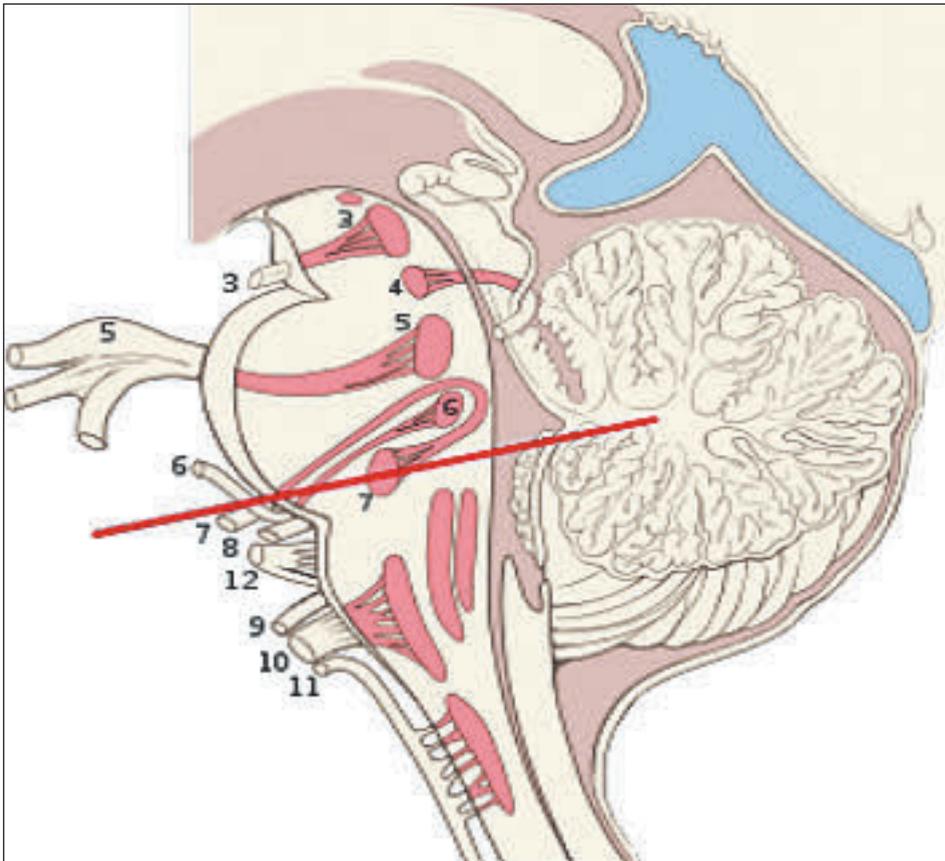


Fig. 3: Tronco Encefalico, nuclei ed origini dei nervi cranici

all'origine, laterale al nervo facciale, si interpone tra questo (al di sopra) ed il nervo cocleare (al di sotto), da cui il suo nome.

Nel terzo laterale dello spazio ponto cerebellare i nervi vestibolari si accollano alla faccia posterolaterale del nervo facciale.

Il pacchetto acustico facciale è rivestito da una guaina aracnoidea che è strettamente aderente alla faccia superiore del VII ma decorre a distanza dalla faccia inferiore del l'VIII.

A livello dell'angolo pontocerebellare² il pacchetto acustico facciale è in rapporto con:

In alto e medialmente:

- la radice del nervo trigemino, che raggiunge in avanti il margine superiore della rocca petrosa a livello della incisura trigeminale.

In basso:

- i nervi misti, che si dirigono, con decorso trasversale, al forame giugulare.

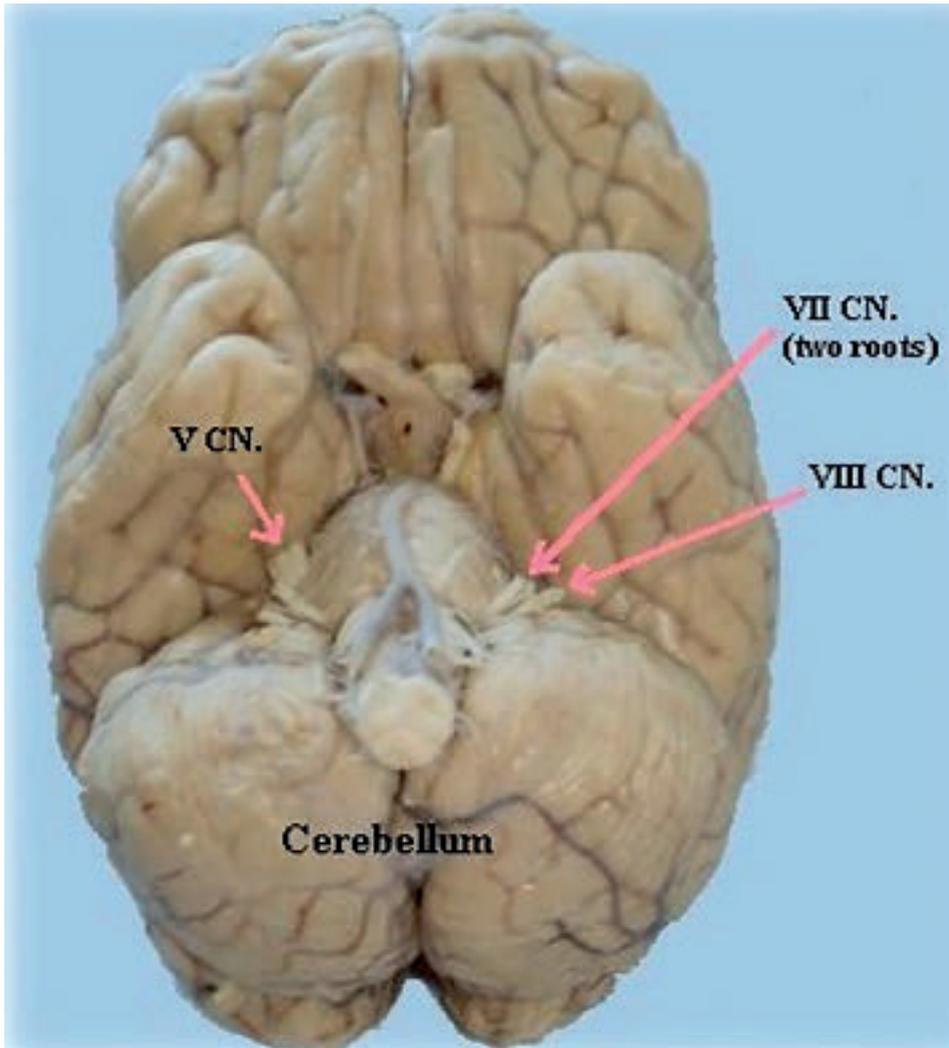


Fig. 4: Tronco Encefalico. In evidenza origine del VII E VIII n.c.

- L'arteria cerebellare antero-inferiore (AICA) che forma un'ansa a concavità posteromediale con raggio maggiore della curvatura in prossimità del meato acustico interno. Essa con decorso variabile (passando tra il VII e l'VIII oppure inferiormente all'VIII) si dirige posteriormente e, dopo aver dato origine all'arteria arcuata, termina sfiocandosi in numerosi rami a livello de flocculo.
- L'arteria labirintica che origina dell'arteria cerebellare anteroinferiore prima che questa incroci il pacchetto acustico facciale a cui da apporto ematico accompagnandolo nel suo decorso nel condotto uditivo interno (rapporto con la faccia superiore dell'VIII).

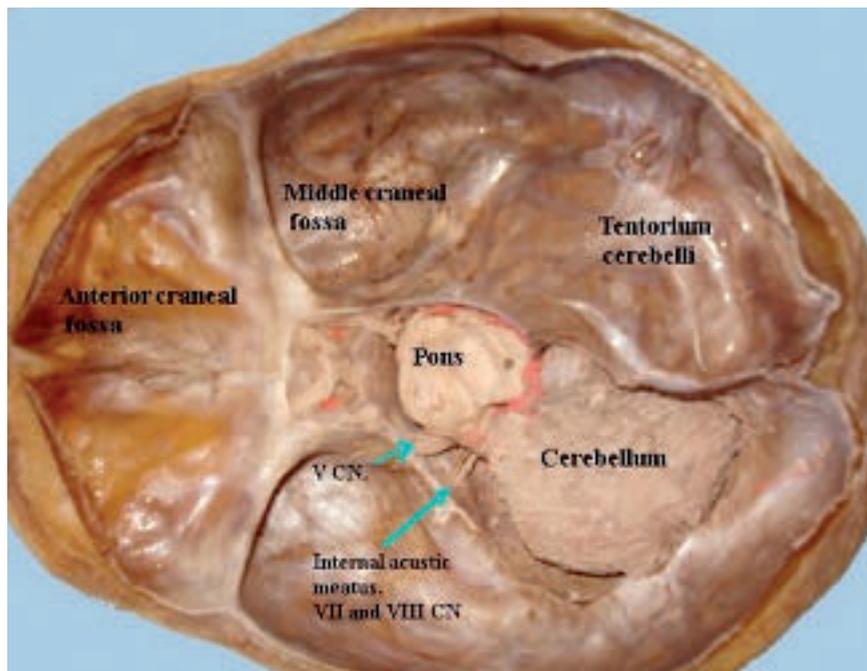


Fig. 5: Basicranio. Origine e decorso del tratto endocranico del VII ed VIII n.c.

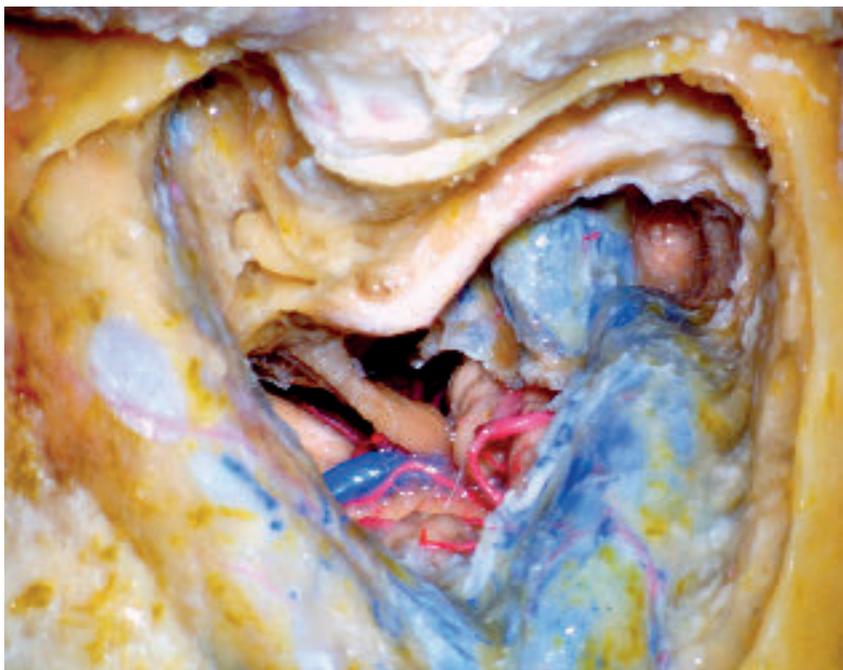


Fig. 6: Angolo Ponto-cerebellare aspetto all'accesso translabirintico

Facciale intrapetroso

Il pacchetto acustico facciale entra in canale acustico interno in corrispondenza del meato acustico interno posto sulla faccia posteriore della rocca petrosa (fossa cranica posteriore) al punto di passaggio tra il terzo antero-mediale e quello intermedio di questa faccia della rocca.

Il VII occupa in quadrante antero superiore del canale acustico interno. L'intermedio è posto nel tratto mediale del canale, in posizione infero-posteriore rispetto al facciale, diventando poi anteriore nel suo decorso verso il ganglio genicolato⁴.

In seno al pacchetto acustico facciale il nervo cocleo vestibolare forma una vera e propria doccia in cui alloggia il facciale.

La parete del canale acustico interno è rivestita da dura madre il pacchetto acustico facciale è circondato da aracnoide, ogni nervo è rivestito da pia.

Il fondo del meato acustico interno è diviso in due piani da una cresta ossea trasversale detta cresta trasversale o falciforme. L'area superiore è divisa in due da una cresta verticale detta Bill's bar. L'area antero superiore determinata dalle suddette creste alloggia il nervo facciale e l'intermedio (compartimento del facciale). L'area postero superiore contiene i nervi ampollari anteriore e laterale ed il nervo utricolare area vestibolare superiore). Lo spazio posto sotto la cresta trasversa alloggia anteriormente il nervo cocleare (area cocleare) e posteriormente i nervi sacculare e ampollare posteriore (area vestibolare inferiore).

L'area facciale del fondo del meato acustico interno si continua con il canale del facciale, che guiderà il decorso del facciale in tutto il tratto intrapetroso fino alla sua emergenza al forame stilo mastoideo, misura 28-30 mm circa ed è diviso da 2 ginocchi in 3 porzioni.

- Parte labirintica (porzione prossimale): dal fondo del canale acustico interno al ganglio genicolato. A livello del ganglio si assiste ad un curvatura del nervo di 75° dirigendosi posteriormente (primo ginocchio).
- Parte timpanica (intermedia): compresa tra il primo ed il secondo ginocchio.
- Parte mastoidea (terza porzione, distale): dal secondo ginocchio al forame mastoideo con decorso dall'alto in basso.

PARTE LABIRINTICA

Decorso leggermente obliquo in avanti ed in alto. In esso il facciale è posto superiormente all'intermedio, che diventa anteriore avvicinandosi al ganglio genicolato; la dura viene sostituita dal periostio.

- Anteriormente troviamo il giro basale della chiocciola
- Posteriormente: l'ampolla del canale semicircolare anteriore
- Superiormente: il margine superiore della rocca petrosa

Il primo ginocchio del facciale lo si reperta in corrispondenza della loggia del ganglio genicolato. Tale loggia ha forma triangolare con angoli

anteriore, mediale e laterale. Posto subito al di sotto della corticale della faccia anteriore della rocca petrosa, in corrispondenza della fossa cranica media. Nel 15% degli adulti e nei neonati tale corticale è deiscende creando continuità con la dura.

La loggia contiene il ganglio genicolato, che è posto al di sopra ed anteriormente al primo ginocchio del nervo facciale. Ha forma triangolare. Nell'angolo mediale da ingresso all'Intermedio, dall'angolo anteriore origina il nervo grande petroso superficiale (innervazione delle ghiandole lacrimali e della mucosa nasale), dall'angolo laterale origina il nervo piccolo petroso superficiale.

La loggia genicolata⁶ è in rapporto:

- Lateralmente con la parete mediale dell'attico, anteriormente al processo cocleariforme, superiormente alla fossetta sopra tubarica.
- Medialmente con il fondo del canale acustico interno.
- Medialmente ed in avanti con il giro intermedio e con quello apicale della chiocciola.
- Inferiormente con il giro basale della chiocciola.
- Posteriormente con l'angolo antero laterale del vestibolo.

PARTE TIMPANICA

Dopo il primo ginocchio il facciale ha decorso laterale, posteriore ed inferiore. La sua direzione è da considerarsi parallela a quella del canale semicircolare laterale. Il suo decorso nella faccia mediale della cassa del timpano, profondo nella sua porzione prossimale, localizzata al di sopra del processo cocleariforme, diventa superficiale nella porzione distale, sporgendo nella cassa e dividendola in una porzione superiore (l'attico) ed una inferiore (l'atrio). La parete del canale nella seconda porzione del facciale risulta sottile e deiscende nel 55-74% dei pazienti.

La seconda porzione ha rapporti:

- In alto con il canale semicircolare laterale.
- In basso con la finestra ovale e la sovrastruttura della staffa.
- Lateralmente in direzione medio laterale: la parete mediale dell'attico, il collo del martello, la corda del timpano il processo lungo dell'incudine.
- Medialmente è posto il vestibolo.
- Secondo ginocchio

Superiormente, posteriormente e lateralmente alla finestra ovale il canale del facciale compie un secondo angolo di 90-125°, con cui in nervo assume decorso, mastoideo, decisamente verticale.

Il secondo ginocchio è in rapporto:

- Superiormente in direzione medio laterale con: l'aditus ad antrum, la fossa incudis ed il processo breve dell'incudine (importante repere chirurgico -2-3 mm superiormente al ginocchio).
 - Medialmente con l'ampolla del canale semicircolare posteriore.
-

PARTE MASTOIDEA

La terza porzione del facciale intrapetroso è compresa tra il secondo ginocchio ed il forame stilo mastoideo. In questa porzione il canale è inglobato in un blocco osseo detto muro del facciale o massiccio di Gellè, che forma la parete posteriore della cassa del timpano e del condotto uditivo esterno.

In questo tratto dal facciale originano: il nervo stapedio che attraversa il canale della piramide ed innerva il muscolo omonimo e la corda del timpano (1-3 mm al di sopra del forame stilo mastoideo) che con decorso ricorrente dal basso in alto e postero anteriore entra nella cassa e decorre tra lo strato fibroso e quello mucoso della membrana timpanica.

La porzione mastoidea è in rapporto:

- Anteriormente in direzione medio laterale:
 - con la parete posteriore della cavità timpanica e con la piramide dello stapedio e le cavità che circondano la piramide (fossetta sovra piramidale, cavità prepiramidale, sinus tympani).
 - con la parete posteriore del condotto uditivo esterno.
- Posteriormente
 - l'antro e le cellule interseno facciali – il seno sigmoideo è di norma distante dai 7 ai 10 mm dal VII e la cresta del digastrico.
- Medialmente le cellule mastoidee profonde ed il golfo della giugulare distante dal VII circa 10 mm.
- Lateralmente le cellule mastoidee superficiali (la distanza del VII dalla corticale è di 17 mm in alto e di 13 in basso).

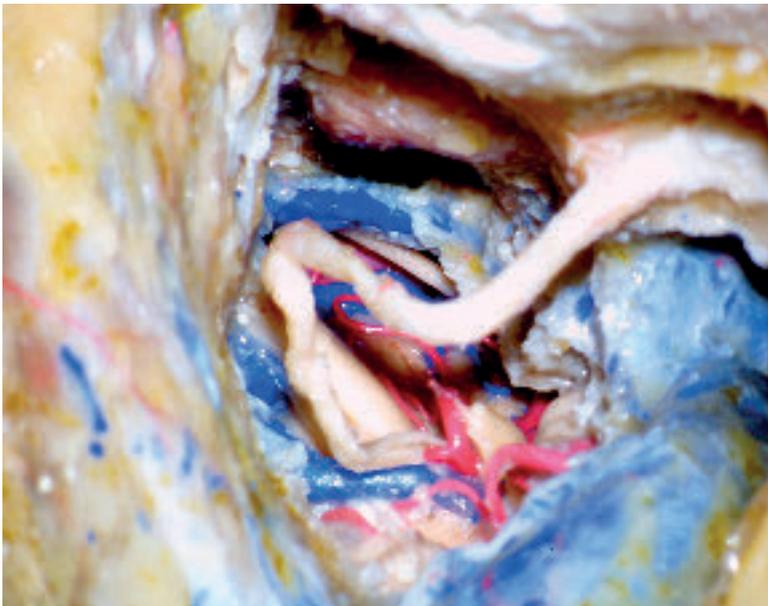


Fig. 7: VII n.c. completamente scheletrizzato dopo accesso transcocleare

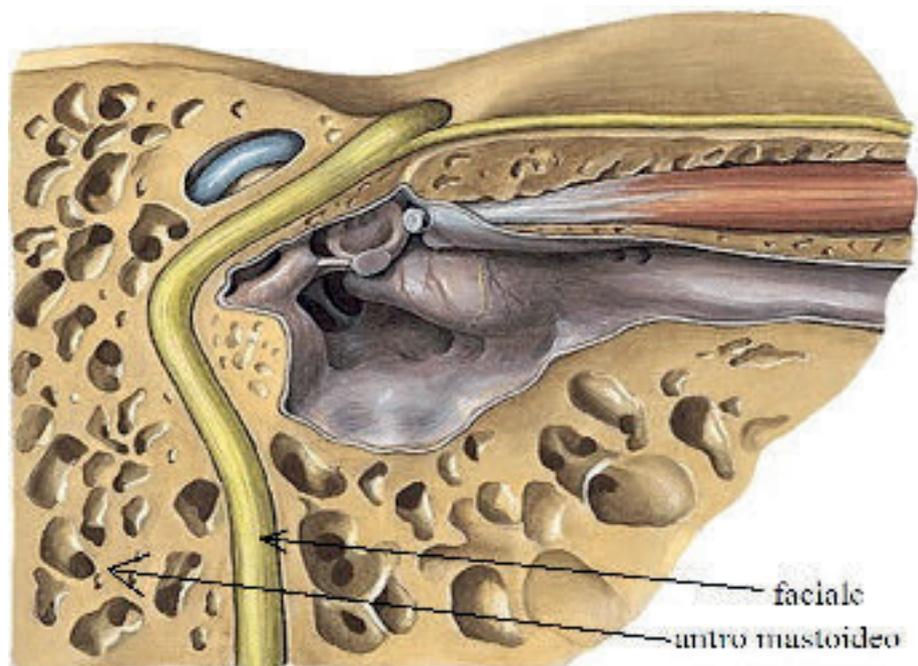


Fig. 8: Secondo ginocchio, facciale intramastoideo

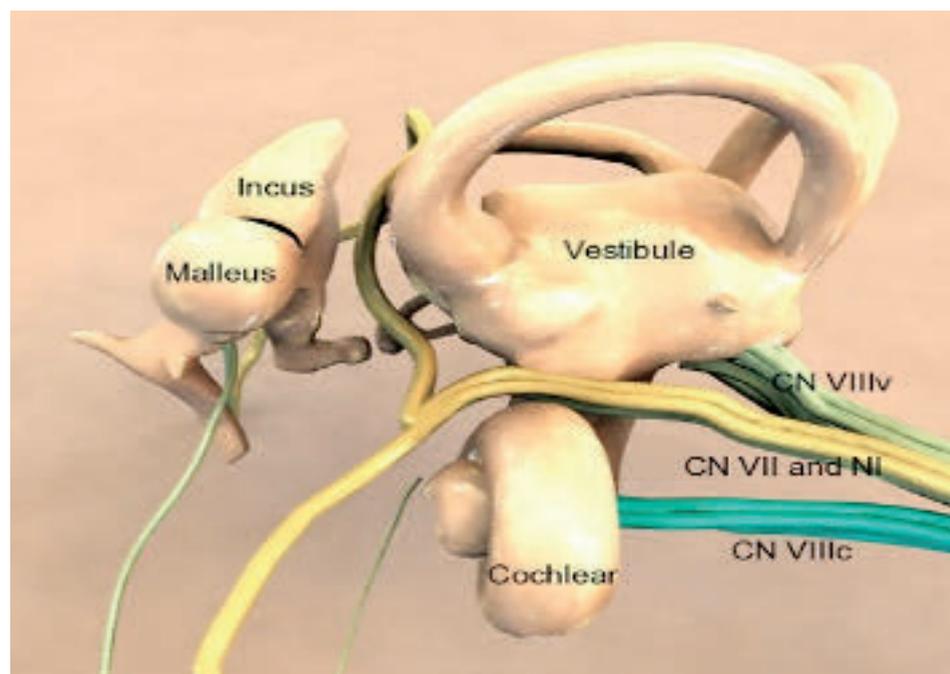


Fig. 9: Facciale intramastoideo

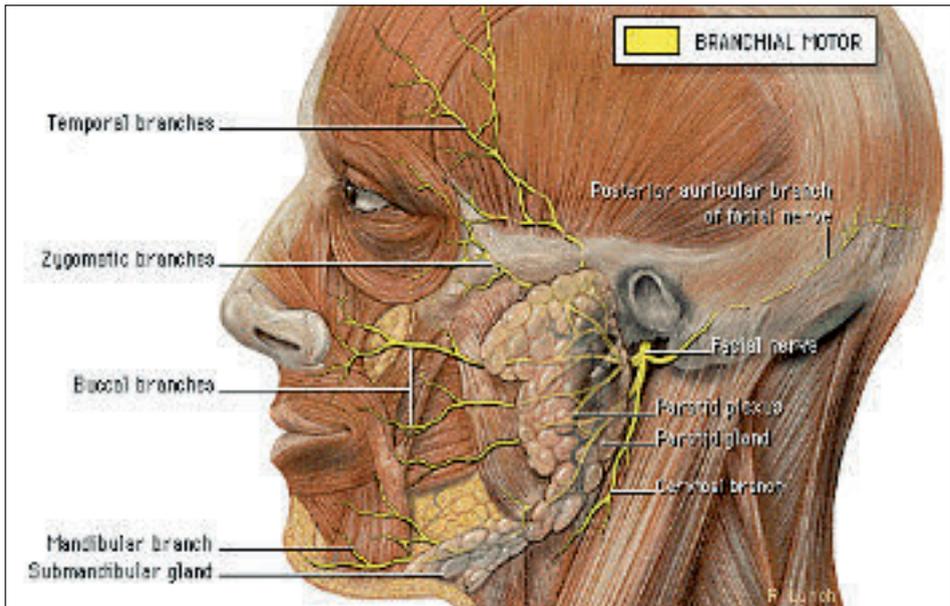


Fig. 10: Facciale extracranico

Nervo facciale extracranico

Dopo l'emergenza dal cranio il facciale attraversa la loggia retrostiloidea, piegando in avanti e lateralmente fino a raggiungere la loggia parotidea, penetrando nella ghiandola attraverso la sua faccia posteriore, in seno alla quale si divide, circa 13 mm dal forame stilomastoideo, nel ramo temporo e cervico facciale (zampa d'oca)⁷. Il decorso continua separando virtualmente il parenchima parotideo in un lobo superficiale ed uno profondo. Le due branche principali si dividono ulteriormente in rami terminali per l'innervazione dei muscoli mimici decorrendo nel comparto dello SMAS (sistema muscolo aponeurotico superficiale). Dalla branca temporo facciale originano: il ramo temporale, i rami frontali, i rami palpebrali, i rami sottorbitari ed i rami orali superiori. Dalla branca cervico facciale originano: il ramo buccale inferiore, i rami mentonieri, ed i rami cervicali (per il platisma).

Rapporti del forame stilo mastoideo:

- medialmente ed anteriormente: il processo stiloideo
- medialmente la fossa giugulare
- lateralmente ed anteriormente il solco timpano mastoideo
- lateralmente la mastoide

Rapporti del facciale all'emergenza nel collo:

il tronco nervoso è compreso tra il ventre posteriore del digastrico, posto lateralmente ed il muscolo stilo ioideo, posto lateralmente. Portandosi anteriormente a lateralmente al processo stiloideo viene repertato al

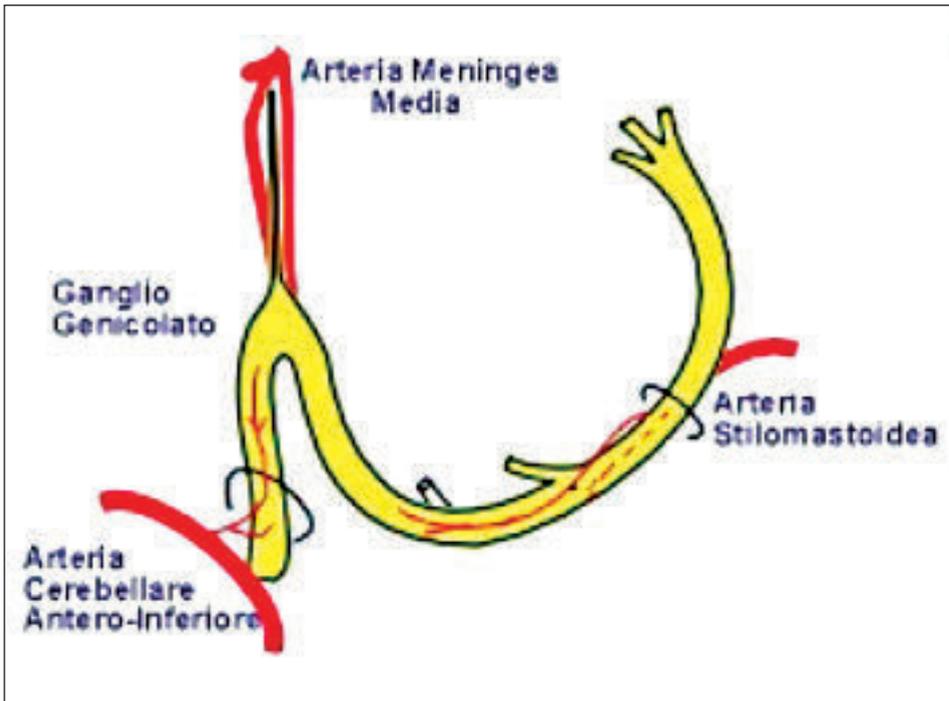


Fig. 12: Vascolarizzazione del nervo facciale: sintesi schematica

-Primo ginocchio e ganglio genicolato

La loggia del primo ginocchio riceve una abbondante vascolarizzazione dall'arteria petrosa superficiale (ramo dell'arteria meningea media) che accompagna il nervo grande petroso superficiale.

-Parte mastoidea

La terza porzione è vascolarizzata dal ramo petroso dell'arteria meningea media e dall'arteria stilo mastoidea. Quest'ultima è un ramo dell'arteria auricolare posteriore (70%) o dell'arteria occipitale (20%) o anche, nel 10% dei casi, nasce direttamente dall'arteria carotide esterna.

Bibliografia

1. Bouchete A, Cuilleret S. Anatomie Topographique descriptive et fonctionnelle. Paris: Simep; 1991.
 2. Legent F, Parlemuter L, Vandenbrouck CL. In: Angle PontoCerebelleux in Cahier d'anatomie. Oreille. Paris: Masson;1984 pag.211-233
 3. Perlemuter L, Waligora J, Djindjian M. In: Le nerf facial intra-cranien. In Cahier Anatomie. Systeme nerveux central. Paris: Masson;1980. Pag 97-105
 4. Fish U, Esslen E. Total intratemporal exposure of the facial nerve: pathologic finding in bell's palsy. Arch otolaryngol 1972; 85: 335-341.
 5. Sataloff RT, Selber JC. Phylogeny and embryology of the facial nerve and related structures. Part II Embryology. Ear Nose Throat J 2003; 82:764-766
 6. Ozdogmus O, Sezen O, Kubilay U. Connection between the facial, vestibular and cochlear nerve bundles within the internal and auditory canal. J Anat 2004; 205:65-75
 7. Bernstein L, Nelson RH. Surgical Anatomy of the extraparotid distribution of the facial nerve. Arch Otolaryngol 1984; 110:177-183
 8. Moreau S, Bordon N, Salame E, Goulette de Rugy M, Babin E, Valdazo A, et al. Facial nerve: vascular- related anatomy at the stylomastoid foramen. Ann Oto Rhinol Laryngol 2000; 109:849-52.
 9. Mom T, Gabrillaurgues J, Gilain L, Chalazal J, Anatomie du pedicule vasculonerveux facio-cocheo-vestibulaire. Neurochirurgie 2002; 48:387-97.
-
-

FISIOPATOLOGIA DEL NERVO FACCIALE E GRADING DELLE PARALISI DEL NERVO

G. CRISCUOLI, A. CAPALDO, S. DESIDERIO

Il nervo facciale è principalmente il nervo motorio dei muscoli pellicciai del volto e del collo ma in più ha ruoli sensitivi, sensoriali e secretori che è fondamentale conoscere per capire la patologia e le metodiche diagnostiche. A parte la capacità motoria del nervo che è la sua funzione più evidente, la capacità sensoriale si estrinseca

- nel muscolo della staffa che è l'effettore del riflesso stapediale, conseguente alla percezione di uno stimolo sonoro di una certa entità ed è funzionalmente ed adeguatamente studiabile con l'utilizzo dei riflessi stapediale;
- nella capacità gustativa, grazie alla corda del timpano. I disturbi del gusto sono molto precoci e possono precedere la paralisi del nervo. Una differenza del 30 % alla gustometria chimica o elettrica comparativa tra i due lati è considerata patologica.

Le fibre secretorie lacrimo-palato-nasali, invece, dal ganglio genicolato attraverso il nervo grande petroso ed il canale pterigopalatino vanno a confluire nell'omonimo ganglio e raggiungono poi come fibre postgangliari effetttrici la ghiandola lacrimale e la mucosa del naso e del palato. Con il test di Shirmer si paragona l'umidificazione di una carta assorbente posta nel fornice congiuntivale del lato paralizzato con quella del lato sano. Un deficit > 30 % in più valutazioni rende positivo il test. Qualsiasi lesione del nervo facciale situata a monte o a livello del ganglio genicolato dà risultati alterati.

Le fibre parasimpatiche secretici salivari, attraverso la corda del timpano, si portano ai gangli sottomascellare e sottolinguale come fibre pregangliari. La valutazione della secrezione salivare si può effettuare con il test di Blatt, che quantifica e confronta la secrezione della ghiandola sottomandibolare bilateralmente previo cateterismo del dotto.

Una lesione del nervo a monte del ganglio genicolato darà deficit di tutte le funzioni mentre una lesione a livello del secondo tratto del nervo vedrà conservata la lacrimazione. La lesione dopo l'emergenza della corda del timpano si assocerà essenzialmente alla sola paralisi motoria¹⁻².

CONDUZIONE NERVOSA

Il nervo facciale è costituito da fibre nervose che rappresentano l'assone di tipici neuroni motori; tale assone ha un rivestimento mielinico e periodiche interruzioni dello stesso denominate nodi di Ranvier, in cui è esposto un tratto di membrana assonale permeabile.

La membrana di tali assoni presenta un potenziale di riposo: è positiva all'esterno e negativa all'interno. L'origine di questa differenza di potenziale risiede nella concentrazione diversa di ioni positivi e negativi esistente tra i due ambienti. L'ambiente intracellulare è ricco di ioni K e povero di ioni Na e Cl mentre a livello extracellulare la composizione ionica è opposta. Il potenziale di riposo di membrana è di -85 mV, tale polarità si inverte in seguito al potenziale d'azione. Quando le cellule nervose sono attive tali inversioni di polarità si propagano lungo gli assoni, trasmettendo lo stimolo nervoso.

La depolarizzazione si verifica per apertura dei canali di membrana del Na, che per un periodo di tempo inferiore ad un msec portano il potenziale di membrana a $+35$ mV (potenziale d'azione). La depolarizzazione viene seguita da meccanismi di trasporto attivo che scambiano con consumo energetico gli ioni Na con quelli K con direzione inversa a quella della depolarizzazione, ricostituendo il potenziale di riposo.

Il tempo che intercorre tra la depolarizzazione ed il ricostituirsi del potenziale di riposo viene detto periodo refrattario. In questa fase la cellula nervosa non è eccitabile.

Lo stimolo nervoso sotto forma di onde di depolarizzazione viene propagato lungo le cellule nervose con velocità variabile tra 1 e 100 m/s con conduzione saltatoria in un assone mielinizzato.

La mielina è un efficace isolante, per cui la depolarizzazione negli assoni mielinici, salta da un nodo di Ranvier al successivo, consentendo una conduzione 50 volte più veloce. Le fibre mieliniche infatti presentano solo per tratti brevissimi una membrana normale, a livello dei nodi di Ranvier. Negli spazi internodali diversi strati di membrana sono come "arrotolati" intorno all'assone con conseguente notevole aumento della resistenza di membrana. Quindi negli internodi non passa nessuna corrente attraverso la membrana durante la variazione di potenziale ed un potenziale d'azione a livello di un nodo di Ranvier si propaga quasi senza perdita lungo l'internodo, al successivo nodo di Ranvier. Questa è la cosiddetta conduzione saltatoria.

La maggior velocità di trasmissione nelle fibre mieliniche è considerevole e ad essa si deve l'esistenza di numerose vie nervose parallele a rapida conduzione nei vertebrati.

L'attivazione volontaria dei muscoli è garantita dall'unità motoria che è costituita dalla cellula nervosa motrice o soma cellulare, dall'assone con le branche terminali, dalla giunzione neuromuscolare e da un gruppo di fibre muscolari innervate da questo unico neurone^{3,4}.

GRADING NELLA PARALISI DEL FACCIALE

La valutazione sistematica della paralisi del facciale attraverso un accurato metodo di grading della funzione del nervo è un requisito fondamentale per determinare la severità della disabilità conseguente al danno, trasferire l'informazione da una figura professionale all'altra impegnate nel percorso terapeutico, valutare la risposta alla terapia, fornire dati affidabili e riproducibili alla ricerca.

Da ciò la necessità negli ultimi quarant'anni di elaborare sistemi di grading utili sia nella clinica che nella ricerca.

La disfunzione del nervo consiste nella perdita della funzione motoria dei muscoli facciali ed in difetti secondari derivanti dal danno alle altre funzioni del facciale, come la lacrimazione, il gusto, la salivazione e la funzione stapediale o da una alterata rigenerazione nervosa in seguito al danno: sincinesie, spasmi emifacciali, contratture, lacrime di coccodrillo, disgeusia, epifora.

Oggi si distinguono metodi di elaborazione di grading tradizionali e sistemi basati sull'utilizzo del computer.

Tra i sistemi di grading tradizionali ricordiamo innanzitutto quelli che forniscono una valutazione globale della disfunzione nervosa. Di questi il più noto è il sistema di classificazione secondo House-Brackmann, che individua sei gradi di gravità, dalla normalità alla paralisi totale e valorizza contratture e sincinesie (tab. 1). Prevede anche una valutazione quantitativa (tab. 2).⁵

Tale sistema fu adottato dall'American Academy of Otolaryngology/Head and Neck Surgery, dall'American Otological Society e dall'American Neurotology Society.

Tra gli altri sistemi di questo tipo citiamo la May Scale dell'omonimo Autore (tab. 3)⁶.

La scala di H-B ha evidenziato nel tempo dei limiti. Innanzitutto non consente di distinguere cambiamenti sottili nella funzione facciale rappresen-

Grade	Description	Characteristics
I	Normal	Complete bilateral function of all branches of the nerve
II	Mild motor deficit	Complete upper face paralysis (forehead wrinkling, eye closure) with partial lower face paralysis (smile, frown) Mild lower face paralysis (slight forehead wrinkling, eye closure) with normal upper face function
III	Moderate motor deficit	Severe upper face paralysis (forehead wrinkling, eye closure) with mild lower face paralysis (slight smile, frown) and/or moderate lower face paralysis (normal forehead wrinkling, eye closure)
IV	Severe motor deficit	Severe upper face paralysis (forehead wrinkling, eye closure) with severe lower face paralysis (normal smile, frown)
V	Total motor deficit	Complete bilateral lower face paralysis (no smile, frown)
VI	Total paralysis	Complete bilateral paralysis of all branches of the nerve

Tab. 1: House-Brackmann Scale

Grade	Description	Measurement	Function
I	Normal	8/8	100%
II	Slight	7/8	76-99%
III	Moderate	5/8-6/8	51-75%
IV	Moderately severe	3/8-4/8	26-50%
V	Severe	1/8-2/8	1-25%
VI	Total	0/8	0%

1= 0,25 cm of movement of the eyebrow or corner of mouth.

Tab. 2: House-Brackmann (quantitative assessment)

Degree of injury	Grade	Biological	Assessment
Normal	I	Intact-glycine lesion*	Excellent recovery, approximately 90-100% functional eye closure, smile
Mild (partial recovery)	I	Intact-glycine lesion*	Good degenerative movement, but still involving at least one eye or mouth
Moderate (partial recovery)	II	Transverse nerve (after repair)	Edema, sensory recovery and asymmetry, but inability to close eyes, smile, frown, and protrude tongue
Severe (partial recovery) - significant weakness	V	Transverse nerve (after repair)	Poor facial symmetry grade
Total loss of function	VI	Transverse nerve	Minimal functional eye

*Tells us by what nerve axons, with marks, temporal nerve lesion (Baron, 2008, p. 4).

Tab. 3: May Scale

1. Calculate the percent displacement (pD) for all of the appropriate measurements for each facial position: pD = distance moved/rest distance (mm) x 100. The peripheral and representative distances are as follows: Forehead wrinkles (I): 8D to 10; Nose (II): 6c to M; Mouth wrinkles (V): Na to L and Lc to L; Smile (VI): M to 10D and M to M₂; and Eyes closed tight (VII): 3C to M and Na to 10 (also Fig. 1).
2. Average the two pD from the Nose wrinkles (V), Smile (VI), and Eyes closed tight (VII). Divide the pD from the forehead wrinkles (I) in half.
3. Total the two values from each half of the face separately.
4. Corneal exposure: For each millimeter of corneal exposure, measured by the maximum width of the peripheral nerve, subtract 1% in the eyes closed soft (I) apposition and an additional 2% for each millimeter in the eyes closed tight (VII) apposition from the score for the paralyzed half of the face.
5. Eye symmetry: Add the millimeter difference between the two halves of the face for all seven measurements (plus in real if the total is greater than 22 mm, subtract 1% from the score on the paralyzed side of the face for each additional millimeter.
6. Add 20 to the score from each half of the face.
7. Calculate the score on the paralyzed side of the face as a percent of the normal side. If the total on the paralyzed side after steps 1 through 6 above is less than 0, the total function on the paralyzed half of the face is considered 0.

Tab. 4: Calcolo dell'LMI di Barres-Fisch

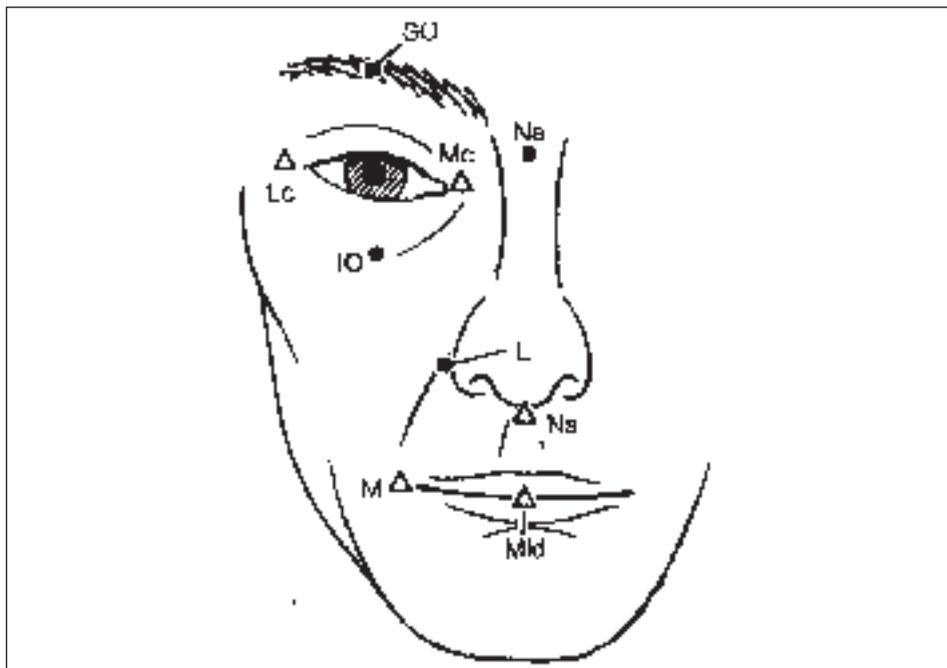


Fig. 1: Face at rest. Point SO (superior orbit) and IO (inferior orbit) are directly above and below pupil, respectively. Point Mid (midline at center of mouth) is always directly below nasal spine (Ns) at the center of the mouth. Point Mid should not be changed during motion in any of three dimensions. Na indicates nasion; L, junction of nasolabial fold with nasal border; M, corner of mouth; Lc, bony lateral canthus; and Mc, medial canthus. Points SO, IO, L, and Na are designated with grease pencil; otherwise, unmarked landmark is used.

tando ciascun grado categorie ampie di alterazioni facciali. Inoltre un singolo paziente può avere una disfunzione in una sede facciale che ricade in un grado ed un'altra disfunzione in un'altra sede di grado diverso. Infine il sistema è gravato da notevole soggettività nella valutazione⁷.

Da ciò la proposta di altre classificazioni. La prima di queste è il sistema di Barres-Fisch, un sistema basato sulla misura delle distanze prodotte dallo spostamento di punti di riferimento sulla faccia in seguito al movimento. Tale metodo riduce la soggettività della valutazione ma richiede tempo e calcoli, oltre a non considerare i difetti secondari. Elettrodi di superficie sono posizionati in regione medio-facciale ed allineati orizzontalmente. Vengono quindi effettuate delle registrazioni elettromiografiche per ciascun lato della faccia a riposo e durante il movimento in sette espressioni standard della faccia. Le distanze tra specifici punti di riferimento facciali a riposo e durante i movimenti facciali vengono misurate e le differenze vengono convertite in percentuali di spostamento. L'indice di misura lineare espresso in percentuale è l'LMI (linear measurement index, fig. 1, tab. 4)⁸.

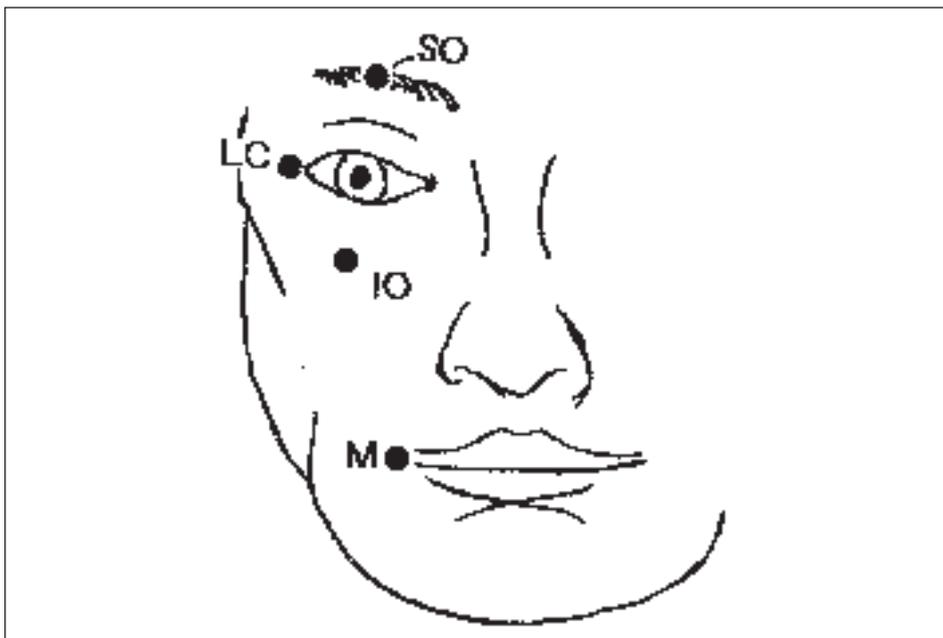


Fig. 2: Facial reference points for the Nottingham System.

Altri due sistemi noti sono il Nottingham system e la Sunnybrook scale (fig 3).

Nel primo⁹ si calcolano le differenze di misura tra punti di riferimento facciali (sopraorbitario, infraorbitario, canto laterale, angolo della bocca) (fig 2) a riposo e sotto sforzo e si sommano per generare una percentuale confrontata con quella dell'altra emifaccia. In una seconda parte si valutano i difetti secondari, quindi la presenza o meno di emispasmo facciale, contratture, sincinesia. Una terza parte documenta la presenza o l'assenza di lacrime di cocodrillo, diminuzione della lacrimazione o disgeusia. Seconda e terza parte hanno un ruolo essenzialmente descrittivo. È un metodo più rapido del Burres-Fisch anche se il principio è lo stesso. Si tratta di una scala obiettiva e continua.

La Sunnybrook scale (fig 3)¹⁰ comprende la valutazione della faccia a riposo confrontata con il lato normale, il grado di massima escursione dei muscoli facciali confrontato con il lato sano, il grado di sincinesia associato a specifici movimenti volontari. Le differenti regioni della faccia sono esaminate separatamente con cinque espressioni standard della faccia e le risposte sono graduate con una scala a punti sia per i movimenti facciali volontari che per la sincinesia. La disfunzione muscolare ed i difetti secondari sono espressi in un unico score. Tale sistema di grading sarebbe capace di un più sottile discernimento della disfunzione facciale rispetto all' H-B e si è rilevato particolarmente sensibile nella valutazione del miglioramento in seguito alla riabilitazione del facciale. La sensibilità

del sistema è dimostrata per ciascun componente preso singolarmente e per lo score composto che se ne ricava. Anche se più precisa rimane una scala di valutazione soggettiva. Va infatti considerato che scale di valutazione con più gradi intermedi portano ad un aumento dell' errore legato alla soggettività dell'operatore.

Inoltre tra i difetti secondari considera solo la sincinesia.

La necessità di valutazioni più precise e riproducibili, considerati i limiti evidenziati dai sistemi tradizionali, ha condotto all'utilizzo di metodi basati sul computer.

Già nel 1988 Neely e Cheung svilupparono un sistema basato sul computer denominato FACE (Facial Analysis Computerized Evaluation). Questo metodo consiste in una valutazione della funzione del facciale attraverso l'analisi della luminescenza con la tecnica della sottrazione di immagine. Vengono registrati in maniera digitale fotogrammi della faccia a riposo e poi durante il movimento. Dopo la sottrazione di immagine, i pixel che rimangono statici vengono cancellati ed i pixel che indicano movimento vengono amplificati. Grosse riduzioni della luminescenza corrispondono ad alti gradi di paralisi¹¹.

Successivi lavori degli stessi Autori hanno sottolineato l'importanza di questi sistemi per una valutazione quantitativa della paralisi anche in combinazione a sistemi soggettivi ed hanno dimostrato una alta correlazione tra la "facial motion analysis" e il grading di H-B. Sono metodiche che ovviamente richiedono tempo, sono precise e danno informazioni specifiche su regioni determinate del volto¹².

Scriba et al e Meier-Gallati et al idearono un simile sistema detto OSCAR (Objective Scaling of Facial Nerve Function Based on Area Analysis)¹³. Per gli Autori le misure lineari non possono comprendere tutti i movimenti della faccia. A tale scopo è più efficace un sistema in cui i cambiamenti si riferiscano ad aree della faccia. I movimenti facciali inducono cambiamenti nella luminescenza delle due metà della faccia ed il sistema OSCAR si basa sulla valutazione comparativa di tali cambiamenti. Con la testa assolutamente immobile il paziente viene indagato, con l'ausilio di una video camera in bianco e nero ad alta risoluzione, a riposo e quando sorride, quando chiude con forza gli occhi e corruga la fronte. I valori di luminescenza dei fotogrammi in movimento vengono poi sottratti a quelli registrati a riposo. Il valore di luminescenza di una specifica area parietica viene confrontato con il controlaterale ed espresso con un valore percentuale.

Si tratta di un metodo obiettivo e di maggior precisione, a dire degli Autori, per la migliore qualità delle immagini.

Lindstrom e colleghi^{14, 15} hanno applicato allo studio del nervo facciale un sistema di analisi del movimento con avanzata tecnologia video e computer-assistita, il "Peak Motus Motion Measurement System". Tale metodica ha trovato già ampia applicazione in diversi campi, dalla riabilitazione sportiva alla ricerca biomedica. Gli Autori hanno dimostrato che con il

Region

Score	Brow	Eye	NLF	Oral
1	normal	normal	normal	normal
2	Slight Weakness >75% of normal	Slight Weakness >75% of normal Complete closure with mild effort	Slight Weakness >75% of normal	Slight Weakness >75% of normal
3	obvious weakness >50% of normal Resting symmetry	obvious weakness >50% of normal Complete closure with maximal effort	obvious weakness >50% of normal Resting symmetry	obvious weakness >50% of normal Resting symmetry
4	Asymmetry at rest <50% of normal	Asymmetry at rest <50% of normal Cannot close completely	Asymmetry at rest <50% of normal	Asymmetry at rest <50% of normal
5	Trace movement	Trace movement	Trace movement	Trace movement
6	No movement	No movement	No movement	No movement

Secondary movement (global assessment)

Score	Degree of movement
0	None
1	Slight synkinesis; minimal contracture
2	Obvious synkinesis; mild to moderate contracture
3	Disfiguring synkinesis; severe contracture

Reporting: sum scores for each region and secondary movement

Grade	Total score
I	4
II	5-9
III	10-14
IV	15-19
V	20-23
VI	24

Tab. 5: Facial nerve grading system 2.0

“Peak system” è possibile effettuare una valutazione simultanea, multi-regionale e spazio-temporale della motilità facciale nelle varie espressioni. Il sistema si basa sull'utilizzo di sedici specifici punti di riferimento facciali con segnatori luce-riflettenti, i cui movimenti vengono ripresi da una videocamera con fonte di luce ad infrarossi. L'analisi riguarda cinque espressioni del volto: chiusura stretta delle palpebre, innalzamento del sopracciglio, arricciamento del naso, labbra increspate, sorriso a labbra chiuse. Dall'analisi delle immagini digitalizzate il software consente di calcolare alcuni parametri di movimento ovvero lo spostamento lineare e angolare, la velocità e l'accelerazione dei punti di riferimento facciali durante le diverse espressioni facciali. La possibilità di indagare anche regioni distanti del volto rende utile il metodo nella valutazione anche delle sincinesie.

Già precedentemente Isono e collaboratori¹⁶ avevano utilizzato 24 punti di riferimento facciali marcati con il bianco. Valutando il movimento di tali punti durante la chiusura degli occhi in soggetti sani ed affetti da paralisi del facciale e selezionando dieci fotogrammi dai video dalla posizione di riposo a quella di massimo sforzo per ciascun punto, gli Autori avevano ottenuto dei valori numerici che consentivano un'obiettivo studio della paralisi ed un attento ed efficace monitoraggio dell'evoluzione della patologia. Questo metodo inoltre non richiederebbe apparecchiature particolarmente sofisticate.

CONCLUSIONI

La grande varietà di sistemi di grading esistenti (e quelli esposti ne sono solo una parte) evidenzia la ricerca, già da diversi anni, di un metodo unico, oggettivo, riproducibile e di facile utilizzo nella clinica per la valutazione della funzionalità del nervo facciale. Se è vero che i sistemi tradizionali sono o poco precisi o troppo soggettivi, è altrettanto vero che i metodi basati sul computer sono di più difficile esecuzione e spesso non descrivono la disfunzione in tutti i suoi aspetti pur essendo più precisi ed oggettivi. Un sistema universale sensibile a cambiamenti globali e zionali nella funzione facciale ed a variazioni nella sincinesia e negli altri difetti secondari ancora deve essere elaborato. Nel tentativo di elaborarne uno con queste caratteristiche nel 2009 è stato elaborato un nuovo sistema, il sistema di grading del facciale 2.0¹⁷ o H-B 2, che include una valutazione regionale della paralisi e della sincinesia tramite uno score (tab. 5). Ci sarebbe una buona correlazione tra il sistema originale di House-Brackmann e la nuova versione modificata¹⁸. Con tutto ciò rimane il problema della oggettività, per cui alcuni Autori¹⁹ hanno proposto nuovamente un sistema video che combina il metodo basato sui punti di riferimento e quello basato sulla sottrazione di immagine in maniera tale da non richiedere marcatori facciali, né fissazione della

testa, né luci speciali, e consentire così di effettuare l'esame con facilità al letto del paziente.

Tutto ciò fa riflettere su come esista ancora a tutt'oggi la necessità di un metodo unico, oggettivo, preciso, attendibile e semplice di valutazione della paralisi del facciale e delle varietà di presentazione clinica di tale patologia.



Bibliografia

1. C. Fazio, C. Loeb. Funzione dei nervi cranici e dei nervi spinali. *Neurologia*, Vol 1 Pag 188-194. Società Editrice Universo, Roma.
 2. Darrouzet V, Houliat T, Lacher Fougere S, Bebear JP. Paralisi facciali. *Encycl Med Chir, Otorinolaringoiatria*, 20-260-A-10, 2002, 15p
 3. Schmidt-Thews. Fisiologia umana. III Ed. J Dudel. Fondamenti di fisiologia cellulare e Trasmissione delle informazioni tramite l'eccitazione elettrica. Pag 3-42.
 4. M. Grimaldi, L. Presutti, E. Consolo, P. Laudario. Monitoraggio intraoperatorio del nervo facciale in neurotologia e chirurgia della base cranica. XVI Giornate Italiane Di Otoneurologia, AOOI. Sorrento, 19 marzo 1999
 5. House JW, Brackmann DE. Facial nerve grading system. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1985; 93: 146-147.
 6. May M. Facial paralysis, peripheral type: a proposed method of reporting. *Laryngoscope* 1970;80:331-390.
 7. Brenner MJ, Neely JG. Approaches to Grading Facial Nerve Function. *Seminars in Plastic Surgery*, vol 18, Number 1 2004.
 8. Bures S, Fisch U. The comparison of facial grading systems. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1986; 112:755-758.
 9. Murty GE, Diver JP, Kelly PJ, O'Donoghue GM, Bradley PJ. The Nottingham System: objective assessment of facial nerve function in the clinic. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1994; 110:156-161.
 10. Ross BG, Fradet G., Nedzelski JM. Development of a sensitive clinical facial grading system. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1996; 114:380-386.
 11. Neely JG, Cheung JY, Wood M et al. Computerized quantitative dynamic analysis of facial motion in the paralyzed and synkinetic face. *Am J Otol.* 1992 Mar ;13(2):97-107.
 12. Neely JG, Joaquin AH, Kohn LA, Cheung JY. Quantitative assessment of the variation within grades of facial paralysis. *Laryngoscope* 1996;106:438-442.
 13. Meier-Gallati V, Scriba H, Fisch U. Objective scaling of facial nerve function based on area analysis (OSCAR). *Otolaryngol Head Neck Surg* 1998; 118:545-550.
 14. Linstrom CJ, Silverman CA, Susman WM. Facial-motion analysis with a video and computer system: a preliminary report. *Am J Otol.* 2000 Jan;21(1):123-9.
 15. Lindstrom CJ. Objective facial motion analysis in patients with facial nerve dysfunction. *Laryngoscope* 2002; 112:1129-1147.
 16. Isono M, Murata K, Tanaka H, Kawamoto M, Azuma H. An objective evaluation method for facial mimic motion. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1996 Jan; 114(1):27-31.
 17. Vrabec JT, Backous DD, Djalilian HR et al. Facial Nerve Grading System 2.0. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2009 ;140 :445-450.
 18. Henstrom DK, Skilbeck CJ, Weinberg J, Knox C, Cheney ML, Hadlock TA Good correlation between original and modified House Brackmann facial grading systems. *Laryngoscope.* 2011 Jan;121(1):47-50.
 19. O'Reilly BF, Soraghan JJ, McGrenary S, He S. Objective method of assessing and presenting the House-Brackmann and regional grades of facial palsy by production of a facogram. *Otol Neurotol.* 2010 Apr;31(3):486-91.
-

STUDIO ELETTROFISIOLOGICO DEL NERVO FACCIALE

C. FORESTI

INTRODUZIONE

Lo studio neurofisiologico del nervo facciale costituisce una indispensabile integrazione della valutazione clinica del nervo.

Purtroppo uno studio completo implica un certo grado di complessità, che se non adeguatamente affrontate, finiscono con il dare informazioni incomplete o (peggio) poco interpretabili da parte del clinico.

Sembra una banalità, ma, affinché la risposta del neurofisiologo sia adeguata, la formulazione della domanda deve essere corretta.

Mediante le metodiche di neurofisiologia è possibile fornire tutta una serie di informazioni che possono rivelarsi cruciali nelle scelte del clinico e del chirurgo.

Uno studio elettrofisiologico adeguato eseguito in laboratorio può dare informazioni su:

- Integrità del nervo
- Grado (anche subclinico), stadio, localizzazione e mappatura della sofferenza
- Identificazione dei primi segni preclinici della reinnervazione
- Grado e stadio della rigenerazione
- Persistenza di fattori patogeni che impediscono la rigenerazione
- Identificazione precoce dei fattori che complicheranno la rigenerazione (i.e. reinnervazione paradossa)
- Identificazione dei parametri che guideranno la riparazione

Le metodiche neurofisiologiche possono poi essere portate in sala operatoria, in tutte le procedure chirurgiche che potenzialmente mettono a rischio il nervo facciale, consentendo:

- L'identificazione del nervo, il suo decorso ed i rapporti con le strutture attigue (i.e. tumori)
 - Il fornire un sistema d'allerta per il riconoscimento di manovre potenzialmente lesive
 - Di pronosticare l'outcome del paziente, sia nell'immediato post-op che nel lungo termine
 - Di confermare, in caso di lesione, il grado di questa in ottica ripartiva nella stessa sessione chirurgica.
-
-

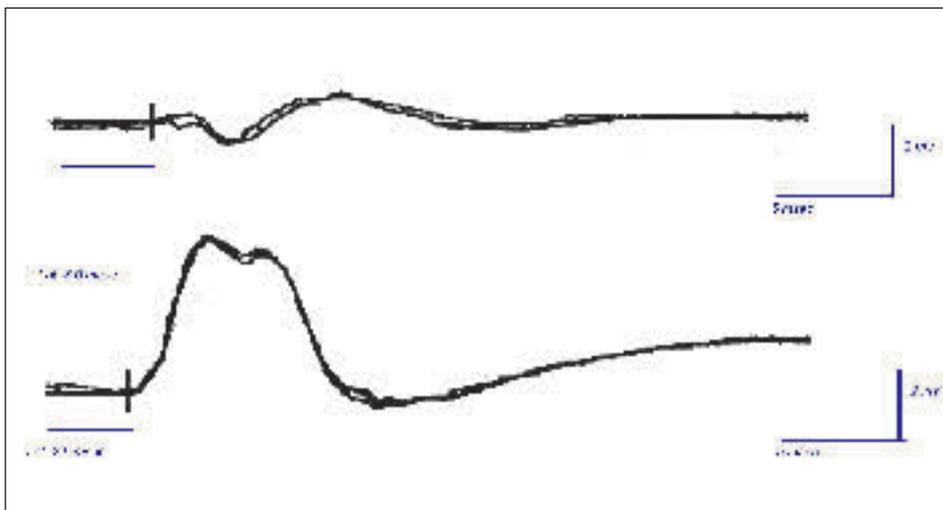


Fig. 1: Elettroencefalografia del nervo facciale. A confronto lato sano (sotto) e lato patologico.

VALUTAZIONE CLINICO-STRUMENTALE IN LABORATORIO

La valutazione clinica del nervo facciale precede ovviamente qualsiasi tipo di approccio neurofisiologico. Per la valutazione clinica di funzionalità del nervo facciale è ormai universalmente riconosciuta e validata la scala proposta da House e Backmann nel 1985.

Le metodiche strumentali utilizzate, essendo il nervo facciale un nervo a vocazione elettiva motoria, sono quelle appunto legate alla conduzione del nervo, alla funzione dei muscoli innervati da questo ed all'integrazione riflessa bi- od oligosinaptica.

Uno studio elettrofisiologico completo prevede (di solito in quest'ordine):

- Elettroencefalografia
- Studio del Blink Reflex
- Elettromiografia ad ago concentrico
 - Analisi attività a riposo
 - Analisi delle singole Unità Motorie
 - Studio del reclutamento massimale

Elettroencefalografia

La conduzione del nervo (o elettroencefalografia) si effettua stimolando il tronco nervoso al trago e derivando la risposta muscolare (C-MAP compound Muscular Action Potential) dai muscoli target, solitamente orbicolare dell'occhio ed orbicolare della bocca.

Lo studio di conduzione motoria del nervo facciale rappresenta una metodica ben standardizzata e praticata routinariamente.

Un rallentamento di conduzione distale del nervo facciale rappresenta la misura di una sofferenza di solito clinicamente ben visibile.

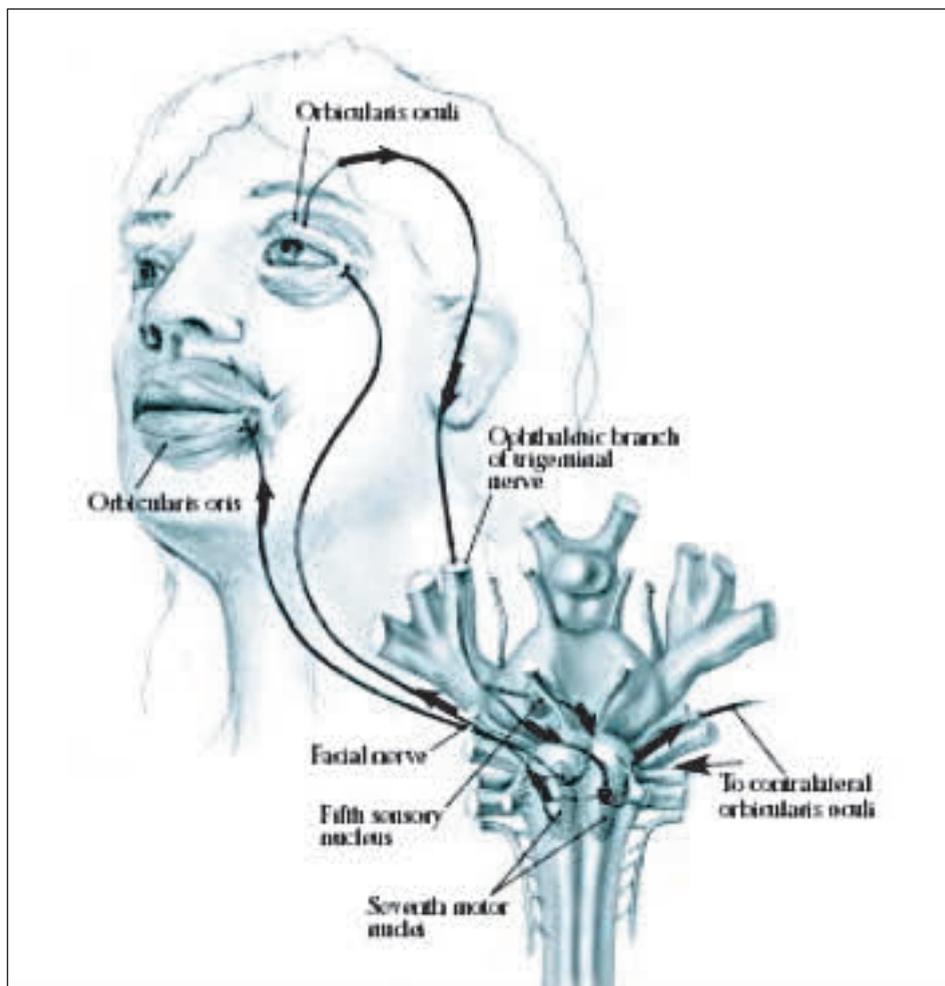


Fig. 2: base anatomo-funzionale del Blink Reflex.

La misura della conduzione (latenza ed ampiezza dell'onda) fornisce parametri diretti ed oggettivi dell'evoluzione di un danno, sia in senso degenerativo, che nel recupero di questo.

Blink Reflex

Fornisce informazioni sulle strutture afferenti (trigeminali), sul circuito riflesso polisinaptico (troncoencefalo) e sul sistema efferente (n. facciale). Si ottiene stimolando la branca oftalmica del n. trigemino all'arcata sopraccigliare e derivando le risposte riflesse dirette e crociate dall'orbicolare dell'occhio.

Il circuito riflesso trigemino facciale prevede almeno 3 livelli di integrazione.

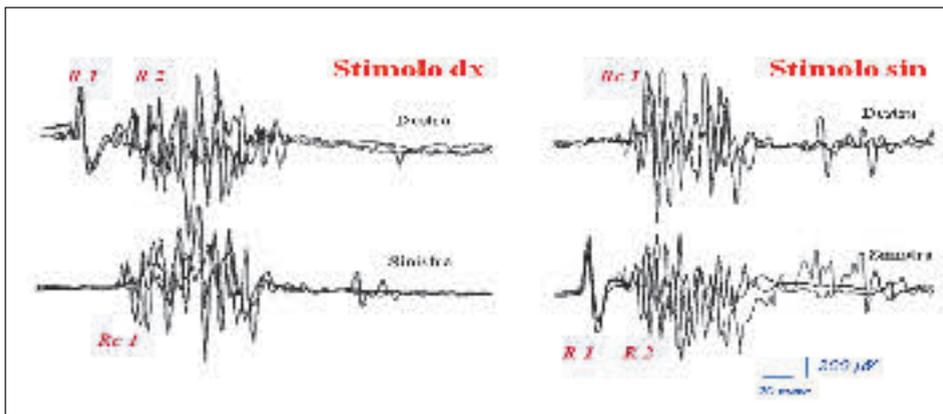


Fig. 3: Blink Reflex normale

Il primo, paucisinaptico, diretto, ipsilaterale a localizzazione centrale esclusivamente pontina genera una prima risposta (R1) semplice, difasica, di ampio voltaggio e breve durata.

Il secondo livello di integrazione invece prevede il coinvolgimento di strutture nucleari dirette e crociate bulbo-ponto-mesencefaliche, è diretto e crociato, simmetrico, di lunga durata e polibastico e genera la risposta ipsilaterale R2 e contro laterale Rc1.

Il terzo livello di integrazione è invece di tipo centrale ed è l'espressione della cognitivizzazione dello stimolo.

Per questo motivo può essere inibita dalla volontà ed è soggetta al fenomeno dell'abitudine. L'onda R3 è poco significativa allo studio del nervo facciale e per questo motivo non verrà trattata ulteriormente.

Rappresenta la metodica con indici parametrici più standardizzabili.

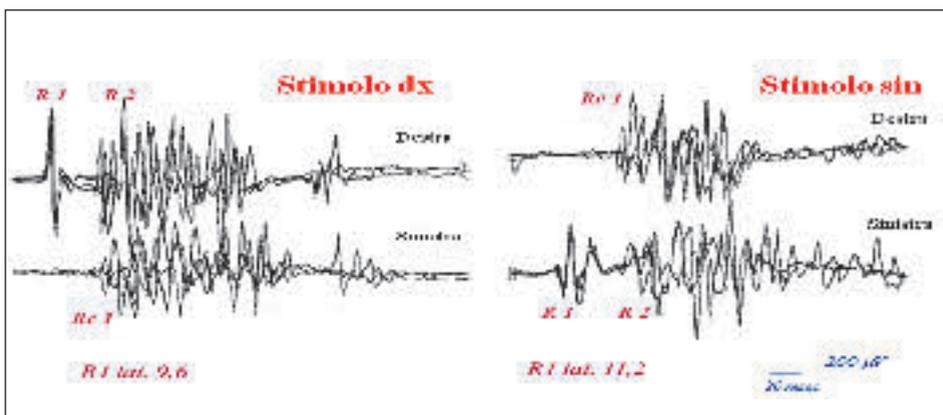


Fig. 4: Blink Reflex patologico per deficit della componente effettore (nervo facciale) di sinistra

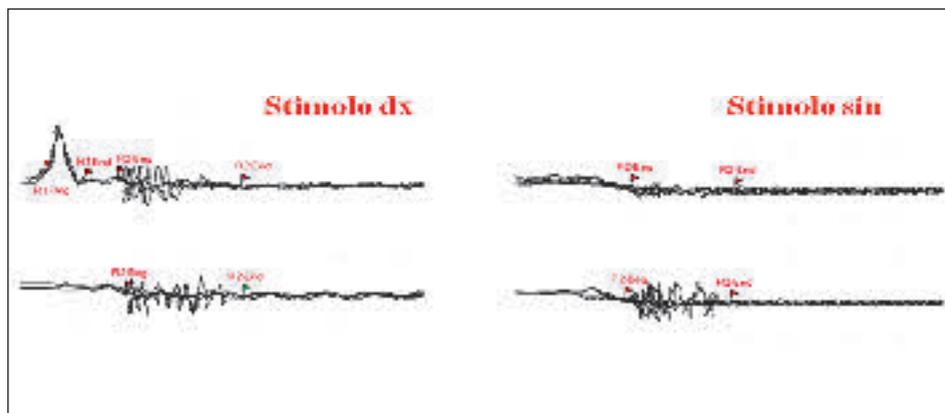


Fig. 5: Blink Reflex patologico per deficit d'integrazione tronco encefalica

Pressoché gli unici studi preoperatori presenti in letteratura si basano su questa metodica. I limiti di questa tuttavia sono correlati ad una scarsa sensibilità nell'individuare deficit subclinici e talvolta ad una limitata specificità (un allungamento di latenza delle componenti effettrici può essere dovuto a dislocazione del nervo, non necessariamente ad un danno dello stesso).

Elettromiografia – Attività a riposo

Il muscolo striato, quando non riceve il controllo diretto del nervo tributario, subisce una variazione sarcolemmatica che induce uno scambio ionico. Questa a sua volta produce l'attivazione involontaria, segmentaria e sporadica dei rapporti acto-miosinici di singoli fibre o porzioni di fibra muscolare.

Questa variazione si instaura abbastanza precocemente, ed insorge dopo circa 20 giorni dall'evento acuto.

Rilevare attività spontanea all'esame ad ago di un muscolo equivale a dire che il muscolo è, almeno parzialmente denervato.

Nelle patologie espansive del basicranio l'attività spontanea da denervazione è molto rara, soprattutto in condizioni di sofferenza subclinica.

Mentre invece la denervazione è frequente nelle lesioni traumatiche-infiammatorie del nervo (i.e. nella paralisi di Bell).

Elettromiografia – Analisi delle U.M.

L'Unità motoria è l'insieme di fibre muscolari innervate da un unico assone. La loro contrazione fisiologica è quindi sinergica e coordinata.

Elettrofisiologicamente questa contrazione è registrabile e trasformabile in una curva, che ha caratteristiche di ampiezza, durata e morfologia specifiche per ogni distretto muscolare.

Se per qualche ragione la contrazione delle fibre non è sinergica, la curva subisce variazioni che, a seconda di come si presentano, suggeriscono sofferenza della fibra muscolare (miopatia) o dell'assone (neuropatia)

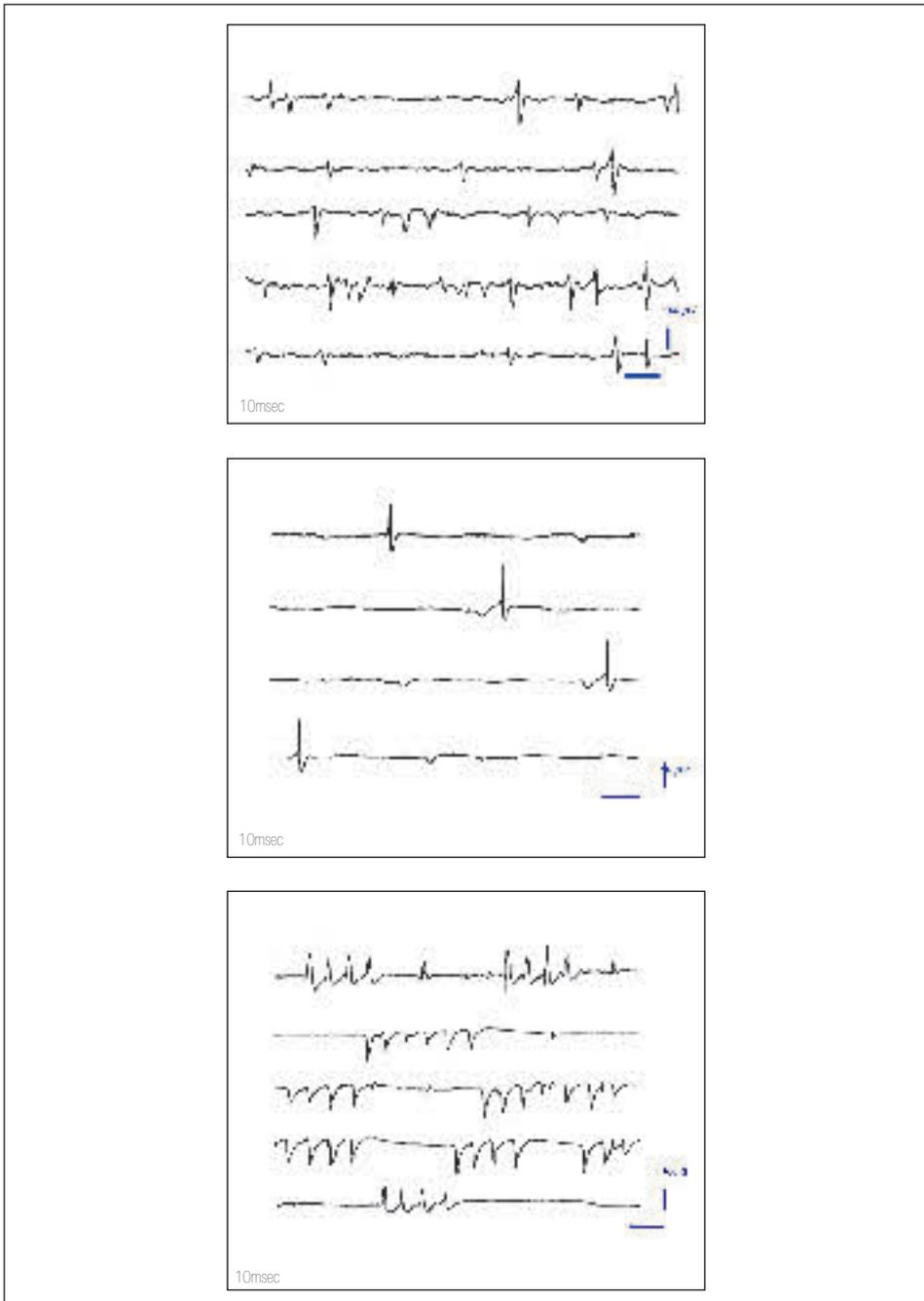


Fig. 6: Attività spontanea derivata dalla muscolatura orbicolare dell'occhio: da sinistra attività tonica (fisiologica), fibrillazione (da denervazione) e multipllette (miochimie da emispasmo facciale).

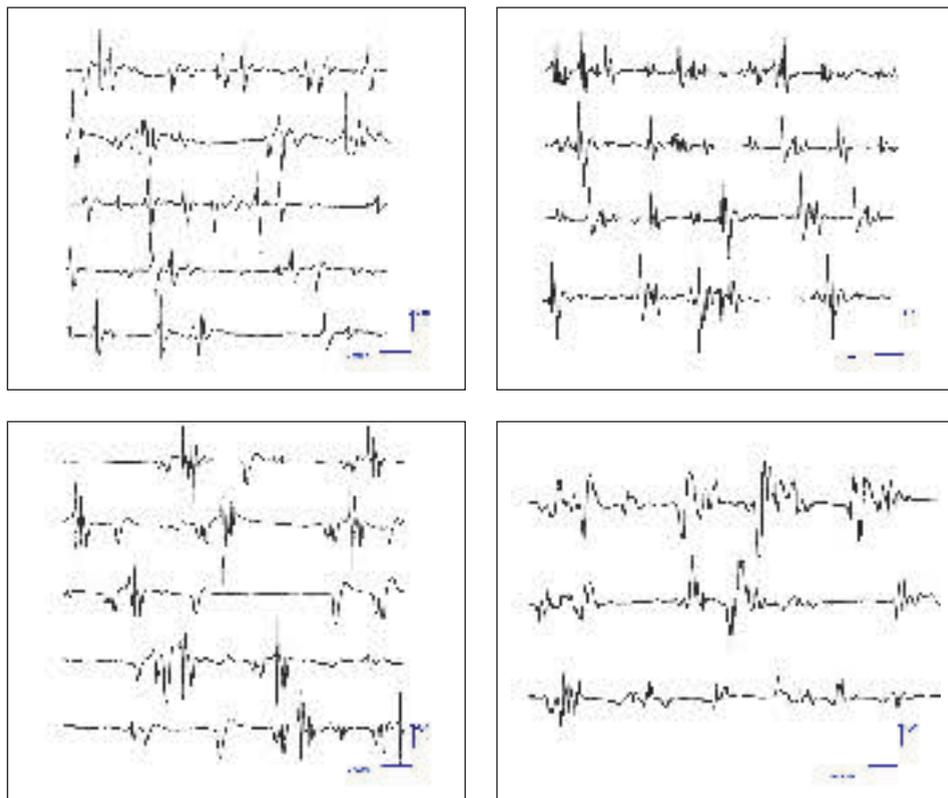


Fig. 7: Esempi di Unità motorie dell'orbicolare dell'occhio. Quadri di evoluzione (da sin a dx e dall'alto in basso) in progressione per gravità e cronicità.

Un'analisi attenta delle U.M. consente inoltre di “datare” la lesione (acuta, subacuta, cronica) ed identificare i fenomeni di rigenerazione in tempi molto più precoci della valutazione clinica.

Il limite più importante per lo studio delle U.M. è legato alla difficoltà di esecuzione e di interpretazione del dato, soprattutto per muscoli piccoli come quelli facciali, ed essendo operatore/dipendente purtroppo difficile da standardizzare e parametrizzare.

Elettromiografia – Reclutamento massimale

La contrazione muscolare è determinata e sostenuta dall'attivazione delle singole fibre muscolari che vengono coinvolte (reclutate appunto) in modo alternato e periodico.

Se fossero arruolate tutte simultaneamente si svilupperebbe una forza massiva ma esauribile in poche frazioni di secondo.

Il reclutamento sequenziale consente alla fibra depolarizzata di ripolarizzarsi e di ripristinare il corretto bilancio ionico intra-extra cellulare, mentre la contrazione muscolare è mantenuta da una fibra attigua.

In caso di perdita assonale il tentativo di recupero è quello di aumentare la frequenza di scarica delle fibre residue.

Questo comporta ovviamente una più facile esauribilità delle singole fibre ed è alla base del fenomeno conosciuto come "fatica".

Il reclutamento massimale in pratica è un'espressione diretta della forza muscolare.

VALUTAZIONE INTRA-OPERATORIA

Le metodiche neurofisiologiche di studio del nervo facciale vengono esportate in sala Operatoria e, se correttamente applicate da esperti, sono di grande utilità per il chirurgo e quindi per il paziente.

La protezione del VII n.c. viene effettuata valutando l'attività muscolare provocata (da manipolazione e stimolazione meccanica del nervo) ed evocata da stimolazione elettrica intracranica.

Attività provocata

Il nervo facciale reagisce all'insulto (meccanico, termico, da trazione, etc.) nell'unico modo che conosce, cioè depolarizzandosi, con conseguente attivazione delle fibre muscolari da esso innervate. In pratica l'insulto agisce da stimolo.

Vengono registrati contemporaneamente, su 3 distinti canali, l'attività EMG in "free run" dei muscoli Orbicolare dell'occhio (branca oftalmica del nervo facciale), Orbicolare della Bocca (branca mandibolare del nervo facciale), Massetere (per diagnosi differenziale con il V n.c.).

Per la registrazione si utilizzano elettrodi ad ago monopolari (di routine per indagini elettrofisiologiche), con parametri di acquisizione idonei per la valutazione di attività muscolare spontanea e feed-back sonoro.

La registrazione è ovviamente possibile solo in assenza totale di farmaci bloccanti la placca neuromuscolare (curari).

Durante il monitoraggio si possono individuare e riconoscere le seguenti figure EMG:

- Singole Unità Motorie
- Gruppi di U.M.
- Doppiette–Triplette–Multiplette
- Scariche Miotoniche
- Complex Repetitive Discharge

*Queste ultime 2 entità spesso "fuse" dalla letteratura in **Scariche Neurotoniche**.*

I tentativi che si trovano in letteratura di attribuire un indice prognostico alle figure elettromiografiche osservate sono centrati sulla durata delle manifestazioni osservate e concludono tutti in modo deludente.

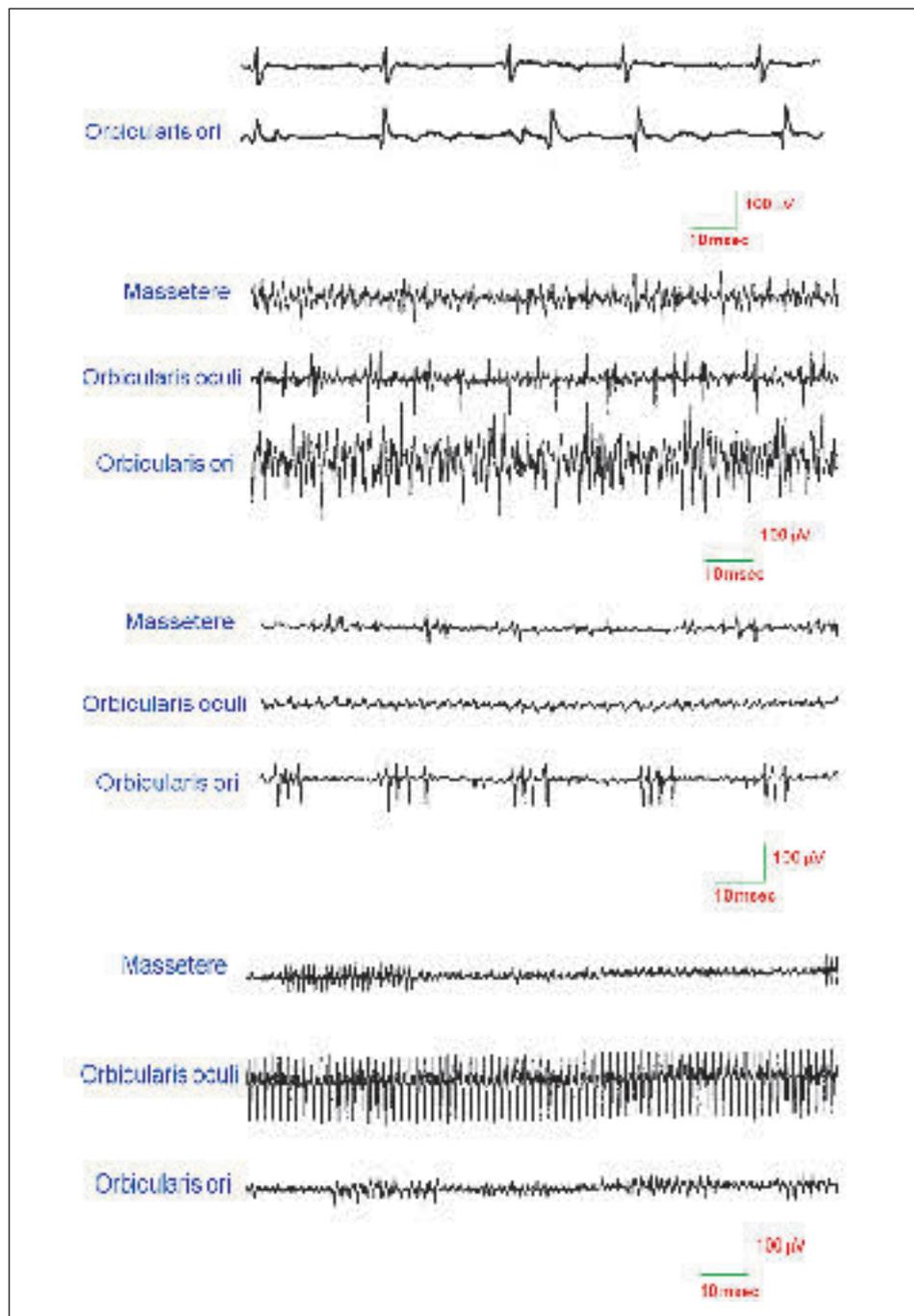


Fig. 8: attività spontanea registrata durante manipolazione del nervo facciale. Dall'alto in basso: singole U.M., attività simil-reclutamento, multipletto e complex ripetitive discharge).

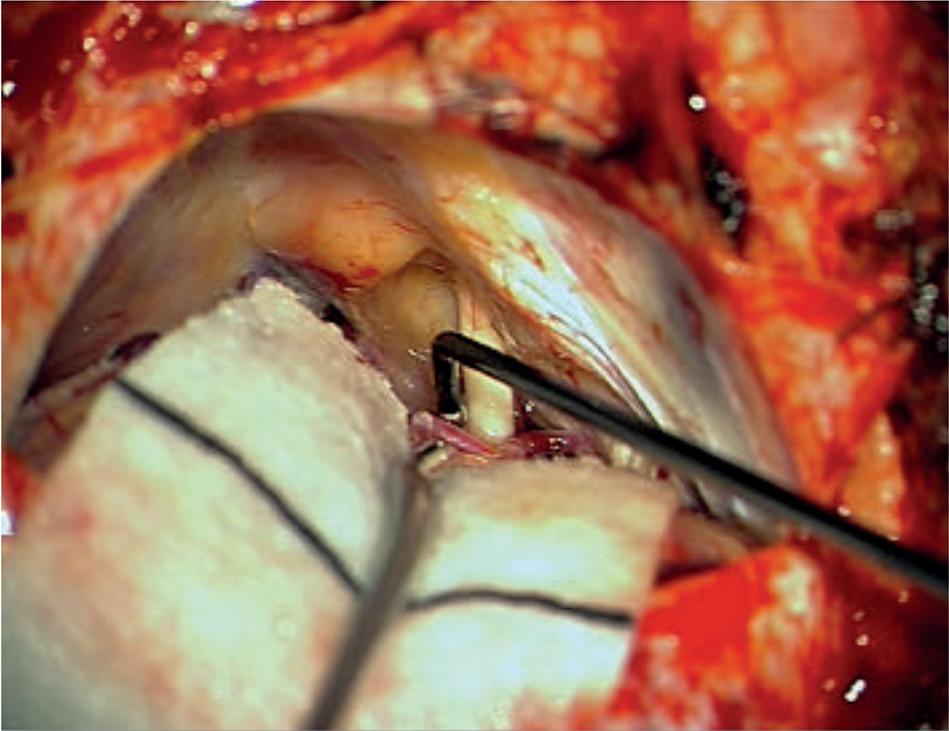


Fig. 9: Stimolo intracranico diretto del n. facciale.

Probabilmente dall'analisi morfologica delle figure osservate è possibile trarre qualche informazione in più circa la genesi (irritativa o lesionale) delle stesse e quindi sulla prognosi "quod valetudinem" del nervo facciale, tuttavia uno studio specifico approfondito non risulta ancora essere fatto.

Stimolazione elettrica intracranica:

mediante stimolo intracranico diretto del tronco nervoso del nervo facciale è possibile:

- L'identificazione del nervo, il suo decorso ed i rapporti con il tumore
- La valutazione di funzionalità del nervo mediante campionamenti periodici
- Fornire indicazioni prognostiche ed eventualmente terapeutiche di riparazione del nervo in caso di lesione, mediante tecniche di micro-neurochirurgia.

Per la registrazione del C-MAP vengono utilizzati gli stessi elettrodi posizionati per la registrazione dell'attività spontanea semplicemente cambiando i parametri di acquisizione.

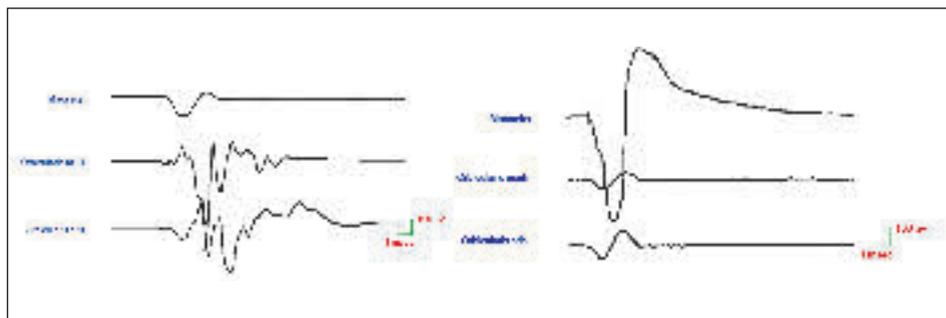


Fig. 10: C-MAP del nervo facciale 8° sinistra) e del trigemino da stimolo diretto intracranico.

Lo stimolo viene effettuato con stimolatore bipolare concentrico a contatto diretto del nervo. Intensità di stimolazione: 0,8-1,5 mA (max 3 mA); rate: 1-3 Hz.

Per valutare ottimamente un'eventuale riduzione d'ampiezza del C-MAP è essenziale una valutazione della conduzione motoria eseguita al più presto, non appena individuato il ramo distale del nervo facciale.

Successivi stimoli indirizzati al rilevamento anatomico del nervo, possono comunque fornire informazioni anche sullo stato di salute dello stesso.

Essenziale, a scopo prognostico, è la valutazione al termine dell'exeresi tumorale, della conduzione del nervo facciale, con stimolo prossimale (all'origine apparente) e distale (all'ingresso del M.A.I) e la valutazione percentuale di eventuale riduzione d'ampiezza, da paragonare con i dati ottenuti basalmente.

N.B. *Variazioni d'ampiezza fino al 40% tra stimolo prossimale e distale sono indice di buon outcome.*

CONCLUSIONI

Le metodiche neurofisiologiche consentono una precisa ed attenta valutazione del nervo facciale, addirittura più efficace dell'esame clinico, che comunque rappresenta l'insostituibile punto di partenza di ogni indagine. Le informazioni che il neurofisiologo fornisce, se correttamente utilizzate, si possono rivelare cruciali nella gestione del paziente.

Il tutto si esprime al massimo livello in sala operatoria, in cui il neurofisiologo con le sue metodiche fornisce un mezzo in più al chirurgo, nel migliorarne ed ottimizzarne l'azione, tanto da diventare ormai insostituibile in molte procedure, soprattutto nella chirurgia dell'angolo ponto-cerebellare.

SEMEIOTICA RADIOLOGICA DEL NERVO FACCIALE

A. MANTO, A. SERINO

Funzioni	
1) Motoria somatica	muscoli mimici del viso
2) Sensitiva somatica	cute del padiglione auricolare
3) Viscerale effetrice	gh. lacrimale, gh. muconasali, gh. salivari sotto-mandibolare e sublinguale
4) Sensibilità specifica	papille gustative dei 2/3 anteriori della lingua

Il nervo faciale è un nervo misto a prevalente componente motoria, regolando infatti la motilità dei muscoli facciali omolaterali. Il nervo ha altre funzioni secondarie quali il controllo della lacrimazione e di parte della salivazione. Inoltre attraverso il nervo faciale raggiungono il sistema nervoso centrale le sensazioni gustative dei 2/3 anteriori della lingua.

Dal punto di vista anatomico il nervo è composto da circa 7000 fibre nervose ed ha un decorso molto complesso, che lo porta dall'emergenza dal tronco dell'encefalo, fino ai muscoli del volto. Tale decorso è suddiviso nelle seguenti porzioni: intracranica, intratemporale, ed extracranica (Fig.1).

Nel suo tratto intracranico il nervo decorre dalla superficie del tronco dell'encefalo, da cui origina, fino all'osso temporale dove passa all'interno del condotto uditivo interno.

All'interno del CUI il faciale è in stretta associazione con l'VIII nervo cranico (cocleo-vestibolare).

Il nervo faciale entra nell'osso temporale a livello del fondo del condotto uditivo interno e ne fuoriesce dal forame stilomastoideo, rimanendo sempre all'interno di un canale osseo che lo contiene, detto canale di Fallop-

Nuclei	Ponte, pavimento del IV ventricolo
Emergenza	solco bulbo-pontino, medialmente all'VIII (fossetta sopra-olivare)
Foro d'uscita	Meato acustico interno – canale del faciale

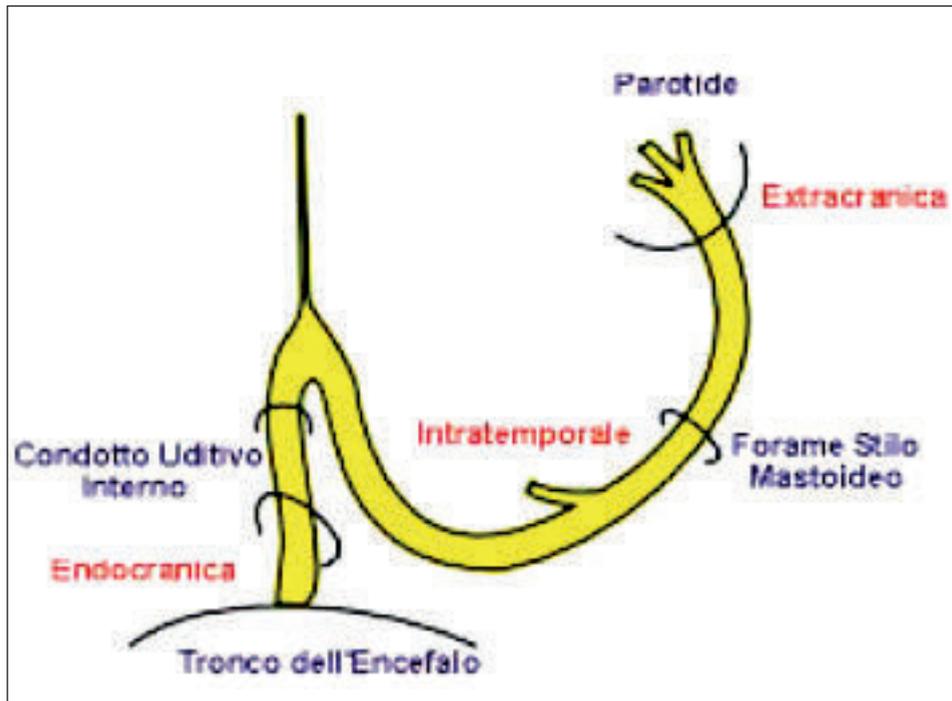


Fig. 1

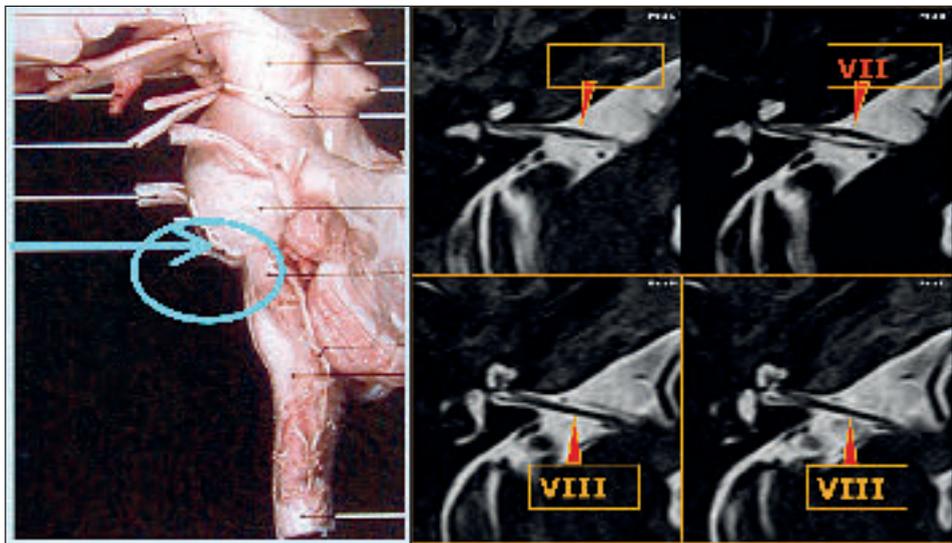


Fig. I: Emergenza e tratto

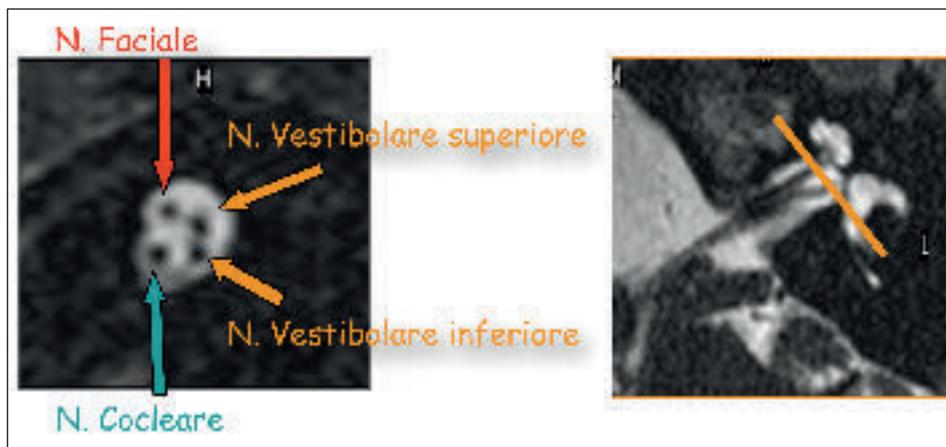


Fig. II: Oblique RM CUI

pio. In questo tratto il nervo è suddiviso in 3 ulteriori porzioni (labirintica, timpanica e mastoidea), intervallate da 2 ginocchi.

Il tratto extracranico infine inizia a livello del forame stilomastoideo; dopo alcuni centimetri il nervo entra nella ghiandola parotide dove inizia a ramificarsi per poi distribuirsi alla muscolatura dell'emifaccia. Anomalie di decorso sono abbastanza rare se si escludono i quadri malformativi più complessi, quali l'atresia auris.

Fino a pochi anni fa lo studio della patologia del faciale è stato prevalente appannaggio della Tomografia Computerizzata con tecnica ad alta risoluzione. Tuttavia, l'avvento di tecniche di acquisizione volumetrica, l'introduzione di sequenze Fast-Spin-Echo e Fast gradient-Echo e la riduzione drastica dei tempi di acquisizione ha consentito di utilizzare la RM anche nello studio della patologia dell'osso temporale con strati di spessore adeguato, con alta risoluzione spaziale e di contrasto ed in tempi relativamente contenuti. Al momento attuale, la TC ad alta risoluzione mantiene un ruolo prioritario nello studio delle strutture ossee (pareti del CUI, canale di Falloppio) in particolare nella valutazione della patologia traumatica, mentre la RM, come esame diretto e dopo mezzo di contrasto paramagnetico per via venosa, è oggi la metodica di prima scelta nello studio delle strutture dell'APC, nelle strutture nervose del CUI, del VII nervo cranico intrapetroso.

PARALISI DEL NERVO FACIALE

Il sintomo più caratteristico di un danno a carico del nervo è costituito da un deficit della funzione motoria. Quest'ultimo può essere completo (immobilità completa della metà faccia) e prendere il nome di paralisi, oppure soltanto parziale, ed in tal caso è detto paresi.

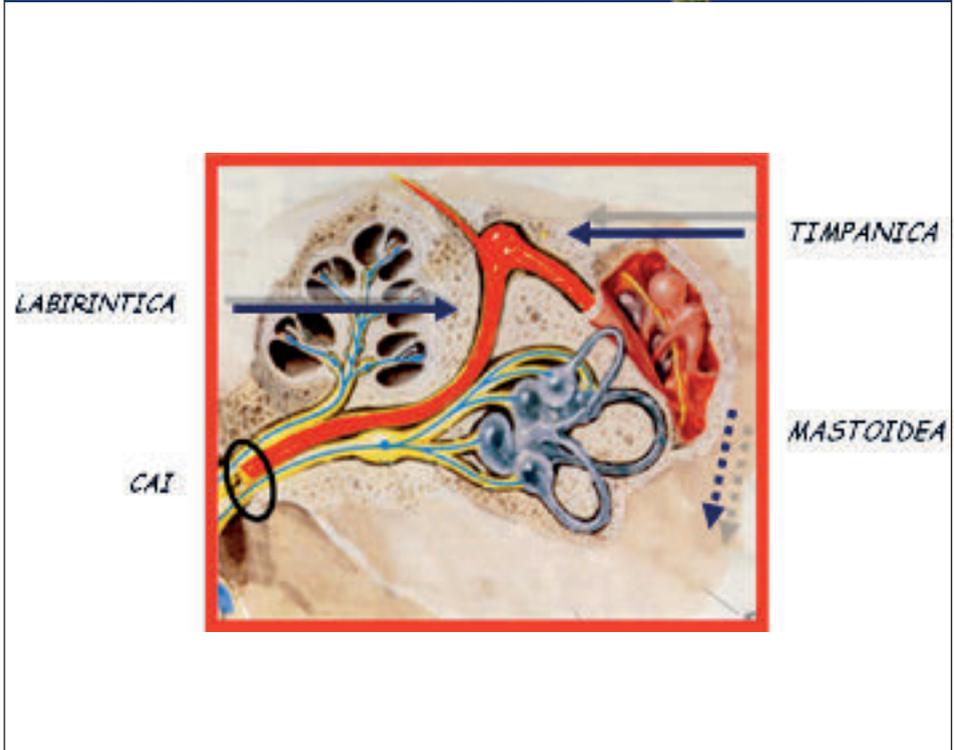
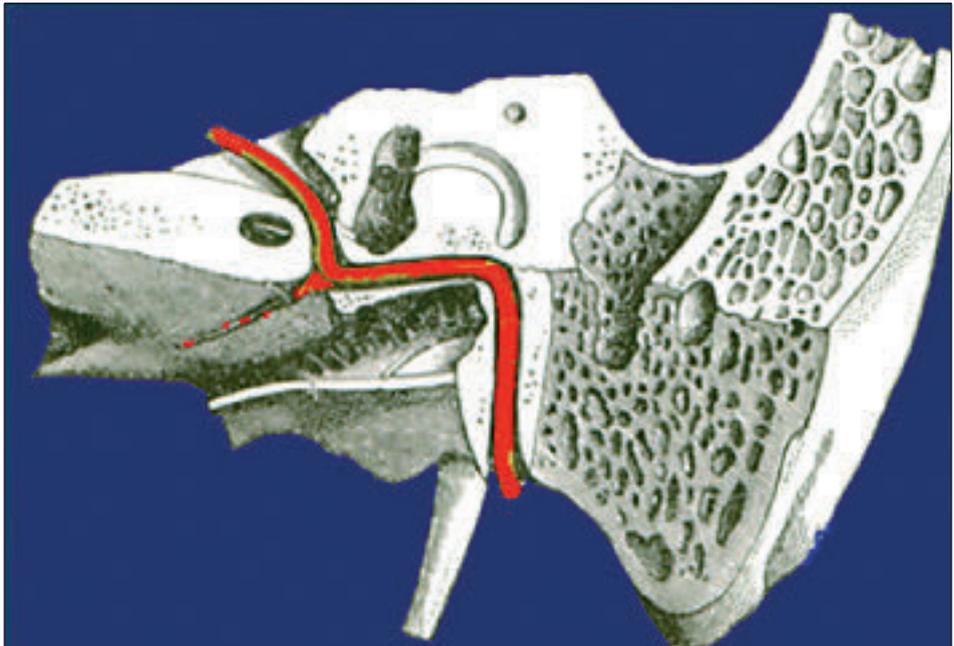


Fig. III

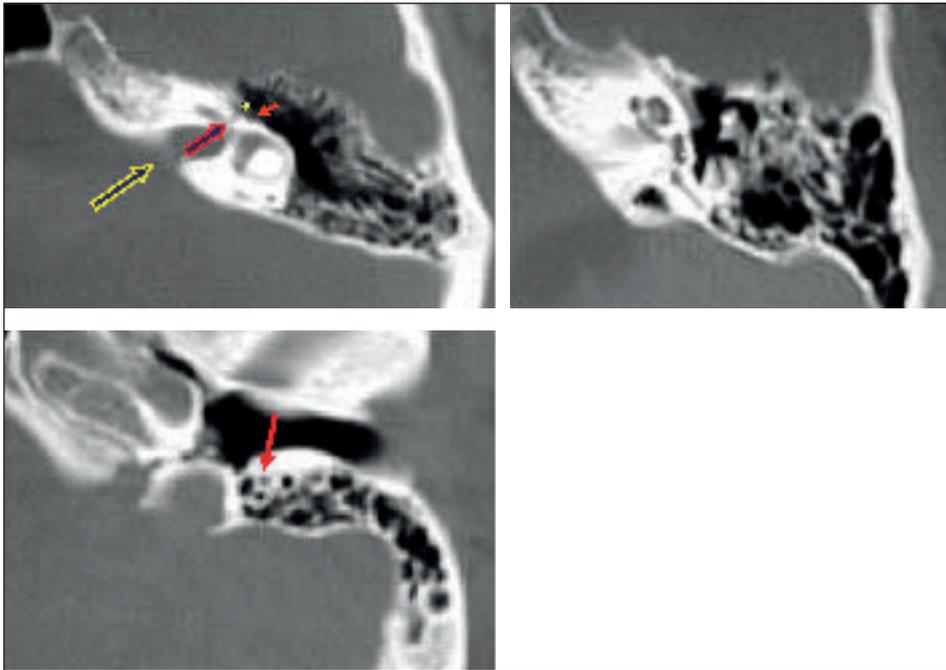


Fig. IV: Assiali TC CUI

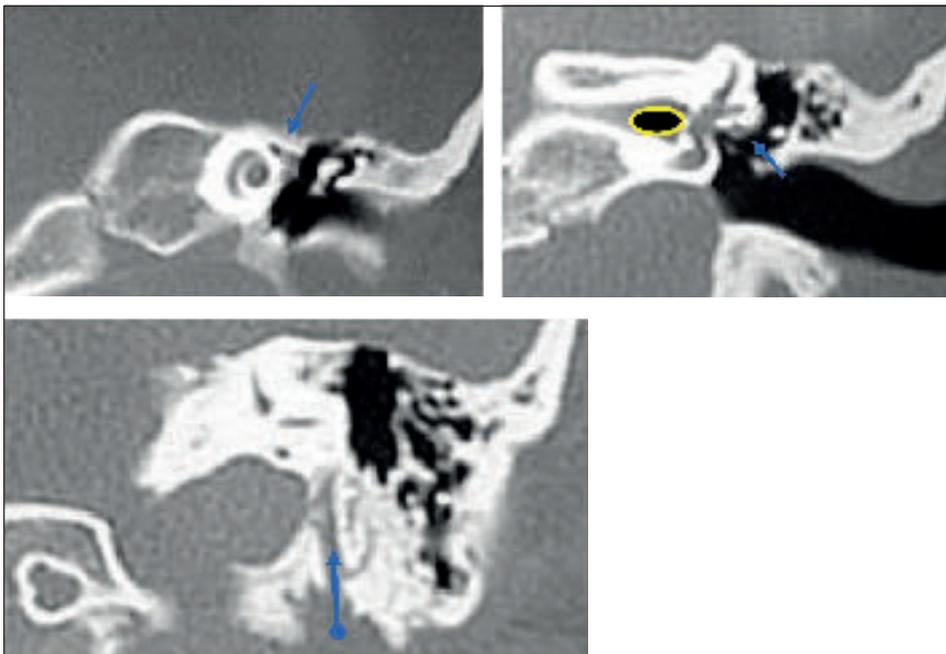


Fig. IV: Coronali TC CUI

EZIOLOGIA DELLA PARALISI

Le patologie che possono interessare il nervo faciale possono essere suddivise in 5 gruppi principali:

- congenite
- infiammatorie
- iatrogene (causate da interventi chirurgici a carico dell'orecchio medio e/o interno, della base cranica e della parotide)
- traumatiche
- tumorali.

Paralisi congenite

Le paralisi congenite sono molto rare e spesso si associano a malformazioni complesse. Si possono sommariamente dividere in quadri di aplasia (assenza totale del nervo), oppure di displasia (ridotto numero di fibre)

Paralisi infiammatorie

Tra le cause infiammatorie la più frequente è senz'altro quella idiopatica (paralisi di Bell). Ha una probabile genesi virale, in pazienti con canale osseo congenitamente ridotto; di solito insorge acutamente dopo un breve raffreddamento del volto e risolve spontaneamente entro 8-12 settimane. La paralisi del facciale è definita *atipica* quando supera tale limiti di tempo e si associa a dolore e/o deficit neurologici focali imponendo, in tale caso, un approfondimento diagnostico mediante RM (esame diretto e dopo mdc per vena). Il reperto RM, nella paralisi di Bell, è quello di una impregnazione dopo contrasto, di porzioni più o meno estese del nervo faciale. Nelle immagini SE T1w si rileva frequentemente un'omogenea impregnazione lineare a carico del tratto meatale e labirintico, spesso associata ad intensa impregnazione del ganglio genicolato e del tratto timpanico (Fig. 2). Il recente sviluppo di una sequenza 3D T2 FSE che permette l'acquisizione di dati RM di una regione submillimetrica (da 0,7 a 1 mm) e ricostruzioni multiplanari con sezioni di 0,4 millimetri di spessore ha permesso di osservare in un'elevata percentuale di casi un ispessimento focale del nervo lungo il segmento distale intrameatale in prossimità dell'ingresso del nervo faciale nel tratto più stretto del canale osseo, vale a dire il segmento labirintico.

Paralisi chirurgiche

La paralisi del facciale è un rischio contemplato in alcuni interventi chirurgici; naturalmente la paralisi è tanto più probabile quanto più l'intervento è complesso e la lesione coinvolge il nervo. In ordine di rischio crescente un deficit del nervo può insorgere successivamente ad interventi sull'orecchio, sulla parotide, oppure interventi di otoneurochirurgia e di chirurgia del basicranio. Al fine di ridurre il rischio di lesioni iatrogene del facciale

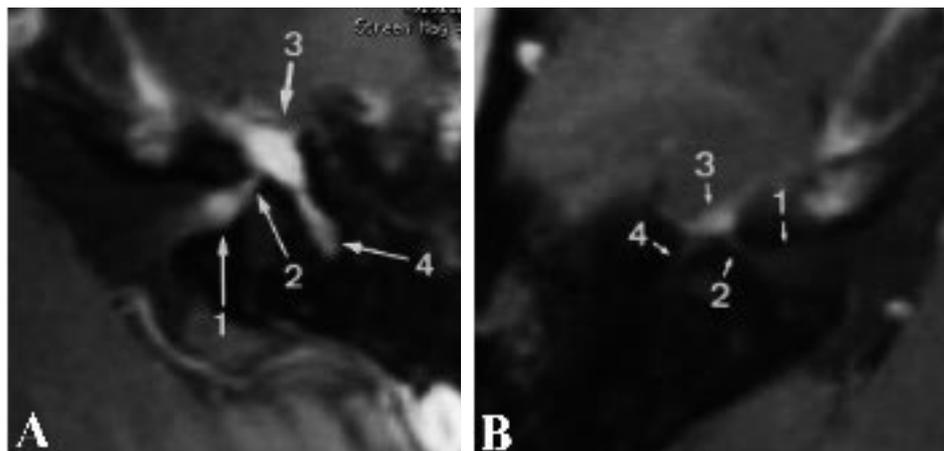


Fig. 2: SE T1w dopo mdc ev.A) PARALISI DI BELL ispessimento ed impregnazione del segmento intrameatale (1), del segmento labirintico (2), del ganglio genicolato (3), del segmento timpanico (4). B) ASPETTO NORMALE

sono state sviluppate tecniche che prevedono il monitoraggio continuo intraoperatorio della funzione del nervo. In particolari tipi di interventi un deficit temporaneo del facciale è contemplato da specifiche manovre chirurgiche previste dall'intervento stesso. È il caso della via infratemporale tipo A e della via transcocleare, le quali prevedono una dislocazione (rerouting) rispettivamente anteriore e posteriore del nervo rispetto alla sua sede abituale.

Paralisi traumatiche

Le paralisi traumatiche possono essere determinate da lesioni a livello dell'emifaccia, oppure da fratture dell'osso temporale. Nelle fratture longitudinali della rocca petrosa, con decorso parallelo all'asse maggiore della rocca stessa, la rima di frattura interessa direttamente il decorso del nervo facciale in una percentuale molto minore rispetto alle fratture trasversali, con decorso perpendicolare all'asse maggiore della rocca petrosa. In particolare nel 40-50% delle fratture trasversali, il nervo facciale può essere danneggiato nel suo decorso all'interno del canale di Falloppio, più spesso nel primo tratto o a livello del ganglio genicolato. In tali casi l'esame TC risulta più appropriato nel documentare l'interessamento del canale da parte della rima di frattura (Fig.3). La RM invece, documentando direttamente il nervo, consente la differenziazione tra quadri di transezione, di ematoma perineurale o di edema (Fig.4).

Paralisi tumorali

Le lesioni neoplastiche che più frequentemente coinvolgono il facciale nel tratto intrapetroso sono il neurinoma e l'emangioma. Si tratta di lesioni che

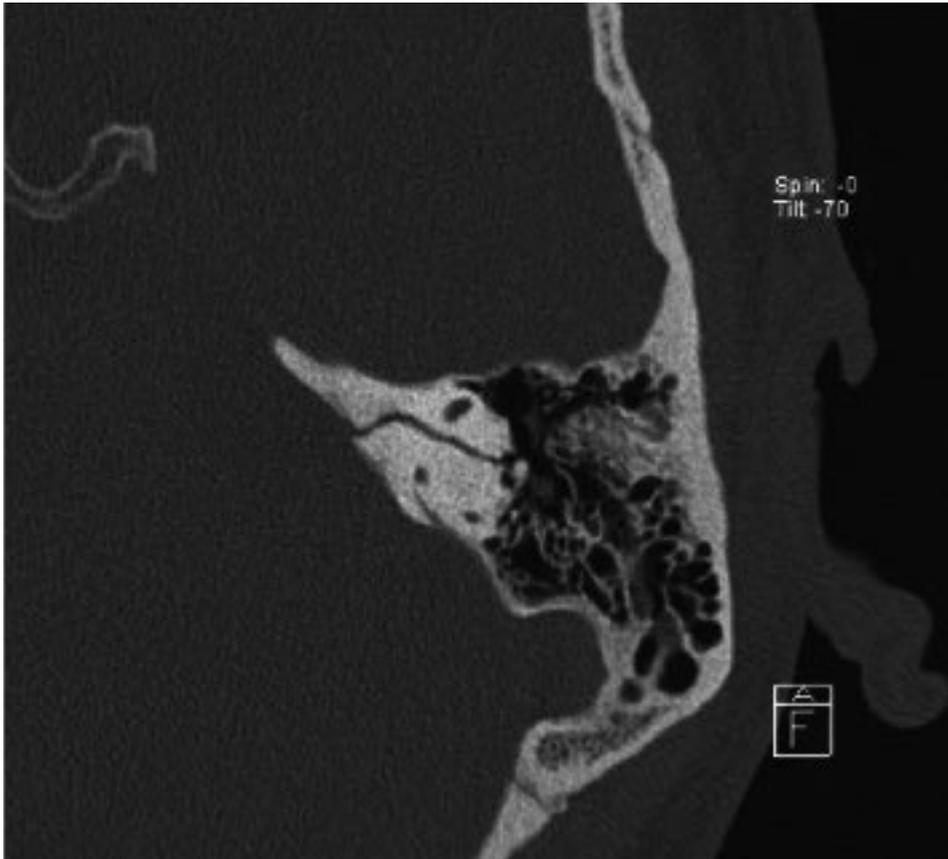


Fig. 3: TC ASSIALE. Rima di frattura a decorso trasversale

possono interessare il nervo in ogni sua porzione con una predilezione per la regione del ganglio genicolato.

Nello studio della patologia neoplastica del facciale il ruolo della TC resta confinato alla valutazione delle strutture ossee, mentre la RM consente un'accurata definizione topografica della lesione e un'accurata caratterizzazione tissutale.

L'EMANGIOMA è un tumore benigno a lenta crescita, espansiva, che frequentemente origina dalla fossa del ganglio genicolato o dal secondo ginocchio del nervo facciale in relazione probabilmente alle numerose anastomosi vascolari presenti in tali siti. All'esame RM si presenta come una "massa" isointensa al tessuto nervoso cerebrale nelle acquisizioni dipendenti dal T1 ed iperintensa in quelle dipendenti dal T2 ad aspetto disomogeneo per la presenza di immagini puntiformi di assente segnale in entrambe le sequenze. Dopo somministrazione di contrasto paramagnetico per vena si rileva intensa impregnazione lesionale con risparmio di areole intralesionali di

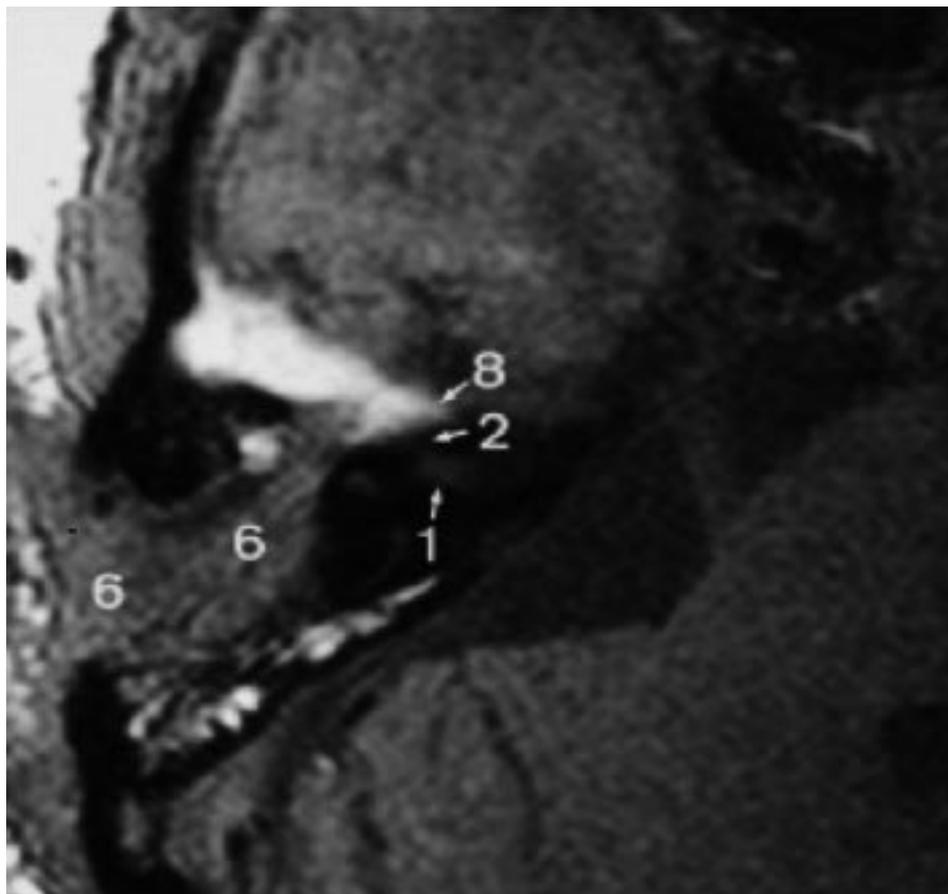


Fig. 4: SE T1w EMATOMA NERVO FACIALE. Ematoma del ganglio genicolato (8), rima di frattura(6), segmento intrameatale(1), segmento labirintico(2).

mancato enhancement corrispondenti alle aree suddette di assente segnale (Fig.4) e corrispondenti in TC a focolai di densità ossea all'interno di una lesione espansiva litica (aspetto a nido d'ape) (Fig.5).

NEURINOMA DEL VII NERVO CRANICO

Può originare da qualunque tratto del nervo faciale ma, di fatto, nella maggioranza dei casi origina a livello del ganglio genicolato. Il secondo tratto più coinvolto è quello mastoideo. È un tumore benigno, a lenta crescita. Il sintomo tipico è la graduale paralisi del VII n.c.

All'esame TC si osserva allargamento del tratto di canale osseo coinvolto, a margini netti, con tessuto omogeneamente ipodenso, a profili netti, che impronta ma non infiltra le strutture anatomiche limitrofe.

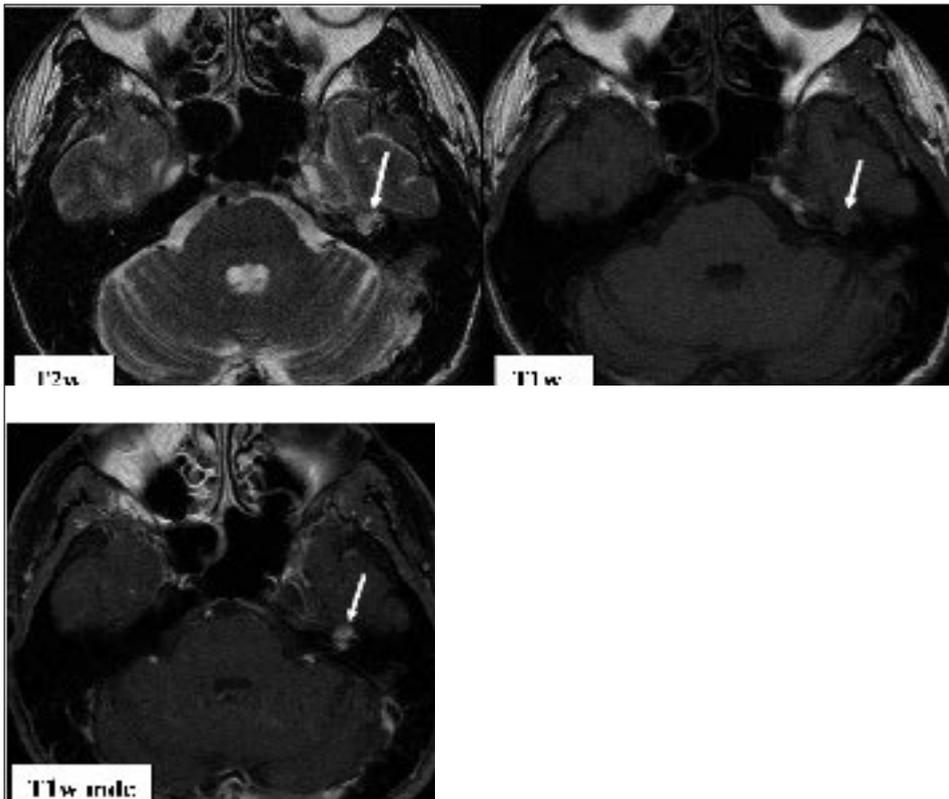


Fig. 4: RM emangioma del ganglio genicolato

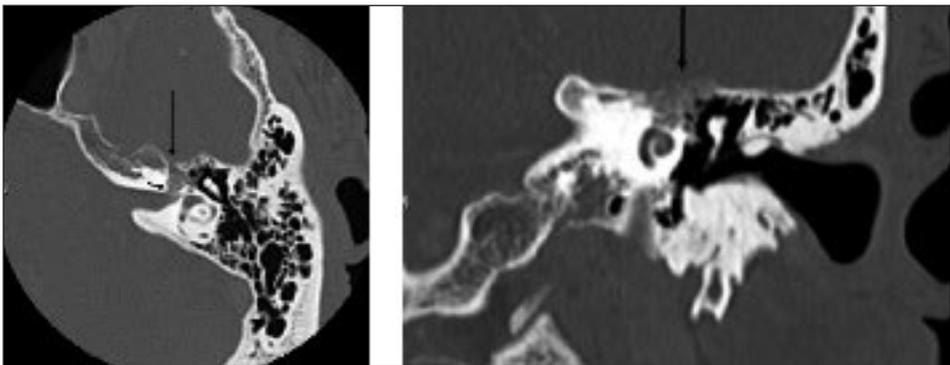


Fig. 5: TC emangioma del ganglio genicolato. A sinistra: Scansione TC assiale. A destra: scansione TC coronale

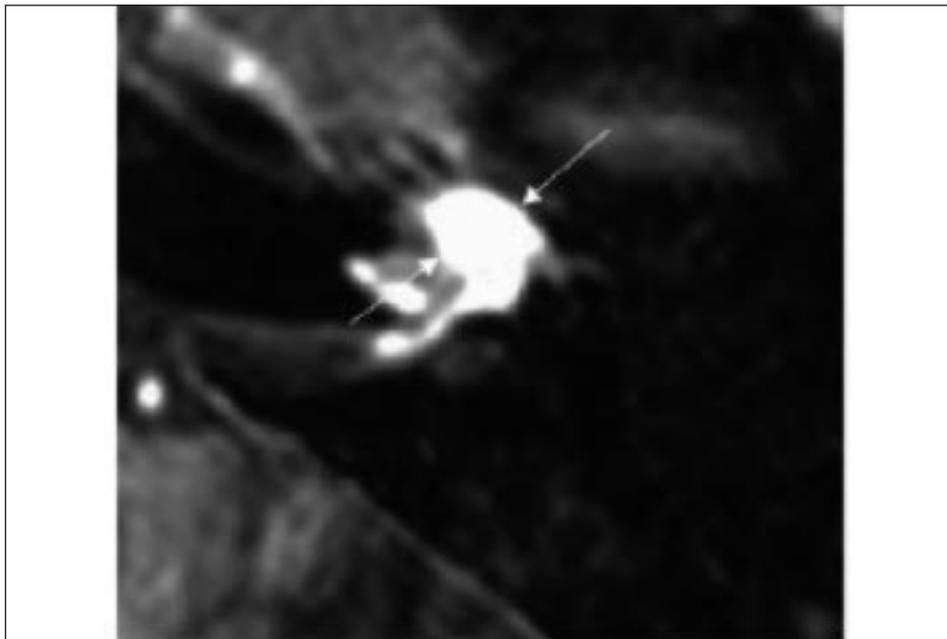


Fig.6: SE T1w dopo mdc

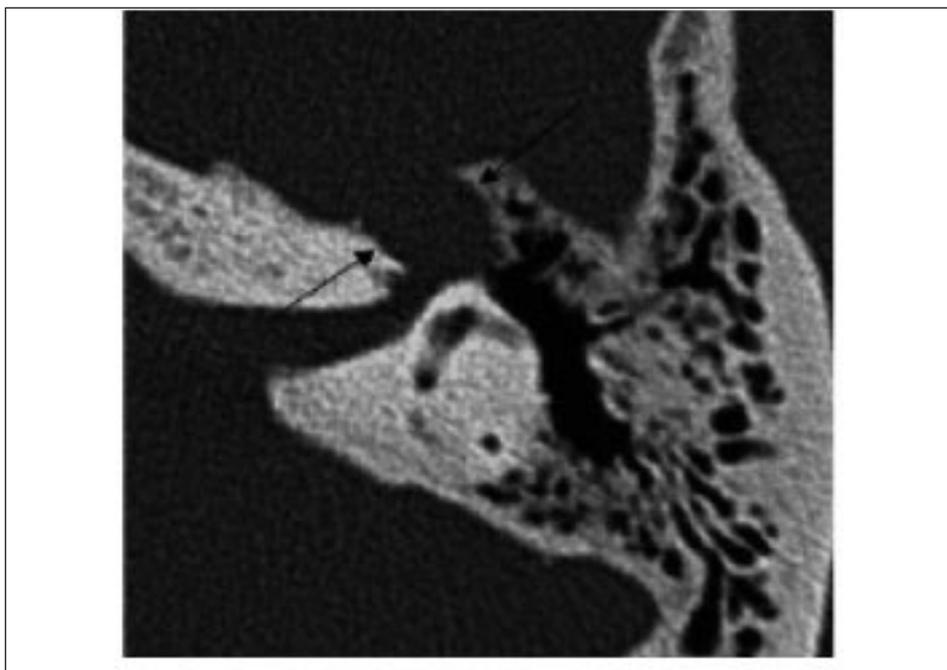


Fig.7: TC assiale

Il tumore ad origine dal ganglio genicolato determina erosione del rivestimento osseo nel 50% dei casi, con conseguente sconfinamento all'interno della fossa cranica media (Fig.7).

Il tumore ad origine dal tratto mastoideo determina erosione del rivestimento osseo solo nel 5% dei casi.

Il neurinoma del VII n.c. ad origine dal CAI va in diagnosi differenziale con il neurinoma dell'VIII n.c. A differenza di quest'ultimo si localizza nei settori antero-superiori del CAI invece che in quelli infero-posteriori, perciò l'allargamento-smussamento del bordo del CAI è più evidente anteriormente che dorsalmente. Inoltre, il neurinoma del VII n.c. frequentemente si estende a coinvolgere il I tratto del n. faciale, allargando il canale osseo. All'esame TC il quadro è molto spesso indistinguibile dal neurinoma dell'VIII n.c. con allargamento del CAI. In alcuni casi si può osservare allargamento-smussamento del suo profilo ventrale.

All'esame RM, dopo la somministrazione di gadolinio, spesso si osserva la presenza di una lesione a segnale solido abbastanza omogeneo con omogenea ed intensa impregnazione che determina allargamento del CAI; quando la lesione raggiunge dimensioni rilevanti coinvolge il I tratto del canale del faciale ed il ganglio genicolato (Fig.6). Quest'ultimo dato aiuta il neuroradiologo a distinguere il Neurinoma del VII n.c. dal neurinoma dell'VIII n.c. in quanto il neurinoma dell'VIII n.c. crescendo, si estende ad occupare la cisterna dell'APC invece che interessare le strutture labirintiche.

All'esame RM il tumore appare lievemente ipointenso in T1w ed iperintenso in T2w con netta, omogenea impregnazione dopo la somministrazione e.v. di mdc

LE PARALISI TRAUMATICHE DEL NERVO FACCIALE

R. PALLADINO

Il nervo facciale, rispetto a tutti gli altri nervi, ha delle caratteristiche intrinseche che lo rendono in qualche modo singolare relativamente alla sua anatomia, fisiologia e patologia: ha il più lungo canale osseo di ogni altro nervo del nostro corpo, è il nervo che esterna le nostre emozioni e che consente una comunicazione non verbale e nel 90% dei casi la sua paralisi è dovuta ad un'afezione entro un canale osseo appartenente all'osso temporale.

Per questo il trattamento della lesione di questa regione nella stragrande maggioranza dei casi è appannaggio dell'otochirurgo.

Dopo la paralisi di Bell, la seconda più frequente causa di paralisi del facciale è un trauma che può essere accidentale, così come un trauma esterno, chirurgico o iatrogeno.

È nell'esperienza di tutti che una paralisi del facciale si può ottenere anche in seguito alla infiltrazione locale di anestetico nella chirurgia dell'orecchio, della faccia o della cavità orale conseguente ad una infiltrazione diretta del tronco del nervo o di una sua branca con nessuna conseguenza funzionale, ad avvenuta metabolizzazione del farmaco, ma è altrettanto comune una paralisi conseguente ad un atto chirurgico sulla mastoide e/o orecchio medio senza che si abbia minimamente interessato il nervo, molto verosimilmente, per una slatentizzazione di qualche agente virale conseguente al trauma chirurgico o per un disordine immune-infiammatorio, come notato nella paralisi di Bell. Pertanto tale paralisi, generalmente transitoria, pur riconoscendo una causa traumatica così come quella chirurgica, in realtà non può essere ascritta alle paralisi traumatiche in senso stretto ed in qualche modo resta ai limiti di una paralisi idiopatica e traumatica.

Ma per meglio comprendere i meccanismi fisiopatologici che determinano un danno del nervo bisogna considerare che l'azione lesiva più comunemente implicata è dovuta ad una causa meccanica che agisce con meccanismo di sezione, contusione o stiramento. La sezione del nervo è generalmente prodotta da oggetti taglienti e la sezione può essere completa o parziale, interessando una sola parte dei fascicoli nervosi. Più comunemente, invece, la causa meccanica agisce traumaticamente con meccanismo di compressione, stiramento o con ambedue i meccanismi. Quale che sia la reazione patologica del nervo ed, entro certi limiti, in maniera indipendente dai fattori scatenanti o concausali (meccanici,

ischemici, tossici, metabolici, immunitari, ecc.), la singola fibra nervosa, considerata nel suo insieme strutturale, va incontro, dopo lesione, ad una serie abbastanza stereotipata di alterazioni elementari (cromatolisi, degenerazione walleriana, demielinizzazione segmentaria) riconducibili, in ultima analisi, all'interruzione dei rapporti trofici tra centro e periferia cellulare.

Va infatti ricordato che la struttura del neurone è molto diversa da quella delle altre cellule, in quanto la maggior parte del volume cellulare è rappresentato da prolungamenti citoplasmatici quali i dendriti e l'assone. Il corpo cellulare vero e proprio (pericarion) sintetizza ed immagazzina i materiali fondamentali per il mantenimento della funzionalità dell'assone e dei dendriti poiché essi non sono in grado di produrli, relegando la loro funzione alla ricezione, trasmissione e propagazione dei segnali nervosi. Per questa ragione il corpo cellulare ed i suoi prolungamenti hanno sviluppato mezzi di comunicazione ben controllati ed insieme relativamente semplici ma altamente sofisticati. Questi meccanismi di comunicazione interna sono denominati trasporto dendritico e trasporto assonale. Il trasporto di molecole ed organelli citoplasmatici all'interno dell'assone si svolge in due direzioni: dal pericarion verso la periferia (trasporto cellulifugo) e, viceversa, dai terminali verso il corpo cellulare (trasporto cellulipeto).

È stato possibile stabilire che sia il trasporto cellulipeto che cellulifugo hanno diverse componenti distinguibili in base alla velocità ed al tipo di materiali trasportati. Si hanno così un trasporto rapido che avviene alla velocità di 250-400 mm al giorno e trasporta membrane ed organelli di vario tipo ed un secondo trasporto lento che procede alla velocità di 0,2-2 mm al giorno e trasporta costituenti del citoplasma e del citoscheletro. Il trasporto cellulifugo, a sua volta, può poi suddividersi a seconda del materiale trasportato. L'intero processo di formazione, trasporto e degradazione di macromolecole in un neurone segue, quindi, una serie di sequenze che può essere riassunta in tal modo:

- Sintesi a livello ribosomiale (pericarion)
- Passaggio dei prodotti di sintesi dal pericarion ai dendriti ed assone
- Trasporto cellulifugo
- Arrivo del materiale ai terminali e loro incorporazione o utilizzo
- Rilascio o degradazione del materiale in eccesso
- Trasporto cellulipeto

Naturalmente ognuno di queste sequenze può essere un punto importante per la comparsa di disturbi patologici, quindi, seppur non ancora possibile oggi, si potrebbe ipotizzare una classificazione delle neuropatie più dettagliata in quanto basata su base biochimica.¹

Da queste considerazioni fisiologiche e dalla conoscenza anatomica intrinseca del nervo Sunderland² descrisse cinque possibili gradi di danno che possono conseguire ad un trauma del nervo, correlandoli ai cambiamenti morfologici ed al potenziale recupero funzionale:

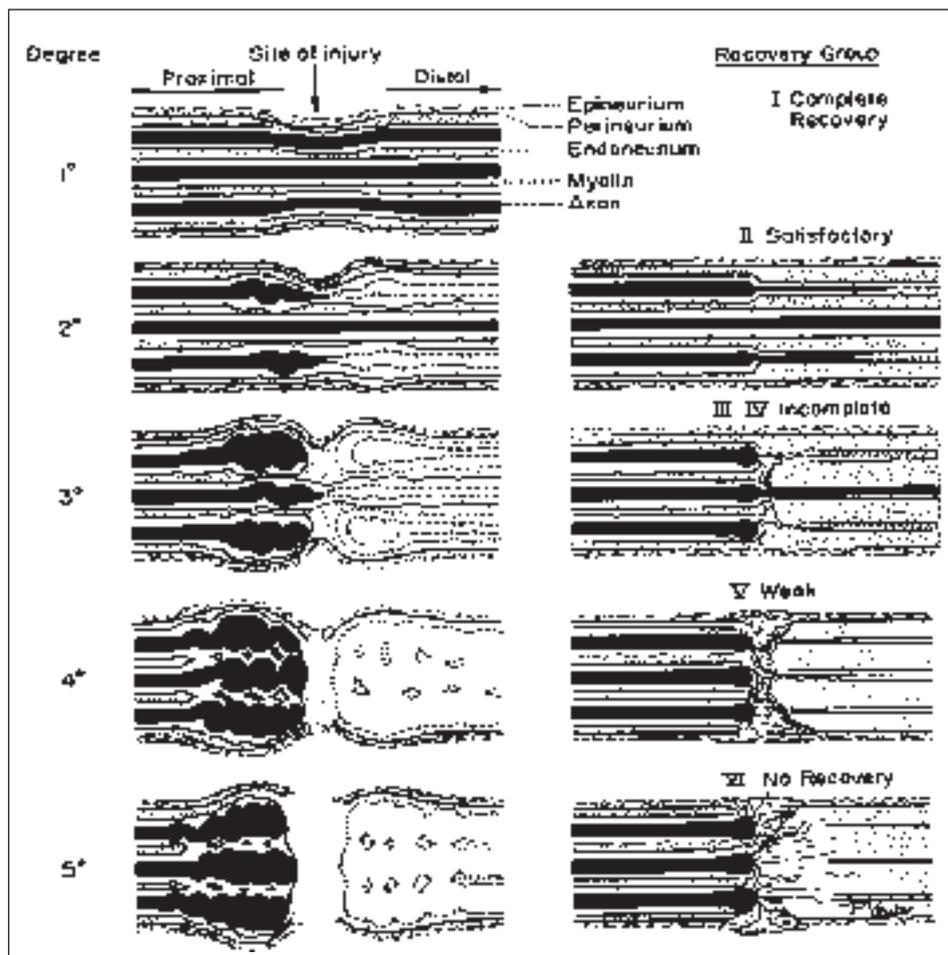


Fig. 1: (May, M [ed.]: The facial nerve. New York.

- 1° compressione
- 2° interruzione di assoplasma e mielina
- 3° distruzione dell'endonevrio
- 4° distruzione dell'endonevrio e del perinevrio
- 5° sezione completa

Per proporre uno schematismo delle paralisi traumatiche del nervo facciale possiamo distinguerle a seconda della sede del danno in intratemporale ed extratemporale e della tipologia del trauma in accidentale, chirurgico e iatrogeno.

Un trauma esterno accidentale, sia esso conseguente ad un incidente stradale o ad un infortunio sul lavoro o ad attività sportiva, ecc., che procura un trauma cranico può presentare in un caso su cinque³ una frattura

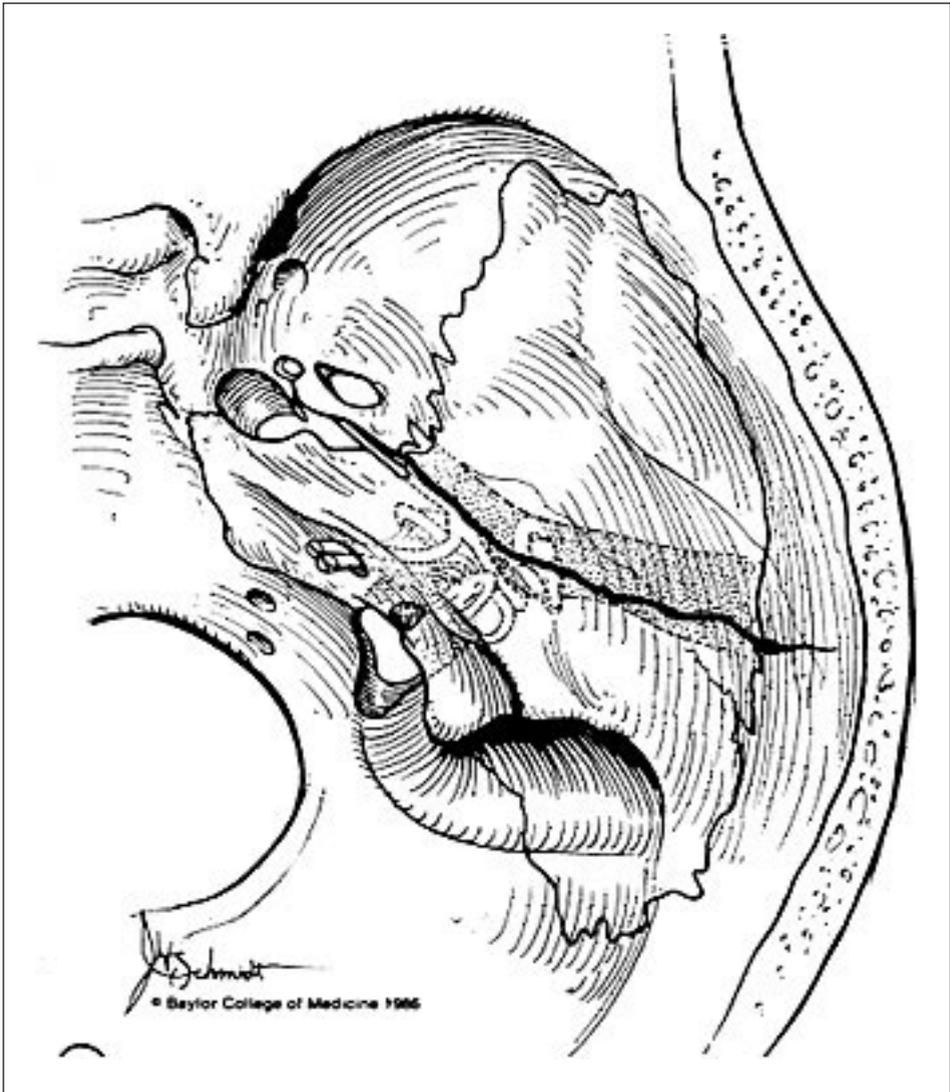


Fig. 2: Frattura longitudinale

della rocca petrosa di cui una percentuale che va dal 7 al 50 % è complicata da una alterazione del facciale^{4, 5, 6}.

Essendo l'osso temporale notevolmente resistente, un trauma che abbia la capacità di procurare la sua frattura deve avere una forza riguardevole tanto da provocare generalmente una commozione cerebrale con perdita di coscienza iniziale che innegabilmente comporta un ritardo diagnostico e di conseguenza un ritardo terapeutico.

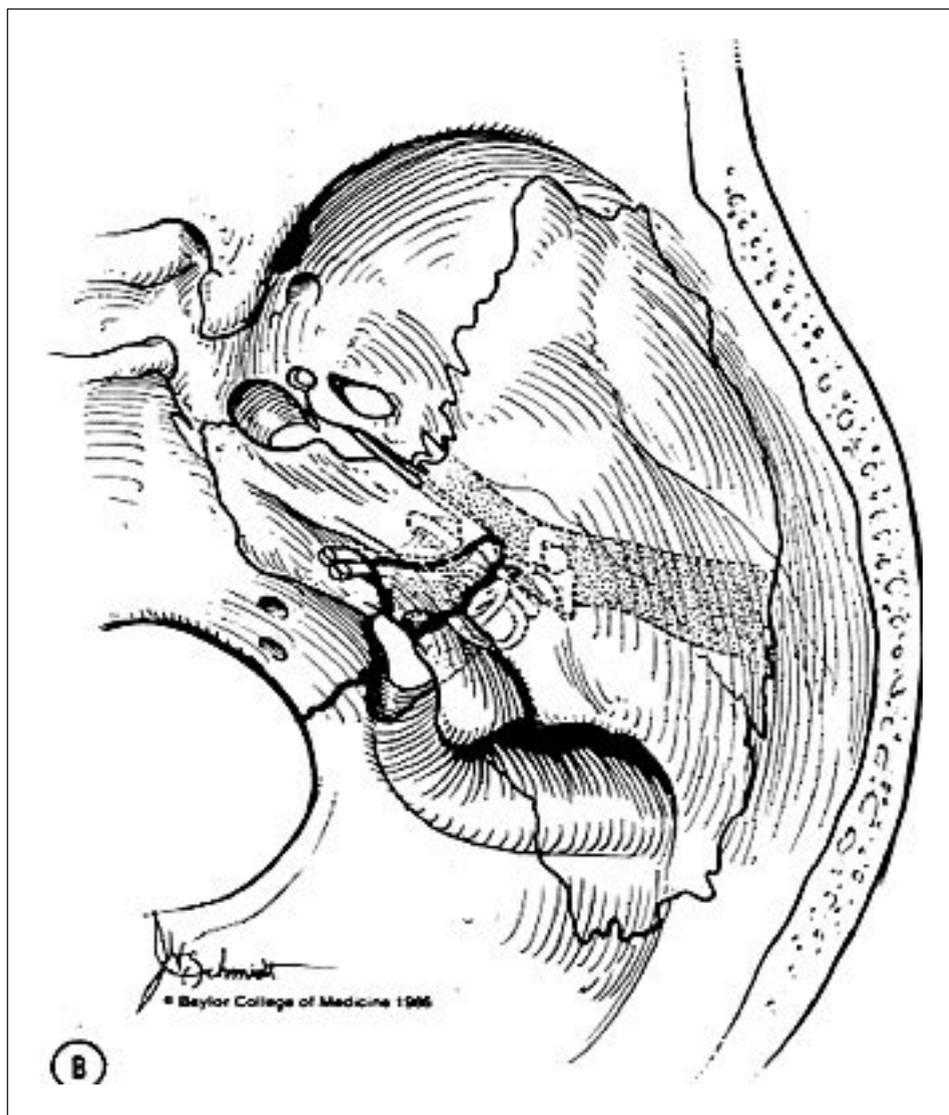


Fig. 3: Frattura trasversale

Le fratture dell'osso temporale possono essere classificate classicamente in trasversali e longitudinali a seconda del loro asse in relazione a quello della rocca petrosa ma non bisogna trascurare la possibilità frequente di forme miste.

Pertanto mentre le fratture trasversali tagliano perpendicolarmente la piramide passando attraverso il labirinto procurando un deficit acuto audio-vestibolare, quelle longitudinali generalmente risparmiano il labirinto ma possono interrompere la catena con conseguente ipoacusia trasmissiva

immediata o talvolta anche tardiva per consolidamento non corretto del danno.

In letteratura viene riportato una incidenza rispettivamente di 80% di fratture longitudinali contro il 20 % di quelle trasversali con una probabilità di paralisi del 20 % del facciale nelle prime contro un 50% nelle seconde⁷

Va considerato che in alcuni casi di trauma, pur senza una evidenza di frattura, anche con i più sofisticati sistemi di imaging o con una esplorazione chirurgica, si può rilevare una paralisi del nervo facciale . In tal caso è stato ipotizzato uno stiramento del nervo nel tratto compreso tra il tronco e l'epinevrio periostale che si attacca alla parte distale del tratto labirintico .Lo stiramento può compartire un edema secondario o una emorragia entro il canale di Falloppio con conseguente lenta compressione ed una tardiva paralisi. Si ricordi a tal proposito che il nervo facciale occupa il canale di Falloppio solo per il 50% e che pertanto i punti di maggiore probabilità di compressione sono quelli più ristretti ed in particolare il condotto uditivo interno ed in corrispondenza dell'anello connettivale all'emergenza del forame stilo-mastoideo.

Pertanto quando la paralisi è tardiva si può ragionevolmente presumere che non c'è stata alcuna sezione del nervo e quindi è molto probabile un recupero spontaneo e soddisfacente.

Di contro, qualora, in seguito ad una frattura, un pezzo dell' osso fratturato preme sul nervo comprimendolo, conduce ad un blocco del movimento intraneuronale centrifugo ed ad una ischemia distale da cui si deduce che la paralisi è improvvisa ma talora può anche non essere completa.

Certamente l'evenienza peggiore è quella in cui il trauma comporta una sezione del nervo con paralisi completa immediata che sicuramente richiede l'intervento chirurgico.

Ed è proprio questo l'argomento ancora in discussione: quando intervenire?

In linea generale potremmo proporre di fare ricorso alla chirurgia in tutti i casi di paralisi acuta associata ad una frattura trasversale della piramide. Di contro nei casi di una paralisi tardiva con analoga rima di frattura potremmo procedere con terapia medica antiinfiammatoria-antiedemigena ad alti dosaggi e restare in vigile clinica attesa per almeno 6 mesi fino ad un massimo di 12 oltre i quali è ragionevole proporre una esplorazione chirurgica.

Invece, nel caso di una paralisi longitudinale, per quanto sopra esposto, può essere proponibile attuare una osservazione clinica anche nelle paralisi acute, fatta eccezione per quei casi in cui la T.C. evidenzia qualche spicola ossea responsabile di compressione.

La possibilità di fare ricorso a tests elettrofisiologici che stabiliscano un punto critico degenerativo del nervo come elemento utile per ricorrere alla chirurgia è attualmente controversa, essendo emerso che una buona percentuale di pazienti che all'elettro-neuronografia presentavano segni degenerativi del 90% hanno un recupero funzionale soddisfacente, pertanto dopo che per

alcuni anni per alcuni autori tali tests rappresentavano elemento imprescindibile per proporre un intervento chirurgico, allo stato attuale si assiste ad un loro ridimensionamento, rimanendo pur sempre di grande utilità in molti casi. In linea generale un approccio transmastoideo permette un'adeguata esposizione nella maggioranza dei pazienti, con qualche difficoltà nel trattamento di paralisi in cui è interessato il tratto labirintico del nervo quando la funzione uditiva è conservata per cui può, allora, essere associato un approccio per la via della fossa cranica media.

Qualora la funzione uditiva è irreversibilmente compromessa allora un approccio translabirintico o transcocleare può essere di aiuto ottenendo una ampia esposizione di tutto il decorso del nervo dal condotto uditivo interno fino al tratto mastoideo.

La procedura chirurgica sul nervo è in funzione del tipo di danno riscontrato e può andare dalla semplice decompressione quando si assiste ad una integrità del nervo che è pertanto solo edematoso e/o infarcito da una emorragia fino ad una neurorrafia termino-terminale o con innesto di nervo surale o di grande auricolare, a seconda della quantità di tessuto mancante.

E chiaro che un danno intratemporale del nervo non è solo conseguenza di un frattura della rocca ma esso può dipendere anche da un evento iatrogeno che ricorre generalmente durante un atto chirurgico sull'osso temporale e più comunemente durante un intervento sull'orecchio medio. L'incidenza di paralisi del facciale iatrogena riportata in letteratura per tutta la chirurgia otologica va dallo 0,6 al 3,6% fino al 4 -10 % nella chirurgia di revisione^{8, 9}.

La sede del danno è variabile ma i due punti più frequentemente interessati sono rappresentati dall'area del secondo ginocchio in prossimità del canale semicircolare laterale e la porzione finale del tratto mastoideo in corrispondenza della cresta digastrica. Certamente attenzione va posta lungo tutto il suo decorso soprattutto nei casi di otiti croniche colesteatomatose e/o granulomatose che possono avere determinato una erosione del canale di Falloppio rendendo il nervo deiscete.

I traumi iatrogeni del facciale extratemporali sono, invece, rappresentati da quelli conseguenti alla chirurgia parotidea. Generalmente si tratta di paralisi transitorie giacchè la chirurgia parotidea è nella stragrande maggioranza dei casi riservata a patologie benigne per cui la preservazione del nervo è un requisito fondamentale.

Talvolta, però, nei casi di patologia neoplastica maligna della parotide, la resezione del nervo potrebbe essere stata pianificata prima dello stesso intervento chirurgico, così come nei casi di tumori adenoideocistici che, come noto, hanno una capacità di diffusione neurale.

È da dire, infine, che gli indirizzi attuali, nel caso di tumori maligni, prevedono una resezione del nervo solo nei casi di paralisi neoplastica preoperatoria, mentre negli altri casi si preferisce disseccare il nervo dal tumore anche a spese del perinevrio facendo poi ricorso ad una terapia supplementare chimico-fisica sempre più sofisticata.

Bibliografia

1. GRUPPO ITALIANO DI NEUROCHIRURGIA DEL SISTEMA NERVOSO PERIFERICO, 1990 Le affezioni del sistema nervoso periferico di interesse chirurgico;pp 9-10
 2. Nerve and Nerve Injuries . 2nd ed. London, Churchill Livingstone, 1978, pp88-89, 96-97.113
 3. Ghorayeb BY, Rafie JJ. Fractures du rocher. Bilan de 123 cas. Ann Otolaryngol Chir Cervicofac 1989; 106:294-301
 4. Chang CY, Cass SP. Managment of facial nerve injury due temporal bone trauma. Am J Otol 1999;20: 96-114 .
 5. Darrouzet V., De Bonfilis-Dindart C, Bebear JP. La prise en charge des paralysies après fractures du rocher. Neurochirurgie 1998; 44: 235-246.
 6. Portman M, Jemmi G, Baccius S, Bebear JP, Zini C, Gandolfi A et al. La chirurgie du nerf facial. Rev. Laryngol Otol Rhinol 1986; 107: 223-231.
 7. SANNA ET AL. The facial nerve in temporal bone and lateral skull base microsurgery. Thieme Stuttgart.New York 2006;pp 61-62
 8. ZINI C. " Complications after cholesteatoma surgery ".Ed .E.Myers 1985,vol 1, 242,247.
 9. WIET "Iatrogenic facial paralysis"OTOLARYNGOL. CLIN. NORTH .AM.,1982,15,773-780.
-

LA PATOLOGIA IATROGENA DEL NERVO FACCIALE

G. TORE

INTRODUZIONE

Varie procedure mediche, eseguite per scopo diagnostico o terapeutico possono causare lesioni del nervo facciale, ma la maggior parte di tali lesioni dipendono da manovre chirurgiche. Gli errori "chirurgici" che causano sofferenza del nervo sono dovuti principalmente a lesioni da sezione o da danno diretto, da meccanismi di trazione o di pressione o da complicanze come ematomi od edema. Considerando lo spettro di meccanismi causativi, sarebbe meglio parlare di lesioni perioperatorie in quando la patologia può accadere prima, durante e dopo l'intervento, coinvolgendo vari operatori¹.

Le lesione nervose tipiche sono quelle dovute a manovre e posizioni dei chirurghi, ai retrattori chirurgici, ai cauterizzatori, alle ustioni, alla pressione di lacci o causate nel corso di blocchi anestetici; fattori contribuenti sono: anomalie congenite, diabete, ipotermia, vasculopatie, malnutrizione, storia di alcoolismo; altri fattori addizionali potrebbero essere il sesso, l'età e malattie preesistenti. Difficile stabilire dai dati in letteratura l'incidenza delle lesioni nervose iatrogene chirurgiche del nervo facciale nelle loro diverse eziologie: il rischio complessivo di lesioni nervose in pazienti portati al tavolo operatorio potrebbe essere nell'ordine di 0,1 – 0,2 per cento^{3,7,9}.

La classificazione clinica adottata pressoché unanimemente è quella introdotta da House e Brackmann; essa prevede 6 gradi dove il grado I rappresenta la normalità, i gradi dal II al V quadri progressivamente più gravi, ed il grado VI la paralisi completa. È importante sottolineare che un deficit del nervo facciale può non essere evidente clinicamente finché il 50% delle fibre nervose non sono state danneggiate².

I test strumentali di più frequente utilizzazione sono l'elettromiografia (EMG) e l'elettroencefalografia (ENoG), detta anche elettromiografia evocata.

L'EMG permette di studiare la funzionalità dei muscoli innervati dal nervo facciale a riposo e durante la contrazione volontaria attraverso degli elettrodi registranti posizionati a livello dei muscoli interessati.

L'ENoG invece studia la conduzione dell'impulso elettrico da parte del nervo, e viene calcolata come percentuale rispetto al lato sano. L'esame è eseguito attraverso una stimolazione elettrica a livello del forame stilomastoideo ed una registrazione dell'attività evocata dei muscoli della faccia^{4,5,10}.

Entrambi gli esami possono essere utilizzati in maniera complementare, soprattutto durante la valutazione del recupero nel tempo; per motivi fisiopatologici però ognuno ha delle indicazioni temporali selettive.

Un deficit del facciale, in maniera proporzionale alla sua gravità, può comportare dei disturbi di irritazione dell'occhio, della vista, della masticazione e del linguaggio. L'evidente difetto estetico può inoltre instaurare delle problematiche psicologiche con alcuni pazienti che tendono all'isolamento.

EZIOLOGIA DELLA PARALISI

Le patologie che possono interessare il nervo facciale possono essere suddivise in 5 gruppi principali:

- Congenite;
- Infiammatorie;
- Iatrogene;
- Traumatiche;
- Tumorali.

Nell'ambito delle lesioni iatrogene distinguiamo:

- Assunzione di farmaci teratogeni;
- Impiego di anestetici e vasocostrittori locali nella preparazione della chirurgia della mastoide e dell'orecchio medio;
- Inalazione di gas anestetici o antisettici in presenza di fattori disergici e/o iperergici;
- Traumi perinatali;
- Lesioni accidentali in corso di interventi chirurgici su orecchio medio e/o interno, sulla base cranica, sull'angolo ponto-cerebellare o sulla ghiandola parotide.

Un nervo leso spesso manifesta un pattern misto di demielinizzazione segmentaria e perdita assonale. In linea di massima, la patofisiologia del danno nervoso che è legata a compressione comporterebbe solo demielinizzazione segmentaria con danno minore, mentre lo stiramento prolungato assieme alla compressione comporterebbe ischemia con danno maggiore; una patologia metabolica associata induce un ulteriore danno. In qualche caso potrebbe concorrere una doppia patologia di sede (double crush) ovvero alcuni assoni possono esser colpiti da processi patologici differenti in vari punti lungo il loro decorso. Sintomi solo sensitivi in genere indicano un danno transitorio, mentre l'associazione di sintomi motori indica una gravità maggiore^{7,8,9}.

DIAGNOSTICA

L'EMG singolarmente è lo studio diagnostico più importante per la valutazione del danno del nervo periferico. Esso è più sensibile a una lesione minore che l'esame neurologico e può spesso rivelare un danno sub-clinico. L'EMG e gli studi di conduzione forniscono dati quantitativi delle velocità e ampiezze del segnale, rivelando la natura di un danno assonale piuttosto che demielinizante. L'EMG è in grado di rivelare la presenza di fenomeni di reinnervazione muscolare prima che si possano distinguere all'esame neurologico. I risultati degli studi di conduzione possono essere di difficile interpretazione durante i primi 10 giorni dopo la lesione, perchè la degenerazione Walleriana non si è pienamente sviluppata nelle fibre motorie e sensitive (ma con la classica dissociazione tra motorie e sensitive)⁶.

La miglior misura di perdita assonale è l'ampiezza del Potenziale evocato nella muscolatura regionale, in seguito a stimolazione distale dal sito di lesione, a distanza di almeno 7 giorni dall'evento. La densità dei potenziali da denervazione nella muscolatura paretica è una misura insufficiente di perdita assonale; possono infatti essere numerosi in caso di danno misto (assonale-neuroaprassico) perfino se il danno principale è neuroaprassico. I potenziali da denervazione possono svilupparsi solo dopo tre settimane^{11,12,13,14,15}.

La difficoltà dello studio neurofisiologico nelle forme iatrogene dipende dal fatto che sono infrequenti e richiedono molto tempo per definire la completezza degli esami e giungere alla diagnosi. La stessa refertazione dell'esame EMG deve esser ben ponderata, basandosi su di un percorso razionale e dettagliato, magari citando la necessità di controlli seriati e i limiti dell'esame stesso; si terrà presente che la ripresa di attività nervosa può essere particolarmente prolungata. I criteri clinici sono di grande importanza nel commento finale dell'esame^{16,17,18,19}.

Talvolta per una diagnosi precisa si richiede la riesplorazione del campo operatorio magari con l'ausilio di tecniche neurofisiologiche. Si sono ormai affermati altri strumenti di diagnostica oltre lo studio prettamente neurofisiologico, come Ecotomografia, Tomografia Computerizzata e Risonanza Magnetica. Poiché TC e le tecniche tradizionali RM hanno limiti nella loro capacità di risolvere e distinguere i nervi periferici dai tessuti circostanti, è stata sviluppata la neurografia a risonanza magnetica (MRN) che può esser d'aiuto nel visualizzare i nervi periferici sia normali che patologici. Il nervo lesionato può esser valutato orientando le immagini lungo il corso del nervo: per esempio la perdita di segnale T2 indica danno della guaina mielinica e perdita di liquidi nelle strutture nervose profonde di muscoli denervati. La MRN è sensibile in questi casi ed è utile specie quando sia difficile eseguire test elettrofisiologici^{19,20,21}.

Sono state sviluppate in mani esperte tecniche ultrasonografiche per studiare soprattutto i nervi periferici più superficiali, tecniche che potrebbero ridurre la necessità di esami più invasivi, come l'Elettromiografia.

PROGNOSI

Globalmente le lesioni iatrogene hanno una buona prognosi soprattutto in casi di danno neuroaprassico, ma serve ricordare che il criterio del grading classico delle lesioni nervose in neuroaprassia, axotomnesi e neurotmesi richiede flessibilità e prudenza perché frequentemente ci sono lesioni associanti tali condizioni e richiedenti valutazioni seriate. Questo può rendere molto difficile valutare il tipo di danno, anche con i vari test messi a disposizione dalla neurofisiologia. Il recupero da lesioni miste è usualmente bifasico: la componente neuroaprassica guarisce velocemente per la remielinizzazione; la componente assonale recupera lentamente con rigenerazione assonale.

Le lesioni post-chirurgiche guariscono spontaneamente in circa il 90% dei casi, ma in alcuni casi la guarigione può richiedere mesi e anni. Molti quadri lesionali (sensitivi) durano pochi giorni; la gravità è spesso legata al tronco interessato. Frequentemente le lesioni nervose iatrogene sono segnalate per lo studio e la correzione con significativo ritardo, vale a dire oltre il momento ottimale per l'intervento chirurgico correttivo che dovrebbe in certi casi essere precoce. In caso di neurotmesi, il riparo immediato evita la chirurgia dilazionata addizionale e ovvia la necessità di disseccare monconi nervosi danneggiati, retratti entro un tessuto cicatriziale; inoltre accorcia il tempo in cui i muscoli affetti rimangono denervati e così aumenta il potenziale di guarigione. Talora si esegue una immediata anastomosi senza tensione magari con l'aiuto di test neurofisiologici, e usando, se necessario, un trapianto nervoso.

La Scala di classificazione concernente il recupero funzionale del nervo facciale in seguito a lesioni di svariata natura comprende 6 gradi di gravità, in crescendo dal grado I al grado VI.

I primi 4 gradi riconoscono come noxa patogena un'increzione pressoria gravante sulle fibre del nervo, mentre nei restanti 2 si assiste alla sezione di un numero variabile di fibre.

Bibliografia

1. Terzis JK, Sun DD, Thanos PK Historical and basic science review: past, present, and future of nerve repair. *J Reconstr Microsurg* 13:215-25, 1997.
 2. Magliulo G, D'Amico R, Forino M. Results and complications of facial reanimation following cerebellopontine angle surgery. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 258:45-8, 2001.
 3. Pellat JL, Bonnefille E, Zanaret M, Cannoni M. Hypoglossal-facial anastomosis. A report of 60 cases. *Ann Chir Plast Esthet* 42:37-43, 1997.
 4. Sood S, Anthony R, Homer JJ, Van Hille P, Fenwick JD. Hypoglossal-facial nerve anastomosis: assessment of clinical results and patient benefit for facial nerve palsy following acoustic neuroma excision. *Clin Otolaryngol* 25:219-26, 2000.
 5. May M, Sobol SM, Mester SJ Hypoglossal-facial nerve interpositional-jump graft for facial reanimation without tongue atrophy. *Otolaryngol Head Neck Surg* 104:818-25, 1991.
 6. Darrouzet V, Dutkiewicz J, Chambrin A, Stoll D, Bebear JP. Hypoglosso-facial anastomosis: results and technical development towards end-to-side anastomosis with rerouting of the intra-temporal facial nerve (modified May technique). *Rev Laryngol Otol Rhinol* 118:203-10, 1997.
 7. Atlas MD, Lowinger DS. A new technique for hypoglossal-facial nerve repair. *Laryngoscope* 107:984-91, 1997.
 8. Sawamura Y, Abe H. Hypoglossal-facial nerve side-to-end anastomosis for preservation of hypoglossal function: results of delayed treatment with a new technique. *J Neurosurg* 87(4):649; discussion 650-2, 1997.
 9. Hitselberger WE. Hypoglossal-facial anastomosis. In House WF, Luetje CM, ed. *Acoustic Tumors, Vol. II: Management*. Baltimore: University Park Press 97-103, 1979.
 10. Koh KS, Kim JK, Kim CJ, Kwun BD, Kim SY. Hypoglossal-facial crossover in facial-nerve palsy: pure end-to-side anastomosis technique. *Br J Plast Surg* 55:25-31, 2002.
 11. Darrouzet V, Guerin J, Bebear JP. New technique of side-to-end hypoglossal-facial nerve attachment with translocation of the infratemporal facial nerve. *J Neurosurg* 91:163-4, 1999.
 12. Courtmans I, Born JD, Carlier A, Hans P. How I treat the facial paralysis by hypoglosso-facial anastomosis. *Rev Med Liege* 57:3-6, 2002.
 13. Manni JJ, Beurskens CH, van de Velde C, Stokroos RJ. Reanimation of the paralyzed face by indirect hypoglossofacial nerve anastomosis. *Am J Surg* 182:268-73, 2001.
 14. Grogan PM, Gronseth GS. Practice parameter: Steroids, acyclovir, and surgery for Bell's palsy (evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology* 10;56:830-6, 2001.
 15. Yanagihara N, Hato N, Murakami S, Honda N. Transmastoid decompression as a treatment of Bell palsy. *Otolaryngol Head Neck Surg* 124:282-6, 2001.
 16. Fisch U, Esslen E. Total intratemporal exposure of the facial nerve. *Arch Otolaryngol* 95:335-341, 1972.
 17. May M. Total facial nerve exploration: transmastoid, extralabyrinthine, and subtemporal indications and results. *Laryngoscope* 89:906-17, 1979.
 18. Chang CY, Cass SP. Management of facial nerve injury due to temporal bone trauma. *Am J Otol* 20:96-114, 1999.
-
-

19. Yanagihara N, Murakami S, Nishihara S. Temporal bone fractures inducing facial nerve paralysis: a new classification and its clinical significance. *Ear Nose Throat J* 76:79-80,83-6, 1997.
 20. Quaranta A, Campobasso G, Piazza F, Quaranta N, Salonna I. Facial nerve paralysis in temporal bone fractures: outcomes after late decompression surgery. *Acta Otolaryngol* 121: 652-5, 2001.
 21. Darrouzet V, Duclos JY, Liguoro D, Truilhe Y, De Bonfils C, Bebear JP. Management of facial paralysis resulting from temporal bone fractures: Our experience in 115 cases. *Otolaryngol Head Neck Surg* 125:77-84, 2001.
-

LE PARALISI DEL NERVO FACIALE NELLE PATOLOGIE BENIGNE E MALIGNI DELL'OSSO TEMPORALE

M. NARDONE, G. DANESI

La funzionalità del nervo faciale può essere danneggiata da processi patologici che coinvolgono direttamente il nervo o le strutture circostanti il suo tragitto intratemporale (condotto uditivo interno, apice petroso, mastoide, orecchio medio, forame giugulare). Nella valutazione dell'indirizzo terapeutico differenti parametri devono essere presi in considerazione: la natura della patologia, la sede ed il tipo di danno del nervo faciale, l'estensione del danno del nervo, lo stato funzionale della porzione distale del nervo e della sua muscolatura, il grado ed il tempo intercorso dall'inizio del danno. Le opzioni terapeutiche disponibili sono: terapia medica, decompressione del nervo, anastomosi primaria o mediante innesto neurale, anastomosi VII-XII in paralisi inveterate (oltre i 12 mesi, ma non superiori a 24 mesi), rianimazione statica dell'occhio e della rima buccale o dinamica mediante trasposizione di muscolo temporale o lembi liberi.

LE PATOLOGIE TUMORALI

I tumori testa e collo o della base cranio sono spesso in stretta connessione con il decorso del nervo faciale dal tronco encefalico fino ai muscoli mimici. A seconda dell'area interessata e della natura della neoformazione, il chirurgo deve prendere differenti decisioni su come resecare la massa con l'intento di preservare il più possibile la funzionalità del nervo, sempre che questa opzione non pregiudichi in termini di sopravvivenza la storia naturale della patologia. La decisione di risparmiare il nervo o di sacrificarlo così come la sua ricostruzione diretta in prima istanza o secondaria con tecniche di anastomosi tipo ipoglosso-faciale sono basate sulla determinazione del tipo istologico di tumore, della sua storia naturale e su come quel tipo di tumore coinvolge il nervo. Le lesioni tumorali coinvolgenti il nervo possono essere benigne o maligne per diretto interessamento, compressione o infiltrazione. La patologia benigna con più frequente coinvolgimento del nervo è lo schwannoma, mentre tra i tumori maligni vi è il carcinoma adenoideo-cistico a partenza soprattutto dalla parotide. Nel 20-30% dei casi sia i tumori benigni che maligni possono

dare una paralisi improvvisa del nervo¹⁶. I segni che fanno sospettare la presenza di un tumore sono l'esordio di paralisi improvviso e completo, o la presenza di una paralisi ricorrente, il lento e progressivo peggioramento della funzionalità del nervo oltre le tre settimane, il mancato recupero dopo 6 mesi, simultaneo o contemporaneo interessamento di altri nervi cranici, il coinvolgimento di una o più branche del nervo, l'evidenza di una massa endotimpanica o a livello mastoideo, la storia o scoperta di un tumore maligno. Le procedure chirurgiche adottate non dovrebbero essere né troppo radicali nella resezione di un tumore benigno né inadeguate per la completa asportazione di una patologia maligna nell'ottica di preservare la funzionalità del nervo. La rimozione chirurgica del tumore deve quindi prevedere le possibilità di una rianimazione del nervo. I fattori che influenzano la selezione della tecnica chirurgica per la rianimazione del nervo sono: la causa della paralisi, il grado e la durata della paralisi, l'età del paziente, la sua aspettativa di vita e le condizioni generali di salute, nonché i disturbi funzionali causati dalla paralisi e il ruolo del chirurgo nella scelta della procedura da adottare. I fattori, invece, che influenzano i risultati di una procedura di rianimazione del nervo dipendono dall'intervallo di tempo trascorso prima della ricostruzione, dalle condizioni del nervo, dalla presenza e tipo di tumore che coinvolge il nervo e il rispetto dei principi chirurgici di ricostruzione del nervo. La migliore tecnica di rianimazione è il grafting del nervo che ne permette l'integrità anatomica. La lunghezza ed il volume dell'assone sono i principali fattori critici nella scelta del graft nervoso da utilizzare. Questa tecnica offre i migliori risultati quando la lesione è benigna e la funzionalità del nervo è normale pre-operatoriamente. Nelle lesioni maligne può essere presa in considerazione l'opzione del grafting neurale solo se la funzionalità del nervo è presente pre-operatoriamente. In questi casi se la paralisi è invece presente prima dell'intervento, i risultati di un ripristino del nervo sono discutibili ed il più delle volte scadenti, per cui sono consigliabili tecniche di trasposizione del temporale per rianimare la rima buccale con altre tecniche di rianimazione dell'occhio¹⁶.

Nelle patologie tumorali benigne con normale funzionalità del nervo pre-operatoria, l'integrità del facciale dovrebbe essere il più possibile preservata. Anche quando la paralisi del nervo è presente prima dell'intervento, alcune funzioni neurali potrebbero essere recuperate spontaneamente sempre che il nervo venga lasciato intatto. Questo principio dovrebbe essere preso in considerazione in quei casi in cui si preveda una resezione sub-totale della neoplasia per mantenere l'integrità del nervo, sia perché l'applicazione della migliore tecnica chirurgica di rianimazione neurale non può mai eguagliare la possibilità di recupero di un nervo integro e sia perché i danni estetici, funzionali ed emozionali nella maggior parte dei casi sono maggiori della morbilità della resezione subtotala. Il sacrificio del nervo può essere previsto nei casi in cui ci sia una paralisi totale del nervo da più di 1 anno, o quanto il tumore compromette strutture

vitali o la vita stessa del paziente (soprattutto in fossa cranica posteriore), o quando il tumore è indissociabile dal nervo e l'eventuale decisione di lasciare un residuo ne aumenta la morbilità o può mettere in pericolo la vita del paziente. I tumori del nervo facciale a livello dell'osso temporale mostrano un comportamento caratteristico. Lo schwannoma del nervo facciale e l'emangioma del facciale sono i tumori più comuni. L'intervento chirurgico è il trattamento di scelta, che consiste nell'asportazione del tumore con il segmento del nervo interessato, seguito da anastomosi diretta o mediante grafting del nervo, considerando un approccio combinato via fossa cranica media-via trans mastoidea per la preservazione dell'udito e la via trans labirintica nei casi di udito compromesso. Il dilemma riguarda il timing dell'intervento soprattutto nei pazienti con buona funzionalità del nervo. Alcuni autori consigliano l'intervento chirurgico precoce soprattutto nei soggetti giovani con funzionalità normale in quanto la degenerazione e la perdita degli assoni del nervo si presenta prima dell'inizio della paresi neurale e l'identificazione del nervo durante l'asportazione del tumore è teoricamente possibile ma la sua integrità non può essere sempre garantita^{18,19}. Kim et al²⁰ propongono l'exeresi chirurgica immediata nei casi con deficit di III°-IV° ed una strategia chirurgica di preservazione del nervo (decompressione ossea, osservazione) nei pazienti con I°-II°. Fagan et al²¹ comparando i casi trattati con chirurgia e quelli con osservazione hanno rilevato che mentre nel gruppo chirurgico il grado migliore di recupero era il III°, nell'altro gruppo si osservava la possibilità di mantenere una buona funzionalità del nervo per più di 10 anni. Una chirurgia di decompressione del nervo nei pazienti con normale funzionalità nervosa riduce la possibilità di pressione intrafascicolare e di ischemia delle fibre nervose²². Il trattamento radioterapico non cambia la funzione del nervo e riduce la crescita del tumore, se questa viene precedentemente documentata, ma pone dubbi sull'efficacia a lungo termine e sui problemi derivanti da una sua successiva exeresi²³. Il trattamento dei paragangliomi del temporale è basato sul comportamento biologico del tumore, l'età e le condizioni cliniche del paziente, la sede ed estensione del tumore, il coinvolgimento dei nervi cranici e la potenziale morbilità arrecata dall'exeresi. L'osservazione (wait and see), la chirurgia e la radioterapia sono le procedure terapeutiche applicate secondo i casi clinici. Nei tumori tipo A e B il trattamento chirurgico è la prima scelta per la ridotta morbilità post-operatoria. L'exeresi totale del tumore, possibile nel 90% dei casi, è ovviamente l'opzione terapeutica migliore e realizzabile in tutti quei pazienti con paralisi dei nervi cranici già presente. Nei pazienti anziani con scadute condizioni o minimi sintomi clinici un approccio conservativo di osservazione viene adottato soprattutto nei tumori del forame giugolare sempre che, nei casi di crescita del tumore, con peggioramento dello stato neurologico del paziente, una resezione parziale deve essere considerata cercando di minimizzare il danno dei nervi cranici. Nei tumori estesi con compressione del tronco l'approccio chirurgico dovrebbe com-

prendere inizialmente la fase intracranica per la decompressione. La resezione parziale seguita dalla radiochirurgia è il trattamento di scelta quando non vi è compromissione dei nervi cranici garantendo un buon controllo locale della malattia²⁴. Alcuni autori ritengono in questi casi quando il soggetto è giovane di tentare una resezione totale del tumore confidando nella maggiore capacità del giovane a compensare la perdita della funzione dei nervi misti^{25,26}. La radiochirurgia può essere considerata come primo trattamento nei casi di tumori bilaterali o singoli quando vi è una compromissione dei nervi misti controlaterali con un controllo locale della malattia nel 75-93% in un intervallo di tempo di circa 7-8 anni²⁷. Le opzioni terapeutiche del nervo faciale nella chirurgia dei paragangliomi prevedono una semplice esposizione, una mobilizzazione parziale o completa o una sua exeresi parziale. L'estensione del tumore ed il controllo distale della carotide interna sono i fattori che influenzano maggiormente la gestione del nervo. Nei tumori piccoli o limitati al cavo timpano-mastoideo la semplice esposizione del nervo per via trans mastoidea può essere sufficiente nel permettere l'exeresi mediante una timpanotomia posteriore e/o retro facciale con preservazione della sua funzione. Nei tumori estesi il controllo della porzione verticale della carotide è fondamentale e richiede un rerouting anteriore del nervo che comporta nel 72% dei casi un grado I-II a lungo termine²⁸. La presenza invece di una paralisi del nervo pre-operatoria nel 10%-13% dei casi indica sempre una diretta infiltrazione del nervo da parte del tumore, per cui si rende necessaria una sua exeresi segmentale con anastomosi diretta con o senza rerouting o mediante graft²⁵. Il trattamento dei meningiomi della rocca petrosa prevede come negli altri tumori benigni l'eradicazione completa della malattia cercando di preservare la funzionalità dei nervi cranici, in quanto una recidiva di malattia potrebbe comportare una significativa morbilità e rendere la malattia difficilmente resecabile. I meningiomi, infatti, sono tra i più invasivi tumori benigni dell'osso temporale. La scelta di una resezione subtotala seguita da una radioterapia può essere presa in considerazione nei casi di tumori estesi con compressione del tronco o nei pazienti anziani. La presenza di una paralisi del nervo pre-operatoria è un fattore di rischio nello sviluppo di una paralisi definitiva o peggiorativa nel 30% dei casi. L'origine e la localizzazione del tumore è l'altro fattore che determina la possibilità di un deficit del nervo post-operatorio. I meningiomi dell'angolo ponto-cerebellare coinvolgenti il meato acustico interno o localizzati anteriormente ad esso hanno la maggiore possibilità di determinare un deficit del nervo nell'ordine del 20% dei casi quando la funzionalità pre-operatoria è buona²⁹. Nei tumori benigni extracranici particolare rilievo assume nei riguardi del faciale l'adenoma pleomorfo ricorrente spesso così aderente al nervo che ne richiede una resezione e una conseguente ricostruzione; l'alternativa di lasciare un residuo per mantenere l'integrità del nervo può sia comportarne una sua paralisi sia permettere una diffusione della malattia con conseguente difficoltà nell'eradicarla in

un tempo successivo. Inoltre, ogni intervento di revisione eseguito aumenta proporzionalmente il rischio di ledere il nervo e la percentuale di trasformazione maligna del tumore. Nelle patologie tumorali maligne coinvolgenti il nervo, l'exeresi deve comprendere ampi margini di tessuto sano compreso anche il nervo stesso. L'intento principale è quello di una resezione in blocco della patologia con segmenti del facciale più lontani possibile sia distalmente che prossimalmente dalla massa per assicurarsi un migliore controllo locale della patologia e sopravvivenza del paziente. In questi casi non può essere possibile ricostruire il nervo con un graft. Il paziente deve essere preparato pre-operatoriamente ad una paralisi totale del nervo anche se ogni tentativo deve essere attuato per ripristinare almeno in parte la mobilità dei muscoli facciali con procedure di rianimazione al tempo della resezione o quanto prima possibile. I carcinomi squamocellulari dell'osso temporale sono tumori rari della testa e collo (0,2%) con alto indice di aggressività biologica nonché locale in quanto possono infiltrare le strutture neurovascolari in relazione con la rocca petrosa. La sopravvivenza negli stadi iniziali è nell'ordine del 50 % a 5 anni con trattamenti chirurgici quali la petrosectomia laterale o sub-totale con parotidectomia o svuotamento laterocervicale associata anche a radioterapia³⁰. La presenza di una paralisi pre-operatoria del nervo facciale oltre ad assumere un significato prognostico infausto indica secondo le ultime tabelle di stadiazione di questi tumori una stadio IV³¹. La scelta di una opzione terapeutica chirurgica demolitiva o palliativa si basa in questi casi su fattori correlati al paziente, in quanto la prognosi quoad vitam non viene modificata. Nei casi di tumori coinvolgenti il nervo a bassa malignità, come il tumore a cellule aciniche o muco epidermoide a basso grado della parotide, che mostrano un comportamento benigno, si può prendere in considerazione una procedura chirurgica che preveda la resezione del tumore ed il risparmio del nervo. Altri tipi di tumori maligni possono essere asportati senza compromettere l'integrità del nervo a patto che ci sia sufficiente tessuto sano tra il tumore ed il nervo o che il tumore non coinvolga la porzione profonda della parotide. Nei casi in cui il tumore di qualsiasi grado di malignità è presente perifericamente rispetto al tronco comune del nervo, può essere possibile la resezione solo di una porzione del nervo garantendo l'integrità delle altre funzioni. Nei tumori maligni più aggressivi come i carcinomi a piccole cellule o squamo cellulare scarsamente differenziato coinvolgenti il nervo all'interno della parotide e che metastatizzano spesso a distanza, l'atteggiamento terapeutico si poggia su altre considerazioni: un trattamento palliativo o curativo può essere attuato attraverso la combinazione di una terapia concomitante radio-chemioterapica; se i trattamenti proposti non sono attuabili e la sopravvivenza del paziente è scarsa, la scelta di una resezione del tumore con l'altissimo rischio di una paralisi del nervo causerebbe solo dei disagi in più al paziente senza modificarne la prognosi. Il carcinoma adenoideo cistico, in virtù del suo lento accrescimento e della sua imprevedibile

aggressività che si manifesta con la diffusione neurale e le metastasi a distanza tardive merita considerazioni differenti. L'estensione della resezione chirurgica se da una parte influenza il controllo locale della malattia e l'intervallo di tempo di assenza di malattia, non ha alcun impatto sulla sopravvivenza¹⁷. L'atteggiamento chirurgico sul nervo ne prevede una resezione con ampi margini di tessuto neurale sano, la cui radicalità può essere appurata dall'esame istologico estemporaneo. I linfomi e le leucemie rispondono bene al trattamento radio-chemioterapico e anche quando vi è un deficit del nervo prima del trattamento il suo recupero si realizza nel tempo. Per questo motivo la chirurgia deve essere limitata all'ottenimento di un campione bioptico utile per la diagnosi, anche quando i sintomi di presentazione (paralisi del nervo, dolore, infiltrazione della cute) indurrebbero ad una resezione in blocco della lesione. In questo caso l'agobiopsia dovrebbe supportare il sospetto diagnostico e limitare l'atto chirurgico. Nelle lesioni extracraniche l'agobiopsia può indicare la natura della lesione, sospettata anche sulla base dei segni clinici. La supposta benignità della lesione può suggerire nei pazienti anziani o con scadute condizioni cliniche un atteggiamento attendistico. La biopsia a cielo aperto in molti pazienti assume i connotati di una parotidectomia superficiale per il trattamento e l'analisi istologica. La biopsia a cielo aperto oltre che nei linfomi parotidei trova applicazione nella diagnosi di condizioni sistemiche coinvolgenti le ghiandole salivari come la sarcoidosi o per la conferma istologica di tumori maligni in pazienti non candidati ad ulteriore terapia chirurgica. Nei tumori del temporale coinvolgenti il nervo la sua esplorazione chirurgica per una diagnosi istologica trova poca applicabilità. La reseccabilità di un tumore non sempre implica una guarigione del paziente in seguito alla sua rimozione e spesso dipende dalla sua localizzazione anatomica. Un nervo facciale funzionante non dovrebbe essere sacrificato se è in programma una resezione parziale del tumore, benigno o maligno che sia. Ad esempio, nella neurofibromatosi, che può coinvolgere diffusamente il nervo senza determinarne significative alterazioni funzionali, la rimozione della massa tumorale dal nervo stesso, quando questo sia funzionalmente intatto, ne potrebbe causare un' inutile deficit. All' altro estremo, la resezione di un nervo paralitico in caso di tumori non reseccabili o curabili può essere giustificata dall'intento di palliazione o controllo locale della malattia. I tumori maligni che originano dalla cute ed invadono le porzioni extracraniche del nervo mostrano una prognosi sfavorevole nonostante la resezione radicale, anche se la rianimazione dei muscoli facciali è raccomandata con l'utilizzo di tecniche riabilitative regionali, di solito statiche. Un trattamento chirurgico radicale è giustificabile se il tumore è localizzato, mentre un approccio conservativo sembra giustificabile se il tumore sia diffuso a livello regionale o a distanza.

Bibliografia

1. Ellefsen B, Bonding P. Facial palsy in acute otitis media. *Clin Otolaryngol* 1996; 21: 393-5.
 2. Joseph EM, Sperling NM. Facial nerve paralysis in acute otitis media. Cause and management revisited. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1998; 118: 694-6
 3. Elliot CA, Zalzal GH, Gottlieb WR. Acute otitis media and facial paralysis in children. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1996; 105: 58-62.
 4. Radaelli de Zinis L, Gamba P, balzanelli C. Acute otitis media and facial nerve paralysis in adults. *Otol Neurotol* 2003; 24: 113-7.
 5. Siba PD, Varqua L. Complications of chronic suppurative otitis media and their management. *Laryngoscope* 2007; 117 Feb: 264-7.
 6. Paparella MM, Meyerhoff WL; Morris MS et al. Mastoidectomy and tympanoplasty. In Paparella MM (eds) : *Otolaryngology, Vol 2, 3rd ed* Philadelphia, WB Saunders, 1991: 1405-39.
 7. Rubin J, Yu V. Malignant external otitis: insights into pathogenesis, clinical manifestations, diagnosis and therapy. *Am J Med* 1988; 85: 391-8.
 8. Funasaka S, Kumakawa K. Advanced necrotizing external otitis treated by suboccipital craniectomy. *Aur Nas Larynx* 1982; 9: 9-14.
 9. Chandler JR. Malignant external otitis and osteomyelitis of the base of the skull. *Am J Otol* 1989; 10:108-110.
 10. Kornblut Ad, Wolff SM, Fauci AS. Ear disease in patients with Wegener's granulomatosis. *Laryngoscope* 1982; 92: 713-717.
 11. Farrugia EJ, Ali Raza S, Phillipps JJ. Tuberculous otitis media: a case report. *J Laryngol Otol* 1997; 111:58-9.
 12. Yanagihara N, Segoe M, Gyo K et al. Inflammatory pseudotumor of the facial nerve in a child. *Am J Otol* 1991; 12: 199-202.
 13. Williamson RA, Pauksakon P, Coker NJ. Inflammatory pseudotumor of the temporal bone. *Otol neurotol* 2003; 24: 818-822.
 14. Omran A, De Donato G, Piccirillo E et al. Petrous bone cholesteatoma: management and outcome. *Laryngoscope* 2006; 116: 619-626.
 15. Axon PR, Fergie N, Saeed S, et al. Petrosal cholesteatoma: management considerations for minimizing morbidity. *Am J Otol* 1999; 20: 505-510.
 16. May M. Tumors involving the facial nerve. In May M (ed): *The facial nerve*. New York, Thieme, 1986, 466-470.
 17. Sur RK, Donde B, Levin V et al. Adenoid cystic carcinoma of the salivary glands: a review of 10 years. *Laryngoscope* 1997; 107: 1276-80.
 18. Perez R, Chen JM, Nedzelski JM. Intratemporal facial nerve schwannoma: a management dilemma. *Otol Neurotol* 2005; 26: 121-126.
 19. Agarwal M, Khrais T, Sanna M. management of temporal bone emangiomas. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2004; 113: 431-7.
 20. Kim CS, Suh MW. Skull base surgery for removal of temporal bone tumors. *Acta Otolaryngol* 2007; Suppl 558: 4-14.
 21. Liu R, Fagan P. Facial nerve schwannoma: surgical excision versus conservative management. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2002; 110: 1025-9.
 22. Angeli SI, Brackman DE. Is surgical excision of facial nerve always indicated. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1997; 117: 144-7.
-
-

23. Hasegawa T, Kobayashi T, Kida Y et al. Two cases of facial neurinoma successfully treated with gamma knife radiosurgery. *No Shinkei Geka* 1999; 27: 171-5.
 24. Semaan M, Megerian C. Current assessment and management of glomus tumor. *Curr opin Otolaryngol Head neck Surg* 2008; 16: 420-6.
 25. Sanna M, Jain Y, De Donato G et al. Management of jugular paragangliomas: the gruppo otologico experience. *Otol Neurotol* 2004; 25: 797-804.
 26. Pareschi R, Righini S, Destito D et al. Surgery of glomus jugulare tumors. *Skull base* 2003; 13: 149-157.
 27. Mendenhall WM, Hinerman RW, Amdur RJ et al. Treatment of paragangliomas with radiation therapy. *Otolaryngol clin North Am* 2001; 34: 1007-1020.
 28. Selesnik SH, Abraham MT, Carew JF. Rerouting of the intratemporal facial nerve: an analysis of the literature. *Am J Otol* 1996; 17: 586-591.
 29. Nakamura M, Roser f, Dormiani M et al. Facial and cochlear nerve function after surgery of cerebello pontine angle meningiomas. *Neurosurg* 2005; 57: 77-90.
 30. Kuhel W, Hume C, Selesnick SH. Cancer of the external auditory canal and temporal bone. *Otolaryngol Clin N Am* 1996; 29: 827-848.
 31. Makoto I, Miyako H, Tomokazu Y. Prognostic factors for squamous cell carcinoma of the temporale bone: extensive bone involvement or extensive soft tissue involvement? *Acta Otolaryngol* 2009; 129: 1313-1319.
-

LE PARALISI INFETTIVE DEL NERVO FACCIALE

G. PANETTI, L. STROLLO

Il più comune agente eziologico di paralisi del nervo facciale da causa infettiva è l'herpes zoster oticus. In uno studio di recente pubblicazione¹, l'80% (120 su 150 casi) delle paralisi su base infettiva riconosce come agente eziologico l'Herpes Zoster Virus. Tra le altre cause infettive, l'otite media acuta è responsabile del 6,6% delle paralisi; in misura eguale l'otite colesteatomatosa. L'1,3% delle paralisi si associa ad infezioni della cavità mastoidea; l'1,3% è causato da otite esterna maligna ed in analoga percentuale da otite media suppurativa cronica non colesteatomatosa. Altri fattori eziologici rilevati nel medesimo studio, sono la mastoidite tubercolare, la parotite suppurativa e una granulomatosi cronica, ciascuna causa, con una incidenza dello 0,6%.

In caso di paralisi del facciale associata ad otite cronica non colesteatomatosa, il sospetto diagnostico deve propendere per un'otite tubercolare: il 15-30% delle otiti tubercolari si complica con una paralisi del facciale².

Recentemente è stato puntualizzato il ruolo del *Mycoplasma pneumoniae* nella paralisi di Bell. Il *Mycoplasma pneumoniae* è un comune patogeno delle vie respiratorie, causa di faringite, tracheobronchite o polmonite. Le complicanze neurologiche sono le manifestazioni extrapolmonari più frequenti. Uno studio del 2004³ rileva una sierconversione verso il *M. pneumoniae* nel 26,4% delle paralisi idiopatiche selezionate. Solo una piccola percentuale di questi pazienti lamentava sintomi respiratori, peraltro lievi. Ruolo minore, ma non trascurabile, svolgono altri agenti eziologici quali l'HIV, il citomegalovirus, il virus della rosolia e del morbillo, l'EBV, il virus dell'influenza.

OTITE ESTERNA MALIGNA

Si tratta di una osteite progressiva con partenza dalla cute, che si difonde all'osso timpanico. L'evoluzione è solitamente severa, anche letale, se non viene instaurata una corretta terapia. Fattori di rischio significativi sono rappresentati dal diabete, ma anche da uno stato di immunodepressione, da emopatie, dall'età avanzata. Il germe più comunemente implicato è lo *Pseudomonas Aeruginosa*. Il coinvolgimento del nervo facciale rappresenta un segno precedente o concomitante al coinvolgimento dei muscoli oculomotori. Tale evidenza indica la progressione della malat-

tia verso l'apice della rocca. Clinicamente si presenta con i caratteri di un'otite esterna particolarmente aggressiva: forte otalgia con necrosi, suppurazione con formazione di polipi e granulomi cutanei in corrispondenza del meato uditivo esterno. Il rilievo tomografico è caratterizzato da osteolisi a partenza dall'osso timpanico. La RM è utile nell'evidenziare il coinvolgimento dei tessuti molli del collo, delle meningi, dell'angolo pontocerebellare. La scintigrafia ossea conferma la diagnosi e consente di monitorare il grado di osteolisi in corso di trattamento medico. Questo va prolungato ben oltre la risoluzione dei sintomi; si avvale di chinoloni e cefalosporine di terza generazione somministrate per via parenterale, in funzione dell'antibiogramma. L'iperbaroterapia costituisce un valido ausilio terapeutico nel favorire la guarigione ed abbreviare la durata del trattamento medico⁴.

OTITE MEDIA ACUTA

La frequente deiscenza del nervo facciale nel suo tratto timpanico lo sottopone, in caso di suppurazione dell'orecchio medio, alla aggressione di agenti batterici. L'impiego degli antibiotici ha ridotto l'incidenza di tale complicanza. Gli agenti eziologici più frequentemente implicati sono l'*Haemophilus influenzae*, lo pneumococco ed altri streptococchi, lo stafilococco. Il deficit è solitamente incompleto, ma tende alla progressione in caso di mancata terapia antibiotica; l'associazione con corticosteroidi favorisce la risoluzione della sintomatologia. L'eventuale approccio chirurgico prevede la miringotomia con interposizione di tubo di ventilazione; in caso di coinvolgimento mastoideo è indicata la mastoidectomia. La prognosi, solitamente favorevole, rimane legata all'intensità della paralisi ed alla rapidità con cui viene instaurata la terapia⁵.

OTITE CRONICA COLESTEATOMATOSA

Raramente l'otite cronica colesteatomatosa si complica con una paralisi del nervo facciale. La paralisi risulta inizialmente incompleta nel 69% dei casi, con esordio di solito improvviso (75%). La terapia comporta la rimozione del colesteatoma, con apertura del canale di Falloppio, limitata alla zona in cui l'edema del nervo facciale o l'iperemia risulta evidente in corso di chirurgia. L'esito della paralisi facciale è solitamente buono (81%). I pazienti sottoposti a chirurgia in un tempo uguale o superiore a 2 mesi dall'inizio della paralisi spesso hanno prognosi peggiore, così come prognosi infausta hanno quei casi in cui vi sia un interessamento della rocca petrosa da parte del colesteatoma⁶.

MALATTIA DI LYME

La malattia di Lyme è un'infezione batterica che colpisce la pelle, le articolazioni, il sistema nervoso e gli organi interni. Può manifestarsi con sintomi talora gravi, persistenti e, se non curata, assume un decorso cronico. È causata da un batterio della famiglia delle spirochete, la *Borrelia burgdorferi*, il cui serbatoio naturale sono i topi di bosco e, occasionalmente, altri animali selvatici (lepri, volpi, e uccelli). Le zecche sono il principale vettore della malattia. La diagnosi si basa su di un criterio clinico anamnestico, nonché sull'attenta esclusione di altre patologie che potrebbero aver dato origine a tali sintomi. Solitamente l'anamnesi è positiva per puntura di zecca in una zona endemica, con comparsa di eritema migrante. La malattia è rara d'inverno ed in autunno; clinicamente è caratterizzata spesso da febbre, mal di testa, rigidità del collo, dolori muscolari e spossatezza. L'evoluzione della malattia, se non trattata, conduce alla comparsa di dolori e gonfiore articolari, con tendenza alla cronicizzazione. Negli stadi avanzati della malattia comporta complicanze neurologiche e dolori muscolari ed ossei. L'interessamento del sistema nervoso si esplica con l'insorgenza di meningite asettica, infiammazione delle radici nervose cervicali e paralisi del nervo facciale. Le analisi siero-immunologiche volte alla ricerca degli anticorpi anti-Borrelia attualmente disponibili non sono abbastanza sensibili per effettuare una sicura diagnosi differenziale (elevato numero di falsi positivi o falsi negativi). La terapia si basa sulla somministrazioni di antibiotici quali l'amoxicillina, le cefalosporine di terza generazione o l'eritromicina, per un periodo di due settimane. La prognosi della paralisi del facciale è solitamente favorevole.

SINDROME DI RAMSAY-HUNT (ZONA DEL GANGLIO GENICOLATO)

La riattivazione di un'infezione latente da virus della varicella zoster (VZV) in sede gangliare, produce una sintomatologia, nota anche con il nome di *fuoco di Sant'Antonio*, caratterizzata da dolore ed eruzioni cutanee con distribuzione per dermatomeri. La replicazione dell'herpes Zoster a livello del ganglio genicolato è responsabile della *Sindrome di Ramsay Hunt*. L'eruzione cutanea è di solito preceduta da dolore violento e sensazione di bruciore auricolare e periauricolare. Tali fenomeni possono accompagnarsi ad edema della regione parotidea. Contemporaneamente si instaura una paralisi del nervo facciale a rapida insorgenza; la presenza di sintomi vestibolari e audiologici (acufene, ipoacusia) testimonia un coinvolgimento del nervo vestibolococleare. Non raro il coinvolgimento meningeo con cefalea intensa e comparsa di paralisi multiple dei nervi cranici (polinevrite craniale), con interessamento oculare e lesioni cutanee (eritema vescicolare) delle zone di innervazione.



Fig. 1: herpes zoster oticus

Rispetto alla paralisi di Bell, i pazienti affetti da herpes zoster oticus hanno spesso una paralisi più grave all'esordio e hanno meno probabilità di guarire completamente⁷. L'evoluzione spontanea conduce ad un deficit motorio nel 79% dei casi⁸. È importante sottolineare che la riattivazione del VZV è in grado di produrre dolore cronico radicolare, così come tutti i disturbi neurologici di cui sopra, anche senza rash cutaneo (herpete sine zoster). La diagnosi è sostanzialmente clinica. Gli esami virologici prevedono l'isolamento del DNA virale nel liquido cerebrospinale o nelle cellule mononucleate del sangue, o la presenza di IgG anti-VZV nel liquido cerebrospinale o di anticorpi IgM anti-VZV nel liquido cerebrospinale o nel siero⁹. Il trattamento antivirale con aciclovir va instaurato entro tre giorni dall'insorgenza dei sintomi¹⁰. Oltre il settimo giorno la somministrazione di antivirali non sembra in grado di interferire sul decorso spontaneo della paralisi. La somministrazione di corticosteroidi rappresenta la scelta di elezione nella terapia medica delle paralisi da VZV. Il ricorso all'approccio chirurgico (intervento di decompressione) va riservato a quei casi in cui vi sia una massiva degenerazione dalla guaina mielinica del nervo o in quei casi di mancata risposta alla terapia medica.

LA PARALISI DEL FACCIALE A FRIGORE O IDIOPATICA

La paralisi di Bell o paralisi idiopatica è tra le cause più comuni di sofferenza del nervo facciale. La diagnosi si basa principalmente su di un criterio di esclusione. Vi è in genere una paresi facciale acuta monolaterale che evolve in 24-48 ore. Eziologia e fisiopatologia sono fortemente dibattute¹¹. La sua incidenza è pari a circa 30 individui su 100.000. Allo stato delle conoscenze attuali, un numero sempre maggiore di autori è portato a parlare non più di paralisi facciale idiopatica, ma piuttosto di paralisi facciale erpetica¹². In effetti, una cospicua serie di osservazioni cliniche e di dati sperimentali converge nell'individuare una riattivazione del virus dell'herpes (HSV1) come la causa scatenante della paralisi a frigore. Nel 1996 Murakami e coll. hanno isolato frammenti di DNA virale nel liquido perineurale del tratto mastoideo del nervo facciale e nel muscolo auricolare posteriore, durante la decompressione eseguita in fase acuta¹³. Ancor più suggestivi sono i risultati ottenuti su modello animale, con insorgenza di paralisi previa inoculazione di HSV1 nelle cavie¹⁴. L'autore mette peraltro in relazione, in topi con infezione latente da HSV-1, l'induzione di una paralisi del nervo facciale con l'azione di stimoli quali l'irritazione cutanea locale in concomitanza con uno stato di immunosoppressione generale (anch'essa indotta sperimentalmente)¹⁵. Di rilievo inoltre, il riscontro della miglior efficacia di trattamento con un'associazione di aciclovir e prednisone rispetto all'impiego del solo cortisonico¹⁶.

Se per molti autori questi dati bastano a mettere in associazione la paralisi a frigore con la eziologia virale, secondo altri, il fatto che la paralisi ottenuta su modello animale sia la conseguenza di una infezione primaria indotta, non sono elementi sufficienti per giungere a tali conclusioni. Solo l'isolamento di mRNA sarebbe in grado di stabilire tale nesso di causalità dimostrando una replicazione attiva del virus a distanza dal ganglio genicolato. Va del resto detto che, anche se la terapia con corticosteroidi è ormai universalmente riconosciuta come efficace nel migliorare la prognosi della paralisi di Bell, la questione se una combinazione di agenti antivirali e di corticosteroidi esiti in un più alto tasso di recupero completo del facciale rispetto all'impiego di corticosteroidi da soli è allo stato, una questione controversa. I diversi studi clinici a tal proposito, hanno spesso dato risultati diversi portando a conclusioni opposte circa l'efficacia dei farmaci antivirali. Su tre recenti meta-analisi di studi precedenti, due concludono che gli antivirali non producono alcun beneficio rispetto ai corticosteroidi da soli; uno conclude che tale terapia combinata può essere associata ad un beneficio aggiuntivo. Anche se probabilmente non è giustificato in questo momento trattare i pazienti con paralisi di Bell con agenti antivirali in aggiunta ai corticosteroidi, rimane da dimostrare se gli antivirali possono essere utili nel trattamento di pazienti che presentano paralisi grave o completa del facciale¹⁷. Lo scenario invocato è del resto sovrapponibile a quello ben chiarito, relativo all'infezione da herpes zoster. Tutto lascia

pensare infatti, alla riattivazione del HSV1 presente nelle cellule sensitive del ganglio genicolato, in concomitanza con un deterioramento delle condizioni generali, con uno shock vasomotorio, di una esposizione al freddo, di un traumatismo delle fibre nervose. È infatti probabile che l'HSV1 non sia il solo responsabile nell'ambito degli herpes virus, bensì una paralisi a frigore può parimenti essere messa in correlazione con la riattivazione di agenti infettivi quali l'herpes zoster virus (HZV) o l'Epstein-Barr Virus (EBV). L'effetto neuropatogeno è sostanzialmente rappresentato dal grado di infiammazione e dai fenomeni autoimmuni che aggrediscono la guaina mielinica¹⁸. Il fatto che il fenomeno sia così localizzato può spiegare l'assenza di indicatori sierologici. Resta però difficile spiegare la pressoché assenza di recidive in relazione alla alta ricorrenza che si osserva in caso di infezione analoga a carico del ganglio di Gasser (herpes labiale).

La storia naturale della paralisi di Bell è favorevole. L'84% dei casi mostra un recupero soddisfacente, senza alcun trattamento; tuttavia nel 16% residuano postumi da moderati a gravi (deficit motorio, spasmi, discinesie). La prognosi è influenzata dal grado di paresi, dall'età del paziente e dalla durata dei sintomi dal loro esordio fino ai primi segnali di ripresa. I test prognostici attualmente comprendono varie metodiche elettrofisiologiche.

La diagnosi

TEST DI STIMOLAZIONE

La conservazione del riflesso stapediale, anche se con parametri dinamici alterati, è un segno prognostico favorevole nell'evoluzione di una paralisi del facciale.

L'elettroencefalografia è considerata il test più accurato nel fornire dati quantitativi sul grado di degenerazione del n. facciale. Il suo utilizzo presuppone l'integrità del nervo controlaterale, basandosi su criteri comparativi. Prevede il monitoraggio del decorso immediato (entro i primi tre giorni e non oltre 14 giorni) dall'esordio sintomatologico; essa si basa sulla stimolazione elettrica fornita mediante un elettrodo applicato in prossimità del forame stilomastoideo. La risposta muscolare viene registrata mediante elettrodi bipolari applicati in corrispondenza dell'apice della mastoide e della branca montante della mandibola. L'ampiezza dell'onda tra due picchi viene misurata e comparata con il risultato ottenuto controlateralmente. Utile è il suo impiego nel monitoraggio della ripresa della funzione, in quanto la comparsa di potenziali polifasici precede di circa 6-12 settimane il ripristino della funzione del nervo clinicamente valutabile.

Un grado di degenerazione del nervo facciale superiore al 90% comporta una prognosi infausta: sono questi i pazienti che possono trarre beneficio da un intervento chirurgico di decompressione del nervo facciale. Se si opta per la strategia chirurgica, l'intervento dovrebbe essere eseguito entro 21 giorni dalla comparsa della paralisi¹⁹.

IMAGING

Di scarsa utilità clinico-prognostica appaiono essere le indagini di *imaging* in caso di paralisi del n. facciale su base infettiva.

La RM rivela in T1, previa somministrazione di gadolinio, un ipersegnale dal meato uditivo interno al ganglio genicolato. Secondo i rilievi di Brändle^{20,21} non vi è correlazione tra l'intensità del segnale (corrispondente all'infiammazione nonché alla lesione della barriera ematonervosa) e la severità del danno; l'aumento del segnale può persistere infatti, anche alcuni mesi dopo la risoluzione della sintomatologia. Secondo altri Autori, esiste invece un'associazione tra l'aumento del segnale in corrispondenza del nervo facciale in corso di paralisi di Bell e sindrome di Ramsay Hunt e l'entità della lesione intratemporale del nervo, in particolare nel segmento labirintico²². L'impiego della RM ha consentito peraltro di stabilire come il segmento sopragenicolato sia il più frequentemente coinvolto nella paralisi di Bell²³.

Neanche la TC si è dimostrata particolarmente efficace nel dirimere eventuali dubbi di natura clinica o eziologica, né dà particolari informazioni di carattere prognostico relativamente alle paralisi ad eziologia infettiva. Va citata tuttavia una pubblicazione scientifica, in cui, su rilievi tomografici, viene messa in correlazione l'asimmetria nel diametro del canale di Falloppio tra destra e sinistra con un più alto rischio di insorgenza di paralisi di Bell²⁴.

SIEROLOGIA

Solo eccezionalmente è possibile mettere in evidenza una sieroconversione con comparsa di IgM anti HVS1, dal momento che si tratta, di regola, di una riattivazione virale. È possibile piuttosto rilevare alla seconda settimana circa, un innalzamento delle IgG anti HSV1, che suggerisce una riattivazione del virus o una sovrainfezione²⁵.

In una pubblicazione del 2000²⁶ viene proposta l'evidenziazione del DNA virale nella saliva entro il terzo giorno dall'insorgenza dei sintomi. L'evidenziazione del DNA virale è vincolata alla replicazione del virus, fenomeno che si verifica solo nelle fasi iniziali della malattia²⁷; ciò rende indispensabile la precocità del prelievo. Nel medesimo studio si mette in evidenza come il VZV sia uno dei principali agenti eziologici della paralisi di Bell clinicamente diagnosticata e come la riattivazione di VZV sia alla base di una paralisi facciale periferica acuta nella maggior parte dei pazienti che non hanno anticorpi contro HSV.

La terapia

Alla luce di quanto detto, non vi è un protocollo terapeutico univocamente riconosciuto. Si può dire che le forme parziali che non hanno tendenza evolutiva, non presentano particolari problemi terapeutici in quanto tendono alla risoluzione spontanea. Controversa è la gestione dei casi di paralisi severa. L'impiego di corticosteroidi (prednisone) è consolidato;

la loro efficacia è legata all'attività antiedemigena, nonché alla riduzione dell'infiammazione alla base dei fenomeni autoimmuni a carico della guaina mielinica. Relativamente a quanto già accennato sull'utilità degli antivirali in associazione con corticosteroidi, si può concludere che probabilmente non è giustificato in questo momento, trattare i pazienti con agenti antivirali in aggiunta ai corticosteroidi; rimane infatti ancora da dimostrare con ulteriori lavori scientifici, se gli antivirali possano o meno essere di qualche utilità nel trattamento di pazienti che presentano paralisi grave o completa del facciale^{28,29}.

Relativamente all'approccio chirurgico (intervento di decompressione), questo va riservato a quei casi a prognosi infausta in cui vi sia un grado di degenerazione del nervo facciale superiore al 90%. L'intervento di decompressione va eseguito entro 14-21 giorni dalla comparsa della paralisi¹¹. Resta difficile l'individuazione preventiva della sede su cui intervenire; di qualche ausilio possono essere in tal senso, le indagini radiologiche.

Bibliografia

1. Makeham TP, Croxson GR, Coulson S. *Infective causes of facial nerve paralysis*. Otol Neurotol. 2007 Jan;28(1):100-3.
 2. Duclos JY, Bébéar C, Darrouzet V, Bébéar JP. La Tuberculose de l'oreille. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS Paris), Oto-rhino-laryngologie, 20-235-A10, 1999: 1-4.
 3. Völter C, Helms J, Weissbrich B, Rieckmann P, Abele-Horn M. *Frequent detection of Mycoplasma pneumoniae in Bell's palsy*. Eur Arch Otorhinolaryngol. 2004 Aug;261(7):400-4. Epub 2003 Oct 24.
 4. Martel J, Duclos JY, Darrouzet V, Guyot M, Bébéar JP. *Malignant or necrotizing otitis externa: experience in 22 cases*. Ann Otolaryngol Chir Cervicofac. 2000 Nov;117(5):291.
 5. Braz J Otorhinolaryngol. 2009 Mar-Apr;75(2):228-30. *Facial paralysis associated with acute otitis media*. Yonamine FK, Tuma J, Silva RF, Soares MC, Testa JR.
 6. Ikeda M, Nakazato H, Onoda K, Hirai R, Kida A. *Facial nerve paralysis caused by middle ear cholesteatoma and effects of surgical intervention*. Acta Otolaryngol. 2006 Jan;126(1):95-100.
 7. Martínez Oviedo A, Lahoz Zamarro MT, Uroz del Hoyo JJ. *Ramsay-Hunt syndrome* An Med Interna. 2007 Jan;24(1):31-4.
 8. Peitersen E. *The natural history of Bell's palsy*. Am J Otol. 1982 Oct;4(2):107-11.
 9. Gilden D, Cohrs RJ, Mahalingam R, Nagel MA. *Neurological disease produced by varicella zoster virus reactivation without rash*. Curr Top Microbiol Immunol. 2010;342:243-53.
 10. Dickins JR, Smith JT, Graham SS. *Herpes zoster oticus: treatment with intravenous acyclovir*. Laryngoscope. 1988 Jul;98(7):776-9.
 11. Jabor MA, Gianoli G. *Management of Bell's palsy*. J La State Med Soc. 1996 Jul;148(7):279-83. Review.
 12. Adour KK, Ruboyianes JM, Von Doersten PG, Byl FM, Trent CS, Quesenberry CP Jr, Hitchcock T. *Bell's palsy treatment with acyclovir and prednisone compared with prednisone alone: a double-blind, randomized, controlled trial*. Ann Otol Rhinol Laryngol. 1996 May;105(5):371-8.
 13. Murakami S, Mizobuchi M, Nakashiro Y, Doi T, Hato N, Yanagihara N. *Bell palsy and herpes simplex virus: identification of viral DNA in endoneurial fluid and muscle*. Ann Intern Med. 1996 Jan 1;124(1 Pt 1):27-30.
 14. Murakami S, Hato N, Mizobuchi M, Doi T, Yanagihara N. *Role of herpes simplex virus infection in the pathogenesis of facial paralysis in mice*. Ann Otol Rhinol Laryngol. 1996 Jan;105(1):49-53.
 15. Takahashi H, Hitsumoto Y, Honda N, Hato N, Mizobuchi M, Murakami S, Kisaki H, Wakisaka H, Gyo K. *Mouse model of Bell's palsy induced by reactivation of herpes simplex virus type 1*. J Neuropathol Exp Neurol. 2001 Jun;60(6):621-7.
 16. Gantz BJ, Rubinstein JT, Gidley P, Woodworth GG. *Surgical management of Bell's palsy*. Laryngoscope. 1999 Aug;109(8):1177-88.
 17. Kennedy PG. *Herpes simplex virus type 1 and Bell's palsy-a current assessment of the controversy*. J Neurovirol. 2010 Feb;16(1):1-5.
-

18. Wakisaka H, Hato N, Honda N, Takahashi H, Kisaki H, Murakami S, Gyo K, Mominoki K, Kobayashi N, Matsuda S. *Demyelination associated with HSV-1-induced facial paralysis*. Exp Neurol. 2002 Nov;178(1):68-79.
 19. Jabor MA, Gianoli G. *Management of Bell's palsy*. J La State Med Soc. 1996 Jul;148(7):279-83. Review.
 20. Brändle P, Satoretti-Schefer S, Böhmer A, Wichmann W, Fisch U. *Correlation of MRI, clinical, and electroneurographic findings in acute facial nerve palsy*. Am J Otol. 1996 Jan;17(1):154-61.
 21. Sartoretti-Schefer S, Brändle P, Wichmann W, Valavanis A. *Intensity of MR contrast enhancement does not correspond to clinical and electroneurographic findings in acute inflammatory facial nerve palsy*. AJNR Am J Neuroradiol. 1996 Aug;17(7):1229-36.
 22. Kim IS, Shin SH, Kim J, Lee WS, Lee HK. *Correlation between MRI and operative findings in Bell's palsy and Ramsay Hunt syndrome*. Yonsei Med J. 2007 Dec 31;48(6):963-8.
 23. Seok JI, Lee DK, Kim KJ. *The usefulness of clinical findings in localising lesions in Bell's palsy: comparison with MRI*. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2008 Apr;79(4):418-20. Epub 2007 Jun 5.
 24. Kefalidis G, Riga M, Argyropoulou P, Katotomichelakis M, Gouveris C, Prassopoulos P, Danielides V. *Is the width of the labyrinthine portion of the fallopian tube implicated in the pathophysiology of Bell's palsy?: a prospective clinical study using computed tomography*. Laryngoscope. 2010 Jun;120(6):1203-7.
 25. Jonsson L, Sundqvist VA, Thomander L. *Anti-herpes IgG and IgG subclass antibodies in Bell's palsy*. Acta Otolaryngol. 1988 Jul-Aug;106(1-2):1-9.
 26. Furuta Y, Ohtani F, Kawabata H, Fukuda S, Bergström T. *High prevalence of varicella-zoster virus reactivation in herpes simplex virus-seronegative patients with acute peripheral facial palsy*. Clin Infect Dis. 2000 Mar;30(3):529-33.
 27. Stjernquist-Desatnik A, Skoog E, Aurelius E. *Detection of herpes simplex and varicella-zoster viruses in patients with Bell's palsy by the polymerase chain reaction technique*. Ann Otol Rhinol Laryngol. 2006 Apr;115(4):306-11.
 28. (Numthavaj P, Thakkinstian A, Dejthevaporn C, Attia J. *Corticosteroid and antiviral therapy for Bell's palsy: a network meta-analysis*. BMC Neurol. 2011 Jan 5;11:1.
 29. Kennedy PG. *Herpes simplex virus type 1 and Bell's palsy-a current assessment of the controversy*. J Neurovirol. 2010 Feb;16(1):1-5.
-
-

PARALISI IDIOPATICA

F. CHIARELLI, C. TRIPODI, E. MORICONI, L.R. D'OTTAVI

La paralisi idiopatica di Bell è una malattia del VII nervo cranico, ad eziopatogenesi ignota, che si traduce in una incapacità di controllare la motilità dei muscoli facciali del lato affetto. L'alterazione della fisionomia del viso che ne consegue ha un grande impatto sul paziente provocando una deficienza relazionale con ripercussioni sulla sfera emotiva.

Le prime rappresentazioni della malattia risalgono all'epoca egizia, ellenistica e romana (Fig. 1-3).

In questo periodo il medico Aulo Cornelio Celsus, detto "Cicero Medicorum", ne ha dato una sommaria descrizione.

Anche la "Maschera d'oro di Agamennone" (1500-1550) (Fig. 5) e la maschera di argilla (Fig. 4), entrambe trovate a Smyrne, mostrano segni di paralisi facciale periferica.



Fig. 1: testa dell'alto Egitto modellata (circa 4000 anni or sono)



Fig. 2: Crisora, figlio di Gorga (IV-V secolo A.C.)



Fig. 3: Scultura trovata in una tomba greca



Fig. 4: Vaso di epoca romana



Fig. 5: Maschera di Agamenonne

Avicenna (Abu ibn al-Husayn Ali Abdalla Abn Sina) medico arabo vissuto tra il 979 ed il 1.037 D.C. ne possedeva una conoscenza molto avanzata. Il primo studio medico sulla malattia è attribuito a questo Autore che aveva intuito le differenze tra paralisi centrale e periferica.

Egli aveva individuato tra le possibili cause la compressione o la sezione per infortunio o in seguito a neoplasie e ne aveva studiato i possibili trattamenti: piante medicinali per uso topico, o la cauterizzazione retroauricolare nell'area del forame stilomastoideo, procedure ad effetto vasodilatatore, oppure il massaggio del viso e del collo. Aveva scoperto inoltre che "se si verifica la sezione del nervo, l'unica procedura possibile era la sutura dei monconi"; affermando anche che "in qualsiasi paralisi del facciale che dura oltre di sei mesi non è previsto un recupero funzionale".

A. Friedreich Nicolaus di Würzburg, nel 1798 in Germania, pubblicava uno studio dettagliato sull'insorgenza, il quadro clinico, l'evoluzione e il trattamento della paralisi facciale periferica in tre pazienti, intitolato "De paralysis musculorum faciei rheumatica". Tutti e tre i casi analizzati avevano un'anamnesi positiva per l'esposizione a correnti d'aria fredda.

Questo studio, successivamente pubblicato sulla rivista *Annals of Medicine* nel 1800 in Edimburgo, veniva letto da Charles Bell allora studente di medicina. Fu lui il primo a descrivere in maniera dettagliata la paralisi unilaterale idiopatica in uno studio pubblicato nel 1821 presso la Royal Society dove spiegava il decorso anatomico del VII nervo cranico, alcuni sintomi clinici della patologia come l'iperacusia, la disgeusia e il "fenomeno di Bell".

Avicenna, Nicolaus Friedreich e Charles Bell sono considerati i pionieri nello studio della paralisi facciale periferica⁷³.

EPIDEMIOLOGIA

La paralisi idiopatica o di Bell è la causa più comune di paralisi monolaterale del nervo facciale, rappresentando il 60%-75% di tutti i casi di disfunzione del VII° nervo cranico, con una incidenza che si aggira sui 20-30 casi per 100.000 persone\anno^{1, 2, 3, 4, 5}. Gregg G. nel 1961 aveva osservato una maggior incidenza di paralisi di Bell in Giappone e nei paesi mediterranei. Pertanto aveva ipotizzato una predisposizione razziale, ipotesi non supportata da evidenze scientifiche, o il coinvolgimento di fattori ambientali e climatici⁶. De Diego-Sastre Jr. evidenzia, nel suo studio epidemiologico del 2005, una maggiore incidenza nel periodo invernale, mettendo in risalto la correlazione tra questa patologia e il freddo⁷.

Yanagihara nel 1988, Amit nell'1987 e May nel 1991, hanno notato una tendenza familiare nel 4%-14% dei casi, senza rilevare particolari differenze per quello che riguarda la distribuzione nei due sessi e nell'età di insorgenza rispetto al restante gruppo di controllo^{10, 8, 9}.

May et al. nel 1991 e hanno inoltre, riscontrato che la paralisi ricorrente idiopatica è più frequente nei soggetti con familiarità per tale patologia¹⁰; Donner Nel 2000, al contrario, in uno studio realizzato nel 2000 su 25 casi di 10 famiglie, non ha riscontrato alcuna differenza significativa del tasso di ricorrenza della paralisi di Bell. Mentre pazienti che hanno già presentato un episodio di IPF hanno un rischio di ricorrenza pari all'8%¹².

Wang in una ricerca relativa alla prima e alla seconda infanzia ha rilevato che in questa fascia di età la paralisi di Bell¹¹ è la più frequente causa di paralisi del nervo facciale (50% dei casi, con picco di incidenza ad 8 anni), seguita da paralisi di origine infettiva (22, 4%), traumatica (16,5%), congenita (7,1%) e neoplastica (7,1%)¹³.

Potendo colpire ogni età risulta più bassa nei bambini con età inferiore ai 10 aa, aumenta con picco massimo di incidenza nelle persone di età compresa tra i 15 ed i 30 anni, rimanendo stabile fino ai 70 anni^{15, 16}.

Non vi è una prevalenza per il sesso, anche se risulta una aumentata incidenza (3-4 volte superiore) nelle donne in gravidanza soprattutto durante il terzo trimestre. La gravidanza risulta essere un fattore prognostico peggiorativo nei confronti di una guarigione completa. L'insorgenza della malattia entro il terzo trimestre è correlato con un più alto rischio di paralisi totale¹⁷.

Slavikin H.C. nel 1999 ha osservato una maggior incidenza di paralisi idiopatica del facciale in donne in gravidanza, in pazienti con diabete mellito, influenza, raffreddore, patologie respiratorie e in pazienti sottoposti a recente estrazione dentale o esposti a colpi di freddo¹⁸. Infatti l'incidenza in pazienti con diabete mellito è del 14-38%, salendo sino al 66% in pazienti con sola intolleranza al glucosio¹⁹.

EZIOLOGIA E PATOGENESI

Nel corso degli anni sono state considerate varie ipotesi come quella vascolare, immunologica, compressiva o virale.

Abbandonata da tempo l'ipotesi vascolare, le altre sono subordinate ad un evento infiammatorio con ischemia e demielinizzazione del nervo stesso.²⁰ In particolar modo nell'area del ganglio genicolato.

Alla base dei meccanismi patogenetici vi è la particolare anatomia del decorso del facciale. Il nervo occupa circa il 35-65% del canale osseo intratemporale; il restante spazio è occupato da vasi sanguigni extraneurali e tessuto connettivo. I meccanismi che portano al danno nervoso sono stati studiati in fase acuta su cavie. Nel corso di un processo infiammatorio si osserva un danno diretto con demielinizzazione prodotto dalle cellule linfocitarie ed edema che provoca compressione del nervo e dei suoi vasa vasorum all'interno del canale osseo con conseguente anossia della guaina mielinica. L'edema può riassorbirsi oppure stimolare la formazione di collagene intorno all'epinervio con persistenza della compres-

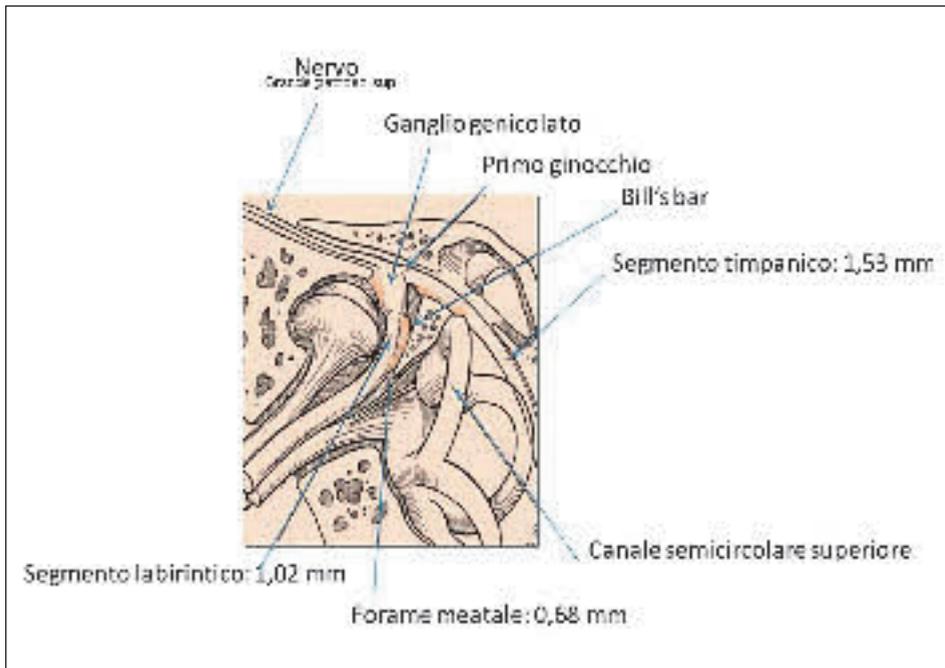


Fig. 6: Il nervo facciale a causa dell'infiammazione, si edemizza spingendo sulle pareti del proprio canale innescando fenomeni ischemici che unitamente ad una probabile azione diretta virale, finiscono con il determinare il danno assonale

sione del nervo. L'infiammazione inizialmente determina una reversibile neuroaprassia, ovvero un disturbo temporaneo della funzione del nervo, senza interruzione di continuità delle fibre, ma in seguito può progredire in una degenerazione walleriana, con coinvolgimento sia della mielina, sia dell'assone^{21, 22, 23, 24} (Fig. 6).

Mc Cormik, nel 1972, è stato il primo Autore, ad ipotizzare come agente eziologico l'Herpes Simplex virus, per riattivazione del genoma virale abitualmente quiescente a livello del ganglio genicolato²⁵.

Questa ipotesi è supportata da diversi studi virologici e sperimentali che non hanno apportato però nessuna prova inconfutabile.

Murakami et al. nel 1996 hanno dimostrato la presenza di HSV1-DNA nel liquido endoneurale del 79% dei pazienti con paralisi di Bell sottoposti a decompressione chirurgica del facciale, grazie alla Polimerase Chain Reaction (PCR). DNA che non è stato riscontrato in casi di paralisi post-traumatica e sindrome di Ramsay-Hunt²⁶.

Studi sperimentali hanno dimostrato la possibilità di trasporto retrogrado del virus lungo il nervo: inoculando nelle cavie HSV-1 a livello del forame stilomastoideo, del padiglione auricolare o della lingua si riproduceva la paralisi facciale e il genoma virale poteva essere isolato al livello del nervo stesso²⁷.

Oltre a ciò la riattivazione del virus HSV-1 può provocare una reazione locale secondaria ad un processo immuno-mediato (Anticorpi antivirali e antimielina) favorendo fenomeni di compressione ed ischemia del nervo, responsabili della paralisi.

Per contro Jiaqiang nel suo studio "Bell's palsy may have relations to bacterial infection" menziona ipotesi sfavore di questa teoria:

- a maggior parte delle recrudescenze virali non determinano di danno neuronale
- la paralisi idiopatica del facciale è una patologia rara se comparata all'incidenza degli altri disturbi causati da infezioni virali come ad esempio le manifestazioni muco-cutanee vescicolari
- l'HSV causa ricorrenti recrudescenze, ma nella maggior parte dei casi la paralisi di Bell, si presenta come singolo episodio
- la terapia antivirale non è sempre efficace ed in alcuni pazienti gli esami ematici di routine non confermano l'infezione virale
- se l'ipotesi più accreditata prevede una riattivazione del virus a livello del ganglio genicolato, la paralisi di Bell dovrebbe essere associata sempre a disturbi dell'udito e del gusto¹.

Doner F. et al. Nel 2000. hanno preso in considerazione l'ipotesi di una predisposizione genetica per giustificare l'insorgenza di paralisi idiopatica del facciale (IPF) in alcuni gruppi famigliari. Gli autori, per tali motivi hanno indagato in 11 pazienti la distribuzione di HLAs (antigene umano leucocitario, complesso maggiore di istocompatibilità), probabilmente correlato con la suscettibilità individuale alla malattia, con la persistenza della IPF e quindi con una predisposizione genetica, ma senza riscontrare un aumento statisticamente significativo degli antigeni HLA-I in pz. affetti da IPF.

CLINICA DELLA PARALISI IDIOPATICA DEL NERVO FACCIALE

La paralisi del nervo facciale si può dividere in 2 tipi:

- La *paralisi centrale* o *sopranucleare*
- La *paralisi periferica* dovuta a lesione del nucleo o del nervo facciale.

La paralisi centrale, conseguente a lesioni delle vie sovra nucleari e delle aree corticali spesso si associa ad altre lesioni a carico del sistema nervoso centrale. Essa si distingue facilmente dalla paralisi periferica, in quanto la motricità volontaria e automatica della regione superiore della faccia è conservata perché quest'ultima possiede una doppia rappresentazione corticale bilaterale. Il deficit muscolare è pertanto apprezzabile solamente al livello porzione inferiore dell'emivolto contro laterale alla sede di lesione (fig. 7).

La paralisi idiopatica è una paralisi periferica, conseguente ad una lesione a valle del secondo motoneurone. Le fibre motrici dei due emisferi corti-

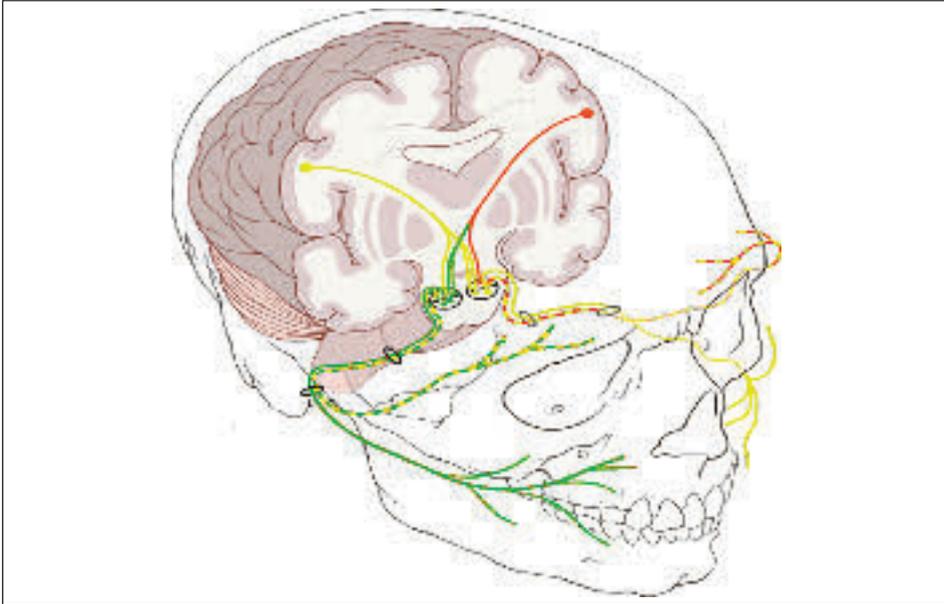


Fig. 7

cali sono entrambe unite nelle fibre assionali che formano il nervo facciale coinvolgendo di tutta la muscolatura motoria di un emiviso.

La clinica è caratterizzata da sintomi statici e dinamici:

- Perdita di motricità volontaria o involontaria dell'emifaccia colpita, con difficoltà più o meno accentuata a corrugare la fronte, chiudere l'occhio e la bocca.
- perdita del tono muscolare (paralisi flaccida), con emifaccia "pendente e inespressiva".
- Abolizione di alcuni riflessi, quali il riflesso naso-palpebrale, l'ottico-palpebrale e il cocleostapediale (71% casi)
- Presenza di altri sintomi accessori^{28, 29}, non costanti quali: diminuzione della secrezione lacrimale (67%), disgeusia (34%), iperacusia (14%), dolore e intorpidimento in corrispondenza del padiglione auricolare (52%), ipersensibilità ai suoni soggettivamente (14%) e in relazione alla sede della lesione.
- Sincinesie tardive
- Deficit del trofismo e conseguente atrofia dei muscoli interessati, a distanza di tempo variabile dalla paralisi stessa.

I vari gradi di deficit del nervo facciale sono stati classificati da vari Autori.

Per definire la gravità della paralisi del nervo facciale si utilizza la classificazione di Huose-Brackman, che distingue sei diversi gradi di paralisi in base all'osservazione di segni statici e dinamici, quali movimenti attivi di fronte, palpebre e bocca.

Grado	Funzione	Aspetto a riposo	Movimenti della fronte	Chiusura palpebrale	Movimenti della bocca
I Normale	Normale	Normale	Normali	Normale	Normali
II Paresi leggera	Debolezza/ sincinesie evidenziabili solo con osservazione accurata	Normale	Ridotti	Completa con sforzo minimo	Lievemente asimmetrici
III Paresi di grado medio	Evidente differenza tra i lati; sincinesie, contratture	Normale	Ancora esistenti	Incompleta	Un poco ridotti con massimo sforzo
IV Paresi medio- grave	Asimmetria nettamente visibile	Normale	Assenti	Incompleta	Asimmetrici
V Paresi grave	Visibili solo minimi movimenti	Asimmetria	Assenti	Incompleta	Piccoli movimenti
VI Paralisi	Nessun movimento visibile	Tono muscolare assente	Assenti	Assente	Assente

Tab. 1

Questa classificazione fu definita la più completa e raccomandata come “schema universale” nel 1985 durante il V Congresso Internazionale sul nervo facciale a Bordeaux (Tab. 1)

COMPLICANZE

Le complicanze si presentano nel 15-20% dei casi e sono costituite da:

- contrazioni muscolari inappropriate, da reinnervazione parziale o disordinata
- emispasmo facciale post-paretico associate a scosse muscolari tipo clonico anche dolorose
- movimenti muscolari involontari che si producono in occasione di altri movimenti volontari e coscienti (sincinesie).
- intesa lacrimazione con l’assunzione di cibi: è da ricondurre ad una lesione delle fibre effettrici parasimpatiche che vanno alla ghiandola salivare. La rigenerazione delle fibre lese avviene in maniera disordinata, così che le nuove fibre originariamente destinate alla ghiandola salivare, si commistionano con quelle dirette alla ghiandola lacrimale: ogni qual volta si ha uno stimolo gustativo si verifica il fenomeno della lacrimazione (fenomeno delle lacrime di cocodrillo)³⁰.
- iperacusia.

DIAGNOSI

La diagnosi di paralisi idiopatica del facciale è sostanzialmente una diagnosi di esclusione.

Il corretto inquadramento avviene attraverso una valutazione clinico strumentale corretta indirizzando il pz verso gli esami più appropriati.

Per poter porre diagnosi di IPF devono essere soddisfatti i criteri diagnostici di Taverner:

1. paralisi o paresi di tutti i muscoli facciali di una metà del viso
2. rapida insorgenza, assenza di segni di sofferenza a carico del SNC
3. assenza di patologia a carico dell'orecchio e della fossa cranica posteriore³¹.

Sebbene la presentazione di una IPF sia ben determinata, non si può prescindere da una accurata indagine anamnestica e da un attento esame obiettivo per una corretta diagnosi differenziale:

- durante il colloquio con il pz si deve porre attenzione circa la presenza di condizioni predisponenti come il Diabete Mellito, la gravidanza, le malattie autoimmuni, l'AIDS, Le pregresse patologie neurologiche, reumatologiche, dermatologiche. Anche l'evoluzione della sintomatologia è importante perchè l'insorgenza repentina indirizza verso una causa infettiva o infiammatoria, mentre la presentazione progressiva verso una causa tumorale, la presenza di prodromi come l'otalgia, la lacrimazione, la febbre, le anomalie gustative, l'associazione con altri sintomi neurologici (ipoacusia, vertigine, ipoestesia faciale, deficit a carico di altri nervi cranici) necessita di un accurato "depistage" per ciò che riguarda la etiologia infettiva e flogistica.
 - esame obiettivo ORL: attenta ispezione per valutare il grado di compromissione dell'estetica del viso, la presenza di sintomi statici, l'emifaccia obliqua con angolo della bocca pendente, la difficoltà a corrugare la fronte, chiudere la bocca, a soffiare, la presenza del *Fenomeno di Bell* (rotazione verso l'alto e un po' all'esterno del bulbo oculare quando il paziente tenta di chiudere gli occhi) e del *Fenomeno ipercinetico di Negro* (invitando il paziente a guardare in alto in modo forzato il globo oculare dal lato della lesione dà l'impressione di spostarsi più in alto e più in fuori); otomicroscopia (alla ricerca di un otite esterna maligna, un otite media acuta o cronica. che possono determinare paralisi del facciale con esordio più graduale e accompagnato da dolore auricolare e febbre), esame della cavità buccale (eruzione vescicolare, chelite) e una attenta indagine della parotide (masse tumorali infiltranti, parotide).
 - Esame NEUROLOGICO volto a valutare la funzionalità degli altri nervi cranici, del sistema vestibolare e cerebellare.
 - VISITA OCULISTICA: importante sia per prevenire complicanze corneali dovute a continua esposizione, sia per eseguire il test di
-

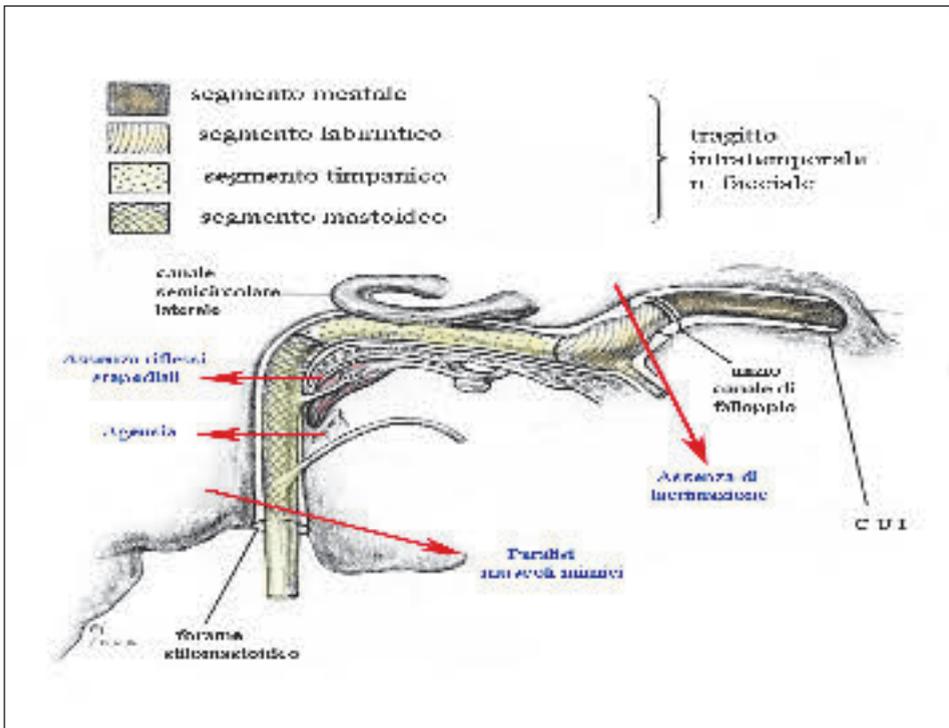


Fig. 8

Schirmer Sono di spiccata importanza segni clinici associati al fine di orientare la diagnosi verso la sede della lesione.

- Esami ematochimici quali esami del sangue standard (emocromo con formula, PCR, glicemia) e un bilancio sierologico (sifilide, HIV, VZV, HSV, malattia di Lyme).

Il clinico si troverà di fronte a diversi cortei sintomatologici, in quanto il nervo facciale è un n. misto. Esso è composto da fibre motrici per i muscoli mimici della faccia per il m. lo stapedio, fibre mieliniche per la ghiandola lacrimale e le ghiandole salivari, una quota sensoriale (chorda tympani) per i recettori gustativi presenti sulla lingua e una quota sensitiva dei recettori sulla parete posteriore del condotto uditivo esterno.

I principali test utilizzati per effettuare una diagnosi di sede di lesione sono:

- test di Schirmer: la secrezione lacrimale è ridotta in caso di paralisi in corrispondenza del ganglio genicolato (n. gran petroso)
- Misurazione del riflesso stapediale: innalzamento della soglia o assenza in caso di compromissione fino al tratto timpanico del nervo.
- Gustometria: in caso di perdita della capacità gustativa nei 2/3 anteriori del bordo linguale (chorda tympani) la lesione è craniale rispetto al secondo ginocchio del facciale (tratto timpanico o labirintico) (Fig. 8).

Nel caso queste prove risultino normali la lesione è probabilmente periferica (mastoide, parotide).

Inoltre ogni paziente che presenta una paralisi facciale deve essere sottoposto, ad esame audiometrico, riflessi stapediale, timpanometria, audiometria vocale.

Se l'audiogramma mostra una asimmetria tra i due orecchi è necessario eseguire una risonanza magnetica nucleare al fine di escludere una patologia di altra natura³².

DIAGNOSI DIFFERENZIALE E MANAGEMENT

Sono riportate in tabella II alcune delle patologie che si manifestano con una paralisi facciale

Meritano di essere inoltre ricordate:

- Rapporto tra Gravidanza e Paralisi di Bell: Shmorgun D. et al. nel 2002 in uno studio retrospettivo che includeva 41 donne in gravidanza con paralisi di Bell, hanno evidenziato una forte associazione tra questa patologia e la pre-eclampsia, ipotizzando come causa patogenetica del danno un importante edema perineurale con conseguente imprigionamento del nervo stesso e una ischemia del nervo causata da trombosi al livello dei vasa nervorum, conseguente allo stato di ipercoagulabilità tipico dello stato di pre-eclampsia stessa. (Shmorgun 2002, Falco NA 1989). Le donne in gravidanza che sviluppano paralisi di Bell devono essere attentamente monitorizzate per ipertensione e pre-eclampsia, e gestite di conseguenza³³.

La gravidanza risulta essere anche un fattore prognostico peggiorativo nei confronti di una guarigione completa, il cui tasso è pari al 100% per le paralisi di grado lieve e pari al 52% per le paralisi di grado severo. (Shmorgun 2002)

- La Meningoradicolonevrite di Lyme (Fig. 9) è una causa poco frequente ma importante dove l'interessamento del nervo facciale avviene in corso della fase secondaria e terziaria della malattia. Il quadro clinico può ricalcare quello di una IPF o coinvolgere anche altri nervi cranici. La diagnosi si basa sull'anamnesi (morso di zecca), eritema cutaneo migrante e artralgie, puntura lombare (meningite linfocitaria). La paralisi idiopatica nei bambini è più frequentemente associata ad infezione virale e a Borreliosi rispetto agli adulti^{34, 35}.
- La Sindrome di Heerfordt (Fig. 10): rara manifestazione della sarcoidosi, caratterizzata da uveite, gonfiore della ghiandola parotide, febbre cronica, paralisi del nervo facciale. In questo caso sarà utile richiedere esami ematochimici di routine ed anche una ecografia della parotide con ago biopsia per escludere linfomi. Si osserva remissione spontanea. La terapia è costituita da corticosteroidi e farmaci immunosoppressori.

CONGENITE		<i>Anomalie di sviluppo del II arco branchiale</i> <i>Assunzione di farmaci teratogeni</i> <i>Infezioni in gravidanza</i>
INFETTIVE	<i>VIRALI</i> <i>BATTERICHE</i> <i>PARASSITARIE</i>	<i>S. di Rumsay-Hunt</i> <i>Virus influenzale</i> <i>HIV</i> <i>Otite esterna maligna</i> <i>Otite media</i> <i>Mastoidite</i> <i>Parotite/ascesso parotideo</i> <i>M. di Lyme</i> <i>Criptococcosi</i> <i>Sifilide</i>
METABOLICHE	<i>Diabete mellito</i> <i>Iperensione arteriosa</i>	
IMMUNITARIE	<i>Sarcoidosi</i> <i>Guillan-Barrè</i> <i>S. di Miller-Fisher</i> <i>LES</i> <i>Miastenia gravis</i> <i>Sclerosi a placche</i>	
TRAUMATICHE	<i>Trauma cranico</i>	
NEOPLASTICHE	<i>Neurinoma del VII</i> <i>Neurinoma angolo ponto-cerebellare</i> <i>Tumori dell'orecchio medio</i> <i>Leucemie-linfomi</i> <i>Tumori della parotide</i>	
GRAVIDICHE	<i>Iperensione arteriosa</i> <i>Pre-eclampsia</i> <i>Diabete mellito</i>	
IATROGENE	<i>Interventi sull'angolo ponto-cerebellare</i> <i>Somministrazione di vaccini</i> <i>Interferone, Linezolid</i>	

Tab. II

- Sarcoidosi: nel 5% dei casi si manifesta a carico del sistema nervoso centrale, più frequentemente con interessamento del nervo facciale mono o bilateralmente, contemporaneamente o in sequenza. In questo caso la terapia sarà a base di corticosteroidi a dosaggi maggiori rispetto a quelli richiesti per il trattamento della sarcoidosi in altre sedi.
- Sindrome di Melkersson-Rosenthal (Fig. 12): caratterizzata da paralisi del facciale, gonfiore del viso e del labbro superiore, sviluppo di pieghe e solchi sulla lingua, con esordio in età infantile o adolescenziale e andamento ricorrente. Si pensa possa essere la prima manifestazione della sarcoidosi o dalla Malattia di Cronh.



Fig. 9: Lyme (da medicinenet.com)



Fig. 10: Heerfordt (Eyenet magazine)



Fig. 11: S. Melkersson-Rosenthal (Lazarini P.R.: Rev.Bras.Otorrinolaringol. 2002)



Fig. 12: Rumsey hunt (Lookfordiagnosis.com)

La terapia è sintomatica con FANS, antibiotici, immunosoppressori. Due affezioni meritano inoltre di essere considerate: la “sclerosi a placche” responsabile più frequentemente di paralisi centrali del VII nc, ma talvolta responsabile anche di paralisi periferiche; “sindrome di Guillan-Barrè” che sarà sospettata in seguito ad una paralisi periferica del facciale mono o bilaterale, di insorgenza repentina e associata a turbe della deglutizione e fonazione.

- Sindrome di Ramsay-Hunt (Fig. 11) di tipo 2 o Herpes Zoster Oticus: segue ad una riattivazione del virus al livello del ganglio genicolato. Caratterizzata da paralisi del facciale, dolore auricolare, diminuzione del gusto, eruzione vescicolare al livello del condotto uditivo, lingua e palato duro. A causa della vicinanza con l’VIII nervo cranico vi può essere un coinvolgimento dello stesso con conseguente tinnito, ipoacusia e vertigine. Il recupero si osserva nel 75% dei pazienti trattati con terapia corticosteroidica e aciclovir entro i primi tre giorni dall’insorgenza dei sintomi.
- Somministrazione vaccino
In passato il vaccino influenzale è stato causa di neuropatie periferiche. Anche se il vaccino influenzale oggi disponibile in Usa non è stato associato a paralisi periferica del facciale (9-11zhou da bell’s palsy e management), esistendo una correlazione tra vaccino e neuropatia deve essere notificata ogni paralisi idiopatica insorta entro sei settimane dalla somministrazione del vaccino stesso perché questi cambiano ogni anno. Ad esempio un vaccino influenzale con somministrazione intranasale, brevettato in Svizzera, è stato correlato ad alto rischio di paralisi del facciale e pertanto è stato rimosso dal commercio (12 Mutsch da bell’s palsy e management)

IMMAGING ED ESAMI STRUMENTALI

Nel caso di una paralisi di Bell le indagini radiologiche come la TC o la RMN sono importanti per escludere cause secondarie di paralisi quali la presenza di processi espansivi, fratture della rocca e/o base cranio, patologie a carico dell’orecchio medio.

Un recente studio presso il Dipartimento di neurologia dell’Università di Heidelberg in Germania ha sottoposto ad RMN cranio-encefalo cmc, 39 pazienti affetti da paralisi idiopatica del facciale, analizzando cinque segmenti ossei del canale del facciale: canale uditivo interno, ganglio genicolato, segmenti del labirinto, timpanico e mastoideo. In nessuno dei pazienti sottoposti allo studio, i risultati degli esami ematochimici e del liquido cerebrospinale hanno messo in evidenza paralisi facciali secondarie; nè l’RM ha evidenziato alterazioni patologiche dell’encefalo.

Si è notato che l’intensità di segnale risulta aumentata nei pazienti che hanno avuto una peggiore prognosi.

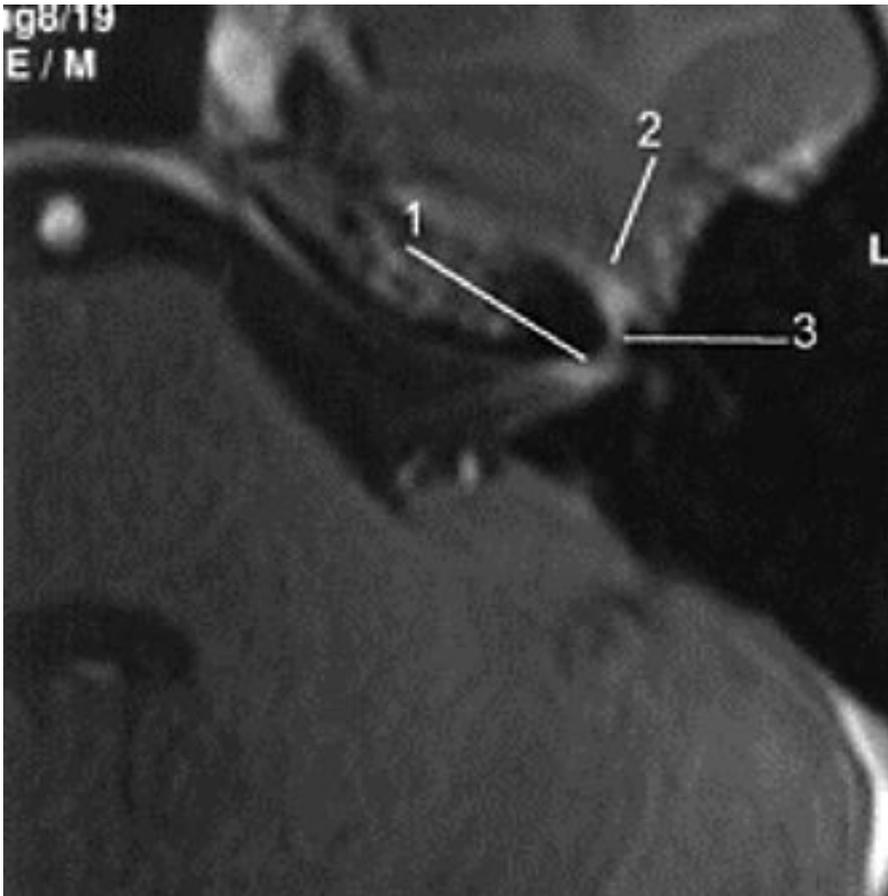


Fig. 13: RMN T1 pesatratrasversa passante per l'angolo ponto-cerebellare a sinistra
1 = CUI, 2 =ganglio genicolato, 3 = porzione labirintica.

Gli Autori hanno concluso, che l'esame RM è una valida metodica per predire l'esito di una paralisi acuta del nervo facciale sin da pochi giorni dall'insorgenza dei sintomi e quindi in un momento in cui non è ancora possibile ottenere importanti informazioni prognostiche con tecniche elettrofisiologiche³⁶ (Fig. 13).

DIAGNOSI STRUMENTALE

La gravità del danno neuronale viene valutata con i seguenti esami elettrofisiopatologici

- Eletroneuronografia
- Elettromiografia
- Blink Reflex

I test elettrodiagnostici di stimolazione devono essere interpretati in funzione della data di realizzazione e quindi in rapporto alla data dell'insorgenza della paralisi per poter stabilire una prognosi.

Nelle prime 48-72 ore questi esami non sono efficaci in quanto il nervo facciale resta eccitato alla periferia e la perdita assonale può apparire nulla o moderata.

La valutazione del grado di degenerazione walleriana si può valutare tra l'ottavo e il decimo giorno.

I test elettrici vengono utilizzati per i pazienti con paralisi complete per determinare la prognosi circa il ripristino della funzionalità del nervo facciale e il grado di danno dello stesso (Lee 2005). Questi esami sono indispensabili in prospettiva della necessità di una decompressione chirurgica, mentre non hanno alcun valore diagnostico in pazienti con paralisi incompleta.

I test di eccitabilità nervosa (NET), il test di stimolazione massimale (MST) e l'elettro-neuronografia (ENoG) sono i più usati nella fase degenerativa. Questi test risultano normali durante le prime 72 ore successive al danno del nervo, in quanto l'elettrodo di stimolazione e quello di registrazione sono posti entrambi distalmente al sito del danno.

Dopo 3-4 giorni la degenerazione nervosa raggiunge il punto dove è posto l'elettrodo stimolante e si possono dunque ottenere dei risultati diagnostici.

Questi test possono essere utilizzati solamente per le paralisi unilaterali perché tutti i risultati di tutti e tre si basano sul confronto con la risposta data dalla stimolazione dell'emiviso sano controlaterale.

TERAPIA

La terapia della paralisi idiopatica è controversa varia in relazione al deficit funzionale del nervo; nella maggior parte dei casi occorrono diversi giorni per il ripristino completo della sua funzionalità, a volte qualche settimana e nei casi più gravi, qualche mese.

A ciò si aggiunge il fatto che, essendo una patologia a volte autolimitante, risulta difficile stabilire quanto la terapia influisca o meno sulla remissione dei sintomi.

La prognosi è nella maggior parte dei casi buona; infatti l'85% dei pazienti recupera completamente le funzioni del nervo colpito entro un mese, il restante 15% presenta un danno del nervo che generalmente non dà segni di ripresa per tre-sei mesi. Nel complesso però il 95% dei pazienti con paralisi incompleta del nervo avrà una guarigione senza sequele entro un anno dall'esordio³⁷.

Peteirsen nel 2002 ha effettuato una delle più ampie ricerche in Danimarca al Copenhagen Facial Nerve Study seguendo e studiando l'evoluzione spontanea di paralisi del nervo facciale in 2570 pazienti. Di questi 1701 (66,1%) presentavano una paralisi di natura idiopatica; il 70% pre-

sentava una paralisi totale del nervo. La funzionalità del nervo è migliorata nell'85% dei casi entro le prime tre settimane e nel 71% di questi con pieno ripristino³⁸.

Il recupero della funzionalità del nervo facciale si è visto essere più favorevole nei bambini rispetto agli adulti, nei pazienti giovani, peraltro, si osserva generalmente un recupero pressochè completo entro sei mesi.²²

Fattori prognostici favorenti un buon ripristino funzionale del nervo sono:

- Presenza di paralisi incompleta
- Una ripresa rapida
- Giovani pazienti
- Normale gusto e lacrimazione, riflessi stapediale presenti
- Mancanza di dolore post-auricolare³⁹

La maggior parte degli specialisti sono tuttavia d'accordo nell'approntare una terapia entro breve tempo dall'insorgenza della paralisi.

Il trattamento dovrebbe essere suddiviso in provvedimenti da approntare nell'acuzie e trattamenti per le sequele moderate o severe.

Misure terapeutiche nell'acuzie

PROTEZIONE DELL'OCCHIO

Una complicanza comune a breve termine della paralisi di Bell è l'incompleta chiusura delle palpebre con conseguente secchezza e danno corneale. È utile usare, in questi casi lacrime artificiali ed unguenti oculari eventualmente accompagnati da bendaggio oculare giorno e notte.

Nei pazienti con maggior gravità della sintomatologia, qualora il ripristino della motilità stenta a tornare alla normalità, ed in quelli il cui danno evolve verso la cronicità, è opportuno valutare un opportuno approccio chirurgico cercando di indirizzare il paziente verso i migliori risultati^{40, 41}.

PENTOSSIFILLINA

L'efficacia della pentossifillina sulla paralisi di Bell è stata testata solamente in associazione con altri farmaci. Tali studi hanno riportato un generale miglioramento della sintomatologia e del decorso⁴²; ma in letteratura non sono stati trovati studi effettuati solo con questo farmaco.

CORTISONICI ED ANTIVIRALI

Molti sono gli studi su larga scala che hanno fornito una quantità enorme di dati positivi sul ruolo della terapia con corticosteroidi nel ridurre sia il tempo di malattia sia le sequele. Il problema della terapia antivirale rimane ancora irrisolto.

In uno studio randomizzato a doppio cieco portato avanti su 496 pazienti affetti da paralisi idiopatica nel 2007, Sullivan et al. hanno visto che l'83% dei pazienti trattati con corticosteroidi ha ripreso la funzionalità del nervo facciale contro il 64% trattati con il solo placebo. Percentuale che è aumentata in entrambi i gruppi di studio sino a 9 mesi. Gli autori hanno concluso

che un trattamento con steroidi iniziato precocemente entro i primi 3 giorni aumenta di gran lunga le possibilità di un completo ripristino del nervo⁴³. Una precoce terapia steroidea trova il razionale nel minimizzare la progressione dell'edema del nervo, diminuire l'evolversi del danno nervoso con conseguente accelerazione della suo ripristino funzionale (prednisione alla dose di 1mg/kg per una settimana a scalare).

Presso il Tripler Army Medical Center di Honolulu è stata compiuta una meta-analisi su 230 pazienti con paralisi idiopatica di grado VI sec. HB diagnosticata per esclusione. Questi sono stati suddivisi in tre gruppi di studio;. Il gruppo in cui sono stati somministrati corticosteroidi questi hanno assunto prednisione entro 7 giorni dalla comparsa dei primi sintomi per una dose totale superiore ai 400 mg (405-425 mg); non è stata data altra terapia all'infuori dei corticosteroidi. La percentuale di recupero completo variava dal 27% al 100% per il gruppo di trattamento; dal 24% al 84% per i gruppi di controllo. Per recupero completo si è voluto intendere un miglioramento dal grado VI al grado I sec. House-Brackman.

Questo studio ha dimostrato che il gruppo di pazienti trattato con steroidi ha una percentuale superiore del 17% rispetto al gruppo di controllo (placebo / nessun trattamento) di evolvere verso una guarigione completa dopo paralisi di Bell⁴⁴.

Si è inoltre stimata l'efficacia terapeutica sulla ripresa della funzionalità del nervo grazie all'uso di antivirali somministrati in associazione con cortisonici nei confronti di gruppi di pazienti ai quali la terapia antivirale non era stata fornita.

Hato et al. nel 2003, riportano una completa remissione del deficit nervoso nei pazienti ai quali è stato somministrato corticosteroidi in associazione con antivirali solo se ai pazienti la terapia è stata effettuata precocemente, entro i primi quattro giorni⁴⁵. Non sembrano esserci differenze sostanziali per quanto riguarda l'uso di un antivirale al posto di un altro a parità di specificità; l'impiego di valaciclovir invece che dell'aciclovir non è stata associata ad un aumento dell'efficacia del trattamento^{46, 47}.

Il razionale terapeutico sul quale si fonda l'Aciclovir è che attua un blocco sulla replicazione del DNA virale inibendo la DNA polimerasi. Appare chiaro che il farmaco non ha alcun effetto sul virus che si è già replicato; per cui non ha effetto se non entro le prime ore di un'infezione.

Engstro M. et al. nel 2008 ha completato uno studio randomizzato, in doppio cieco su 830 pazienti suddividendoli in tre gruppi di studio ai quali è stato somministrato rispettivamente antivirali, corticosteroidi, corticosteroidi + antivirale. A sei mesi di distanza il 71% e 72% dei pazienti che ha assunto corticosteroidi ha avuto remissione completa della sintomatologia contro il 58% dei pazienti ai quali è stato somministrato solo l'antivirale⁴⁸.

Pawin N. et Al. in un recente studio del 2011, hanno estrapolato dalla medline alcuni lavori dal 1950 al 2010 che comparavano i risultati terapeutici della sola terapia cortisonica versus risultati terapeutici usando l'associazione cortisone con antivirali (aciclovir oppure valaciclovir), o solo

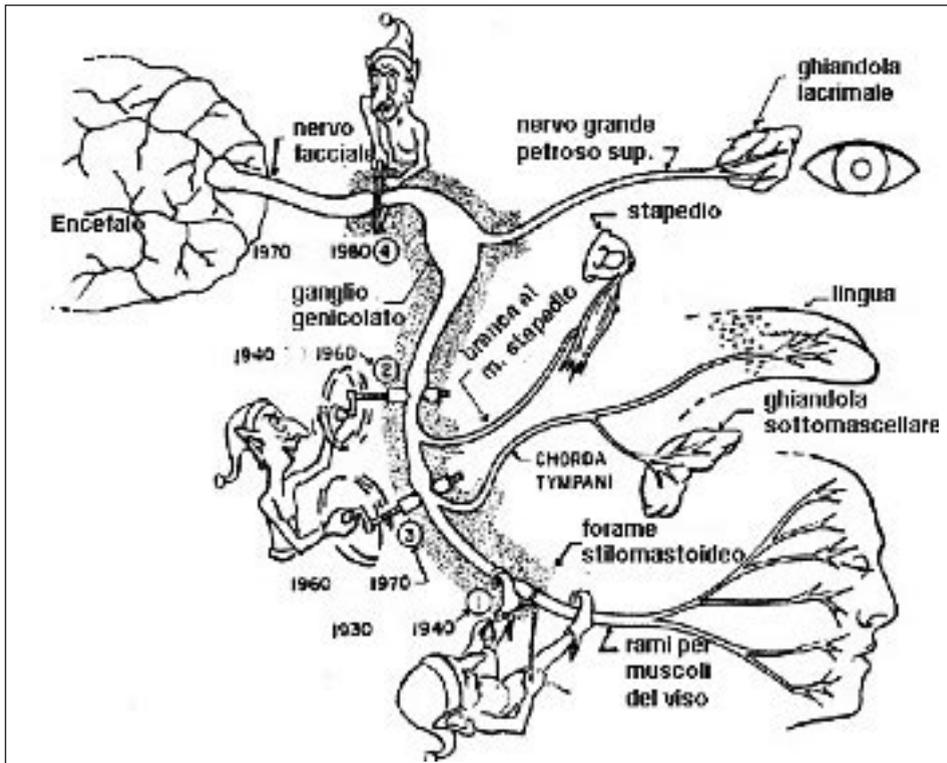


Fig 14: Storia sulla decompressione del facciale (Adour KK. 2002 Jan; 259(1):40-7 modificato)

con antivirali. Questo loro lavoro di meta-analisi in rete ha dimostrato che i pazienti trattati solo con antivirali hanno avuto risultati terapeutici inferiori rispetto ai pazienti trattati solo con cortisonici (prednisolone); non solo ma l'associazione dei due farmaci non porta statisticamente nessun miglioramento di risultato rispetto al solo trattamento con corticosteroidi⁴⁹.

Secondo gli Autori il possibile motivo dell'assenza di un miglioramento della sintomatologia con la suddescritta terapia può essere spiegata perché:

- solo i corticosteroidi, riducendo l'infiammazione, facilitano il processo di rimielinizzazione del nervo danneggiato
- la paralisi idiopatica è il risultato di un'azione immuno-mediata post-infettiva piuttosto che l'effetto diretto del virus
- scarso numero di casistica controllata

Un particolare studio terapeutico è stato approntato da Benjamin B. et Al. che ha diviso pazienti colpiti da paralisi di Bell in due gruppi di studio ciascuno di 30 soggetti. Al gruppo A è stata somministrata terapia anti-infiammatoria, antivirale, ed inoltre è stato indotto blocco del nervo mediante infiltrazione di xilocaina 2% a livello del foro stilomastoideo. Il

gruppo B per contro ha subito trattamento convenzionale mediante cortisonici, antivirali e vitamine.

I pazienti del gruppo A hanno dimostrato una bassa percentuale di recupero delle funzioni del nervo facciale; al contrario i pazienti del gruppo B hanno avuto una più veloce ripresa funzionale del nervo⁵⁰.

DECOMPRESSIONE CHIRURGICA DEL FACCIALE (Fig. 14)

Il nervo facciale percorre nel suo decorso un canale osseo inestensibile ed anelastico. Un edema del nervo causa una compressione sulle fibre e sui vasa vasorum determinando, così, una depressione della sua funzionalità. In caso di paralisi bisognerebbe valutare la funzionalità residua e le risposte evocate del nervo mediante esame elettromiografico. È buona norma aspettare comunque almeno tre giorni dopo l'inizio della sintomatologia paretica prima di effettuare un esame Elettromiografico per evitare risultati erroneamente troppo positivi di risposta nervosa agli stimoli.

Il razionale di un approccio chirurgico è quello di ridurre l'ischemia dei vasa vasorum e la compressione delle fibre nervose edematose che attraversano il canale di fallopio in pazienti che presentano una paresi importante del nervo.

Il primo tentativo di una chirurgia sulla paralisi di Bell fu operato da Balance nel 1932.

A tutt'oggi, però, le problematiche alla decompressione chirurgica sono essenzialmente due:

1) non sussiste un parere univoco sui vantaggi o meno dell'approccio chirurgico, perché la maggior parte dei casi acuti presenta una remissione spontanea.

I pazienti verso i quali si arriva a prendere in considerazione la possibilità di un trattamento chirurgico rappresentano una percentuale esigua. In 18 anni Yanagihara e colleghi su 1492 pazienti affetti da paralisi di Bell, hanno proposto l'intervento chirurgico solamente al 6,8% di essi⁵¹.

L'indicazione chirurgica dovrebbe essere basata su precisi criteri e solamente dopo il fallimento di una terapia medica appropriata e ben condotta.

A tutt'oggi molti Autori optano per l'approccio chirurgico se il paziente presenta un'alta percentuale di denervazione del facciale nelle prime due-tre settimane dall'insorgenza.

Presso il Dipartimento ORL Pitié-Salpêtrière di Parigi, è stato proposto l'intervento in 13 pazienti con paralisi idiopatica di grado 5 o 6 di house-brackman dopo aver effettuato terapia cortisonica (solumedrol 2mg/kg\die) ed antivirale (zovirax 30mg/kg\die) per una settimana. In 10 di questi la RMN con m.d.c. ha evidenziato impregnazione del gadolinio a livello del ganglio genicolato, del nervo petroso e nella prima, seconda porzione intrameatale del nervo facciale interessato; i restanti tre pazienti la RMN risultava pressochè normale. La decompressione del nervo veniva approntata entro 4 settimane dopo l'esordio della malattia in sette pazienti, entro otto settimane nei restanti pazienti.

H-B	Terapie	MCF < 14 gg	MCF > 14 gg
	Steroidice		
I	0	9	0
II	4	9	2
III	7	1	5
IV	0	0	0

H-B = Grado di House-Brackmann

Tab. III: Grado di miglioramento dopo terapia nei tre gruppi di controllo

Si è ottenuto un miglioramento della motilità facciale in tutti i pazienti sino al grado tre di house-brackman; molti casi comunque, hanno sviluppato sincinesie ed emispasmi facciali⁵².

Yanagihara ha proposto l'opzione del trattamento chirurgico prima del trentesimo giorno, in quei casi che presentano più del 95% di degenerazione nervosa all'esame elettroencefalografico effettuato nelle prime tre settimane; la presenza di un residuo di almeno un 10% di fibre stimolabili è sufficiente per una ricrescita assonale sufficientemente buona.

Fisch raccomanda l'approccio chirurgico di decompressione entro due o tre settimane dall'evento.

Gantz et al.: riporta in pazienti con più del 90% di degenerazione nervosa alla elettroencefalografia ed assenza di contrazioni muscolari volontarie alla EMG, un miglioramento sino al grado I o II di house-brackman quando vengono trattati entro i primi 14 giorni con decompressione chirurgica per via della fossa cranica media, esponendo così del segmento timpanico, del ganglio genicolato, del segmento labirintico e del forame meatale; pazienti operati dopo questo periodo hanno presentato risultati inferiori, come pure il gruppo di pazienti non trattati chirurgicamente⁵³. Di seguito sono riportati i risultati del suo studio (Tab III e IV).

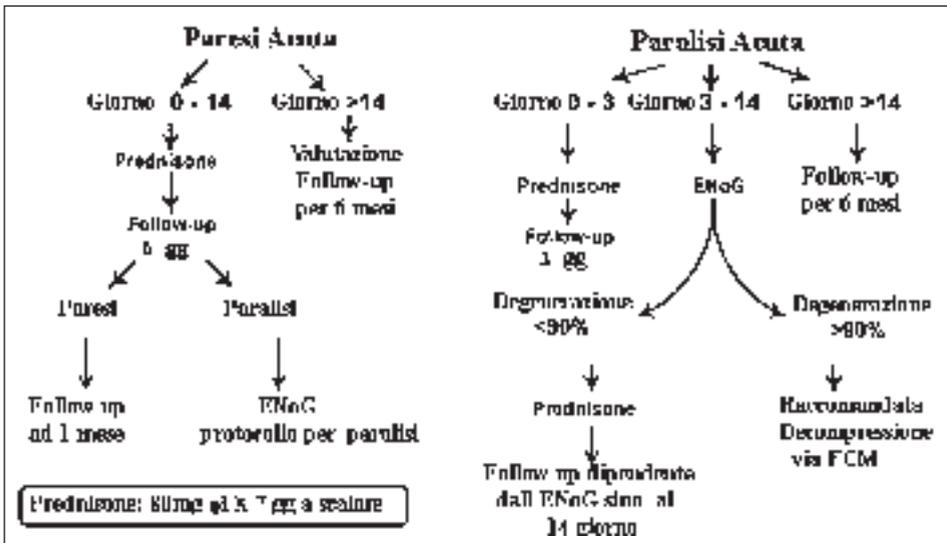
Lo stesso Autore presso l'Università di Iowa nel 1999 ha proposto un percorso per il management del paziente paretico qui sottoesposta:

Questi dati ci introducono alla secondo quesito

2) Non c'è un'unanimità di pensiero sul tratto dove si presuppone sia presente il maggior interessamento infiammatorio del nervo quindi il tratto da decomprimere; questo può condizionare la scelta dell'approccio chirurgico.

L'approccio al canale del nervo facciale può avvenire per via:

- Fossa cranica media
- Transmastoidea
- Translabirintica
- Retrolabirintica
- Retrosigmoidea



Tab. IV

Il primo tentativo di una chirurgia sulla paralisi di Bell fu operato da Ballance nel 1932.

Ballance raccomandava il taglio della guaina nel segmento distale discendente del nervo facciale. Questo era in linea con le teorie della sede della lesione in quel momento; nei successivi decenni il sito proposto per l'operazione è migrata dall'estremità distale 1 cm dal forame stilomastoideo, fino all'ingresso del canale di Falloppio medialmente (Fisch 1972).

Circa 40 aa or sono Kettel e collaboratori usavano unicamente l'approccio mastoideo per raggiungere la terza porzione ed il foro stilomastoideo sostenendo che quest'area fosse la principale responsabile della compressione vascolare e della successiva ischemia nervosa.

Yanagihara ha per molto tempo sostenuto l'approccio via transmastoideo disarticolando l'incudine, esponendo, così il nervo facciale dal forame stilomastoideo sino alla parte distale del segmento labirintico; facendo riferimento agli studi di Pulec il quale ha osservato un interessamento infiammatorio del nervo nel suo segmento labirintico, in solo il 15% dei pazienti, comparato con un interessamento della seconda e terza porzione riscontrato nell'80%⁵⁴.

Se queste osservazioni non giustificano vie di approccio più invasive di quella transmastoidea; May ed altri⁵⁵ non hanno trovato nessun beneficio terapeutico nella decompressione chirurgica in un gruppo di 36 pazienti affetti da paralisi idiopatica per via transmastoidea ad esclusione del forame meatale. Molti Autori, trovano più efficace decomprimere il nervo in tutto il suo percorso osseo; in special modo è imperativo decomprimere il segmento labirintico sopra il foro meatale, la parte più nascosta del canale del facciale e, molto probabilmente, l'area di iniziale degenerazione assonale.

Gli ultrasuoni sono una tecnica già usata in campo neurochirurgico per rimuovere masse cerebello pontine, glomi e/o meningiomi, inoltre adottato anche in campo oftalmologico e cardiocirurgico. Il piezosurgery è un modello di ultrasuoni che lavora con frequenze di vibrazione comprese tra i 24.7 ed i 29.5 kHz.

Questo dispositivo è costituito da una punta per osso sul manipolo-aspiratore comandato tramite pedale, queste microvibrazioni trasmesse alla punta del manipolo determinano una vibrazione lineare tra i 60 ed i 210 micron. L'uso degli ultrasuoni permette all'operatore una maggiore velocità di esecuzione e precisione rispetto al drill e viene utilizzato con movimenti longitudinali e di torsione sinusoidale.

La peculiarità del piezosurgery è quella di associare una asportazione di osso senza tuttavia, provocare danni sui tessuti molli circostanti e quindi anche di preservare il nervo, anche se questi vengono accidentalmente in contatto con la punta dello strumento stesso.

Questa caratteristica lo rende particolarmente adatto all'esigenza di dover decomprimere il nervo facciale senza recargli alcun danno.

I costi sono, per contro, molto elevati (sui 130.000 \$) rispetto ai trapani tradizionali.^{60, 61}

FISIOTERAPIA

Ad oggi il metodo più usato per la riabilitazione motoria del nervo facciale è il metodo Kabat.

Kabat partì dal presupposto che un singolo muscolo o un qualsiasi movimento isolato, non sono mai utilizzati per compiere un'attività motoria volontaria.

Da questo presupposto deriva che la risposta volontaria in un muscolo deficitario, può essere facilitata da gruppi muscolari correlati funzionalmente.

La tecnica della facilitazione neuromuscolare propriocettiva ha lo scopo di evocare o ripristinare il circuito neuromuscolare attraverso la stimolazione dei propriocettori ripristinando la funzionalità delle terminazioni nervose sui gruppi muscolari.

La riabilitazione secondo il metodo Kabat viene effettuata mediante massaggi sui muscoli facciali in maniera tale che la loro pressione sul viso in concomitanza con movimenti di trazione, stimolano la sensibilità sia somatica, sia propriocettiva; questo unitamente alla volontà del paziente di cercare di mantenere e/o ottenere contrazioni dei muscoli interessati stimolano le strutture nervose centrali e periferiche con il risultato di una riattivazione dei fasci muscolari danneggiati.

STIMOLAZIONE ELETTRICA

Sono stati portati avanti studi sull'utilizzo di stimolazioni elettriche ai muscoli facciali in pazienti con paralisi di Bell al fine di ridurre sia le cure riabilitative sia l'ospedalizzazione.

L'adozione di una terapia mediante stimolazione elettrica dei muscoli facciali è controversa.

In uno studio effettuato da Threethambal P. e collaboratori su due gruppi di pazienti entrambi sottoposti a fisioterapia riabilitativa per paralisi idiopatica uno dei due gruppi era invece trattato anche con stimolazione elettrica.

I muscoli erano stimolati nel tentativo di migliorare il controllo facciale nel tentativo di migliorare l'asimmetria facciale.

La stimolazione elettrica utilizzata in questo studio durante la fase acuta era valida ma non diminuiva l'ospedalizzazione o il ricorso a cure fisioterapiche.⁶²

Misure terapeutiche sulle sequele

Come già descritto le sequele sulla motilità muscolare dopo paralisi di Bell sono poco frequenti. Anche se l'80%-85% dei pazienti ha un ripristino completo entro i primi 3 mesi, in qualche caso una buona funzionalità del nervo può verificarsi dopo un anno. Circa il 20% dei pazienti colpiti presenterà un danno permanente anche lieve; tra questi il 5% rimarrà con importanti sequele funzionali^{18, 63, 64, 65}.

Uno dei problemi principali nei pazienti che presentano sequele sul facciale è rappresentato dalla gestione delle complicanze oculari. Gli individui con debolezza transitoria dei muscoli della rima palpebrale, spesso richiedono solo una terapia topica con lubrificanti; ma una paralisi facciale permanente è di solito associata a lagoftalmo, ectropion, e cheratite. Un'attenta pianificazione di un trattamento deve prendere in considerazione parametri quali l'età del paziente, la lassità delle palpebre, la lacrimazione presente, e la sensibilità corneale residua.

In generale, i pazienti più giovani tollerano meglio il lagoftalmo. Il tono muscolare dell'orbicolare delle palpebre, in gioventù più valido che nell'anziano, aiuta a mantenere approssimata la rima palpebrale inferiore al globo oculare.

L'alterazione sensoriale corneale con ipoestesia ed assenza del blink reflex, è un deficit che aumenta significativamente la probabilità che un paziente con lagoftalmo sviluppi cheratopatia; inoltre la scarsa sensibilità dell'area interessata, renderà il paziente più inconsapevole nei confronti dell'evoluzione del danno corneale; inoltre il deficit funzionale delle fibre viscer-effettrici per la ghiandola lacrimale provocano una riduzione della lacrimazione e quindi della lubrificazione della cornea con esacerbazione della cheratopatia.

Per migliorare queste condizioni possono essere messe in atto sia procedure di tipo statico che mirano a modificare la grandezza della rima palpebrale restringendola, sia procedure di tipo dinamico atte a migliorare l'apertura e chiusura dell'occhio.

- La Cantoplastica mediale e la Tarsorrafia laterale parziale, hanno lo scopo di ridurre le dimensioni della rima palpebrale sia orizzontalmente

sia in altezza sia e anche per ridurre una tendenza all'ectropion la palpebra inferiore.

-La Tarsorrafia centrale o quella laterale totale, sono riservate per i pazienti che presentano un fenomeno di Bell importante, con scarsa lacrimazione, o una cheratopatia neurotrofica.

Queste tecniche di solito danno come risultato una fessura palpebrale che appare gravemente anomala ed una più o meno importante riduzione del campo visivo⁶⁶.

-Impianto di pesi

L'impianto di oro all'interno della palpebra superiore viene usato per ridurre la rima palpebrale permettendo una sufficiente lubrificazione corneale. La percentuale di miglioramento della sintomatologia è molto alta potendo avvicinarsi al 100% dei casi. Le complicanze sono nella quasi totalità dei casi, dovute ad un ritardo del tempo di chiusura palpebrale. La persistenza di un cattivo film lacrimale, può far progredire l'irritazione della cornea e della sclera che possono compromettere l'acuità visiva, per tale motivo alcuni pazienti richiedono costanti controlli oftalmologici^{67, 68}.

La chirurgia della palpebra inferiore come la cantoplastica laterale o mediale è indicata in quei pazienti che presentano ectropion.

-Tossina botulinica

L'uso della tossina botulinica A (BTX-A) per questa patologia viene spesso riservato in pazienti con sequele da paralisi facciale che presentano sincinesie e spasmi facciali.

L'azione della tossina botulinica si esprime con una inibizione del rilascio di Acetilcolina a livello delle placche neuromuscolari. Il primo uso di BTX-A per la terapia delle sincinesie del viso è stato nel 1990⁶⁹.

La presentazione più comune di sincinesie facciali è quella oculo-orale. Questo si verifica quando un paziente che chiude l'occhio presenta un successivo movimento involontario della bocca.

Altri tipi di sincinesie comprendono contrazioni muscolari della mesostruttura durante la chiusura volontaria dell'occhio, restringimento degli occhi, il sollevamento del sopracciglio, sollevando l'angolo della bocca e la contrazione del platisma quando il paziente volontariamente sorride.

I pazienti con sincinesie e spasmi presentano, dopo qualche tempo anche altre complicazioni quali sintomatologia dolorosa, ipertrofia muscolare omolaterale dovuto al protrarsi dello stato di contrattura muscolare. La volontà principale di queste persone è quella di diminuire il dolore associato con gli spasmi muscolari e di migliorare la simmetria del viso.

Dalla letteratura si evince che bastano pochi giorni di iniezione per iniziare ad avere una risoluzione delle sequele, mostrando, inoltre, che il trattamento rimane efficace per 3 a 7 mesi. Si è trovato utile associare

un trattamento integrato con acido ialuronico iniettato in aree dell'emiviso controlaterale per migliorare la simmetria di tutto il viso. Mancini et al. nel 2011 hanno valutato l'efficacia del gel di acido ialuronico filler come alternativa non chirurgica per la gestione del margine palpebrale superiore asimmetrico, mostrando un miglioramento statisticamente significativo per quanto riguarda la simmetria⁷⁰.

L'uso associato sia del BTX-A, sia dell'Ac. ialuronico porta a risultati certamente migliori rispetto a terapie solo con i singoli prodotti. Il potenziale beneficio è stato confermato sia dal miglioramento clinico sia dalla soddisfazione dei pazienti⁷¹.

-Innesti muscolari

Per ridurre la sequele di una mimica facciale assai ridotta derivante da una mancanza di forza della muscolatura della guancia e ridare al paziente un sorriso più naturale, qualche Autore è intervenuto chirurgicamente approntando un lembo di rotazione di muscolo latissimus dorsi allo scopo di ripristinare movimenti della guancia.

È sufficiente un piccolo segmento di muscolo (mini-latissimus dorsi).

Presso il Dipartimento di Chirurgia Plastica dell'Università, Kyorin a Tokyo si è effettuato uno studio su 96 pazienti con paresi facciale incompleta dopo paralisi di Bell. Questi pazienti, sono stati sottoposti ad intervento mediante lembo di rotazione di mini-latissimus dorsi.

Una peggioramento temporaneo della paralisi è stata riconosciuta in tre casi, ma non è durato per più di qualche mese; nei restanti casi si è ottenuto un miglioramento dei movimenti sia nella guancia sia del labbro inferiore⁷².

CASISTICA ACO S. FILIPPO NERI

Il protocollo di studio delle lesioni del n. facciale prevede lo studio del nervo con EMG, ENG e Blink Reflex nelle diverse fasi dall'esordio:

I- fase iniziale, II- a distanza di 10 giorni, III- dopo 20 giorni; IV- a 3 mesi. La nostra casistica negli ultimi 4 anni è di 84 pazienti, età media 50 anni.. Dei pazienti giunti nel nostro laboratorio per eseguire l'esame EMG ed ENG solo il 10% era in fase acuta, la maggioranza, il 90% era al 20°-30° dall'esordio della paresi.

Riportiamo a titolo esemplificativo i risultati degli esami neurofisiologici eseguiti nel nostro laboratorio nella fase iniziale, a 10, 20 giorni ed a 3 mesi dall'esordio della sintomatologia..

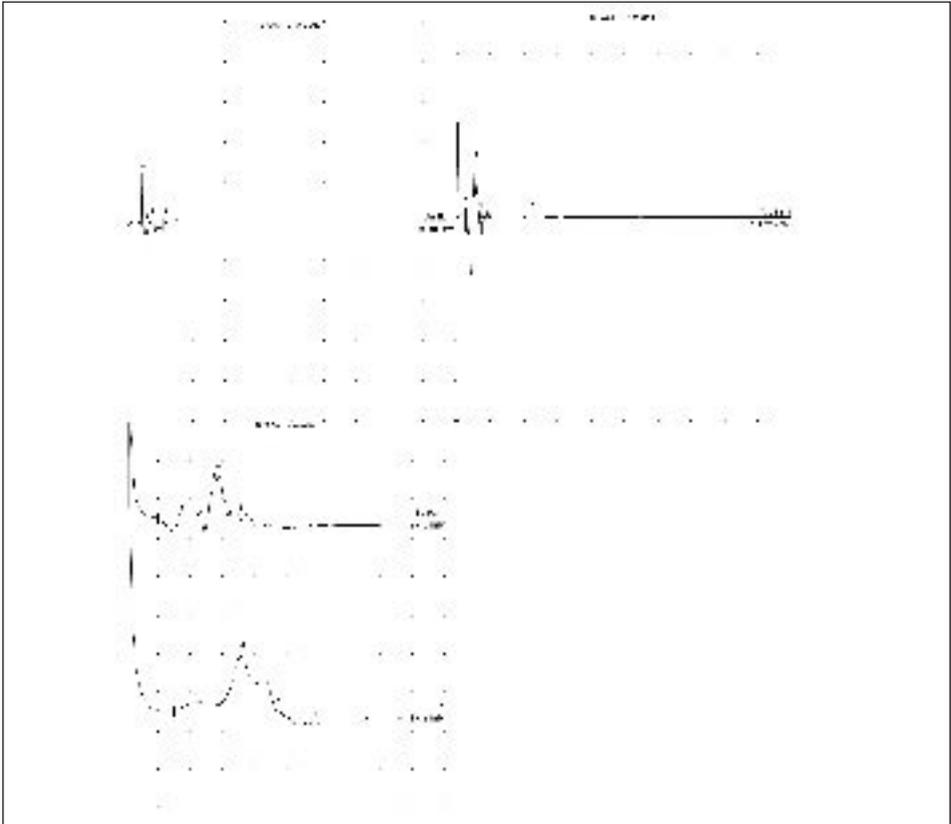
Fase iniziale:

-parametri di base di conduzione motoria del nervo facciale, sia in valore assoluto che a confronto con quelli del facciale controlaterale (tali parametri dovrebbero essere nella norma bilateralmente, in quanto non si è ancora verificata una perdita assonale da degenerazione walleriana).

Motor NCS

Nervo / Posizioni	Latency ms	Ampl mV
D FACIAL – Frontalis		
1. Ant Ear	3,00	1,5
D FACIAL–Orb Oculi		
1. Ant Ear	2,60	2,5
D FACIAL–Orb Oris		
1. Ant Ear	3,50	2,0

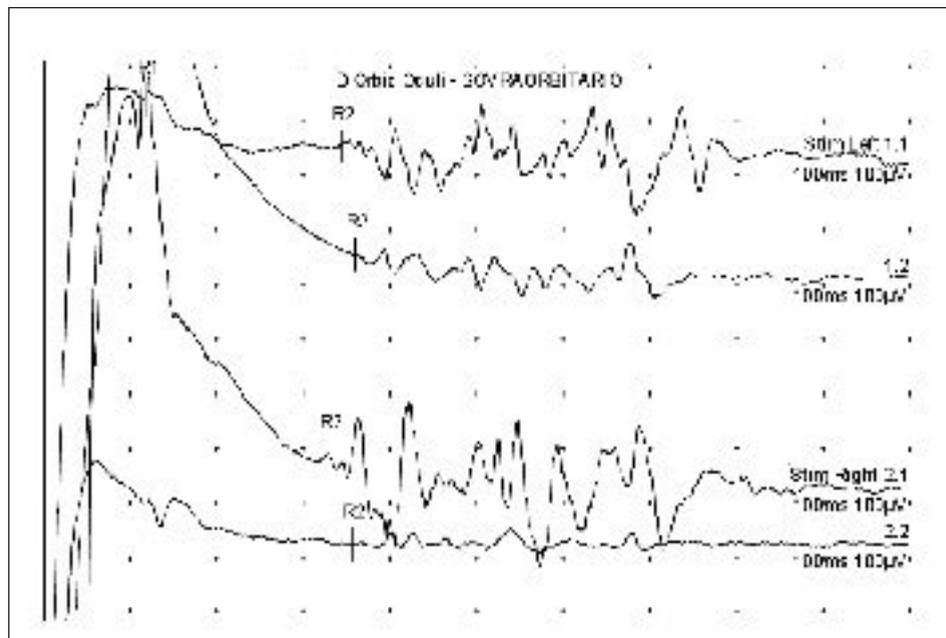
Paziente con paralisi di Bell a destra insorta da 4 giorni. Fase precoce. I parametri di conduzione sono nella norma.



-parametri del Blink Reflex: assenza delle risposte R1 e R2 o un allungamento delle latenze delle R1 e R2 da stimolazione omolaterale, con normale componente R2 controlaterale.

Nell'esempio sottoriportato vi è assenza della risposta R1 per registrazione omolaterale al deficit del facciale:

BLINK REFLEX-2 CANALI



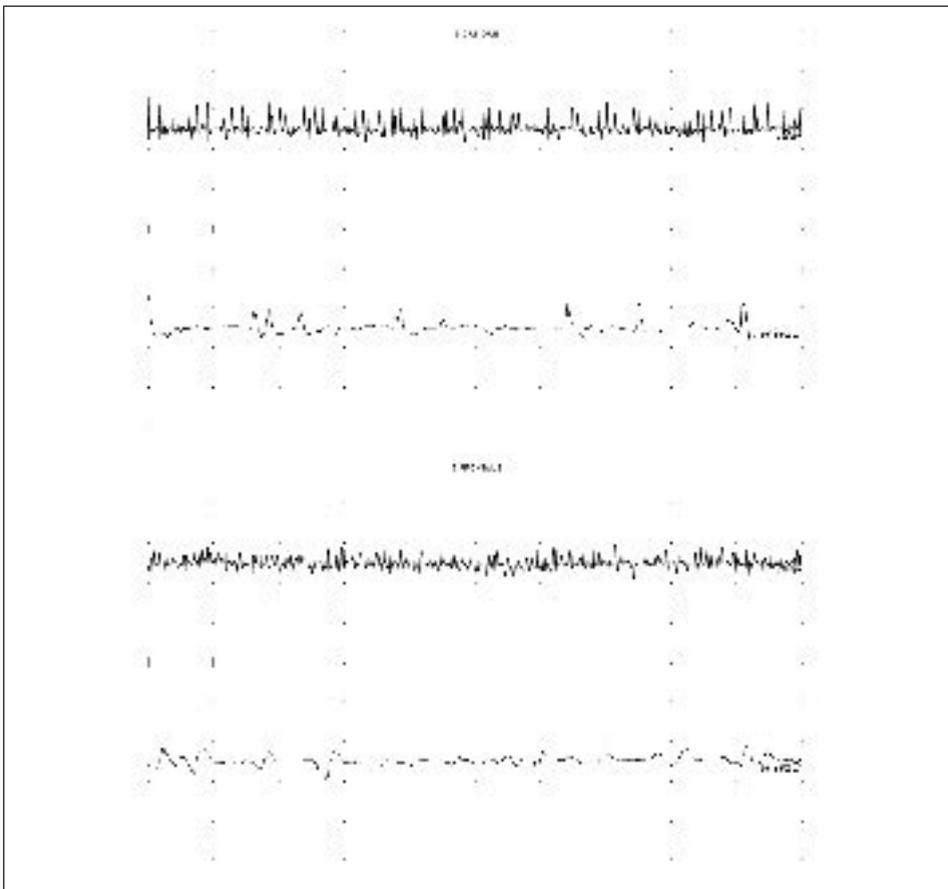
Nervo / Posizioni	Rec. Site	R1	R2	R2-R1
		ms	ms	ms
Orbic Oculi – SOVRAORBITARIO				
1. Stim Left	Left Orb.Oculi	11,40	31,90	20,50
2.	Right Orb.Oculi		36,40	
3. Stim Right	Left Orb.Oculi		34,70	
4.	Right Orb.Oculi	assente	36,65	

-l'esame EMG: assenza o ridotto reclutamento di unità motorie.

Nel caso riportato vi è un ridotto reclutamento delle unità motorie:

NEEDLE EMG

Tabella Riepilogativa EMG									
	Spontaneous					MUAP			Recruitment
	IA	Fib	PSW	Fasc	H.F.	Amp	Dur.	PPP	Pattern
D. ORB ORIS	N					0,5	N	++	Interm
D. ORB OCULI	N					0,5	N	++	Interm
D. FRONTALIS	N					0,5	N	++	Interm



In questa fase gli esami neurofisiologici forniscono dati sulla gravità della compromissione del nervo facciale e i valori di base per le successive valutazioni.

A 10-15 giorni dall'esordio:

Evidenziabili l'eventuale iniziale degenerazione assonale walleriana attraverso una diminuzione d'ampiezza del potenziale d'azione muscolare da stimolazione del nervo facciale lesa, sia rispetto ai valori di base del precedente esame che rispetto ai valori del nervo facciale controlaterale (vedi figure sotto):

L'evoluzione, sia in senso migliorativo che peggiorativo, È documentata dai parametri del Blink Reflex e dai patterns di reclutamento all'esame EMG.

In questa fase è già possibile definire un iniziale coinvolgimento assonale ed un prima valutazione prognostica.

A 20-30 giorni dall'esordio:

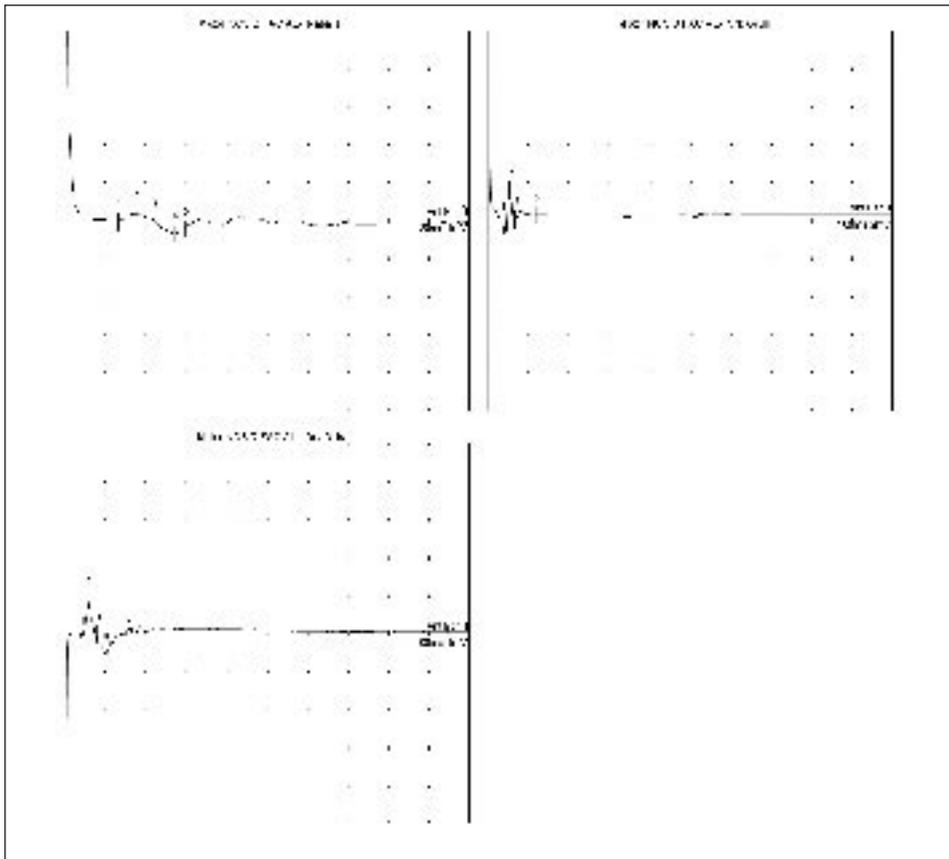
definizione finale del quadro e quantificazione ulteriore, attraverso l'identificazione dei potenziali di denervazione e lo studio del reclutamento di unità motorie all'esame elettromiografico, del grado di coinvolgimento assonale del nervo facciale.

Controllo paralisi di Bell a destra- paziente a 32 giorni dall'esordio della sintomatologia.

All'ENG si rileva allungamento della latenza del n. facciale e bassa ampiezza del cMAP:

MOTOR NCS

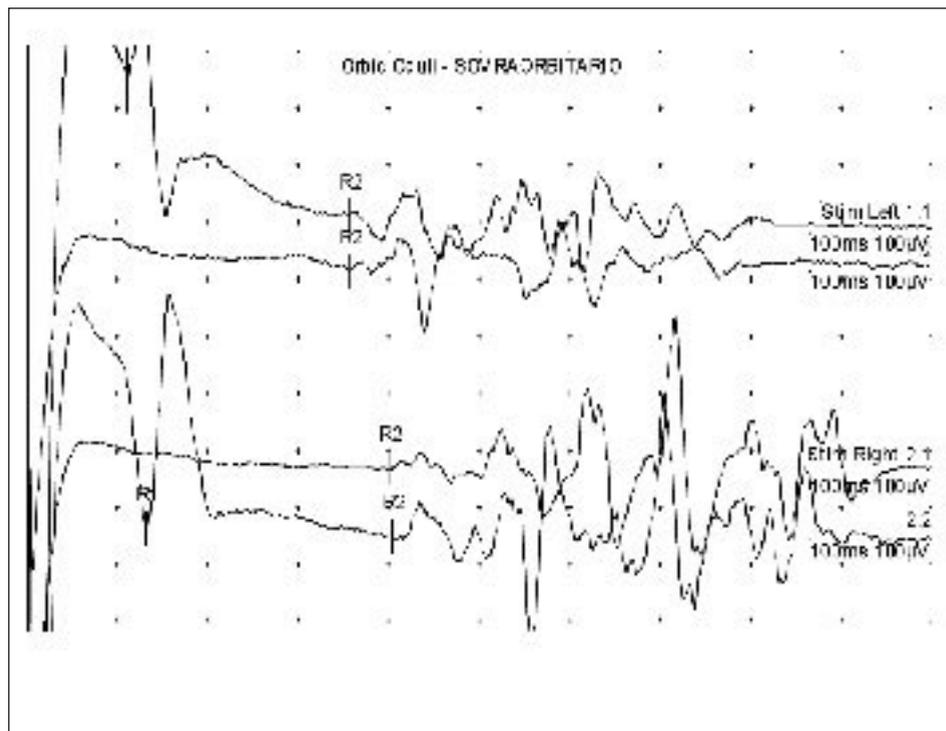
Nervo / Posizioni	Latency	Ampl
	ms	mV
D FACIAL – Frontalis		
1. Ant Ear	3,75	0,2
D FACIAL–Orb Oculi		
1. Ant Ear	3,50	1,7
D FACIAL–Orb Oris		
1. Ant Ear	4,25	1,0



Al blink reflex si riscontra lieve allungamento delle risposte R1 ed R2, omolaterale e controlaterale, per registrazione a destra:

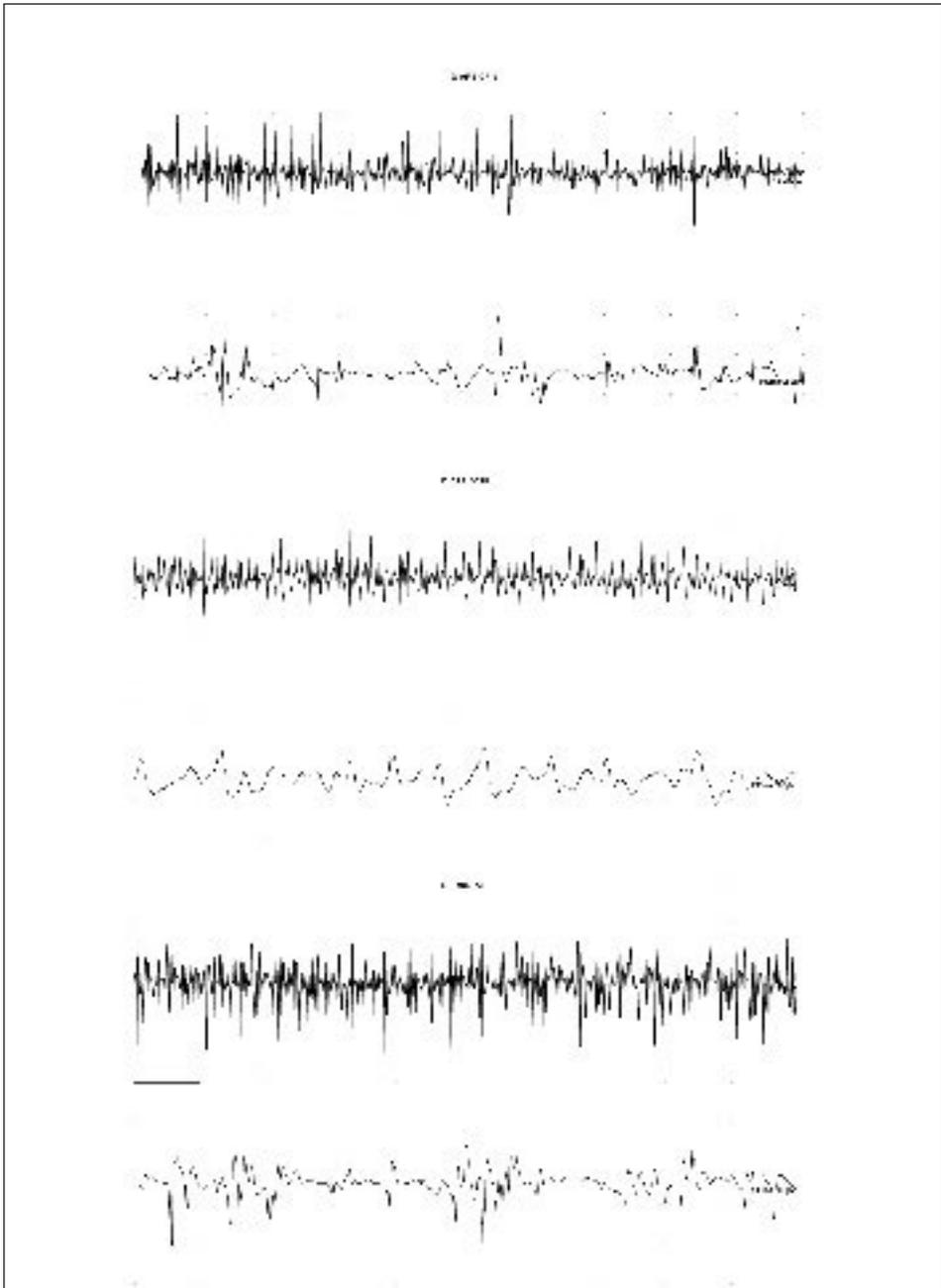
BLINK REFLEX-2 CANALI

Nervo / Posizioni	Rec. Site	R1	R2	R2-R1
		ms	ms	ms
Orbic Oculi-SOVRAORBITARIO				
1. Stim Left	Left Orb.Oculi	11,15	35,60	24,45
2.	Right Orb.Oculi		35,60	
3. Stim Right	Left Orb.Oculi		40,05	
4.	Right Orb.Oculi	13,15	40,35	27,20



NEEDLE EMG

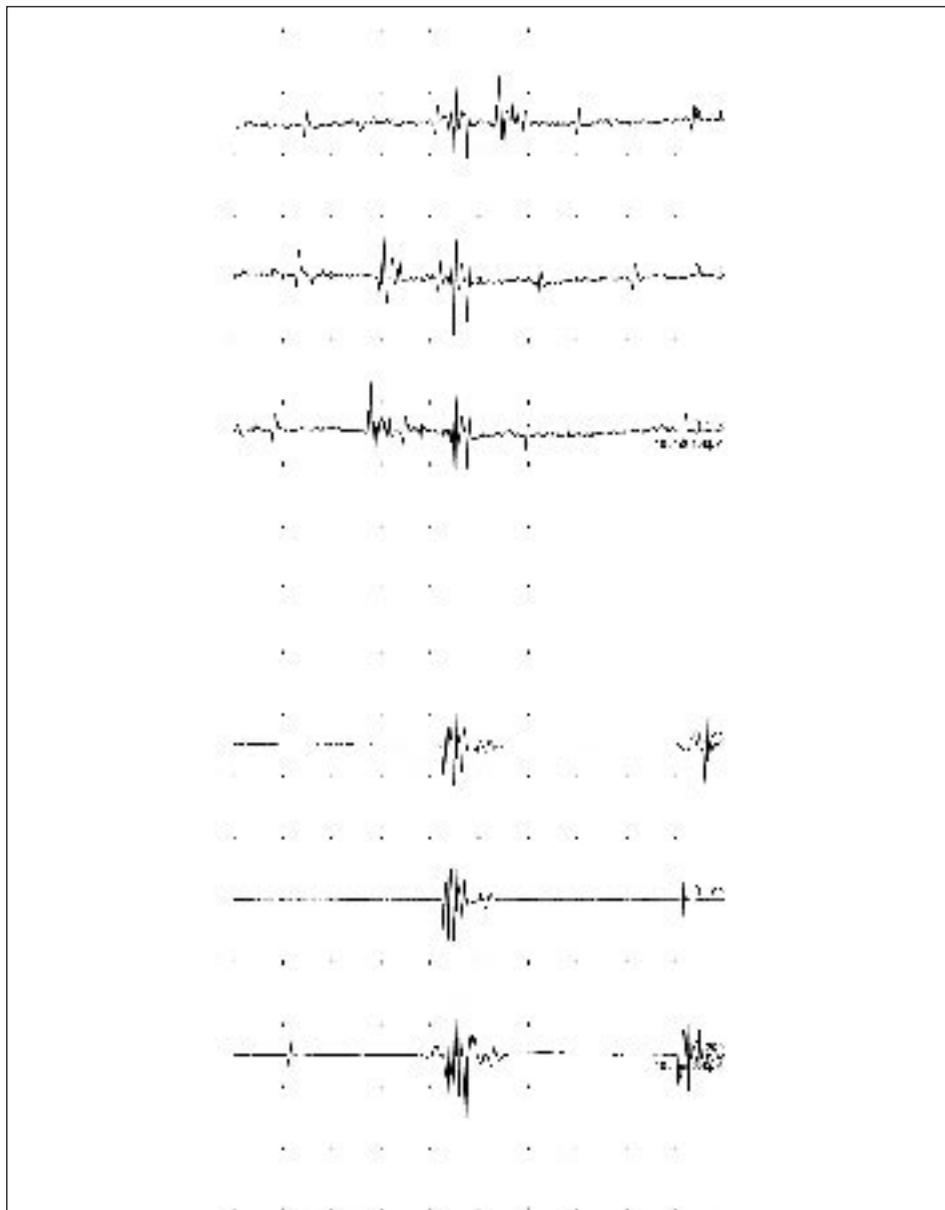
Tabella Riepilogativa EMG	Spontaneous					MUAP			Recruitment
	IA	Fib	PSW	Fasc	H.F.	Amp	Dur.	PPP	Pattern
	D. ORB ORIS	N					0,5	N	+
D. ORB OCULI	N					0,5	N	+	Interm ricco
D. FRONTALIS	N					0,5- 1	N	+	Interm ricco



Rispetto alla fase iniziale si obietta un miglioramento del reclutamento a carico dei muscoli di pertinenza del VII n.c. di destra.
Assenza di attività spontanea da denervazione in atto.

A 3 mesi:

Si evidenzia l'eventuale comparsa di elementi di reinnervazione data da potenziali piccoli e polifasici:

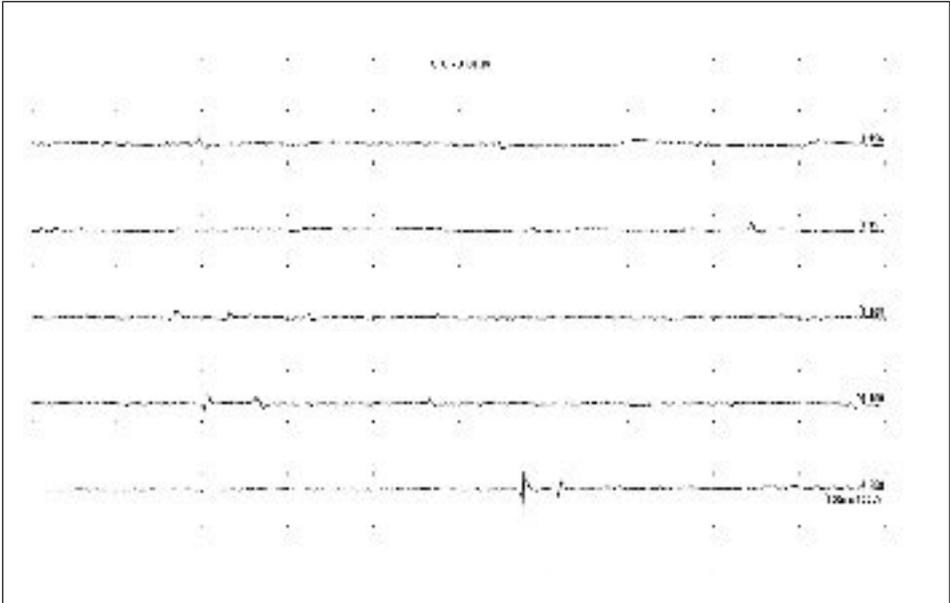


(Poterziali di unità motoria polifasici da reinnervazione in paziente con progressa paresi del VII nc di destra).

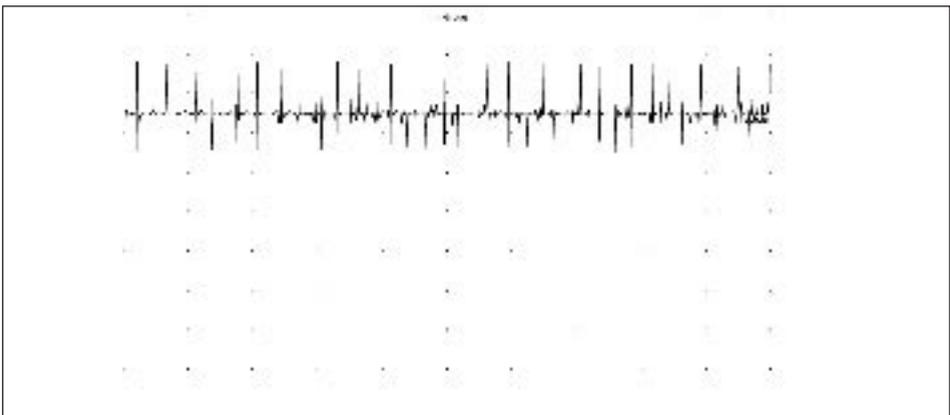
È possibile formulare una prognosi sui tempi e il grado dell'eventuale recupero.

Gli indici prognostici favorevoli sono:

- una lieve riduzione dell'ampiezza del potenziale d'azione muscolare dei muscoli innervati dal nervo facciale;
- la presenza delle risposte R1 e R2 al Blink Reflex, anche se di latenza allungata;
- la comparsa di scarsi elementi di denervazione (vedi fig. sotto):



-il persistere di una discreta attività da reclutamento volontario all'esame EMG (vedi fig. sottostante):

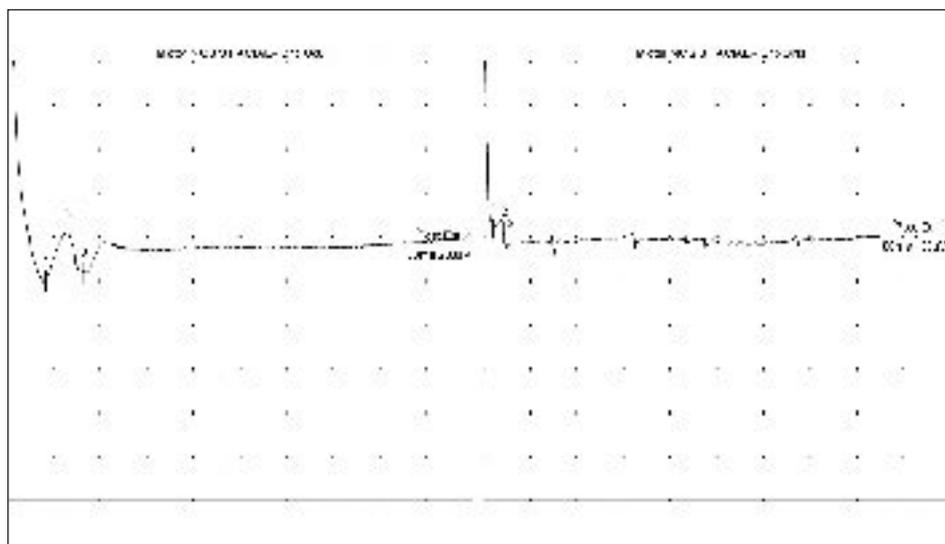


Chiaramente, l'assenza o la marcata riduzione dei potenziali d'azione muscolari, l'assenza delle componenti del Blink Reflex, la presenza di marcata attività di denervazione e la scarsa o nulla presenza di attività di reclutamento sono indici di grave danno assonale e quindi indici prognostici negativi (esempio riportato sotto):

Pz con grave paresi facciale sinistra: marcata sofferenza neurogena a carico della muscolatura innervata dal VII n. cranico di sinistra con VCM del n. facciale conservata anche se con cMAPs di bassissimo voltaggio. Al blink reflex assenza della R1 e della R2 per stimolazione a sinistra.

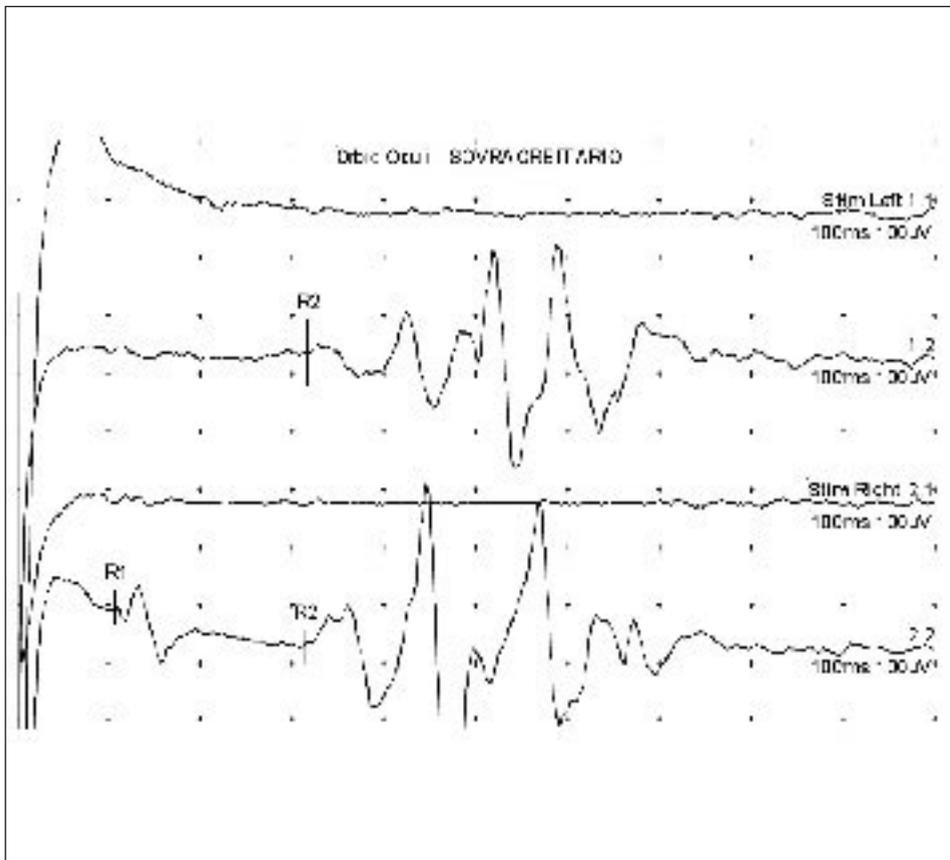
MOTOR NCS

Nervo / Posizioni	Latency	Ampl	Distance	Velocity
	ms	mV	cm	m/s
S FACIAL-Orb Oculi				
1. Post Eat	4,20	0,2		
S FACIAL-Orb Oris				
1. Post Eat	2,10	0,0		



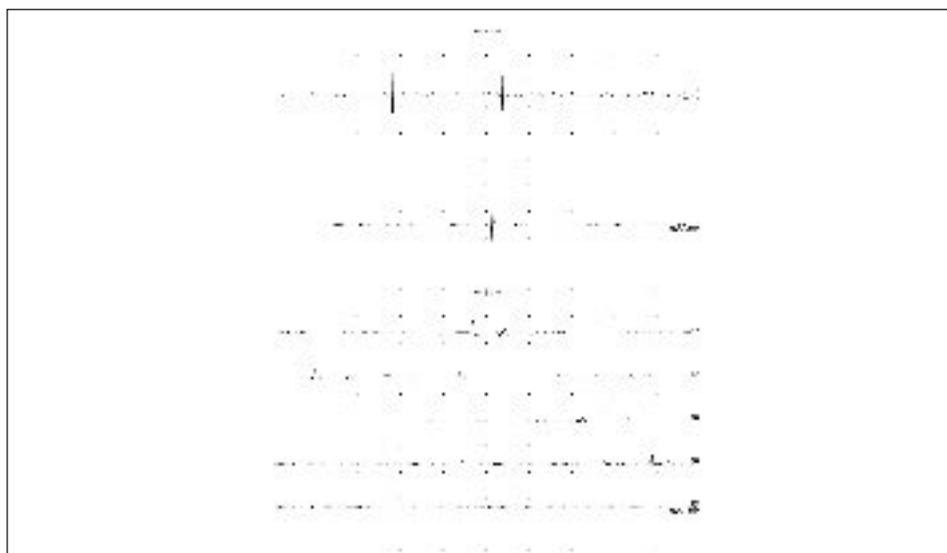
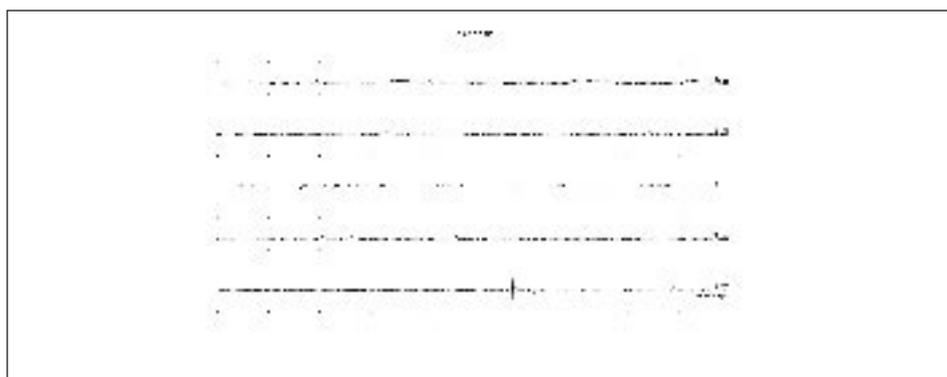
BLINK REFLEX-2 CANALI

Nervo / Posizioni	Rec. Site	R1	R2	R2-R1
		ms	ms	ms
Orbic Oculi-SOVRAORBITARIO				
1. Stim Left	Left Orb.Oculi	ass	ass	
2.	Right Orb.Oculi		31,80	
3. Stim Right	Left Orb.Oculi		ass	
4.	Right Orb.Oculi	10,75	31,20	20,45



NEEDLE EMG

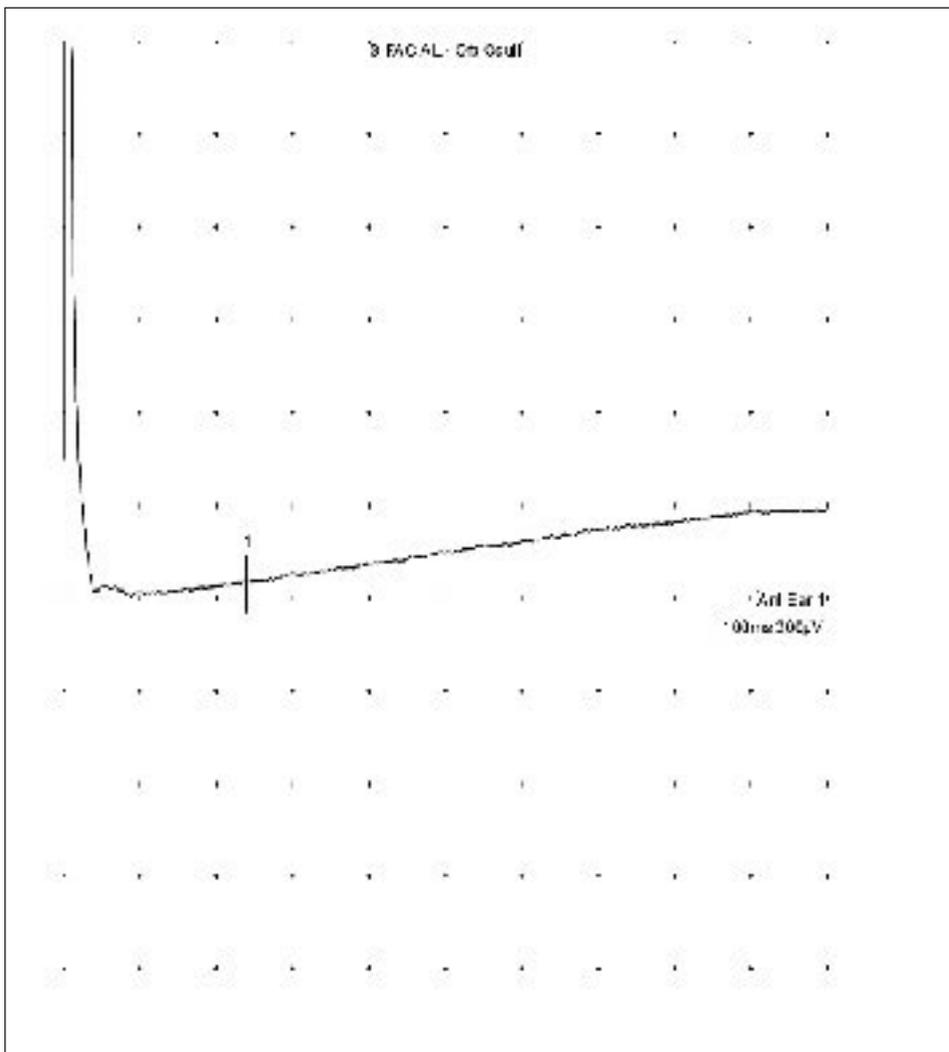
Tabella Riepilogativa EMG									
	Spontaneous					MUAP			Recruitment
	IA	Fib	PSW	Fasc	H.F.	Amp	Dur.	PPP	Pattern
S. ORB ORIS	N	+++				0,5	N	+	Sing pot
S. FRONTALIS	N								Sing oscill



Paziente con denervazione ed assenza di conduzione motoria nei territori superiore ed inferiore del n. facciale sinistro. Assenti le risposte del Blink Reflex sinistro.

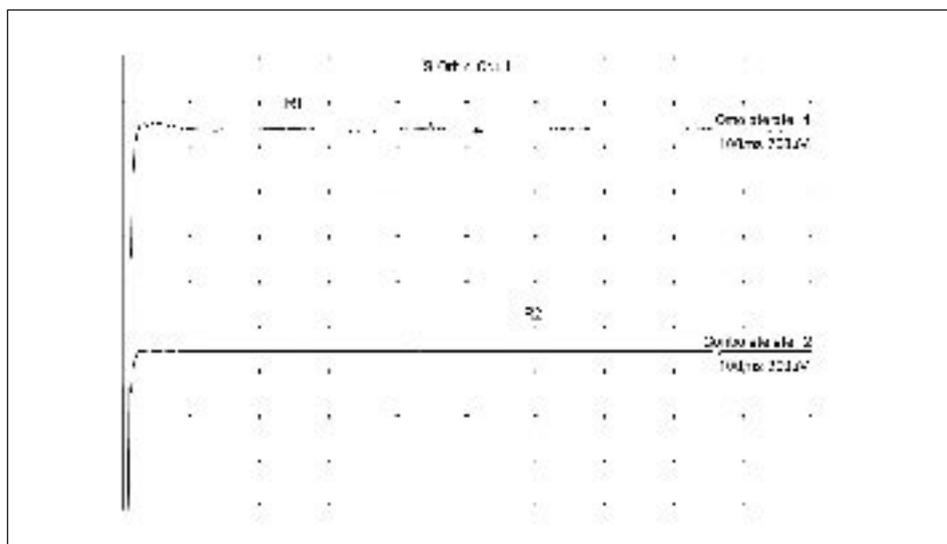
MOTOR NCS

Nervo / Posizioni	Latency
	ms
S FACIAL-Orb Oculi	
1. Ant Ear	ASS
S FACIAL-Orb Oris	
1. Ant Ear	ASS



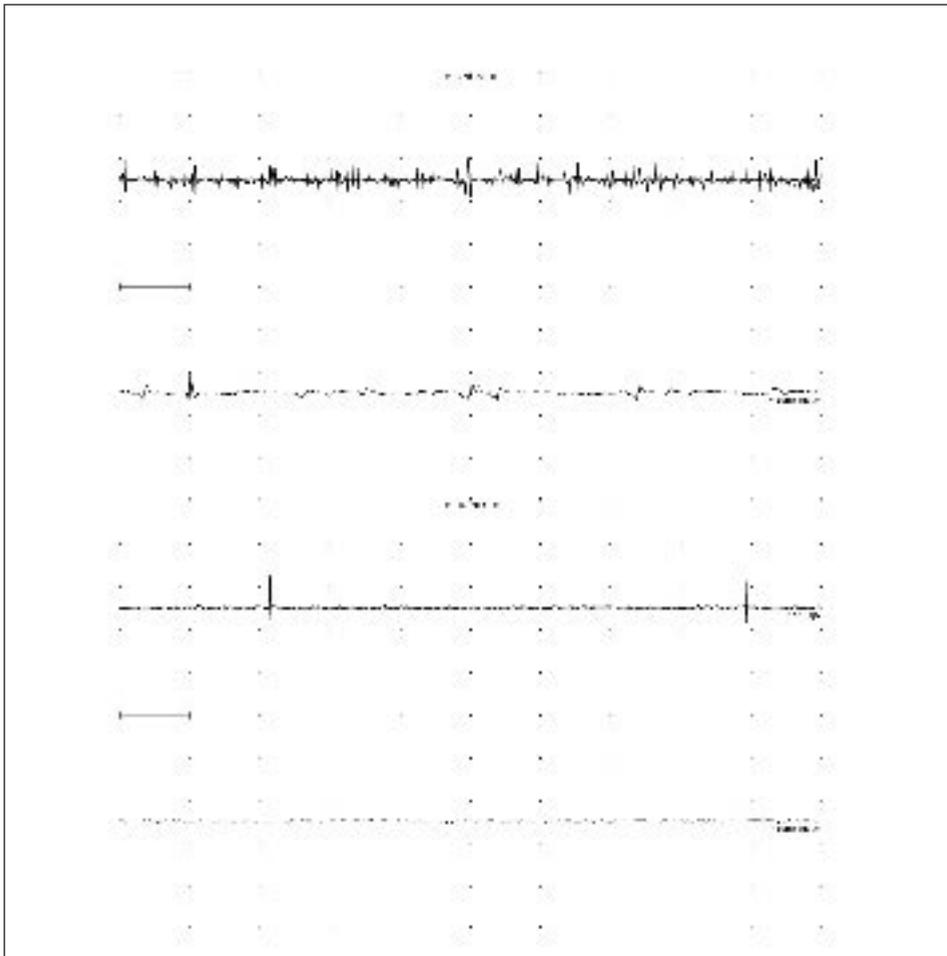
BLINK REFLEX

Nervo / Posizioni	R1	R2
	ms	ms
S Orbic Oculi		
1. Omolaterale	ASS	ASS
2. Controlaterale		ASS



NEEDLE EMG

Tabella Riepilogativa EMG	Spontaneous					MUAP			Recruitment
	IA	Fib	PSW	Fasc	H.F.	Amp	Dur.	PPP	Pattern
S. ORB ORIS									
S. ORB OCULI									
S. FRONTALIS	+++J	+	+			0,2-			SINGOLE OSCILL



Tali indici sono validati dai risultati dei successivi controlli (follow-up ad un anno).

Ogni esame deve essere valutato in base al tempo intercorso tra l'esordio dei sintomi e l'effettuazione dell'indagine neurofisiologica.

Bibliografia

1. Muhammad A.M. et al.: Association of Herpes Simplex Virus infection and bell's palsy. *J Pak Med. Assoc* 59 12 dec 2009
 2. Gilden DH. Clinical Practice. Bell's palsy. *N Engl J Med* 2004;351:1323-31.
 3. Seung G.Y, Young C. L., DongC.P., Chang Il C.: Acyclovir plus steroid vs steroid alone in the treatment of Bell's palsy. *Am. J. of Otolaryngol- Head and Neck Med Surg.* 2008;29:163-6
 4. Yanagihara N.: Incidence of Bell's palsy. *Ann. Otol.Rhinol.Laryngol.*1988;97:3-4
 5. Morris AM, DeeksS SL, Hill MD, MidromG., GoldsteinWC, MazzulliT., et al.: Annualized incidence and spectrum of illness from an outbreak investigationof bell's palsy. *Neuroepidemiology* 2002; 21: 255-61
 6. Gregg G. : Some observations on bell's palsy in Belfast durino the period 1949 to 1958. *Arch Phys. Med.* 1961; 42: 602-8
 7. De Diego-Sastre JI, Prim-Espada MP, Fernández-Garcia F. The epidemiology of Bell's Palsy. *Rev Neurol* 2005;41:287-90
 8. Yanagihara N. Incidence of Bell's palsy. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1988;97:3-4
 9. Amit R(1987) Familial Juvenile onset of Bell's palsy. *Eur J Pediatr* 146:608-609
 10. May M. et al.: Differential diagnosis of facial nerve palsy. *Otolaryngol. Clin. North Am* 24, 1991 613-45
 11. Donner F. et al.: Familial idiopatic facial palsy. *Eur. Arch. Otorhinolaryngol.* 2000 257: 117-9
 12. Gilden DH. Clinical Practice. Bell's palsy. *N Engl J Med* 2004;351:1323-31.
 13. Wang CH, Chang YC, Shinh HM, Chen CY, Chen JC,. Facial palsy in children: emergency department management and outcome. *Ped. Emerg. Care* 2010;26 (2): 121-5
 14. Alvarez V, Dussoix P, Gaspoz JM: Facial palsy: diagnosis and management by primary care physicians *Rev Med Suisse.* 2009 Jan 28;5(188):258-62
 15. Jiaqiang L. et al.: Bell's palsy may have relation to bacterial infection. *Medical* 72, 2009; 169-70
 16. Muhammad A.M. et al.: Association of Herpes Simplex Virus infection and bell's palsy. *J Pak Med. Assoc* 59 12 dec 2009
 17. Peitersen E.: The spontaneous corse of 2500 peripheral facial nerve palsies of different etiologies. *Acta otolaryngol. Suppl.* 2002; 549: 4-30
 18. Slavikin HC. 1999 the significante of a human smile: observations on Bell's palsy. *JADA* 130:269-72
 19. Adour K, Wingerd J, Doty HE: Prevalence of concurrent diabetes mellitus and idiopathic facial paralysis (Bell's palsy).*Diabetes.* 1975 May;24(5):449-51.
 20. Jeffrey D. et Al.: Bell's palsy: diagnosis and management
 21. Gussen R.: Pathogenesis of Bell's palsy. Retrograde epineurial edema and postedematous fibrous compression neuropathy of the facial nerve. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1977 Jul-Aug;86(4 Pt 1):549-58.
 22. Rossi S.: Trattamento della paresi del facciale con agopuntura: un caso clinico. Scuola di agopuntura tradizionale della Città di Firenze.
 23. Israel Steiner , Yoav Mattan: Bell's palsy and herpes viruses: to (acyclo)vir or not to (acyclo)vir? *Journal of the Neurological Sciences* 170 1999
-

24. Liu W, Gao ZQ, Shen P, Ni DF, Quan SM, Ni AP, Zhang Y: Animal model of facial neuritis induced by herpes simplex virus. *Zhonghua Er Bi Yan Hou Tou Jing Wai Ke Za Zhi*. 2006 Jan;41(1):17-21
 25. Mc Cormik DP.: Herpes Simplex virus as a cause of Bell palsy. *Lancet* 1972; 1: 937-9
 26. Muratami S. et Al.: Bell's palsy and Herpes Simplex virus identification of viral DNA in endoneurial fluid and muscle. *Ann. Int. Med* 1996; 124:27-30.
 27. Sugita T. et Al.: Facial nerve paralysis induced by Herpes Simplex virus in mice: an animal model of acute and transient paralysis. *An otol. Rhinol. Laryngol*. 1995; 104: 574-81.)
 28. Atzema C. et Al: Should we use steroids to treat children with bell's palsy? *Can Family Physician* 2006 52: 313-314.
 29. Ahmed A 2005 When is facial paralysis Bell's palsy? Current diagnosis and treatment. *Cleve Clin Med* 72:398-401
 30. Carozzi M. : La paralisi di bell
 31. Taverner D. cortisone treatment of Bell's palsy.
 32. Tankèrè F., I. Bernat. Paralyse faciale a frigore:de l'etiologie virale à la réalité diagnostique. Bell's palsy: from viral aetiology to diagnostic reality. *La Revue de médecine interne* 30 (2009) 769-775
 33. Shmorgun D et al.:Association between Bell's palsy in pregnancy and pre-eclampsia. *QJM*. 2002 Jun ;95(6):359-62.
 34. Furuta Y et all 2005. Varicella zoster virus reactivation i san important cause of acute peripheral facial palsy in children. *Pediatr Infect Dis J* 24:97-101
 35. Tanaka M.2004 Bell's Palsy in children:analysis of clinical findings and course. *No To Hattatsu* 36:461-465
 36. Bodo Kress, Franz Griesbeck, Christoph Stippich, Wolfgang Bähren, Klaus Sartor: Bell Palsy: Quantitative Analysis of MR Imaging Data as a Method of Predicting Outcome. *Radiology*. 2004 Feb;230(2):504-9. Epub 2003 Dec 29
 37. F. B. Quinn jr, M. W. Ryan: Bell's Palsy. 14-02-2007
 38. PeitersenE.: Bell's palsy: the spontaneous course of 2500 peripheral facial nerve palsies of different etiologies. *Acta Otolaryngol Suppl*. 2002: 4-30
 39. K. Kevin Ho, Shawn D. Newlands, University of Texas Medical Branch at Galveston Grand Rounds Presentation February 14, 2007 da Peitersen E. *Acta Otolaryngol* 2002;549:4-30
 40. Hazin R, Azizzadeh B, Bhatti MT Medical and surgical management of facial nerve palsy *Curr Opin Ophthalmol*. 2009 Nov;20(6):440-50
 41. Rahman I, Sadiq SA: Ophthalmic management of facial nerve palsy: a review.*Surv Ophthalmol*. 2007 Mar-Apr;52(2):121-44. Review
 42. Kinishi M. et Al.: Conservative treatment of Bell's palsy with steroid and dextran-pentoxiphilinecombined therapy. 1991 *Eur Arch Otorhynolaryngol* 248; 147-9
 43. Sullivan FM et Al.: Early treatment with prednisolone or acyclovir in bell's palsy. *N Engl. J Med* 2007; 357: 1598-607
 44. Ramsey MJ. Et al.. Corticosteroid treatment for idiopathic facial nerve paralysis: a meta-analysis. *Laryngoscope*. 2000 Mar;110(3 Pt 1):335-41.
 45. Hato N. et al.: Efficacy of early treatment of Bell's palsy with oral aciclovir and prednisolone. *Otol. Neurotol* 2003; 24, 948-51.
 46. Allen D, Dunn L: Aciclovir or valaciclovir for Bell's palsy (idiopathic facial paralysis). *Cochrane Database Syst Rev*. 2004;(3):CD001869
-
-

47. Berg T., Axelsson S., Engström M., Stjernquist-Desatnik A., Pitkäranta A., Kanerva M., Jonsson L. :The course of pain in Bell's palsy: treatment with prednisolone and valacyclovir. *Otol Neurotol.* 2009 Sep;30(6):842-6.
 48. Engstro M., Bert T., Stjernquist-D.A. et al.: Prednisolone and valacyclovirus in Bell's palsy... *Lancet Neurol* 2008; 7: 993-1000.
 49. Pawin N., ammarin T. et al.: Corticosteroid and antiviral therapy for Bell's palsy: a network meta-analysis. *BMC Neurology* 2011.
 50. Benjamin B et Al.: Comparative advantages and shortcomings of corticosteroids in comparison with xilocaine-based perineural blocks in treatment of bell's palsy. *Med Arh* 2009; 63; 225-7
 51. Yanagihara et al.: transmastoid decompression as treatment of bell palsy. *Otolaryngol head neck surg* 2001; 124: 282-6
 52. Bodenez C. et al.: Facial nerve decompression for idiopathic bell's palsy: report of 13 cases and literature review. *The journal of laryngology and otology* 2010 124; 272-8
 53. Gantz et Al.: Surgical management of Bell'S palsy. *Laryngoscope* 1999; 109: 1177-88
 54. Pulec JL : Bell's palsy: diagnosis, management and result of treatment. *Laryngoscope* 1974; 84: 2119-40
 55. May M.: Bell's palsy: surgery upon prognostic indicatore and result. *Laryngoscope*1981; 91 2092-105
 56. Liston S e Kleid S: Histopathology of Bell's palsy. *Laryngoscope* 1989; 99: 23-6
 57. Fisch U et Al.: Total intratemporal exposure of the facial nerve. *Arch Otolaryngol* 1972;95: 335-41.
 58. Fisch U. : Surgery for bell palsy. *Arch Otolaryngol* 1981.107; 1-11
 59. Gantz BJ. Et Al.: Intraoperative evoked electromyograph in bell's palsy. *Am J Otolaryngol* 1982;3:273-8
 60. Ravi N.S. et Al.: Use of a novel ultrasonic surgical system for decompression of the facial nerve. *Laryngoscope* 2007;117:872-75.
 61. Salami A. et al.: Piezosurgery in otologic surgery: four years of experience. *Otolaryngol Head neck Surg* 2009 Mar; 140(3) 412-8
 62. Prisha A. et Al.: Effect of electrical stimulation on house-brackmann scorse in early bells palsy. *Physiotherapy theory and practise* 2010; 26(3): 160-6.
 63. Slavin HC: the significance of a human smile: observation on bell's palsy. *JADA*; 1999. 130; 269-72
 64. Axelsson S. et Al.: Outcome of treatment with valacyclovir and prednisone in patients with bell's palsy. *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.* 2003;112:197-201
 65. Holland NJ. Et al.: Recent developments in Bell's palsy. *Br Med j* 2004; 329:553-7
 66. Custer P.L.: Ophthalmic Management of the Facial Palsy Patient. *Semin Plast Surg.* 2004 Feb;18(1):31-8
 67. Pausch N. et al.: Restoration of lid function in peripheral facial palsy by implanting gold weights. *Mund Kiefer Gesichtschir* 2006; 10:135;40.
 68. Rofagha S, Seiff SR.: Long-term results for the use of gold eyelid load weights in the management of facial paralysis.*Plast Reconstr Surg.* 2010 Jan;125(1):142-9.
 69. Roggenkamper P. et al.: Botulinum toxin treatment of synkinesis following facial paralysis. *HNO.* 1990;38:295–297.
 70. Mancini R, Khadavi NM, Goldberg RA. Nonsurgical management of upper eyelid margin asymmetry using hyaluronic acid gel filler. *Ophthal Plast Reconstr Surg.* 2011;27(1):1–3.
-

71. Adam W. Et al.: A Novel Long-term Therapy of Facial Synkinesis with Botulinum Neurotoxins Type A and Fillers. *J Clin Aesthet Dermatol.*4(3); Mar 2011
 72. Takushima A. et al.: Availability of latissimus dorsi minigraft in smile reconstruction for incomplete facial paralysis: quantitative assessment based on the optical flow method. *Plast Reconstr Surg.* 2009 Apr;123(4):1198-208.
 73. Resende LA, Weber S. Peripheral facial palsy in the past: contributions from Avicenna, Nicolaus Friedreich and Charles Bell. *Arq Neuropsiquiatr.* 2008 Sep;66(3B):765-9.
-

TERAPIA MEDICA DELLA PARALISI DEL FACCIALE

P. ANGRISANI

INTRODUZIONE

La definizione di “Paralisi del Nervo Faciale” indica solo un preciso sintomo oggettivo, che può essere rilevato nel corso della ispezione, durante l’esame obiettivo di una visita medica o dello specialista (Neurologo, ORL, Chirurgo Maxillo Faciale etc. etc.).

È evidente che non si tratta di una diagnosi circostanziata con una specifica eziopatogenesi, ne consegue che, per poter affrontare il problema “Terapia medica”, è indispensabile prima fare chiarezza sulla classificazione⁴⁰, delle innumerevoli patologie in cui è presente una Paralisi del Faciale, e successivamente specificare l’indirizzo terapeutico per ciascuna di esse.

Il modo più semplice per classificare le Paralisi del Faciale verte sulla “diagnosi Topografica”, che individua l’area anatomica specifica danneggiata, che determina la paralisi.

Altri Autori invece fanno la loro classificazione in base all’“Eziologia”, non considerando la sede anatomica coinvolta.

Altri ancora hanno cercato di integrare le varie classificazioni, con il risultato di ottenere dei quadri decisamente ibridi.

A noi, dopo ampia revisione della Letteratura internazionale disponibile in proposito, ci è sembrato particolarmente valida e utile una classificazione basata sulla “Tempistica di comparsa”.

PARALISI ACUTA

Polinevriti

- Paralisi di Bell
- Sindrome di Guillain-Barrè
- Malattie Idiopatiche Autoimmuni
- Malattia di Lyme

Traumi

- Frattura cranica o commozione
 - Chirurgica
 - Lesioni faciali penetranti
 - Traumi perinatali
-

OTITE MEDIA

- Batterica acuta
- Cronica
- Colesteatoma

PARALISI PROGRESSIVA O CRONICA**Tumori maligni**

- Primitivi della Parotide
 - Adenocistico
 - A cellule aciniformi
 - A cellule squamose
 - Mucoepidermoide
 - Indifferenziato
 - Malignità mista
- Metastatici (seno, polmone, rene, colon cute).

Secondo noi il fattore principale da tenere in considerazione è stabilire se si è trattato di un fatto acuto o progressivo.

Le paralisi acute sono quelle che si instaurano e raggiungono la massima gravità in 2 settimane, le paralisi progressive sono quelle che progrediscono anche dopo le due settimane, a volte persiste una paralisi flaccida più di 4 mesi, e che non recuperano mai completamente anche dopo anni.

Conclusa la premessa classificativa passiamo ora ad esaminare la terapia medica attualmente disponibile, differenziandola per ogni patologia che abbiamo indicato nello schema suddetto.

PARALISI DI BELL E SINDROME DI RAMSAY – HUNT**Eziopatogenesi**

Inizialmente la Paralisi di Bell era considerata una mononeuropatia di origine indeterminata e definita una "Paralisi Faciale Idiopatica"^{42, 4}.

Gli studi più recenti hanno invece chiaramente evidenziato che è l'aspetto clinico di una polinevrite cronica provocata da "HSV-1",⁴⁶ infatti sono positivi gli anticorpi neutralizzanti la riattivazione dell'HSV-1, l'alterazione dei Linfociti T suggerisce una patologia autoimmune e la RM in T2 evidenzia aumento dell'intensità del segnale, indice d'infiammazione, nel tronco cerebrale e nel decorso intratemporale del nervo facciale²³.

Tutte le suddette analogie cliniche, neurologiche, di laboratorio ed immunologiche tra la Paralisi di Bell e le manifestazioni della riattivazione neurotrofica del HSV-1 nei gangli cranici, confermano la nostra ipotesi^{41, 47}.

Nel caso invece dell'Herpes Zoster la polineurite è differente perché i sintomi sono più gravi, per la presenza di vescicole, per il titolo anticorpale positivo crescente³⁹.

Ci sono poi delle forme cliniche di Paralisi di Bell "simil Zoster", senza le vescicole o la positività del titolo anticorpale, e in queste forme vi è un rischio più alto di degenerazione nervosa²⁴.

Diagnosi

Le Paralisi di Bell si assomigliano molto nell'anamnesi, nel decorso clinico e nella risoluzione; spesso sono precedute da un prodromo virale, poi compaiono torpore faciale, epifora, dolore, disgeusia, ipoacusia e deficit di lacrimazione, il dolore può essere retro auricolare, ma a volte faciale, faringeo o esteso al braccio, in genere monolaterale, ma a volte contro laterale^{11, 22}.

L'iperacusia è presente anche quando il riflesso stapediale è integro, ma c'è un'interruzione delle fibre inibitorie del ganglio cocleare.

La presenza di disgeusia o iperacusia associate a Paralisi del Faciale sono la conferma di una paralisi di Bell.

Altri segni clinici importanti sono la disestesie del 5° e 9° n.c. e le paralisi motorie delle branche del 10° n.c., (rotazione unilaterale del palato, accorciamento di una corda vocale e rotazione della laringe posteriore verso il lato colpito).

In conclusione la nostra certezza diagnostica nasce da:

- origine periferica
- assenza di patologia sistemica
- insorgenza acuta
- concomitante nevrite polisensoriale

La malattia quindi si manifesta come una poliganglionite sensoriale virale con una demielinizzazione autoimmune secondaria in cui i nervi motori sono interessati mentre attraversano i gangli sensoriali affetti.

Terapia Medica

Nell'affrontare quest'argomento, apparentemente semplice, ci siamo accorti dalla disamina della letteratura che invece il discorso sulla terapia della Paralisi del Faciale si complica notevolmente per la mancanza di uniformità degli studi sull'argomento³¹.

Il primo problema che subito ci è balzato all'attenzione è che, sorprendentemente, solo pochi studi fanno una differenza tra pazienti con paresi e pazienti con paralisi.

Ebbene, analizzando i vari lavori, ci siamo resi conto dell'enorme importanza nel definire la situazione patologica iniziale per la quale la terapia è di dubbia utilità, per poter poi valutare il reale impatto del trattamento medico sull'evoluzione della stessa.

A questo proposito è interessante il lavoro di Linder del 2010²⁶, che fa uno studio su 196 pazienti dopo averli separati, utilizzando l'elettroneu-

ronografia, in Paresis (paralisi incomplete) e Paralysis (paralisi complete ovvero perdita completa della funzione del nervo). Il risultato interessante è che nelle Paresi il recupero inizia precocemente (1° e 2° settimana), ed è completa già nei primi 3 mesi, e soprattutto l'evoluzione clinica è pressoché indipendente dal trattamento instaurato!

Primo compito del medico quindi è quello di rassicurare il paziente, dandogli delle chiare informazioni sulla diagnosi e sulla prognosi di tale patologia^{5, 29, 43}; in particolare la prognosi della paralisi di Bell prevede un recupero completo nell'80% dei casi, danni parziali permanenti nel 15%, sequele permanenti gravi nel 5%¹⁷.

La terapia della paralisi di Bell è a tutt'oggi controversa, ciò è dovuto al fatto che vi sono innumerevoli lavori sull'argomento, ma mancano ampi studi prospettici randomizzati e rigorosamente controllati. Sfogliando tutta la Letteratura sull'argomento abbiamo potuto osservare che ancora nel 1975, Frèche C.¹⁹, dice che "la terapia della Paralisi del Faciale deve essere istituita rapidamente entro 48 ore dall'insorgenza dei sintomi, per bloccare l'edema e la sofferenza del nervo, e che la terapia dovrebbe comprendere corticosteroidi, vasodilatatori, infiltrazioni di Xylocaina e Fisiocinesiterapia; se non si ottengono risultati in 7° giornata si ricorre alla chirurgia".

Già nel 1991, 15 anni dopo, Adour¹, riporta un'ampia esperienza di più di 400 casi, in cui, i dati Immunologici e di Imaging, gli consentono di porre diagnosi di ganglionite genicolata virale, per cui non vi è più bisogno di fare diagnosi di esclusione; da ciò deriva che la terapia è esclusivamente cortisonica e antivirale, mentre non sono più da consigliare terapie chirurgiche ed elettrostimolazione.

Noi oggi riteniamo che la terapia principale è quella corticosteroidea.

I corticosteroidi da soli sono considerati un eccellente trattamento per una malattia virale, infiammatoria, autoimmune in particolare il Prednisone (Deltacortene cp 25 mg), che ha anche un'ottima azione analgesica, per cui non sono necessari altri antidolorifici¹⁰.

Il dosaggio per adulti è di 1 mg/Kg/die, da prendere in dosi suddivise mattino e sera.

Il 1° controllo clinico si effettua in 6° giornata dopo l'esordio della paralisi; se la paralisi è incompleta la dose viene ridotta a scalare nella settimana successiva, se invece la paralisi è completa, si mantiene lo stesso dosaggio iniziale per 2 settimane e lo si riduce a scalare nella 3° settimana, anche se non ci si deve attendere un recupero completo della funzione del nervo prima di 3-6 settimane dall'esordio della paralisi.

È fondamentale evitare la sospensione brusca della terapia cortisonica, in quanto l'effetto "rebound" può produrre una nuova denervazione.

Nella sindrome di Ramsay Hunt, in cui la degenerazione neurale è sempre tardiva, il prednisone deve sempre essere praticato per 2 settimane a dosaggio pieno e 1 settimana con riduzione progressiva a scalare. A volte questa diagnosi non è chiara perché mancano le vescicole cutanee,

allora ci si basa sui test antivirali, oppure sulla presenza di un dolore molto marcato, che è un indice generico di prognosi sfavorevole e può indicare una forma frusta di Herpes Zoster^{8, 9}.

In tutti questi casi è utile trattare la patologia con il dosaggio del Prednisone utilizzato nell'Herpes Zoster.

Terapia Antivirale

Nella Paralisi del Faciale da Herpes Zoster l'Aciclovir da solo e l'Aciclovir con il Prednisone, sono il trattamento preferenziale, in quanto sono efficaci sia nella riduzione del dolore che delle vescicole; quello che non è ancora chiaro è l'effetto dell'Aciclovir sul Nervo Faciale^{25, 44, 45}.

La via di somministrazione può essere sia e.v. che orale; il dosaggio per via orale è di 800 mg ogni 5 ore in quanto vi è un limitato assorbimento intestinale.

Nelle forme invece da HSV-1 è invece consigliata la dose di 200 mg ogni 5 ore per 10 giorni. Questo tipo di utilizzo è sempre più frequente ma la sua effettiva utilità è molto incerta. Non sono inoltre da trascurare gli effetti collaterali, a volte anche gravi.

Molto interessante è il lavoro di Lockart del 2009²⁷; lo scopo di questo recente studio è proprio quello di valutare l'effetto degli Antivirali nella Paralisi di Bell. Vengono confrontati dei "randomised trials" sull'uso di Antivirali associati o meno a Corticosteroidi, rispetto a pazienti di controllo. È un lavoro molto interessante, perché utilizza ben 23 lavori per un totale di 1987 pazienti; da questo studio viene fuori che:

1. non vi è un vantaggio significativo sulle percentuali di recupero incompleto tra i pazienti trattati con antivirali e quelli trattati con Placebo.
2. Il decorso clinico dei pazienti trattati con antivirali è nettamente peggiore di quello dei pazienti trattati con Corticosteroidi.
3. Il decorso clinico dei pazienti trattati con Antivirali + Corticosteroidi è nettamente migliore di quello dei pazienti trattati con Placebo.
4. Non vi è una differenza significativa sulle sequele a lungo termine tra i pazienti trattati con Antivirali + corticosteroidi e i pazienti trattati solo con Corticosteroidi.
5. Non vi sono differenze significative sull'incidenza degli effetti collaterali tra le varie terapie o associazioni di terapie.

Un altro interessante lavoro è quello di Allen del 2009¹², che valuta 246 pazienti, giunge praticamente alle stesse conclusioni anche sostituendo Aciclovir con Valaciclovir.

Il lavoro più significativo e recente che abbiamo trovato in Letteratura è quello di Numthavai del 2011³³, che si basa su ben 6 studi per un totale di 1805 pazienti e giunge alla conclusione che la pratica corrente della Terapia della Paralisi di Bell è l'associazione del Corticosteroide con l'Antivirale, ma la differenza dei risultati con la sola terapia cortisonica non è

assolutamente significativa, per cui il Prednisone resta il “Best evidence – based treatment”.

Decompressione del Nervo Faciale

Tutta la storia dell'evoluzione delle indicazioni e della Tecnica chirurgica di decompressione del nervo faciale risente della mancanza di uniformità nella selezione dei pazienti chirurgici^{15, 18}.

1932: decompressione di 1 cm del Nervo Faciale distale al foro stilo mastoideo.

1939: decompressione dell'intero segmento verticale

1940-50: decompressione del segmento verticale e piramidale entro 1-2 settimane dall'instaurarsi della paralisi.

1970-80: decompressione dei segmenti meatale e labirintico con approccio fossa cranica media. Quando l'ENog evidenzia dal 75 al 95% di degenerazione entro le due settimane dall'insorgenza, la chirurgia di urgenza può salvare gli assoni rimanenti²¹. Dopo il 14° giorno la chirurgia non è consigliata perché la malattia virale attiva è esaurita ed il 1° stadio di rigenerazione è iniziato³⁴.

Oggi la decompressione totale del Nervo Faciale per questo tipo di patologia è stata praticamente abbandonata.

Protezione dell'occhio

È di estrema importanza proteggere l'occhio dalla secchezza e dai corpi estranei. Di giorno vanno usati occhiali scuri e lacrime artificiali quando vi sono segni di secchezza. Durante il sonno va usata una pomata blanda.

Non è obbligatoria la copertura dell'occhio, ma ai primissimi segni di comparsa di cheratite, è necessario utilizzare una compressione o una tarsorrafia.

Fisioterapia

Se sempre meno indicata è la decompressione del Nervo Faciale, ancora meno sono i medici che prescrivono Terapie Fisiche (esercizi mimici, elettrostimolazione, massaggio, linfo-drenaggio).

Gli studi scientifici mostrano che vi è una scarsissima evidenza di miglioramento del corso della malattia, sia per la terapia mimica che per il Bio feed back, e anche per un più precoce recupero delle performance motorie e per una riduzione delle sincinesie.

Non c'è evidenza scientifica per i risultati della elettrostimolazione, né per il massaggio e il linfo-drenaggio³⁶.

La cosa più utile è che ogni paziente, indipendentemente dal grado della lesione, riceva un opuscolo con esercizi mimici e consigli per migliorare la simmetria facciale¹³.

In passato la Fisioterapia è stata considerata molto utile dal punto di vista psicologico per mantenere alto il morale del paziente, ma alla luce

delle attuali conoscenze scientifiche, il costo di questa terapia, sia per il paziente stesso che per la società, non sembra affatto giustificato.

È molto più utile porre una diagnosi accurata, stimare una prognosi attendibile, dare una spiegazione esauriente, per ridare fiducia al paziente.

Addirittura gli Studi sperimentali più recenti, hanno evidenziato che la stimolazione elettrica di un muscolo denervato, può ritardare la crescita interna delle neurofibrille verso le placche motrici e quindi risultare dannosa.

Altro interessante lavoro del 2008 è quello di Teixeira⁴², in cui vengono valutati 3 trials con 294 pazienti trattati con elettrostimolazione e 253 con esercizi mimici.

In nessun caso si è avuto un miglioramento significativo rispetto al gruppo di controllo non trattato.

È inoltre scarsamente significativo anche un più precoce recupero nei pazienti trattati con esercizi fisici rispetto all'elettrostimolazione.

Trauma

La seconda causa più comune di Paralisi Faciale è il "trauma", ovviamente facilmente diagnosticabile.

In questa categoria includiamo anche le paralisi iatrogene e distinguiamo delle paralisi ad insorgenza "immediata" e ad insorgenza "tardiva".

Anche su questo capitolo non vi è accordo unanime se l'insorgenza immediata è un'indicazione all'esplorazione chirurgica urgente⁷. Purtroppo in queste situazioni i tests topo diagnostici non sono precisi, l'emotimpano non consente l'utilizzo della timpanometria, di grande utilità è invece l'audiometria tonale per la valutazione dell'orecchio interno, e sicuramente fondamentale per la topo diagnosi è la HRTC del Temporale in proiezione assiale e coronale.

Quando la Tomografia individua una frattura del canale osseo del Nervo Faciale, l'esplorazione chirurgica è importantissima per rimuovere i frammenti ossei e riparare il nervo danneggiato.

Discutibile è l'apertura di una guaina nervosa intatta per poter valutare le condizioni del nervo all'interno, in quanto la guaina è una struttura protettiva che permette la crescita delle neurofibrille per la riparazione del nervo²⁸.

Quando l'insorgenza della paralisi dopo il trauma è ritardata, i tests elettrofisiologici non sono discriminanti per l'indicazione all'intervento chirurgico³⁰. Diciamo che se la TC non evidenzia danno dell'osso, la chirurgia non è indicata e, se la paralisi evolve da parziale a totale, la prognosi è comunque infausta.

Per quanto riguarda la terapia medica non esistono studi scientifici controllati che attestino il beneficio della terapia steroidea sulla Paralisi Faciale traumatica. Vi sono invece studi sperimentali su animali di laboratorio che confermano che l'uso del metilprednisolone diminuisce il tempo di recupero nelle Paralisi Faciali acute prodotte da una compressione^{3, 20}.

Per questo motivo noi comunque ci sentiamo di raccomandare il trattamento cortisonico nelle Paralisi Faciali Post-Traumatiche.

Otite media acuta

La fisiopatologia della Paralisi Faciale nella OMA è abbastanza complessa in quanto intervengono effetti tossici diretti, la compressione meccanica da parte dell'essudato purulento e la potenziale attivazione del virus neurotrofico HSV-1, con conseguente Paralisi di Bell.

La TC è sempre indicata in questa situazione.

L'incidenza di questo tipo di paralisi è frequente in età pediatrica. Interessante il lavoro di Evans del 2005¹⁶, su 34 casi pediatrici in cui si osserva che la causa infettiva è la maggioranza (13 casi). In 11 casi è presente effusione nell'orecchio medio; in 5 casi la cultura è positiva per Stafilococco non Aureus, in 3 casi per Propionebacterium acnes, in 1 caso per HSV-1, in 2 casi è negativa.

I 6 pazienti trattati con cortisone hanno un recupero completo, nei pazienti non trattati si ha il recupero in 3 su 5.

Ricordiamo infine che a volte in età pediatrica vi possono essere anche cause più rare, come il granuloma eosinofilo, che esordiscono con OMA complicata da Paralisi Faciale.

La terapia si basa su Antibiotici, Steroidi, Miringotomia.

Gli Steroidi, soprattutto se praticati e.v. già nella 1° settimana di comparsa della paralisi, in associazione con gli antibiotici, migliorano la risoluzione dell'OMA con versamento e il recupero della funzione del nervo faciale.

Nelle paralisi incomplete acute la prognosi è ottima (100% di guarigione), nelle forme complete l'elettrofisiologia aiuta a prevedere il recupero e, purtroppo, quando vi è una grave degenerazione del nervo, vi può essere uno scarso recupero della funzione faciale con contratture e sincinesie.

Casi particolari

SARCOIDOSI

è una patologia granulomatosa sistemica di origine sconosciuta (secondo alcuni Autori è implicato il bacillo della Tuberculosis). Quando la malattia interessa il sistema nervoso si può avere il quadro clinico di una neuropatia periferica e di una meningite con interessamento di vari nervi cranici; una forma particolare è la sindrome di Heerfort (uveite, paralisi del faciale, tumefazione parotidea bilaterale), in cui la terapia steroidea è estremamente efficace con una risposta immediata dose dipendente.

MALATTIA DI LYME

è causata da una Spirocheta trasmessa dall'Ixodes dammini. La Paralisi del Faciale è una complicanza dell'infezione con alternanza di fasi di remissione e di esacerbazione³⁵.

Stadio 1: malessere, astenia, mialgie, eritema cronico migrante.

Stadio 2: settimane o mesi dopo, compaiono complicanze cardiache o neurologiche (P.F.)

Stadio 3: mesi o anni più tardi compare artrite. La terapia medica si avvale delle Tetracicline.

PARALISI FACIALI PROGRESSIVE

Tutte le Paralisi Faciali affrontate fino ad ora erano forme acute, quindi facilmente diagnosticabili, nelle Paralisi Faciali Progressive la diagnosi è più complicata; parliamo infatti di paralisi lentamente progressive, che non mostrano un recupero entro i 4 mesi.

Nella maggior parte dei casi si tratta di tumori benigni o maligni che prevedono protocolli standard di terapia chirurgica. A volte neoplasie occulte esordiscono con paralisi acute o ricorrenti per cui in questi casi bisogna fare attenzione alla diagnosi differenziale con la Paralisi di Bell.

La Terapia Medica (Chemioterapia) e la Radioterapia trovano indicazione solo per i tumori metastatici³⁷.

PARALISI FACIALI RICORRENTI

Nella paralisi di Bell vi è un 10% di recidiva, ipsilaterale nel 50% dei casi, ma non bisogna mai trascurare l'origine neoplastica, per cui occorre particolare attenzione nell'indagine diagnostica (chimica, imaging, elettrodiagnosi, alterazioni uditive)³⁸.

Una forma rara di Paralisi Faciale Recidivante è la sindrome di Melkersson-Rosenthal (edema faciale, lingua scrotale, paralisi faciale). È una malattia idiopatica autoimmune che si giova della decompressione facciale profilattica.

Ma il discorso sulla terapia della Paralisi del Faciale non è affatto concluso, perché è ancora molto lungo l'elenco delle cause:

ALTRE CAUSE DI PARALISI FACIALE

- Neurinoma dell'acustico e del facciale
 - Amiloidosi
 - SLA
 - Blocco nervoso da anestesia
 - Cisti aracnoidee
 - Embolizzazione arteriosa
 - Barotrauma
 - Cisti branchiale
 - Coxachie virus
-

- Igroma Cistico
- Cytomegalovirus
- Diabete Mellito
- Differite
- Granuloma eosinofilo
- Glioma
- Emangioma
- Idroadenoma
- Ipertensione
- Ipertiroidismo
- Ipotiroidismo
- Influenza
- M. di Kawasaki
- Avvelenamento da piombo
- Malaria
- Meningioma
- Mononucleosi
- Parotite
- Mycoplasma
- Periarterite nodosa
- Poliomielite
- Post vaccinazione
- Policondrite recidivante
- Rabdomyosarcoma
- Rosolia
- Sarcoma
- S. di Stevens-Johnson
- Teratoma
- Tossina tetanica

Come possiamo vedere da quest'elenco il numero di patologie in cui può essere presente la Paralisi Faciale è veramente considerevole per cui rimandiamo allo studio delle singole patologie per la Terapia Medica³².

In conclusione possiamo dire che qualsiasi malattia virale può attivare l'HSV-1, per cui risulta impossibile attribuire la causa della Paralisi Faciale all'infezione primitiva, e lo stesso problema si presenta per le patologie autoimmuni e quelle collageno-vascolari, in cui l'HSV-1 si riattiva frequentemente.

Per tale motivo, a nostro parere, tutto l'argomento necessita di un'ulteriore attenta valutazione scientifica.

Bibliografia

1. Adour KK,: Medical management of idiopathic (Bell's) palsy. *Otolaryngol Clin. North. Am.* 24 (3): 663-73, Jun 1991.
 2. Adour KK, Hilsinger RL Jr, and Callan EJ: Facial paralysis and Bell's palsy: A protocol for differential diagnosis. *Am J Otol (Suppl)*: 68-73, Nov 1985.
 3. Adour KK and Hetzler DG: Current medical treatment for facial palsy. *Am J Otol* 5:499-502, 1984.
 4. Adour KK: Current concepts in neurology, diagnosis and management of facial paralysis. *N Engl J Med* 307:348-351, 1982.
 5. Adour KK, Sheldon MI, and Kahn ZM: Maximal nerve excitability testing versus neuromyography: Prognostic value in patients with facial paralysis. *Laryngoscope* 110:1540-1547, 1980.
 6. Adour KK, Byl FM, Hilsinger RL Jr, Kahn ZM, and Sheldon MI: The true nature of Bell's palsy: Analysis of 1000 consecutive patients. *Laryngoscope* 88:787-801, 1978.
 7. Adour KK, Boyajian JA, Kahn ZM, and Schneider GS: Surgical and nonsurgical management of facial paralysis following closed head injury. *Laryngoscope* 87:380-390, 1977.
 8. Adour KK, Bell D, and Hilsinger RL Jr: Herpes simplex virus in idiopathic facial paralysis (Bell's palsy). *JAMA* 233:527-530, 1975.
 9. Adour KK: Idiopathic facial paralysis (Bell's palsy): Factors affecting severity and outcome in 446 patients. *Neurology* 24:1112-1116, 1974.
 10. Adour KK, Wingerd J, Bell D, Manning JJ, and Hurley JP: Prednisone treatment for idiopathic facial paralysis (Bell's palsy). *N Engl. J Med* 287:1268-1272, 1972.
 11. Alford BR, Jerger JF, Coats AC, Peterson CR, and Weber SC: Neurophysiology of facial nerve testing. *97:214-219*, 1973.
 12. Allen D., Dunn L.: Aciclovir or Valaciclovir for Bell's palsy (idiopathic facial paralysis). *Cochrane Database Syst Rev.* 15(2):CD001869, 2009.
 13. Beurskens CH, Heymans PG: Physiotherapy in patients with facial nerve paresis: description of outcomes. *Am J Otolaryngol* 25(6): 394-400, 2004.
 14. Citron III D and Adour KK: Acoustic reflex and loudness discomfort in acute facial paralysis. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 104:303-306, 1978.
 15. Esselen E: Electromyography and electroneurography. facial nerve surgery. proceedings of 3rd International Symposium of FN Surgery, 9-12, U. Fisch (ed), Zurich, Switzerland, 1976.
 16. Evans AK, Licameli G, Brietzke S, Whittemore K, Kenna M: Pediatric facial nerve paralysis: patients, management and outcomes. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 69(11): 1521-8, 2005.
 17. Finsterer J: Management of peripheral facial nerve palsy. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 265(7): 743-52, 2008.
 18. Fisch U: Surgery for Bell's palsy. *Arch Otorhinolaryngol Head Neck Surg* 107: 1-10, 1981.
 19. Frèche C: Medical treatment of so-called frozen face paralysis. *Ann Otorhinolaryngol Chir Cervicofac* 92(4-5): 199-201, 1975.
 20. Fujita H, Murakami S, and Matsumoto Y: Effects of steroid on experimental facial nerve injury. *Facial Nerve Research, Japan Society of Facial Nerve Research, Tokyo*, 1983.
-
-

21. Gantz BJ, Gmuer AA, Holliday M, and Fisch U: Electroneurographic evaluation of the facial nerve. Method and technical problems. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 93:394-398, 1984.
 22. Glasscock ME: The facial nerve. *Am J Otol* 5: 335-336, 1984.
 23. House JW and O'Connor AF (eds): *Handbook of Neurological Diagnosis*. New York, Marcel Dekker, 1987.
 24. Jonsson L: On the etiology of Bell's palsy, immunological and magnetic resonance imaging abnormalities. *Comprehensive Summaries of Uppsala dissertations from the Faculty of Medicine*, 1987.
 25. Kerbavaz RJ, Hilsinger RL Jr, and Adour KK: The facial paralysis prognostic index. *Otolaryngol Head Neck Surg* 91:284-289, 1983.
 26. Kinishi M, Amatsu M, Mohri M, Saito M, Hasegawa T, Hasegawa S: Acyclovir improves recovery rate of facial nerve palsy in Ramsay Hunt syndrome 28 (3) 223-6, 2001.
 27. Linder TE, Abdelkafy W, Cavero-Vanek S: The management of peripheral facial nerve palsy: "paresis" versus "paralysis" and sources of ambiguity in study designs 31 (2) 319-27, 2010.
 28. Lockart P, Daly F, Pitkethly M, Comerford N, Sullivan F: Antiviral treatment for Bell's palsy (idiopathic facial paralysis). *Cochrane database Syst Rev* 7 (4): CD001869, 2009.
 29. May M and Klein SR: facial nerve decompression complications. *Laryngoscope* 93:299-305, 1983.
 30. May M, Blumenthal F, and Klein SR: Acute bell's palsy: prognostic value of evoked electromyography, maximal stimulation and other electrical tests. *Am J Otol* 5:1-7, 1983.
 31. May M: Nerve excitability test in facial palsy: limitations in its use, based on a study of 130 cases. *Laryngoscope* 82:2122-2128, 1972.
 32. Morrow M J: Bell's Palsy and Herpes Zoster Oticus. *Curr Treat Options Neurol* 2 (5): 407-416, 2000.
 33. Neely JG and Alford BR: Facial nerve neuromas. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 100:298-301, 1974.
 34. Numthavai P, Thakkinstian A, Dejthevaporn C, Attia J: Corticosteroid and antiviral therapy for Bell's palsy: a network meta-analysis. *BMC Neurol* 5;11:1, 2011.
 35. Olson NR, Goin DW, Nichols RD, and Makim B: Adverse effects of facial nerve decompression for Bell's palsy. *Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol* 77:67-61, 1973.
 36. Pachner AR and Steere AC: The triad of neurologic manifestations of manifestations of Lyme disease: Meningitis, cranial neuritis, and radiculoneuritis. *Neurology* 35:47-53, 1985.
 37. Paternostro-Sluga T, Herceg M, Frey M: Conservative treatment and rehabilitation in peripheral facial palsy. *Handchir Plast Chir* 42(2):109-114, 2010.
 38. Parisier SC, Som PM, and Shugar J: Metastatic disease causing peripheral facial paralysis. In *Disorders of the Facial nerve*. Graham M and House WF (eds.). House Ear Institute Service. pp 197-205, 1982.
 39. Pitts DB, Adour KK, and Hilsinger RL Jr: Recurrent bell's pals; analysis of 140 patients. *Laryngoscope* 98:535-540, 1988.
 40. Robillard RB, Hilsinger RL Jr, and Adour KK: Ramsay Hunt facial paralysis: Clinical analysis of 185 patients. *Otolaryngol Head Neck Surg* 95:292-297, 1986.
 41. Spector GJ: A targeted problem and its solution: Classification of facial nerve disorders. *Laryngoscope* 95:100-103, 1985.
-
-

42. Sunderland S: Nerves and Nerve Injury. New York, Churchill Livingstone, p 133, 1978.
 43. Teixeira LJ, Soares BG, Vieira VP, Prado GF: Physical therapy for Bell's palsy (idiopathic facial paralysis). *Cochrane Database Syst Rev* 16(3): CD006283, 2008.
 44. homander L and Stalberg E: Electroneurography in the prognostication of bell's palsy. *Acta Otolaryngol Head Neck Surg* 92:221-237, 1981.
 45. Usatequi T, Doree C, Chamberlain IJ, Burton MJ: Corticosteroids as adjuvant to antiviral treatment in Ramsay Hunt syndrome (herpes zoster oticus with facial palsy) in adults. *Cochrane Database Syst Rev* 16(3): CD006852, 2008.
 46. Usatequi T, Doree C, Chamberlain IJ, Burton MJ: Antiviral therapy for Ramsay Hunt syndrome (herpes zoster oticus with facial palsy) in adults. *Cochrane database Syst Rev* 8(4): CD006851, 2008.
 47. Vahine A, Edstrom S, Arstila P, et al.: Bell's palsy and herpes simplex virus. *Arch Otolaryngol Head neck Surg* 92:221-237, 1981.
 48. Yanagihari N: Etiology and pathophysiology of Bell's Palsy. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 97 (suppl 137), 1988.
-
-

TERAPIA CHIRURGICA DI RECUPERO DEL NERVO FACCIALE

R. PARESCHI

La riabilitazione dinamica di una paralisi del facciale può essere ottenuta attraverso alcune tecniche fondamentali.

Il ripristino della continuità anatomica del nervo mediante anastomosi dei monconi (neuroraffia) rappresenta l'opzione più affidabile ed efficace.

Altre procedure, come l'anastomosi ipoglosso-facciale o la facio-facciale trovano indicazione più limitata allorché il moncone prossimale del nervo non sia reperibile o utilizzabile e sia necessario sostituirlo con un altro nervo (tecniche di sostituzione nervosa).

NEURORAFFIA

Tra le tecniche a disposizione la riparazione del facciale, diretta o mediante interposizione di innesto offre le maggiori opportunità riabilitative poiché ristabilisce una continuità anatomica sfruttando la fisiologica capacità rigenerativa del nervo.

La riparazione del nervo facciale dovrebbe essere effettuata contemporaneamente alla procedura ablativa e comunque non oltre poche settimane dall'evento. Questo perché la riparazione tardiva del nervo comporta tutti gli svantaggi di un intervento in un campo chirurgico anatomicamente sovrvertito dalla presenza di tessuto cicatriziale ove isolare il nervo, disseccarlo ed anastomizzarlo è estremamente difficile.

Una volta identificati ed isolati sia il moncone prossimale che distale, questi devono essere accuratamente regolarizzati e scoperti dall'epinevrio per alcuni millimetri. Quando sia possibile un frammento di carta sottile non riflettente viene posizionato al di sotto dei monconi creando di fatto un piano di lavoro asciutto che rende più agevole le manovre di microanastomosi. 2 o 3 punti non riassorbibili 8-10/0 sono sufficienti a stabilizzare la microsutura a patto che questa non sia sotto tensione. L'estremità dell'innesto e i monconi nervosi dovrebbero sempre essere affrontati senza alcuna tensione con le superfici endoneurali il più possibile combacianti in modo da permettere al maggior numero di assoni di attraversare l'innesto e riabilitare le guaine mieliniche prima che la fibrosi degenerativa le occupi.

I risultati di queste procedure sono condizionati da numerosi fattori, fra i quali:

1. tempo intercorso tra comparsa della paralisi e sua riparazione
2. le condizioni, sia anatomiche che funzionali, del nervo al momento della riparazione
3. la stretta osservanza di principi di tecnica chirurgica

Il momento della riparazione

Fra tutti i fattori citati il momento in cui la riparazione del nervo viene eseguita è il più importante. Se questa avviene contemporaneamente alla sua interruzione o al più tardi entro i primi 30 gg. i risultati saranno mediamente eccellenti. Il processo della rigenerazione nervosa è infatti un fenomeno molto precoce che inizia già poche ore dopo la lesione. Gli assoni infatti fuoriescono dal moncone centrale del nervo a partire da 14° g per cercare di raggiungere, alla velocità di 1-3 mm. al giorno, le placche neuromotorie. I risultati possono ancora essere considerati accettabili, anche se decisamente inferiori, se la riparazione viene effettuata entro i primi 6 mesi. Decisamente deludenti sono invece i risultati della riparazione effettuata dopo l'anno, al punto da far preferire di principio tecniche alternative quali l'anastomosi ipoglosso-facciale, la facio-facciale, la trasposizione o il trapianto muscolare.

Condizioni del nervo

Non è infrequente che un tumore maligno della parotide o del temporale infiltri il nervo facciale senza conseguenze da un punto di vista clinico. In questi casi l'elettro-neuronografia (EnoG) può rivelarsi utile nel predeterminare un eventuale interessamento subclinico del nervo. Pazienti con motilità facciale normale o leggermente ridotta possono tuttavia evidenziare una marcata riduzione dell'ampiezza del potenziale di sommazione del nervo dovuta ad un processo di compressione e/o infiltrazione neoplastica del nervo. È soprattutto però la presenza di un deficit pre-operatorio del nervo facciale, documentata istologicamente dalla sua infiltrazione, ad assumere un significato prognostico negativo riguardo le possibilità di recupero funzionale del nervo. L'entità del recupero funzionale dipende infatti dal numero di assoni funzionanti al momento dell'anastomosi e sarà massimo nei pazienti con facciale normale, per lo più assente in quelli con paralisi preoperatoria. Tale osservazione condiziona la scelta della tecnica riabilitativa che sarà orientata alla riparazione diretta in pazienti con facciale normale o con deficit modesto o al contrario verso una tecnica di trasposizione muscolare nei pazienti con paralisi completa. La prognosi estremamente sfavorevole in questi pazienti rende d'altra parte irrealistica l'adozione di tecniche riabilitative che necessitino di lunghi tempi di recupero (1-2 anni).

Tecnica chirurgica

Sono 2 i principi base che devono essere rispettati nelle neuroanastomosi. Il 1° consiste nell'evitare ogni tensione fra i monconi, prossimale e distale, del nervo. Se questi, una volta approssimati tendono a retrarsi e compare

un gap è sempre consigliabile interporre un innesto di lunghezza superiore allo spazio da colmare.

Il 2° nel fare in modo che le suture consentano l'affrontamento delle superfici endonevriali di ciascun moncone.

Principali nervi donatori

Un innesto nervoso si comporta come un condotto specializzato nel veicolare assoni e costituito da tubi di cellule di Schwann. La lunghezza di tale segmento ed il volume di assoni che esso veicola sono fattori che maggiormente determineranno il risultato e di cui è necessario tener conto nella scelta del tipo di innesto.

N. Grande Auricolare: è la branca sensitiva più voluminosa e superficiale del plesso cervicale. È facile da reperire al di sotto del platisma ed al di sopra dello sternocleidomastoideo lungo una linea che dall'angolo della mandibola giunge alla punta della mastoide. Di lunghezza non superiore ai 7-10 cm., presenta dimensioni spesso inappropriate ad un corretto affrontamento ed è inoltre meno ricco di fascicoli neurali rispetto ad altri nervi.

N. Surale: si tratta di un nervo sensitivo che veicola la sensibilità della faccia laterale del piede. Si stacca dal nervo Tibiale nel cavo popliteo e decorre fra i ventri del muscolo gastrocnemio perforando la fascia profonda nel terzo medio-superiore, ove riceve un ramo comunicante dal nervo peroneo comune. Il punto di reperi del nervo è al punto medio di una linea orizzontale che va dal malleolo laterale al tendine di Achille. Qui si pratica una incisione longitudinale di accesso di 4-5 cm. di lunghezza. La tecnica di prelievo varia a seconda della lunghezza del segmento di nervo necessario essendo possibile prelevarne anche di lunghezza considerevole (fino a 40 cm.). Per ovviare all'incisione continua si eseguono normalmente più accessi di circa 3-4 cm. ogni 10-15, si identifica il nervo posto sotto tensione dal basso e lo si estrae via, via salendo verso il poplite. È quasi sempre possibile prelevare il nervo assieme ad una sua branca posterolaterale che si stacca di solito a livello del malleolo, il che consente di disporre di un innesto ad Y utile per anastomizzare a livello extratemporale le 2 branche principali del facciale senza dover splittare il nervo.

Nervo antibrachiale cutaneo mediale: nervo sensitivo che decorre sulla faccia volare dell'avambraccio. Presenta un calibro congruo specie a livello distale ed è solitamente possibile prelevarlo unitamente a 3/4 branche di divisione utili per anastomosi multiple.

Trattamento delle lesioni del tratto intracranico e intrapetroso del n. facciale

Il n. facciale può essere interrotto intenzionalmente o inavvertitamente durante la rimozione sia dei tumori intracranici localizzati in fossa post. o media (schwannomi, meningiomi) che intratemporali (carcinomi, schwannomi del facciale, paragangliomi etc.).

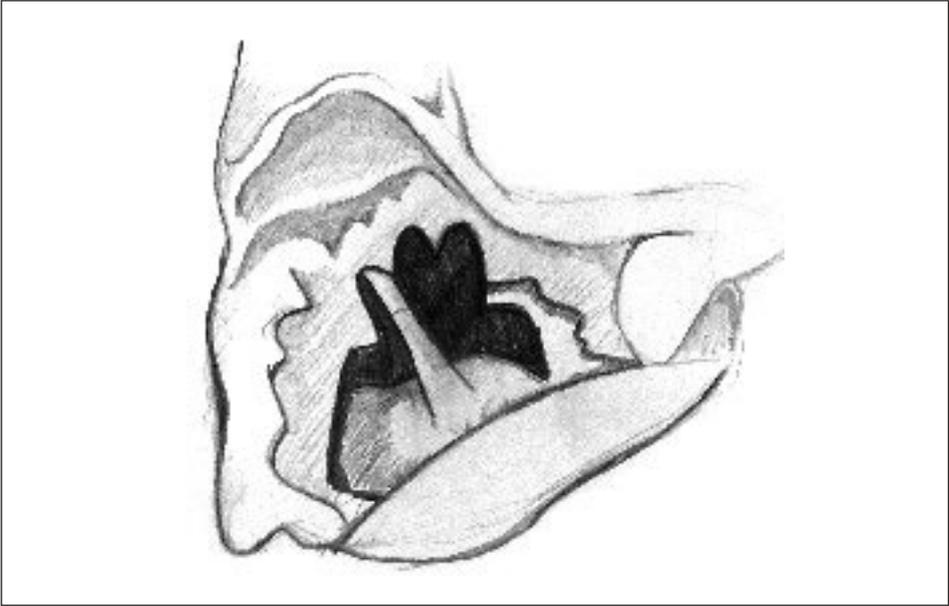


Fig. 1

Fino ad una epoca recente e a tuttoggi in molti centri, per lo più neurochirurgici, le interruzioni del facciale in una di queste sedi vengono gestite attraverso tecniche di riparazione sostitutiva come l'anastomosi ipoglosso facciale eseguita il più delle volte a distanza dalla procedura primaria sottoponendo quindi il paziente ad un secondo intervento.

Tuttavia l'attuale livello delle tecniche microchirurgiche e l'evoluzione degli approcci chirurgici consentono anche in queste sedi il ripristino della continuità nervosa o per anastomosi diretta o, molto più frequentemente, per interposizione di un innesto nervoso autologo.

I risultati funzionali nei casi di riabilitazione primaria sono eccellenti. Il 65-70% dei pazienti presenta infatti un recupero della motilità facciale fino al 3° grado di House-Brackman.

La continuità del facciale, nel caso di una sua interruzione nel condotto uditivo interno o nell'angolo, viene ripristinata interponendo un innesto fra i 2 monconi del nervo di cui uno, il prossimale, localizzato nell'angolo e l'altro, il distale, nella cavità mastoidea.

Non vi è dubbio che l'approccio translabyrinthico, qualora si renda necessaria la riparazione del nervo facciale, offra dei vantaggi indiscutibili. Nello stesso campo chirurgico infatti il nervo facciale viene esposto per l'intero suo decorso, dall'angolo al forame stilo mastoideo e le eventuali manovre per una sua riparazione risultano molto più agevoli e rapide rispetto a quelle che sarebbero necessarie utilizzando l'approccio retro sigmoideo. (fig. 1 e 2) In questo caso è necessario al termine di una procedura primaria spesso lunga ed estenuante procedere all'esposizione del facciale

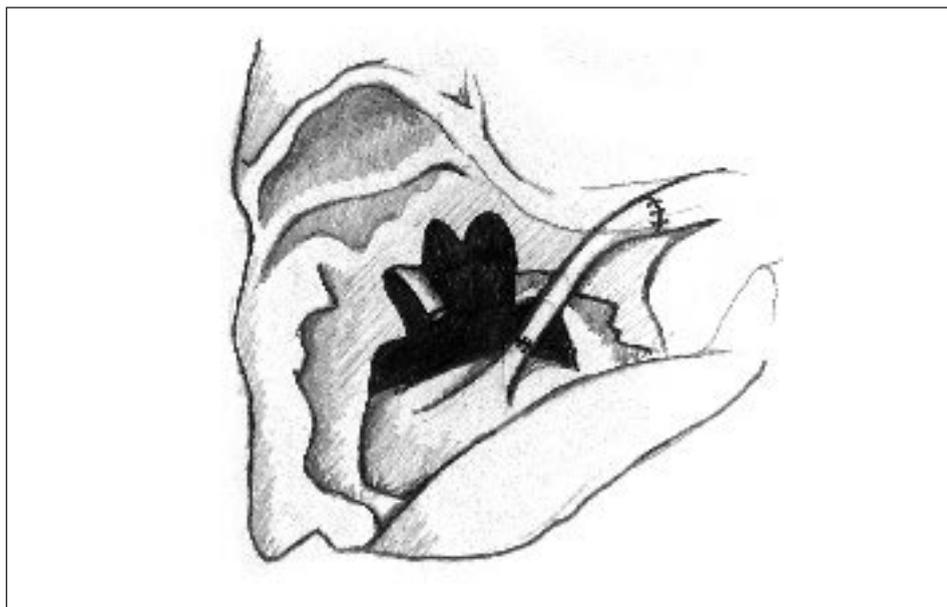


Fig. 2

distalmente nell'osso temporale attraverso una ampia mastoidectomia ed esporre la dura presigmoidea attraverso la quale viene fatto passare l'innesto nervoso.

Le interruzioni del facciale nel suo decorso intratemporale si verificano il più delle volte a livello perigenicolato (tratto labirintico e timpanico). In questi casi l'innesto viene interposto fra il moncone prossimale al fondo del condotto uditivo interno e il tratto mastoideo del nervo. L'esclusione dalle anastomosi del ganglio genicolato permette ad un maggior numero di fibre di riabitare distalmente il nervo. Qualora non sia utilizzabile per l'anastomosi il tratto mastoideo del facciale viene impiegato il tronco principale del nervo all'emergenza dal forame stilo mastoideo nella ghiandola parotide.

Trattamento delle lesioni extracraniche del nervo facciale

L'escissione dei tumori della parotide, comporta talora il sacrificio del nervo facciale o di una sua branca, cui dovrebbe seguire ove possibile l'immediato ripristino della continuità nervosa mediante sutura diretta o interposizione di un innesto nervoso autologo.

Tale eventualità è estremamente rara per i tumori benigni e quasi sempre limitata ai casi di recidiva

di adenoma pleomorfo che coinvolgono in maniera inestricabile il nervo.

Per quanto riguarda i tumori maligni, essi possono essere suddivisi in due categorie biologiche principali: il primo gruppo è rappresentato dai tumori a basso grado di malignità (muco epidermoide low grade) per i quali il tratta-

mento consiste quasi sempre in una lobectomia superficiale conservativa; nel secondo gruppo sono compresi i tumori ad alto grado di malignità (muco epidermoide, carcinoma a cellule aciniche, adenocarcinomi, carcinomi indifferenziati etc.), tutti caratterizzati da una spiccata invasività locale.

La frequente infiltrazione perineurale tipica di questi ultimi spiega come, anche nel caso di tumori di piccole dimensioni e localizzati, sia giustificata una chirurgia più aggressiva, estesa ove necessario, alle branche di divisione periferiche del nervo.

Per i tumori localmente più avanzati (maggiori di 4 cm., fissi ai piani profondi, con metastasi linfoghiandolari multiple, con interessamento cutaneo o deficit del nervo) viene indicata di regola una parotidectomia totale con sacrificio del nervo facciale (parotidectomia radicale).

L'analisi istologica estemporanea sui monconi residui del nervo dovrà verificare l'assenza di infiltrazione. Nel caso di coinvolgimento del tronco nervoso a livello del forame stilo mastoideo una mastoidectomia consentirà l'esposizione del nervo nel suo tratto intrapetroso e la sua resezione in sicurezza.

Ogni paziente con deficit preoperatorio del VII n.c. e/o con recidiva locale di tumore maligno è un candidato di principio ad una parotidectomia radicale.

TECNICHE DI SOSTITUZIONE NERVOSA

Le tecniche di sostituzione nervosa vengono utilizzate qualora il moncone prossimale del facciale non sia disponibile e sia necessario per reinnervare il moncone distale l'anastomosi con un altro nervo cranico "donatore" omolaterale alla lesione (anastomosi VII/XII) o con il nervo facciale contro laterale (anastomosi facio-facciale). Il timing ideale delle tecniche di sostituzione nervosa va dai primi 30 gg. a non oltre 6 mesi, 1 anno dalla comparsa della paralisi pena un drammatico decadimento dei risultati funzionali.

Sebbene con queste tecniche così come per ogni altra procedura riabilitativa non sia possibile il ripristino della motilità facciale mimica, involontaria, tuttavia la maggior parte dei pazienti presenta una buona motilità volontaria e a riposo tono e simmetria del volto.

Di tutte queste procedure l'anastomosi VII/XII è quella che offre i risultati più consistenti ed affidabili.

ANASTOMOSI IPOGLOSSO-FACCIALE (XII-VII CROSSOVER ANASTOMOSIS)

La procedura classica consiste nell'anastomosi diretta, termino-terminale, del moncone prossimale dell'ipoglosso con il tronco del facciale. (fig.3) La metodica nonostante dia buoni risultati in una percentuale elevata di pazienti (grado 3° di H.B. in circa il 60/70 %) comporta alcuni inconvenienti, fra i quali ricordiamo:

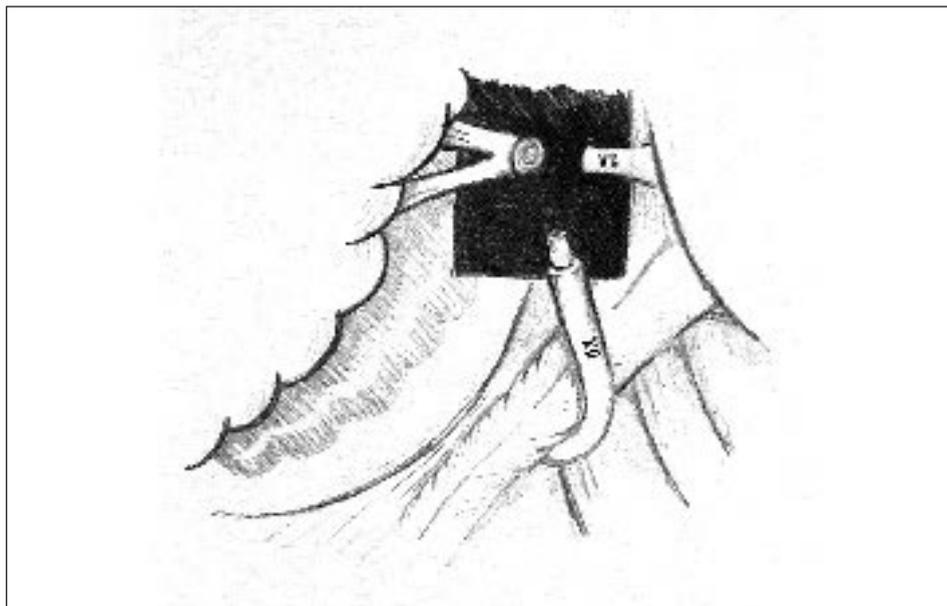


Fig. 3

- La paralisi di una emilingua che, specie se associata al deficit di altri nn. cranici (IX, X) può produrre gravi difficoltà di fonazione, di masticazione e di deglutizione.
- L'eccessiva re innervazione del volto che si manifesta sotto forma di ipertono e spasmi facciali (20%), di sincinesie e di movimenti di massa (80%) e che è causata dal numero ridondante di assoni provenienti dal nervo "donatore".
- Il sacrificio inutile di un altro n. cranico nel caso di insuccesso della anastomosi (30% circa).

Per ovviare a questi inconvenienti è necessario che il n. ipoglosso non venga sezionato completamente ma solo per una parte limitata della sua circonferenza (non più di un terzo). La continuità con il tronco del facciale può essere realizzata:

- o tramite l'interposizione di un innesto nervoso (XII-VII JUMP GRAFT ANASTOMOSIS) (fig.4)
- o per sutura diretta termino-laterale del facciale intratemporale. In questo caso il nervo viene sezionato nel temporale a livello pregenicolato, mobilizzato dal canale di Falloppio e trasposto inferiormente nel collo dove viene suturato all'ipoglosso.

I risultati funzionali sono equivalenti, dal punto di vista dinamico, a quelli ottenibili con la tecnica classica senza tuttavia presentarne gli inconvenienti.

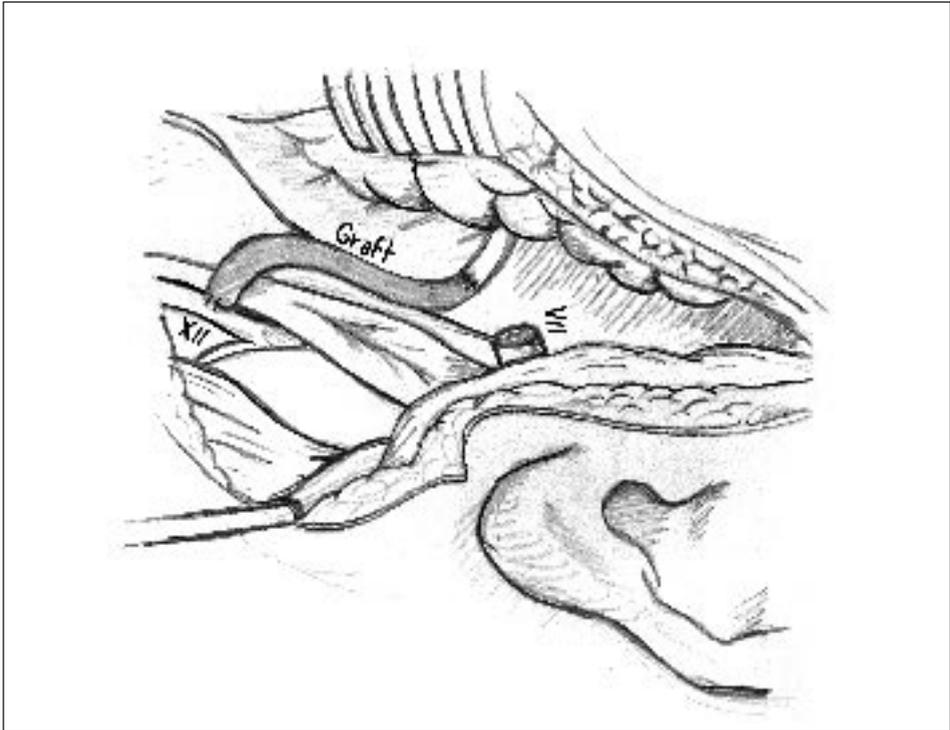


Fig. 4

ANASTOMOSI FACIO-FACCIALE (FACIAL NERVE CROSS-FACE ANASTOMOSIS)

La tecnica consiste nell'anastomizzare mediante l'interposizione di innesti (non più di 2) alcune branche periferiche del facciale del lato sano del volto con altre branche distali del nervo del lato paralizzato o, più raramente, con il tronco principale.

È una procedura tecnicamente molto impegnativa e onerosa per i pazienti. Dapprima il prelievo di un lungo innesto di nervo Surale con conseguente lunga cicatrice verticale sulla gamba e successivamente le anastomosi, previe incisioni cutanee che coinvolgono entrambe i lati del volto a livello naso-labiale o preauricolocervicale, e tunnelizzazione degli innesti a livello del labbro superiore o, più raramente, del mento.

Quando ha successo l'anastomosi facio-facciale consente movimenti volontari simmetrici soprattutto a livello dell'area medio-facciale. I risultati sono tuttavia molto controversi e spesso deludenti. L'inaffidabilità di questa tecnica ne sconsiglia l'utilizzo come procedura primaria bensì in associazione con altre tecniche come l'anastomosi XII-VII o il trapianto microneurovascolare (babysitter procedure) per potenziarne i risultati.

RISULTATI

Presso l'U.O. di otorinolaringoiatria dell'Ospedale Civile di Legnano dal 1992 al dicembre 2008 il nervo facciale è stato sezionato volontariamente o accidentalmente in 42 pazienti, quasi sempre durante la rimozione di tumori del basi cranio postero-laterale.

Più precisamente il nervo facciale è stato interrotto in 18 pazienti su 705 operati per un tumore dell'angolo ponto-cerebellare, in 17 pazienti su 302 per un tumore del temporale e in 7 pazienti su 97 per un tumore della parotide o delle logge parafaringee. In tutti i casi la riparazione del nervo è stata immediata, al termine della procedura primaria.

Il risultato funzionale ottenibile dalle differenti tecniche di anastomosi del nervo facciale non è mai superiore al III gr. di House-Brackmann. Prendendo questo dato come indice di successo questo è stato ottenuto nel 70% dei pazienti con interruzione del facciale nell'angolo ponto-cerebellare, nel 69% dei pazienti con interruzione nel temporale e nell'83% delle lesioni a livello extratemporale.

Da ciò si evince che a prescindere dalla sede della lesione del facciale i risultati migliori si ottengono con l'anastomosi immediata del nervo

CONCLUSIONI

L'utilizzo della stimolazione intraoperatoria ha enormemente ridotto l'incidenza delle paralisi del facciale secondarie alla rimozione di tumori intracranici, intratemporali e parotidei.

L'utilizzo degli approcci otoneurochirurgici, di estrazione otorinolaringoiatrica, consentono la riparazione immediata del nervo facciale nella stragrande maggioranza dei pazienti con ottimi risultati limitando le altre metodiche ai soli casi in cui non sia disponibile il moncone prossimale del nervo.

Bibliografia

1. Fisch U, Rouleau N: Facial nerve reconstruction. *J Otolaryngol.* 9: 487-492, 1980
 2. May M, Sobol SM, Mester SJ: Managing segmental facial nerve injuries by surgical repair. *Laryngoscope* 100:1062-1067, 1990.
 3. Fisch U, Dobe R, Gmur A, Felix H: Intracranial facial nerve anastomosis. *Am.J Otol* 8:23-29, 1987.
 4. Luxford WM, Brackmann DE, : Facial nerve substitution: a review of 66 cases. *Am J Otol* 6(suppl):55-57, 1985.
 5. Ylikoski, Hitselberger WE, House WF, et al: Degenerative changes in the distal stump of the severed human facial nerve. *Acta Oto (Stock)* 92: 239-248, 1981.
 6. Pensak ML, Jackson GG, Glasscock ME, Gulya AJ: Facial reanimation with the XII-VII anastomosis : analysis of the functional and psychological results. *Otolaryngol Head Neck Surg* 94: 305-310, 1986.
 7. Scaramella LF: Cross-face facial nerve anastomosis: historical notes. *Ear Nose Throat J* 75: 343-354, 1996.
 8. May M, Drucker C: Temporalis muscle for facial reanimation. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 119:378-382, 1993.
 9. Terzis JK: " Babysitters": an exciting new concept in facial reanimation, in D Castro (ed): *Proceedings of the Sixth International symposium on the Facial Nerve.* Rio de Janeiro, Kugler and Ghedini, 1988, p 525.
 10. Atlas MD, Lowinger DSG: A new technique for hypoglossal-facial nerve repair. *Laryngoscope* 107. 984-991, 1997.
-
-

TERAPIA CHIRURGICA DEGLI ESITI DELLA PARALISI DEL NERVO FACCIALE

A. LORETI

Il trattamento chirurgico della paralisi del nervo facciale consiste nel correggere sia funzionalmente che esteticamente i danni causati dalla mancanza di tono dei muscoli mimici del volto che a causa della lesione del nervo facciale hanno perso la loro innervazione motoria. Questo causa una evidente asimmetria dei due emivolti, incontinenza orale e palpebrale, con alterazione della mimica e progressiva ptosi e atrofia dei tessuti molli del lato del volto colpito.

Lo scopo della rianimazione della paralisi facciale è:

- Ripristinare la simmetria facciale a riposo
- Un sorriso simmetrico
- Ripristinare i movimenti volontari, coordinati e spontanei del volto
- Ripristinare la competenza orale e la chiusura palpebrale a protezione della cornea
- Riduzione o abolizione dei movimenti anormali sincinetici involontari del volto

Il trattamento chirurgico delle conseguenze della paralisi facciale può essere eseguito con **tecniche statiche**, cioè senza ripristinare il movimento volontario dei muscoli mimici affetti, o **dinamiche**, con il ripristino dell'innervazione dei muscoli mimici o la loro sostituzione con lembi muscolari reinnervati e quindi con una nuova funzionalità muscolare volontaria delle aree del volto affette, oppure con la combinazione di entrambe⁴⁴.

TRATTAMENTO CHIRURGICO STATICO

Le alterazioni del volto causate dalla paralisi del nervo facciale possono essere divise in due aree principali: 1) sopracciglio, palpebre e regione frontale (area periorbitale); 2) guancia e labbra (area periorale). Le deformità locali possono essere trattate con sospensioni statiche multiple che possono fornire risultati validi sia dal punto estetico che funzionale. Possono essere corretti i deficit di campo visivo, si può ottenere una continenza palpebrale che protegga la cornea correggendo l'ectropion paralitico, può essere migliorata sia la continenza orale che l'ostruzione nasale. La ptosi della regione frontale e del sopracciglio può essere

corretta con le varie tecniche di sospensione tramite lifting diretto od endoscopico^{1, 2, 3}.

Per effettuare le suddette tecniche di correzione statica delle alterazioni funzionali ed estetiche del volto causate dalla paralisi del nervo facciale sono stati usati numerosi tessuti autologhi o eterologhi o materiali protesici sintetici.

SUTURE

Tra le prime tecniche descritte nella rianimazione statica delle paralisi facciali vi è la semplice sospensione dei tessuti ptosici tramite suture con un approccio multivettoriale. Tale tecnica, che può essere eseguita anche in via percutanea, è sicuramente meno invasiva rispetto alle altre tecniche di sospensione statica ma anche meno efficace nel correggere stabilmente importanti deficit paralitici del volto.^{59, 58, 71}

Sospensioni con Tessuto Autologo: fascia

La fascia è stata storicamente il tessuto maggiormente usato per correggere con sospensioni statiche le paralisi facciali. Può essere usata come innesto autologo o prelevata localmente come lembo fasciale di trasposizione. Ad esempio l'innesto di fascia lata prelevato dalla regione laterale della coscia fornisce una buona quantità di tessuto che può essere allestito in numerose bande permettendo sospensioni multiple. Mentre la fascia del muscolo temporale prelevata localmente come lembo può essere utilizzata sia per le sospensioni statiche che per le rianimazioni dinamiche della paralisi facciale. Le bande di fascia vengono da un lato ancorate all'osso o al sistema muscolo-aponeurotico superficiale (SMAS) e dall'altro al sottocutaneo delle aree del volto affette dalla paralisi tramite una incisione cutanea prearicolare e uno scollamento tipiche delle tecniche di ritidectomia (lifting estetico del volto) o utilizzando specifiche incisioni cutanee si fissano e poi tramite tunnellizzazioni sottocutanee vengono ancorate nelle aree da sospendere. La fascia del muscolo temporale può essere usata per la correzione del terzo inferiore del volto per sospendere le labbra e migliorare la continenza orale, con o senza il muscolo è utilizzata per correggere il lagoftalmo causato dall'ectropion paralitico della palpebra inferiore oppure divisa in due bande può essere applicata circonferenzialmente sulle palpebre migliorando la funzionalità sfinterica del muscolo orbicolare palpebrale.

Il vantaggio dell'utilizzo della fascia autologa è l'assoluta biocompatibilità, lo svantaggio è la cicatrice e le eventuali alterazioni nella zona donatrice con possibili danni al cuoio capelluto od infossamenti della regione temporale esteticamente evidenti se si utilizza la fascia e il muscolo temporale.^{62, 68, 70, 71, 72}

Sospensioni con Tessuto Umano Omologo o Tessuto Eterologo

Da circa 30 anni è usata la fascia umana liofilizzata e congelata inerte per le sospensioni statiche della paralisi facciale. Più recentemente è stato introdotto in commercio il derma umano acellulare liofilizzato e congelato (AlloDerm) da cadavere in forma di fogli da cui ritagliare le bande per effettuare le sospensioni con il vantaggio di avere tutto il tessuto necessario modellabile alle necessità del chirurgo evitando danni alle aree donatrici del tessuto autologo. I tessuti umani acellulari trattati hanno evidenziato una notevole biocompatibilità essendo colonizzati dalle cellule dei tessuti circostanti e quindi completamente biointegrati dall'organismo ricevente. Esistono attualmente in commercio diversi sostituti dermici animali (da bovino o da suino) che hanno sostituito nei paesi in cui non è consentito l'utilizzo di derma umano da cadavere con caratteristiche simili all'AlloDerm^{73, 74}.

Sospensioni con Materiale Protetico: politetrafluoroetilene espanso (ptfe)

Il politetrafluoroetilene espanso (PTFE) conosciuto con il nome commerciale di Gore-Tex è un materiale sintetico utilizzato in campo medico come mash protesico. In particolare sotto forma di fili o fogli molto sottili (1-2mm), modellabili a seconda delle esigenze del chirurgo, viene utilizzato nella rianimazione statica delle paralisi facciali sostituendo completamente sia i tessuti umani autologhi o omologhi che i sostituti eterologhi. Così si eliminano i rischi di complicità a livello delle aree donatrici dei tessuti autologhi e i rischi biologici dei tessuti eterologhi. Il Gore-Tex essendo un mash poroso viene completamente colonizzato dalle cellule circostanti con una alta biointegrazione e biocompatibilità. Nonostante queste caratteristiche tutti i materiali protesici sintetici (come i tessuti eterologhi) impiantati sono soggetti ad estrusione con severe complicità locali infettive.^{60, 61, 66}

Il vantaggio della rianimazione delle paralisi facciali utilizzando le tecniche di sospensione statiche è la versatilità e facilità di esecuzione della procedura chirurgica che ottiene immediati risultati sia funzionali che estetici con una relativa bassa incidenza di morbilità. Inoltre tali tecniche possono essere utilizzate anche in associazione alle tecniche dinamiche che utilizzano anastomosi ipoglosso-facciali, non interferendo con la reinnervazione. Purtroppo il risultato delle rianimazioni statiche anche se immediato presenta una durata non sempre adeguata nel tempo, infatti la correzione non è mai definitiva e spesso è soggetta a reinterventi per ripristinare il risultato estetico e funzionale voluto. Inoltre l'utilizzo di materiale protesico è soggetto ad un tasso di complicità infettive significativo con la conseguente necessità di rimuovere le sospensioni.

Trattamento delle conseguenze oculari della paralisi facciale

La paralisi facciale causa un deficit di continenza palpebrale con lagofalmo ed ectropion. Poiché il muscolo orbicolare dell'occhio e l'elevatore della palpebra superiore hanno perso la loro funzione, la cornea è espo-

sta a conseguente cheratopatia cronica ed a sindrome dell'occhio secco. Attualmente la tecnica maggiormente utilizzata per migliorare la continenza della palpebra superiore consiste nell'applicare dei pesi in oro a livello della regione pretarsale. Mentre l'ectropion della palpebra inferiore deve essere corretto con una cantoplastica laterale e/o mediale. La tecnica più comune utilizzata per correggere la lassità paralitica della palpebra inferiore che causa l'ectropion consiste nel fissaggio di un lembo tarsale (tarsal strip) al periostio del bordo dell'orbita con il ripristino della continenza palpebrale.

Trattamento chirurgico dinamico

Il paziente affetto da paralisi facciale presenta una severa perdita del tono muscolare del lato affetto e una contrazione muscolare del lato sano con conseguente grave asimmetria del volto. La rianimazione dinamica consiste nel ripristinare un movimento dinamico attivo delle aree del volto affette dalla paralisi del nervo facciale.

Le opzioni chirurgiche per una rianimazione dinamica della paralisi facciale prevedono:

- Anastomosi diretta del nervo facciale sezionato
- Interposizione di un innesto di nervo tra i monconi di nervo facciale sezionati
- Innesto di nervo Cross-Face
- Rianimazione del volto con trasferimento di lembo muscolare rivascolarizzato e reinnervato tramite anastomosi microchirurgiche.

Rianimazione di lesioni acute del nervo facciale

Le lesioni acute del nervo facciale risalenti a non oltre 1 anno dal trauma possono essere candidate ad una ricostruzione con microneuroanastomosi dei monconi del nervo tramite sutura diretta senza tensione.⁴ La sutura dei singoli fascicoli del nervo non ha dimostrato risultati superiori rispetto alla sutura diretta epineurale e che rimane ad oggi la tecnica più utilizzata.^{10, 22, 31, 42, 45} Se i monconi sezionati del nervo non permettono una sutura diretta allora per ricostituire la sua continuità è necessario l'utilizzo di un innesto di nervo.^{29, 30} In letteratura sono stati ampiamente descritti come tessuto nervoso donatore l'ansa dell'ipoglosso, il nervo surale, il nervo cutaneo mediale antibrachiale, il nervo massetere e il nervo grande auricolare utilizzati sia omolateralmente che Cross-Face.^{5, 6, 7, 8, 9, 22, 25, 26}

La rigenerazione degli assoni progredisce di circa 1 mm al giorno e il tono e il movimento muscolare viene riattivato dopo circa 6-9 mesi dall'innesto di nervo. Comunque la sutura diretta del nervo facciale ha evidenziato risultati nettamente migliori nel rianimare la paralisi rispetto all'interposizione di innesti di nervo.^{23, 47} Per ridurre le complicanze sulla parola e sulla salivazione causate dall'utilizzo dell' ipoglosso come nervo donatore si è cominciato ad utilizzare come innesto solo la metà del nervo con buoni risultati.^{21, 22, 23, 28, 47}

LA RIANIMAZIONE DINAMICA DELLA PARALISI FACCIALE CRONICA CON LEMBI MUSCOLARI

L'indicazione all'utilizzo della rianimazione dinamica con lembi muscolari per ripristinare la funzione motoria volontaria delle aree del volto affette da una paralisi del nervo facciale viene posta quando la lesione è insorta da più di 18 mesi. Infatti l'unità neromuscolare viene colpita da neurofibrosi e miofibrosi che impediscono il successo di una reinnervazione chirurgica. Nella rianimazione facciale con lembi muscolari si possono trasferire lembi peduncolati trasposti o lembi liberi rivascolarizzati.

I lembi muscolari peduncolati locali

I lembi muscolari peduncolati trasposti si utilizzano per rianimare il terzo inferiore del volto paralizzato conservando sia l'innervazione che la vascularizzazione propria del muscolo utilizzato. I muscoli maggiormente utilizzati sono il muscolo temporale, il muscolo massetere, il digastrico ed il platisma.⁴⁶

IL LEMBO DI MUSCOLO TEMPORALE

L'utilizzo di un lembo di muscolo temporale può migliorare la simmetria della commissura orale ristabilendo un sorriso volontario anche se il vettore di contrazione del temporale è simile a quello del muscolo zigomatico maggiore con il risultato di riprodurre un sorriso lateralizzato. Inoltre il muscolo temporale viene utilizzato anche per la rianimazione palpebrale per migliorarne la continenza ma causa frequentemente una distorsione delle ciglia.

Il lembo di muscolo temporale è allestito tramite una incisione verticale in regione preauricolare che si estende fino al cuoio capelluto. Il muscolo e la fascia vengono disinseriti dal margine superiore del bordo osseo della fossa temporale lasciando intatte le inserzioni inferiori. Il lembo muscolare viene diviso in due porzioni e tramite tunnellizzazione sottocutanea dall'arco zigomatico al margine del vermiglione viene suturato al muscolo orbicolare a livello del fornice orale. Il lembo deve essere suturato in maniera da ipercorreggere l'asimmetria dell'angolo della bocca.

In letteratura sono riportati studi in cui si evidenzia un miglioramento della paralisi facciale fino al 95% dei pazienti trattati con una trasposizione di muscolo temporale con risultati validi in oltre il 75%. Le complicanze possono variare dalla scarsa od eccessiva correzione della ptosi della commissura orale, al cedimento della sutura muscolare, alla deformità per eccesso di volume a livello della tunnellizzazione del muscolo in regione zigomatico-geniena.^{46, 42}

IL LEMBO DI MUSCOLO MASSETERE

Il lembo di muscolo massetere viene utilizzato sia da solo che in sinergia al muscolo temporale per la rianimazione della commissura orale. Al con-

trario del lembo di temporale il massetere ha un vettore di contrazione secondo l'asse dei muscoli buccinatorio e risorio con il risultato di un sorriso meno naturale.

Il lembo è allestito sezionando le inserzioni inferiori dalla mandibola e sezionandolo in due capi che vengono suturati alla commisura orale. Il massetere è un muscolo voluminoso e può creare deformità di volume perilabiali.

La rianimazione dinamica della paralisi facciale con l'utilizzo di lembi muscolari locali peduncolati ha evidenziato risultati di poco superiori alla rianimazione statica e va riservata ai pazienti non idonei per una tecnica lunga e complessa come l'utilizzo dei lembi liberi rivascularizzati. Inoltre i pazienti devono effettuare riabilitazione e processi di apprendimento che consentano loro di controllare la mimica del volto muovendo volontariamente muscoli adibiti ad altre funzioni.

Lembi muscolari rivascularizzati e reinnervati microchirurgicamente

L'utilizzo dell'innesto nervoso Cross Face con il trasferimento di un lembo muscolare rivascularizzato e reinnervato microchirurgicamente è sicuramente la tecnica che ha evidenziato i migliori risultati nella rianimazione dinamica delle paralisi facciali inveterate (oltre i 24 mesi dall'insorgenza dei sintomi). L'avvento dei lembi muscolari rivascularizzati insieme alla reinnervazione tramite innesto nervoso da un nervo motore cranico o dal nervo facciale controlaterale, tramite cross-face, ha permesso di ricreare una nuova unità neuromuscolare vitale, con vettori di contrazione più precisi governati da movimenti mimetici volontari spontanei. La tecnica normalmente prevede uno-due tempi chirurgici per l'innesto di nervo Cross-Face seguiti poi dal trasferimento del lembo muscolare rivascularizzato che si esegue come ultimo tempo per evitare l'atrofia le muscolo trasferito e in attesa della reinnervazione per proliferazione intra-assonica lungo l'innesto di nervo.

INNESTO DI NERVO CROSS-FACE

Nelle paralisi facciali inveterate è spesso impossibile reinnervare il lembo libero muscolare trasferito con un innesto di nervo dal moncone residuo del nervo facciale lesa e quindi si utilizza come nervo donatore il nervo facciale controlaterale tramite innesto cross-face o il nervo ipoglosso sia tramite anastomosi ipsilaterale diretta che tramite innesto di nervo.

Nella tecnica cross-face dal nervo facciale controlaterale l'innesto di nervo (il più usato è il nervo surale) viene anastomizzato al ramo zigomatico e tramite tunnellizzazione sottocutanea viene portato il moncone distale dell'innesto di nervo nell'area dove è pianificato il trasferimento del lembo muscolare rivascularizzato. Il lembo muscolare verrà trasferito quando si avrà il segno di Tinel positivo a livello del moncone distale dell'innesto nervoso che evidenzia la ricrescita assonale.

In letteratura è stata descritta anche l'anastomosi diretta del peduncolo nervoso del lembo muscolare rivascolarizzato al nervo massetere in un tempo chirurgico unico con un'ottima capacità di contrazione del muscolo trasferito.^{4, 75, 21, 22, 45}

LEMBI MUSCOLARI

Il trasferimento del lembo muscolare rivascolarizzato normalmente è eseguito dopo 9-12 mesi dopo l'innesto di nervo cross-face. In letteratura è stato descritto l'utilizzo di numerosi muscoli come lembi rivascolarizzati nella rianimazione della paralisi facciale: il gracile, il dentato, il piccolo pettorale, il gran dorsale, il platisma, il retto addominale, il retto femorale e l'estensore breve delle dita del piede.^{12, 13, 14, 15, 16, 19, 20, 23, 54}

Per primo nel 1976 Harii descrisse l'utilizzo del muscolo gracile nella rianimazione della paralisi facciale e da allora rimane il lembo muscolare di prima scelta per la facilità di allestimento, per l'adeguatezza del peduncolo neurovascolare, per la lunghezza e direzione delle fibre muscolari che è simile a quelle del muscolo zigomatico maggiore.¹² Il peduncolo vascolare proviene dai vasi circonflessi femorali mediali e può arrivare ad una lunghezza di 8 cm. L'innervazione è fornita dalla branca anteriore del nervo otturatore che può essere isolata per una lunghezza di 10-12 cm.

Ottimi risultati ha evidenziato anche l'utilizzo del muscolo piccolo pettorale che ha la caratteristica di avere inserzioni tendinee molto resistenti che hanno dimostrato una notevole capacità di rianimare la funzione attiva del sorriso. Inoltre avendo due distinte innervazioni date dal nervo pettorale laterale e mediale consente, una volta reinnervato, un movimento volontario separato della commisura orale rispetto alla palpebra inferiore.

Durante il secondo tempo chirurgico si deve identificare il moncone distale dell'innesto nervoso cross-face e inviare delle sezioni congelate del moncone per l'esame istologico che deve evidenziare la presenza di assoni vitali.

A questo punto il lembo muscolare è allestito e trasferito sul volto e suturato da un lato al periostio dell'arco zigomatico e dall'altro al fornice orale con un vettore che corrisponda al sorriso nell'emivolto controlaterale. Quindi vengono eseguite le anastomosi vascolari, quindi la nervosa.

I primi movimenti volontari devono comparire dopo 6-9 mesi con miglioramenti della mimica facciale per circa 2-3 anni.¹⁹

Terzis et al. in un importante studio su 100 pazienti sottoposti a rianimazione dinamica del volto per una paralisi facciale cronica con lembo muscolare di gracile rivascolarizzato e reinnervato microchirurgicamente utilizzando un innesto nervoso cross-face dal nervo facciale controlaterale, hanno evidenziato miglioramenti significativi postoperatori in 94 casi. Risultati migliori si sono riscontrati nelle donne, nei pazienti giovani e nei casi di paralisi non post-traumatica.¹⁴

Poiché il muscolo gracile ha un peduncolo nervoso che arriva anche a 12 cm è stato descritto anche l'utilizzo del lembo di gracile rivascolarizzato

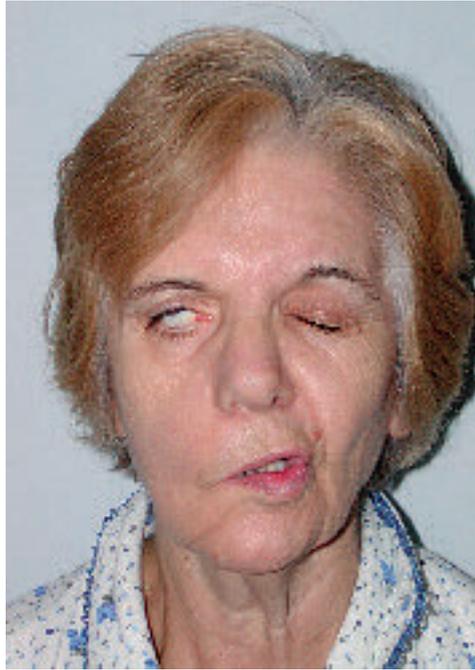


Fig. 1: Foto Preoperatoria di pz sottoposta a rianimazione dinamica di paralisi facciale dx con innesto di nervo cross-face dal nervo facciale controlaterale e lembo di muscolo gracile rivascolarizzato e reinnervato microchirurgicamente

e reinnervato con anastomosi diretta del peduncolo nervoso del lembo al nervo facciale controlaterale in un unico tempo chirurgico. Tale tecnica, anche se ha il vantaggio di sottoporre il paziente ad un solo intervento chirurgico, causa una ulteriore cicatrice sulla guancia e ha mostrato dei risultati inferiori rispetto alla tecnica in due tempi chirurgici con innesto di nervo cross face.^{16;20}

Lifchez e Gasparri hanno descritto l'utilizzo del muscolo dentato, con il vantaggio che il lembo fornisce 5 differenti bande muscolari terminali con ulteriori 10 sotto-banderelle con vettori di contrazione differenti e quindi può essere utilizzato per rianimazioni multiple sia del sorriso che della continenza palpebrale.¹³

Comunque, sia questo studio che altri hanno dimostrato che la rianimazione dinamica della paralisi facciale inveterata con trasferimento di lembi muscolari rivascolarizzati e reinnervati microchirurgicamente è una tecnica che in casi selezionati ottiene buoni risultati con un basso tasso di complicanze.

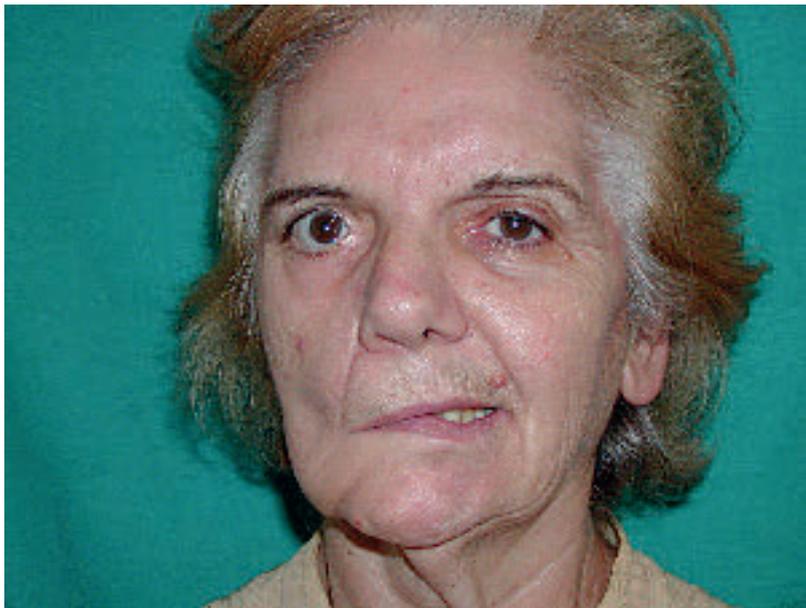


Fig. 2: Foto Preoperatoria di pz sottoposta a rianimazione dinamica di paralisi facciale dx con innesto di nervo cross-face dal nervo facciale controlaterale e lembo di muscolo gracile rivascularizzato e reinnervato microchirurgicamente

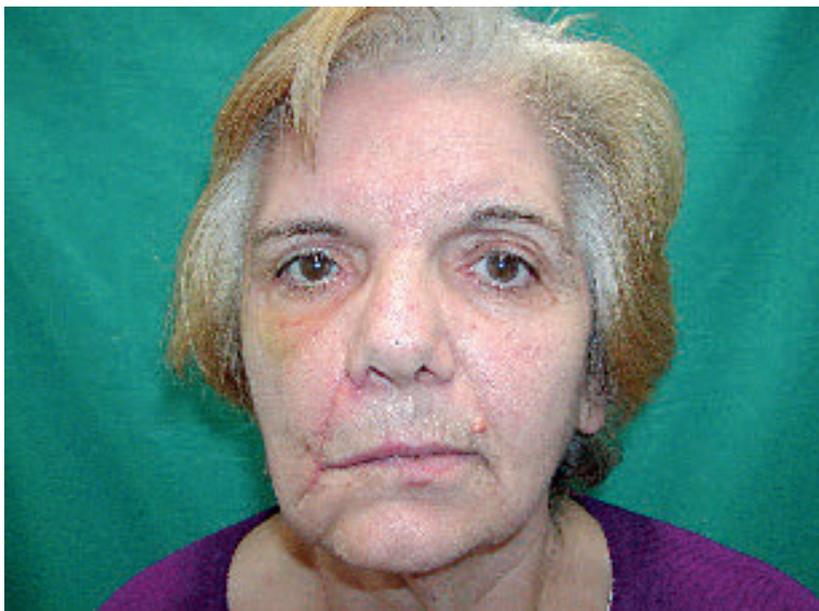


Fig. 3: Foto Postoperatoria a 9 mesi di pz sottoposta a rianimazione dinamica di paralisi facciale dx con innesto di nervo cross- face dal nervo facciale controlaterale e lembo di muscolo gracile rivascularizzato e reinnervato microchirurgicamente



Fig. 4: Foto Postoperatoria a 18 mesi di pz sottoposta a rianimazione dinamica di paralisi facciale dx con innesto di nervo cross-face dal nervo facciale controlaterale e lembo di muscolo gracile rivascularizzato e reinnervato microchirurgicamente

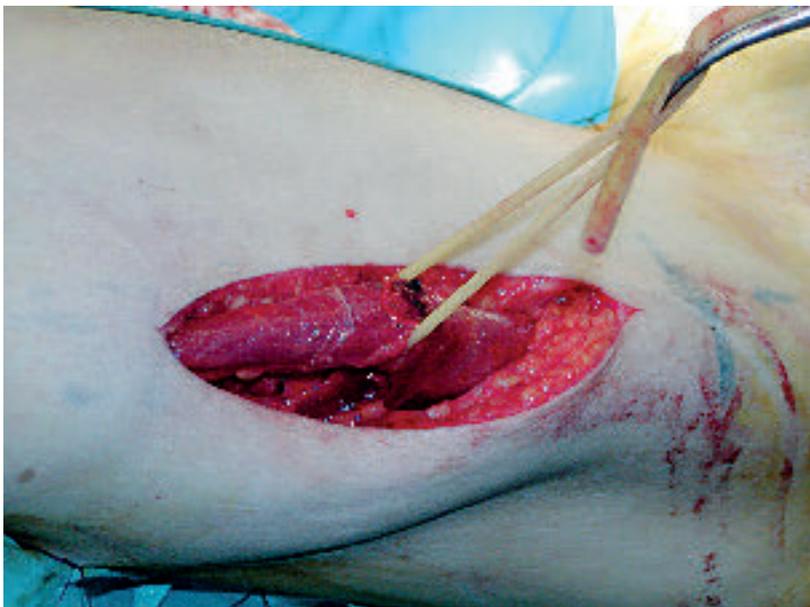


Fig. 5: Foto allestimento del lembo di muscolo gracile



Fig. 6: Foto intraoperatoria di lembo muscolare di m. gracile

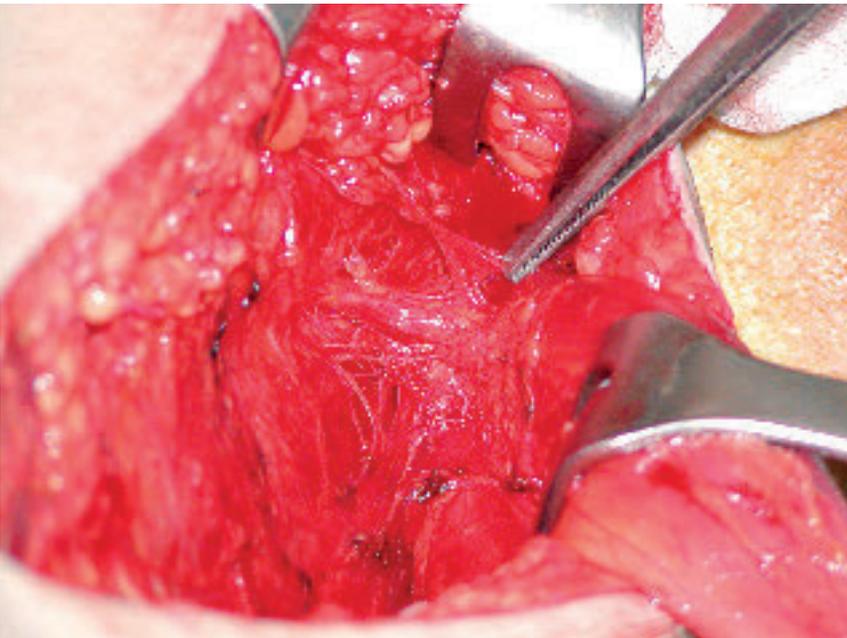


Fig. 7: Il peduncolo neurovascolare del muscolo gracile

Bibliografia

1. Dingman RO, Grabb WC. Surgical anatomy of the mandibular ramus of the facial nerve based on the dissection of 100 facial halves. *Plast Reconstr Surg.* Mar 1962;29:266-72.
 2. Pitanguy I, Ramos AS. The frontal branch of the facial nerve: the importance of its variations in face lifting. *Plast Reconstr Surg.* Oct 1966;38(4):352-6.
 3. Peitersen E. The natural history of Bell's palsy. *Am J Otol.* Oct 1982;4(2):107-11.
 4. Spector JG, Lee P, Peterein J, Roufa D. Facial nerve regeneration through autologous nerve grafts: a clinical and experimental study. *Laryngoscope.* May 1991;101(5):537-54.
 5. House WF. Acoustic neuroma. Case summaries. *Arch Otolaryngol.* Dec 1968;88(6):586-91.
 6. Arriaga MA, Brackmann DE. Facial nerve repair techniques in cerebellopontine angle tumor surgery. *Am J Otol.* Jul 1992;13(4):356-9.
 7. Chang CY, Cass SP. Management of facial nerve injury due to temporal bone trauma. *Am J Otol.* Jan 1999;20(1):96-114.
 8. Green JD Jr, Shelton C, Brackmann DE. Iatrogenic facial nerve injury during otologic surgery. *Laryngoscope.* Aug 1994;104(8 Pt 1):922-6.
 9. Korte W. Ein Fal von Nerven Fropfung: des Nervus facialis auf den Nervus hypoglossus. *Dtsch Med Wochenschr.* 1903;29:293.
 10. Schaitkin BM. Nerve substitution techniques: XII-VII hook-up, XII-VII jump graft, and cross-facial graft. In: May M. *The Facial Nerve: May's Second Edition.* New York: Thieme Medical Publishers; 2000:611-33.
 11. Terzis JK, Kalantarian B. Microsurgical strategies in 74 patients for restoration of dynamic depressor muscle mechanism: a neglected target in facial reanimation. *Plast Reconstr Surg.* May 2000;105(6):1917-31; discussion 1932-4.
 12. Harii K, Ohmori K, Torii S. Free gracilis muscle transplantation, with microneurovascular anastomoses for the treatment of facial paralysis. A preliminary report. *Plast Reconstr Surg.* Feb 1976;57(2):133-43.
 13. Lifchez SD, Gasparri MG, Sanger JR, et al. Serratus anterior in vivo contractile force study. *Plast Reconstr Surg.* Sep 2005;116(3):839-45.
 14. Terzis JK, Noah ME. Analysis of 100 cases of free-muscle transplantation for facial paralysis. *Plast Reconstr Surg.* Jun 1997;99(7):1905-21.
 15. O'Brien BM, Pederson WC, Khazanchi RK, et al. Results of management of facial palsy with microvascular free-muscle transfer. *Plast Reconstr Surg.* Jul 1990;86(1):12-22; discussion 23-4.
 16. Kumar PA, Hassan KM. Cross-face nerve graft with free-muscle transfer for reanimation of the paralyzed face: a comparative study of the single-stage and two-stage procedures. *Plast Reconstr Surg.* Feb 2002;109(2):451-62; discussion 463-4.
 17. Takushima A, Harii K, Asato H, Momosawa A. Revisional operations improve results of neurovascular free muscle transfer for treatment of facial paralysis. *Plast Reconstr Surg.* Aug 2005;116(2):371-80.
 18. Adkins WY, Osguthorpe JD. Management of trauma of the facial nerve. *Otolaryngol Clin North Am.* Jun 1991;24(3):587-611.
 19. Aviv JE, Urken ML. Management of the paralyzed face with microneurovascular free muscle transfer. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* Sep 1992;118(9):909-12.
-
-

20. Bae YC, Zucker RM. A comparison of commissure excursion following gracilis muscle transplantation for facial paralysis using a cross face nerve graft versus the motor nerve to the Masseter nerve. *Plastic and Reconstructive Surgery*. 2006;117 (7):2407-13.
 21. Baker D. Hypoglossal facial nerve anastomosis indications and limitations. In: Proceedings of the Fifth International Symposium on the Facial Nerve. 1985:526-529.
 22. Baker DC, Conley J. Facial nerve grafting: a thirty year retrospective review. *Clin Plast Surg*. Jul 1979;6(3):343-60.
 23. Barrs DM. Facial nerve trauma: optimal timing for repair. *Laryngoscope*. Aug 1991;101(8):835-48.
 24. Casler JD, Conley J. Simultaneous "dual system" rehabilitation in the treatment of facial paralysis. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. Dec 1990;116(12):1399-403.
 25. Conley J. Search for and identification of the facial nerve. *Laryngoscope*. Jan 1978;88(1 Pt 1):172-5.
 26. Conley J, Baker DC, Selfe RW. Paralysis of the mandibular branch of the facial nerve. *Plast Reconstr Surg*. Nov 1982;70(5):569-77.
 27. Cross JP Jr. Unilateral neurilemmomas of the eighth cranial nerve: then and now. *Am J Otol*. Jul 1981;3(1):28-34.
 28. Ellis JC, McCaffrey TV. Nerve grafting. Functional results after primary vs delayed repair. *Arch Otolaryngol*. Dec 1985;111(12):781-5.
 29. Fisch U. Facial paralysis in fractures of the petrous bone. *Laryngoscope*. Dec 1974;84(12):2141-54.
 30. Fisch U, Rouleau M. Facial nerve reconstruction. *J Otolaryngol*. Dec 1980;9(6):487-92.
 31. Frey M, Giovanoli P, Tzou CH, Kropf N, Friedl S. Dynamic reconstruction of eye closure by muscle transposition or functional muscle transplantation in facial palsy. *Plast Reconstr Surg*. Sep 15 2004;114(4):865-75.
 32. Gavron JP, Clemis JD. Hypoglossal-facial nerve anastomosis: a review of forty cases caused by facial nerve injuries in the posterior fossa. *Laryngoscope*. Nov 1984;94(11 Pt 1):1447-50.
 33. Gidley PW, Gantz BJ, Rubinstein JT. Facial nerve grafts: from cerebellopontine angle and beyond [letter]. *Am J Otol*. Nov 1999;20(6):781-8.
 34. Johnson PJ, Bajaj-Luthra A, Llull R, Johnson PC. Quantitative facial motion analysis after functional free muscle reanimation procedures. *Plast Reconstr Surg*. Dec 1997;100(7):1710-9; discussion 1720-2.
 35. Kamerer DB. Intratemporal facial nerve injuries. *Otolaryngol Head Neck Surg*. Sep-Oct 1982;90(5):612-5.
 36. Koshima I, Tsuda K, Hamanaka T, Moriguchi T. One-stage reconstruction of established facial paralysis using a rectus abdominis muscle transfer. *Plast Reconstr Surg*. Jan 1997;99(1):234-8.
 37. Lifchez SD, Matloub HS, Gosain AK. Cortical adaptation to restoration of smiling after free muscle transfer innervated by the nerve to the masseter. *Plast Reconstr Surg*. May 2005;115(6):1472-9; discussion 1480-2.
 38. Luxford WM, Brackmann DE. Facial nerve substitution: a review of sixty-six cases. *Am J Otol*. Nov 1985;Suppl:55-7.
 39. Lydiatt WM, Sobba-Higley A, Morrow P, Moore GF. Use of electroneuronography in monitoring facial nerve paralysis. *Nebr Med J*. Aug 1992;77(8):231-4; discussion 235.
 40. Marendra SA, Olsson JE. The evaluation of facial paralysis. *Otolaryngol Clin North Am*. Oct 1997;30(5):669-82.
-

41. May M, Klein SR. Facial nerve decompression complications. *Laryngoscope*. Mar 1983;93(3):299-305.
 42. May M, Sobol SM, Mester SJ. Managing segmental facial nerve injuries by surgical repair. *Laryngoscope*. Oct 1990;100(10 Pt 1):1062-7.
 43. Pensak ML, Jackson CG, Glasscock ME 3d, Gulya AJ. Facial reanimation with the VII-XII anastomosis: analysis of the functional and psychologic results. *Otolaryngol Head Neck Surg*. Mar 1986;94(3):305-10.
 44. Rubin LR. The anatomy of a smile: its importance in the treatment of facial paralysis. *Plast Reconstr Surg*. Apr 1974;53(4):384-7.
 45. Scaramella LF. Anastomosi trai due nerve faciali. *Arch Otologia*. 1971;82:209.
 46. Schaitkin BM. Muscle transposition techniques: temporalis, masseter, and digastric. In: May M. *The Facial Nerve: May's Second Edition*. 2nd. New York: Thieme Medical Publishers; 2000:635-65.
 47. Schaitkin BM. Nerve repair. In: May M. *The Facial Nerve: May's Second Edition*. New York: Thieme Medical Publishers; 2000:571-609.
 48. Schaitkin BM, Wiet RJ. Trauma to the facial nerve: external, surgical and iatrogenic. In: May M. *The Facial Nerve: May's Second Edition*. New York: Thieme Medical Publishers; 2000:367-82.
 49. Smith JW. A new technique of facial reanimation. In: Transactions of the 5th International Congress of Plastic and Reconstructive Surgery. 1971:83.
 50. Swartz WM. Free muscle transfer for facial paralysis. In: May M. *The Facial Nerve: May's Second Edition*. New York: Thieme Medical Publishers; 2000:667-75.
 51. Terris DJ, Fee WE Jr. Current issues in nerve repair. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. Jul 1993;119(7):725-31.
 52. Terzis JK, Noah EM. Dynamic restoration in Möbius and Möbius-like patients. *Plast Reconstr Surg*. Jan 2003;111(1):40-55.
 53. Terzis JK, Noah EM. Möbius and Möbius-like patients: etiology, diagnosis, and treatment options. *Clin Plast Surg*. Oct 2002;29(4):497-514.
 54. Wei W, Zuoliang Q, Xiaoxi L, et al. Free split and segmental latissimus dorsi muscle transfer in one stage for facial reanimation. *Plast Reconstr Surg*. Feb 1999;103(2):473-80; discussion 481-2.
 55. Wiet RJ. Iatrogenic facial paralysis. *Otolaryngol Clin North Am*. Nov 1982;15(4):773-80.
 56. Zuker RM, Goldberg CS, Manktelow RT. Facial animation in children with Möbius syndrome after segmental gracilis muscle transplant. *Plast Reconstr Surg*. Jul 2000;106(1):1-8; discussion 9.
 57. Terzis JK. Pectoralis minor: a unique muscle for correction of facial palsy. *Plast Reconstr Surg*. May 1989;83(5):767-76.
 58. Citarella ER, Sterodimas A, Green AC, Sinder R, Pitanguy I. Use of triple-convergence polypropylene thread for the aesthetic correction of partial facial paralysis. *Aesthetic Plast Surg*. Jul 2008;32(4):688-91.
 59. Alam D. Rehabilitation of long-standing facial nerve paralysis with percutaneous suture-based slings. *Arch Facial Plast Surg*. May-Jun 2007;9(3):205-9.
 60. Alex JC, Nguyen DB. Multivector suture suspension: a minimally invasive technique for reanimation of the paralyzed face. *Arch Facial Plast Surg*. May-Jun 2004;6(3):197-201.
 61. Biel MA. GORE-TEX graft midfacial suspension and upper eyelid gold-weight implantation in rehabilitation of the paralyzed face. *Laryngoscope*. Aug 1995;105(8 Pt 1):876-9.
-
-

62. Brown JB, McDowell F. Support of the paralyzed face by fascia. *JAMA*. 1947;135:18-22.
 63. Cheney ML, McKenna MJ, Megerian CA, Ojemann RG. Early temporalis muscle transposition for the management of facial paralysis. *Laryngoscope*. Sep 1995;105(9 Pt 1):993-1000.
 64. Freeman MS, Thomas JR, Spector JG, Larrabee WF, Bowman CA. Surgical therapy of the eyelids in patients with facial paralysis. *Laryngoscope*. Oct 1990;100(10 Pt 1):1086-96.
 65. Kartush JM, Linstrom CJ, McCann PM, Graham MD. Early gold weight eyelid implantation for facial paralysis. *Otolaryngol Head Neck Surg*. Dec 1990;103(6):1016-23.
 66. Konior RJ. Facial paralysis reconstruction with Gore-Tex Soft-Tissue Patch. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. Nov 1992;118(11):1188-94.
 67. Leventhal DD, Pribitkin EA. Static facial suspension with Surgisis ES (Enhanced Strength) sling. *Laryngoscope*. Jan 2008;118(1):20-3.
 68. Liu YM, Sherris DA. Static procedures for the management of the midface and lower face. *Facial Plast Surg*. May 2008;24(2):211-5.
 69. May M, Drucker C. Temporalis muscle for facial reanimation. A 13-year experience with 224 procedures. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. Apr 1993;119(4):378-82; discussion 383-4.
 70. Okamura H, Yanagihara N. Multiple facial suspensions in protracted facial palsy. *Auris Nasus Larynx*. 1987;14(2):105-13.
 71. Ozaki M, Takushima A, Momosawa A, Kurita M, Harii K. Temporary suspension of acute facial paralysis using the S-S Cable Suture (Medical U&A, Tokyo, Japan). *Ann Plast Surg*. Jul 2008;61(1):61-7.
 72. Rose EH. Autogenous fascia lata grafts: clinical applications in reanimation of the totally or partially paralyzed face. *Plast Reconstr Surg*. Jul 2005;116(1):20-32; discussion 33-5.
 73. Snyderman RK, Ego-Acquirre E, Starzynski TE. The ultimate fate of freeze dried fascia: experience with its use in the correction of facial paralysis. *Plast Reconstr Surg*. Sep 1966;38(3):219-22.
 74. Spector JG, Thomas JR. Slings for static and dynamic facial reanimation. *Laryngoscope*. Feb 1986;96(2):217-21.
 75. W. Ein Fal von Nerven Fropfung: des Nervus facialis auf den Nervus hypoglossus. *Dtsch Med Wochenschr*. 1903;29:293.
-
-

INDICE



PRESENTAZIONE	<i>pag.</i>	5
AUTORI	“	7
INTRODUZIONE		
R. PALLADINO	“	9
ANATOMIA DEL NERVO FACCIALE		
A. CAPALDO, S. DESIDERIO, G. CRISCUOLI	“	13
FISIOPATOLOGIA DEL NERVO FACCIALE E GRADING DELLE PARALISI DEL NERVO		
G. CRISCUOLI, A. CAPALDO, S. DESIDERIO	“	31
STUDIO ELETTROFISIOLOGICO DEL NERVO FACCIALE		
C. FORESTI	“	43
SEMEIOTICA RADIOLOGICA DEL NERVO FACCIALE		
A. MANTO, A. SERINO.	“	55
LE PARALISI TRAUMATICHE DEL NERVO FACCIALE		
R. PALLADINO	“	67
LA PATOLOGIA IATROGENA DEL NERVO FACCIALE		
G. TORE	“	75
LE PARALISI DEL NERVO FACIALE NELLE PATOLOGIE BENIGNE E MALIGNI DELL'OSSO TEMPORALE		
M. NARDONE, G. DANESI	“	81
LE PARALISI INFETTIVE DEL NERVO FACCIALE		
G. PANETTI, L. STROLLO	“	89
PARALISI IDIOPATICA		
F. CHIARELLI, C. TRIPODI, E. MORICONI, L.R. D'OTTAVI	“	99
TERAPIA MEDICA DELLA PARALISI DEL FACCIALE		
P. ANGRISANI	“	147
TERAPIA CHIRURGICA DI RECUPERO DEL NERVO FACCIALE		
R. PARESCHI	“	161

**TERAPIA CHIRURGICA DEGLI ESITI
DELLA PARALISI DEL NERVO FACIALE**

A. LORETI “ 171



torgraf

Finito di stampare nel mese di settembre 2011
presso lo stabilimento tipografico della **torgraf**
S.P. 362 km. 15,300 - Zona Industriale - 73013 **GALATINA** (Lecce)
Telefono +39 0836.561417 - Fax +39 0836.569901
e-mail: stampa@torgraf.it