

Giovanni Ralli (gralli@libero.it)

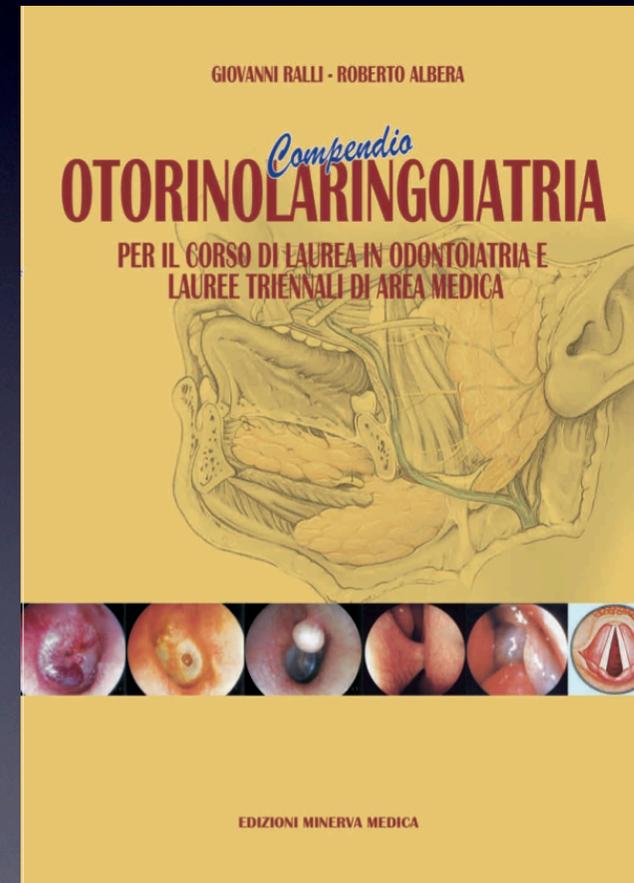
**Dipartimento di Organi di Senso
Università “La Sapienza” di Roma**



Lezione IV 1 ap 2015

ORECCHIO INTERNO

Malformazioni, traumi e malattie



Domande

1. In quante file sono disposte le cellule ciliate esterne?
2. Quanti giri compie la coclea nell' orecchio umano?
3. Quali sono le strutture contenute all' interno della coclea?
4. A quale funzione è deputato il labirinto anteriore?
5. Da quale foglietto embrionale origina il labirinto anteriore?

Malattie dell'orecchio interno



Ipoacusie neurosensoriali del bambino

Pre-linguali : entro 18 mesi

Peri-linguali : tra 18 e 36 mesi

Post-linguali : dopo 36 mesi



Ipoacusie neurosensoriali del bambino PRE-LINGUALI

Ipoacusia bilaterale

Oltre i 60 db di soglia

Ipoacusie neurosensoriali del bambino PRE-LINGUALI

Forme genetiche

fattori presenti
nello zigote

Alterazioni di un singolo gene

Dominante

Recessivo

Legato al cromosoma X

Alterazioni poligeniche

Ipoacusie neurosensoriali del bambino PRE-LINGUALI

Forme acquisite

fattori non presenti
nello zigote
intervenuti durante
lo sviluppo nell'utero

Acquisite

Intrauterine

Neo-natali

Post-natali

Acquisite

Intrauterine
Neo-natali
Post-natali

Acquisite

Intrauterine

Virali

rosolia, parotite, varicella,
influenza, epatite virale, morbillo

Microbiche

tifo, difterite, sifilide

Parassitarie

toxoplasmosi

Tossiche

Esogene : farmaci
Endogene : diabete materno

Immunitarie

Incompatibilità fattore Rh

The cochlea is prone to a variety of congenital anomalies, depending on the exact time at which an insult occurs during embryogenesis.

A classification first proposed in 1987 by Jackler et al ² has become widely accepted (with various modifications), which divides congenital cochlear anomalies according to the timing of developmental arrest.

Conveniently starting from the 3rd week of gestation, an insult during each subsequent week results in a distinct inner ear abnormality.

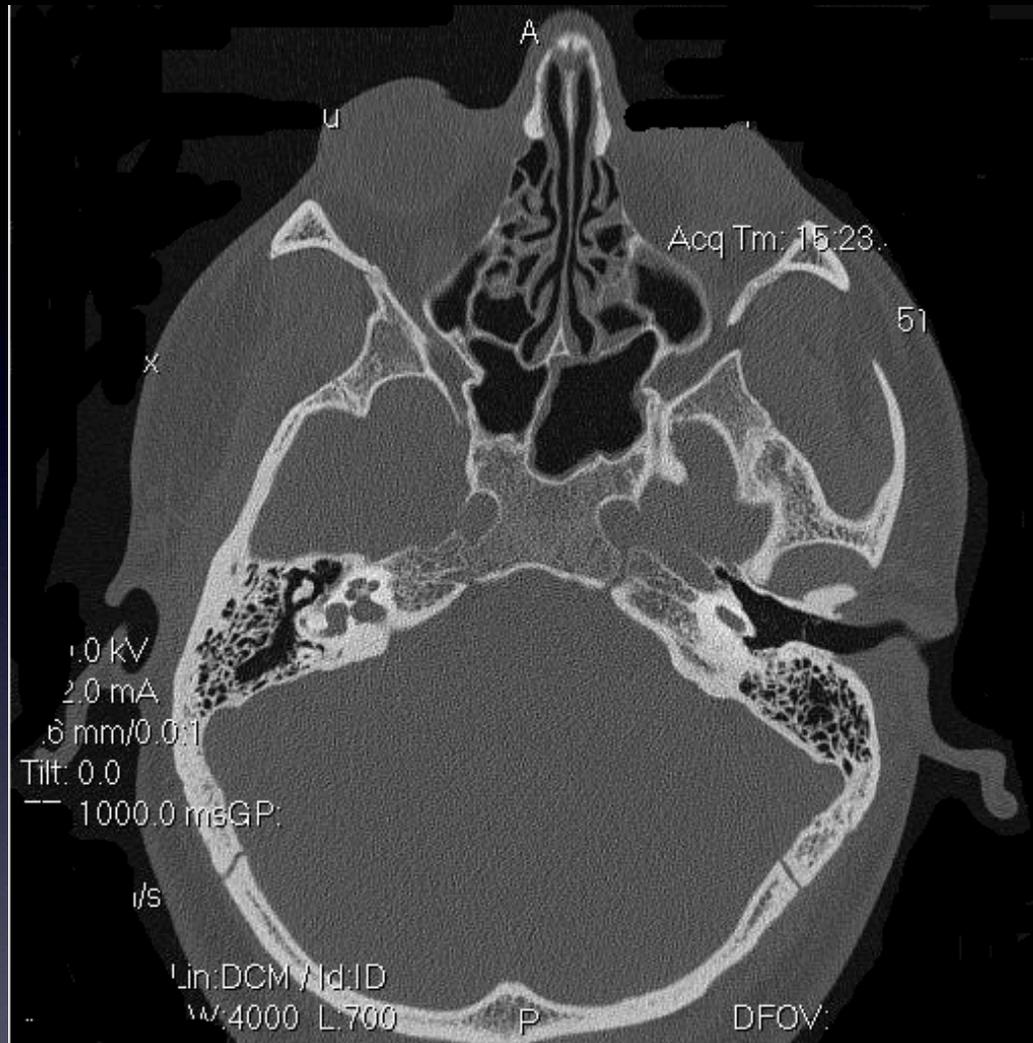
3rd week : complete labyrinthine aplasia (or Michel

deformity) 4th week : common cavity to the cochlea and vestibule

5th week : cochlear aplasia

6th week : cochlear hypoplasia

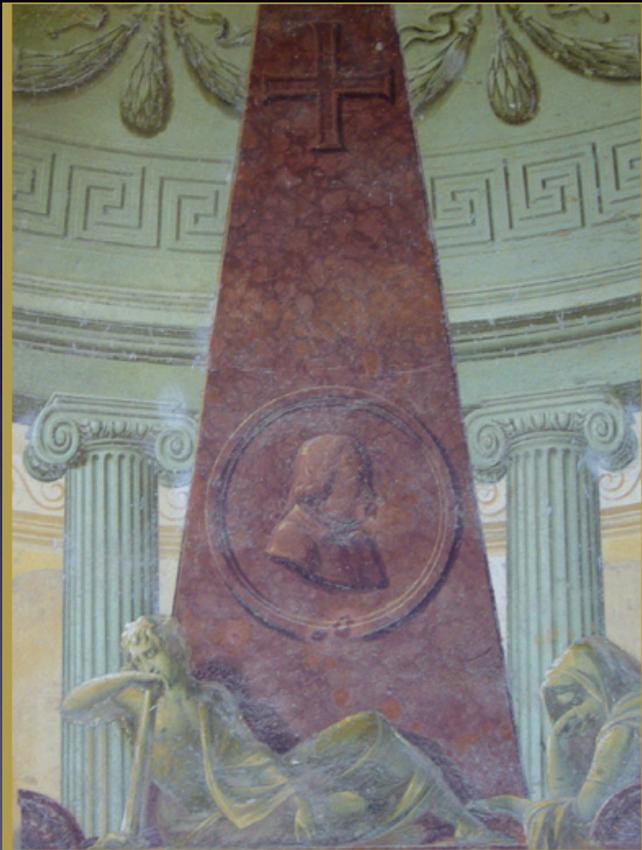
7th week : incomplete partition and dilatational defects (including Mondini dysplasia)



3rd week :
complete labyrinthine
aplasia
(or Michel deformity)

This CT of the temporal bone shows a clearly intact cochlea and semicircular canal system on the left side of the picture (right side of the head), but the cochlear turns cannot be seen on the right side of the picture.

7th week :
incomplete partition and dilatational defects (including Mondini dysplasia)



Monumento a Carlo Mondini. Particolare dell'obelisco su cui è collocato il ritratto del defunto. Certosa di Bologna, Chiostro Terzo, arco 24.

First described in Latin by **Carlo Mondini** : Italian anatomist (1729-1803) in 1791

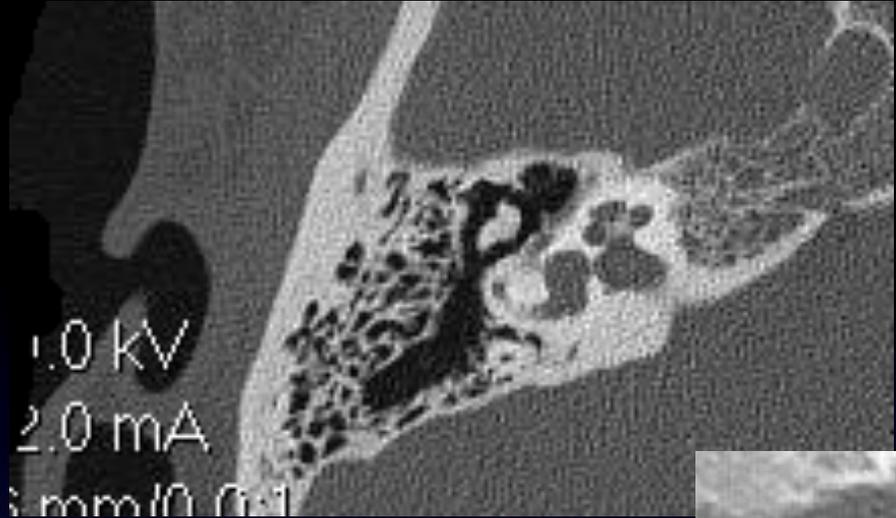
A Mondini malformation is an inner ear abnormality that is thought to result from a relatively late insult during the 7th week of embryological development, when most of the inner ear has already formed.

There is only 1.5 turns to the cochlea instead of the expected 2.5. The interscalar septum between the middle and apical segments also fails to form leading to a confluent, sac-like cochlea

Patients have sensorineural hearing loss, which is usually bilateral .
As the basal turn of the cochlea is intact, high frequency hearing is usually preserved.

The Mondini abnormality consists a triad :
abnormal cochlea only 1.5 turns (instead of the normal 2.5 turns) normal basal turn with a cystic apex
enlarged vestibule with normal semicircular canals
enlarged vestibular aqueduct containing a dilated endolymphatic sac.

Normal ear



Acquisite

Intrauterine
Neo-natali
Post-natali

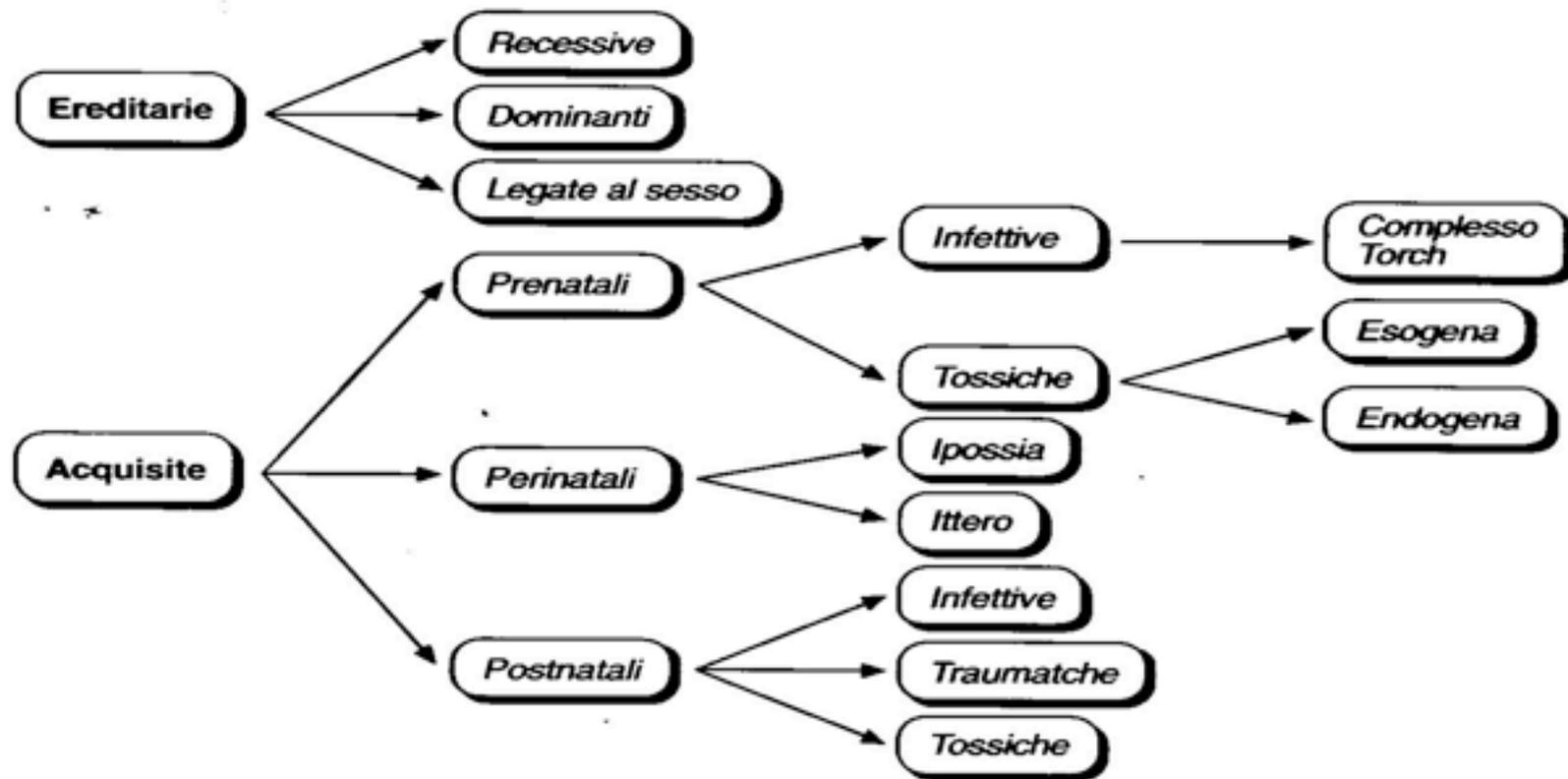
Acquisite

Neo-natali

nati pre-maturi
nati post-termini
traumi da parto
anossia

Post-natali

traumi
malattie virali
malattie microbiche
antibiotici





Questionario per le neo mamme

Il mio bambino ci sente?



Questo questionario vi aiuterà a capire se il vostro bambino può avere dei problemi uditivi.

Vi ricordiamo che:

1. I genitori sono sempre i primi ad accorgersi che il loro bambino ha problemi di udito e le loro impressioni corrispondono quasi sempre a verità.
2. Circa il 50% delle sordità compaiono dopo la nascita ed è quindi indispensabile controllare frequentemente le capacità uditive anche se il bimbo è stato controllato da specialisti.
3. Tutti i test effettuati in ospedale non sono mai definitivi e sono sempre da discutere al minimo dubbio dei genitori.
4. Non fate voi le prove di controllo dell'udito (battere le mani, sbattere le porte, rumori con le pentole...) poiché sono spesso ingannatrici.

A 3 mesi

- Si spaventa oppure smette di muoversi con un rumore improvviso (una porta che sbatte, un cane che abbaia, un urlo).
- Si sveglia e piange quando qualcuno parla o c'è un rumore improvviso.
- Smette oppure accelera o rallenta la poppata quando c'è un rumore improvviso.
- Riconosce e viene tranquillizzato dalla vostra voce.
- L'alternanza di suoni forti e deboli attira la sua attenzione (per esempio spalanca o socchiude gli occhi).

A 6 mesi

- Volge il capo nella direzione di un suono improvviso e forte.
- Di solito smette di piangere quando la mamma lo chiama.
- Rivolge lo sguardo nella direzione di chi parla e lo chiama.
- Suoni familiari come il tintinnio del cucchiaino nel piatto evocano una sua reazione come avesse capito che è l'ora della pappa.
- Gli piacciono i giochi musicali.

A 9 mesi

- Capisce il significato di "no", "ciao", "andiamo"
- Usa la voce per attirare l'attenzione
- Presta attenzione a musica e canzoni.
- Si gira se qualcuno lo chiama o se un rumore proviene da dietro (non è necessario che il rumore sia forte!)
- Riconosce il suo nome e quello dei membri della sua famiglia anche se non sono presenti
- Capisce se la voce di una persona è amichevole.
- Rivolge lo sguardo nella direzione di un suono, di una voce o di chi lo chiama.
- Produce molti più suoni nuovi rispetto a due mesi fa.

A 1 anno

- Riconosce il nome dei suoi giocattoli
- Usa la voce per attirare l'attenzione dei presenti.
- Capisce il significato di domande semplici.
- Capisce il significato di comandi semplici (dammi la mano, apri la bocca,....)
- Si guarda intorno quando ci sono rumori nuovi.
- Saluta a comando.
- E' attratto dallo squillo del telefono e dal campanello di casa.
- Sa identificare le persone e le parti del corpo.
- Balla quando c'è della musica.
- Localizza i suoni

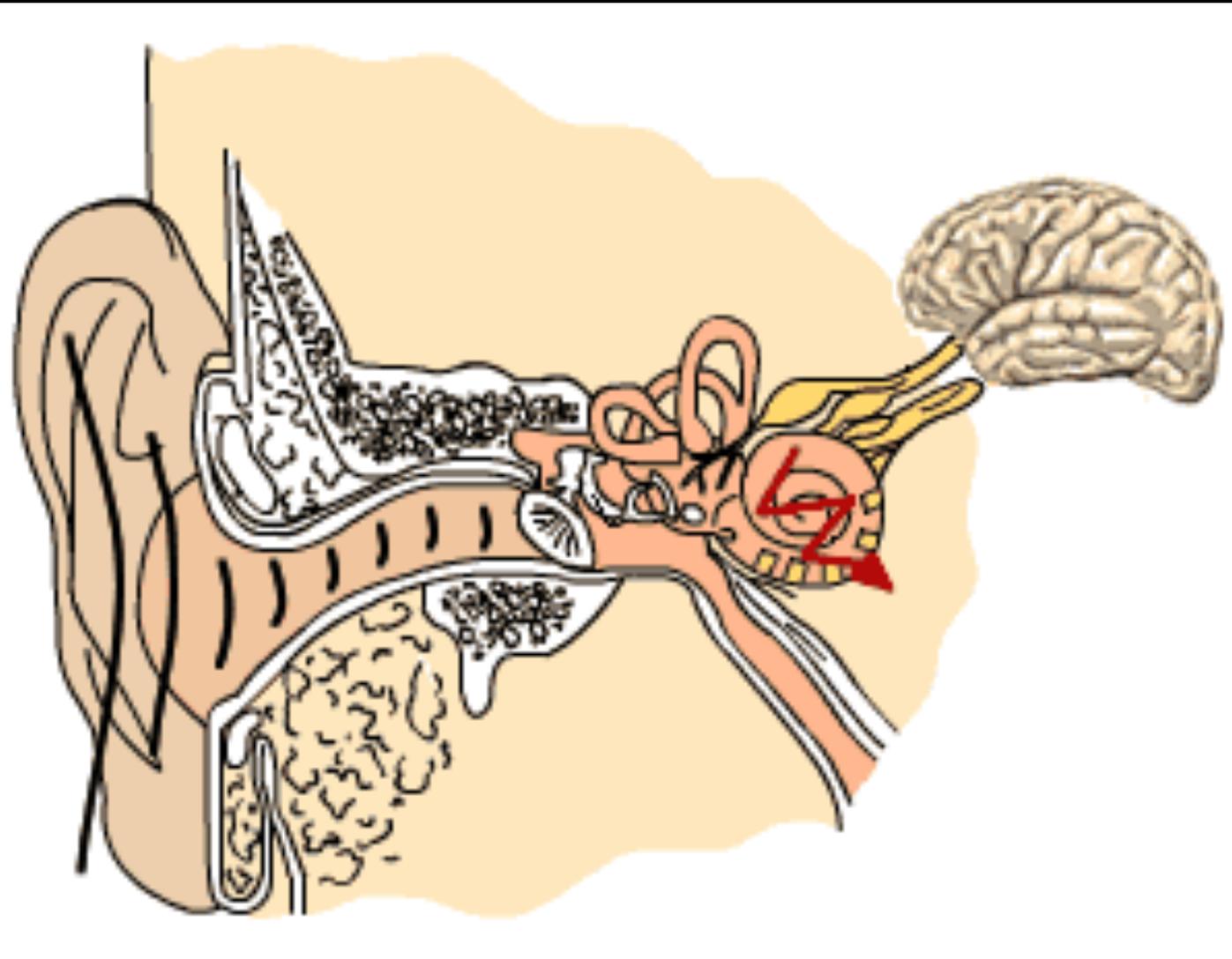
A 2 anni

- Sa indicare gli oggetti che gli vengono nominati
- Esegue ordini semplici.
- Gli piacciono la musica, la radio, lo stereo, la televisione.
- Riconosce i suoni
- Riconosce e sa indicare le parti del suo corpo.
- Risponde con sì o no alle domande relative ad eventi familiari.
- Ascolta volentieri le storie in gruppo.
- Risponde quando lo si chiama da un'altra stanza.
- Vuole comunicare per esprimere i suoi interessi, i bisogni e raccontare le sue esperienze.
- Si arrabbia se gli adulti non riescono a capirlo.

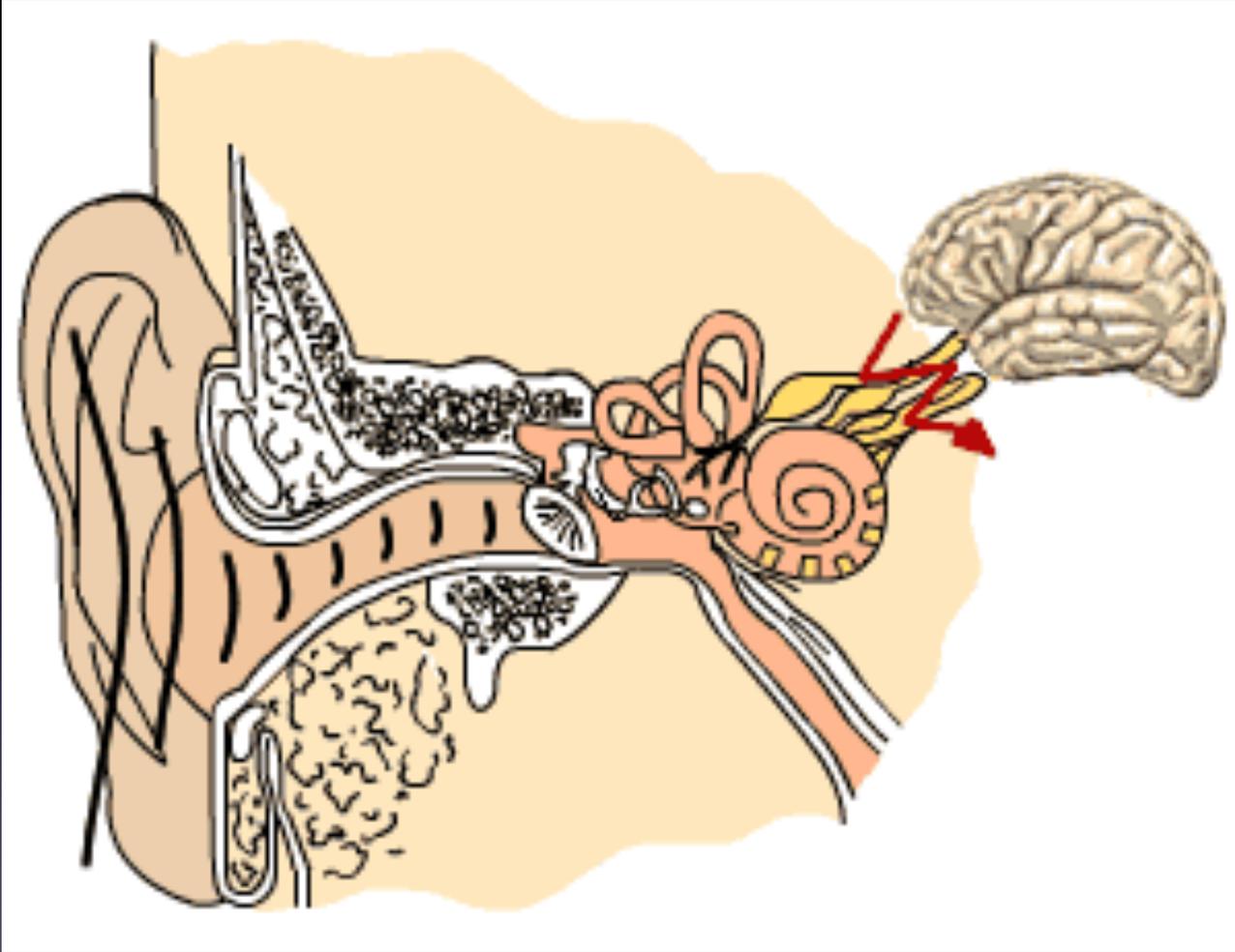
A 3 anni

- Pone delle domande.
- Inizia a capire il significato di dentro, fuori, sopra, sotto.
- Risponde a domande semplici.
- Ascolta le favole in cassetta o CD.
- Presta attenzione ai richiami verbali di pericolo.
- Parla e ascolta al telefono

***IPOACUSIA
NEUROSENSORIALE
COCLEARE***



IPOACUSIA
NEUROSENSORIALE
RETRO-COCLEARE



***IPOACUSIA
NEUROSENSORIALE
COCLEARE***

TRAUMA ACUSTICO



Chi ha inventato l'iPod?



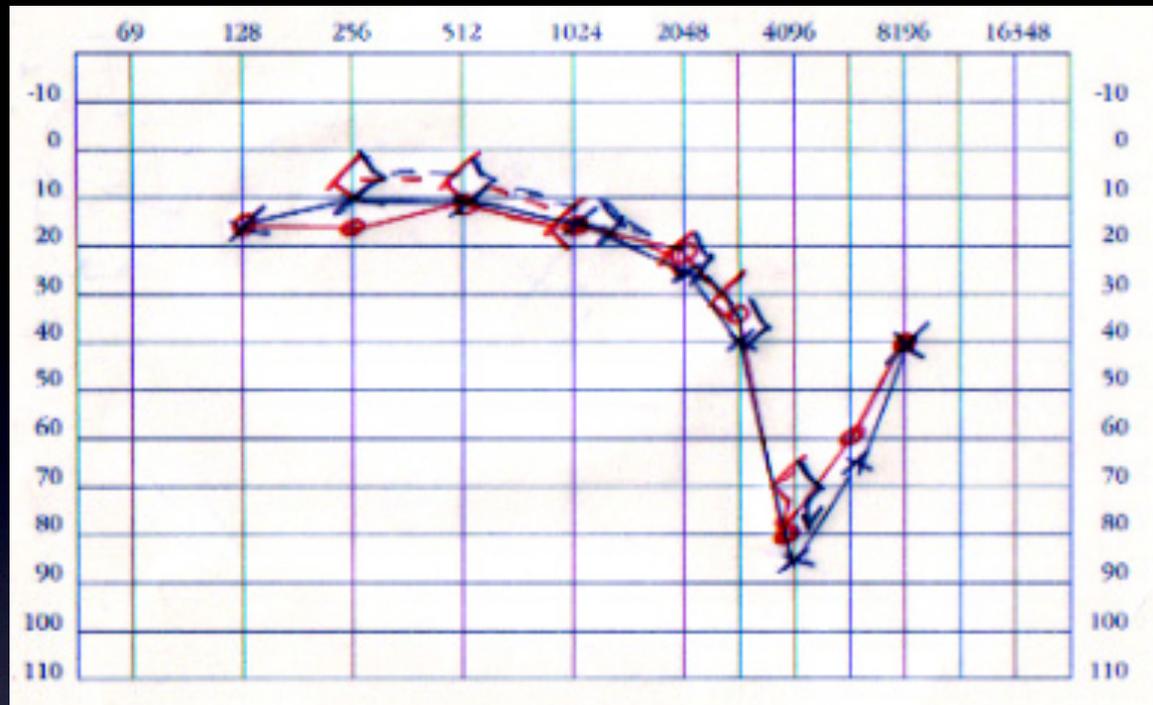
Chi ha inventato l'iPod? La credenza popolare punta naturalmente verso Apple, nella realtà l'azienda californiana ha solo acquistato e rimarchiato un prodotto già pronto, ma la guerra dei brevetti, come sempre, ha portato in tribunale anche il colosso dalla mela morsicata per la paternità del primo lettore musicale portatile non dotato di nastri o cd.

Il vero creatore dell'iPod, o per meglio dire del "lettore portatile", è in realtà Kane Kramer, un inventore inglese che nel 1979 brevettò un dispositivo che consentiva di scaricare da apposite stazioni di distribuzione la musica e condividerla anche attraverso un telefono.



DOTAZIONE
OBBLIGATORIA
3 6 12 50 SL

NON INFIAMMABILE



85 dB interessa il 10% dei soggetti
 < 95 dB interessa tutta la popolazione

Trauma acustico UNILATERALE o BILATERALE

SOGGETTI SUSCETTIBILI

TRAUMA ACUSTICO ACUTO

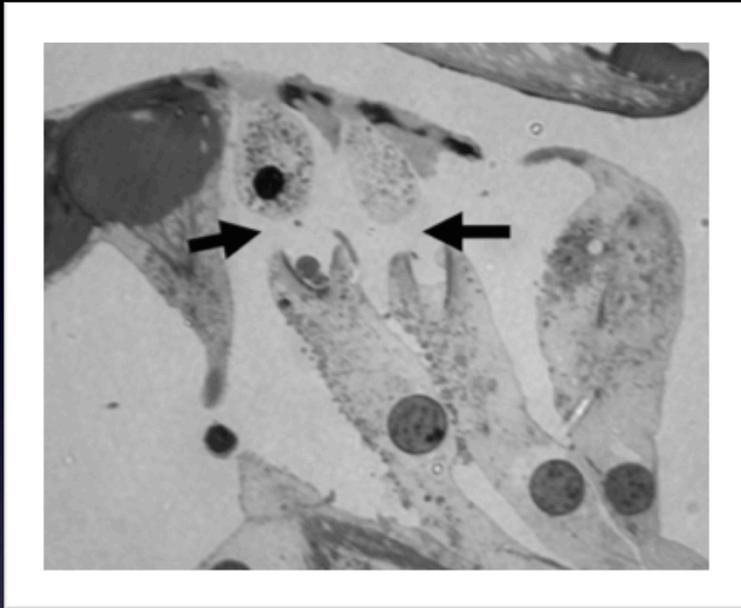
singola esposizione

TRAUMA ACUSTICO CRONICO

esposizione prolungata

DEFICIT Uditivo TRANSITORIO

DEFICIT Uditivo PERMANENTE



Trauma acustico >130-140dB SPL

- Perdita delle OHC
- Lacerazione della lamina reticolare
- Distacco del Corti dalla membrana basilare
- Distruzione delle cellule di supporto
- Merging di endolinfa e perilinfia

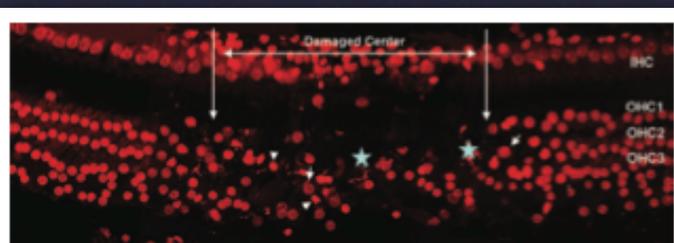
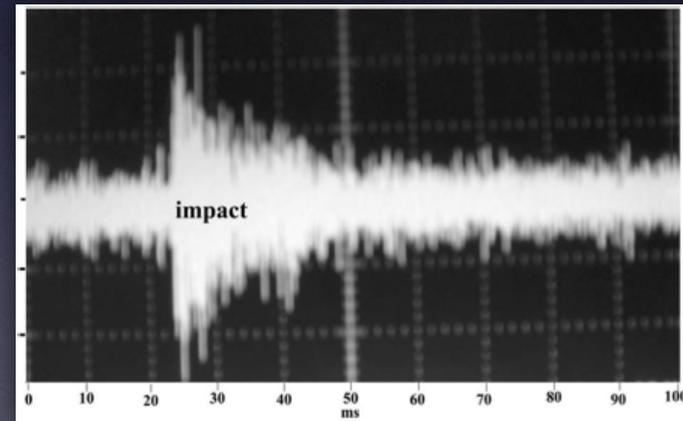


Fig. 8. Pattern of organ of Corti damage in a chinchilla 30 minutes after exposure to impulse noise of 75 pairs of simulated M-16 gunfire at 155-dB pSPL. Noise lesion is localized to a relatively small area of the cochlea where OHC are either missing, apoptotic (arrowhead or asterisk), or necrotic (arrow).



Henderson et al, *Ear and Hearing*
2006



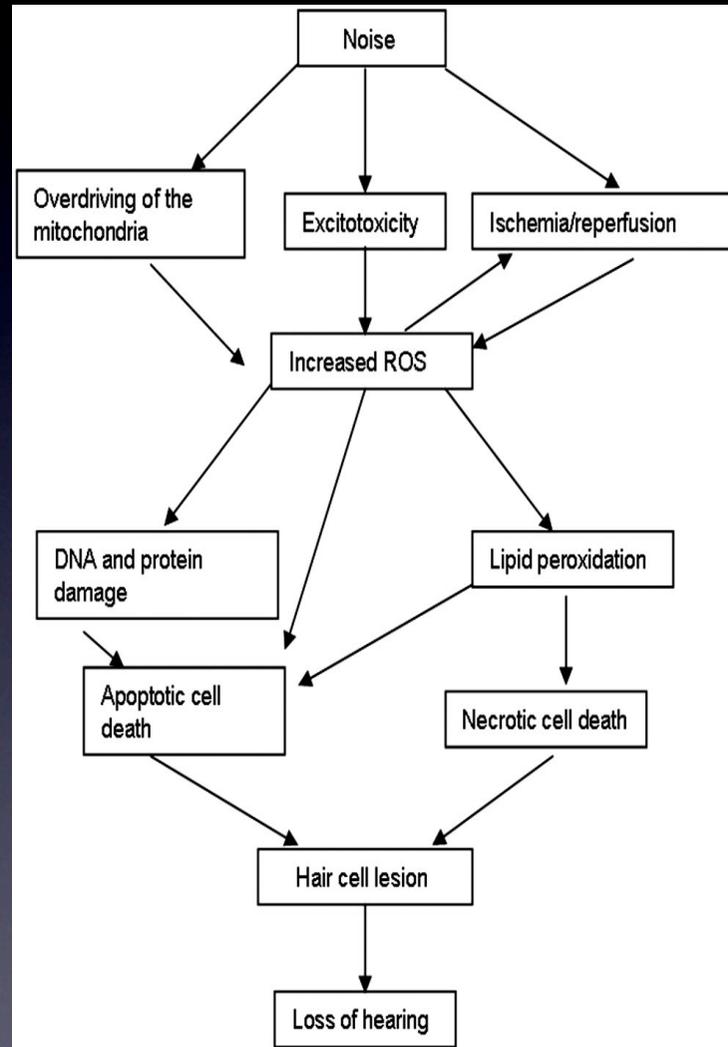
TTS

Alterazione *temporanea* del cross-linking delle proteine delle stereocilia e, in alcuni casi, delle OHC stesse con alterazione della morfologia e minore responsività agli stimoli

PTS

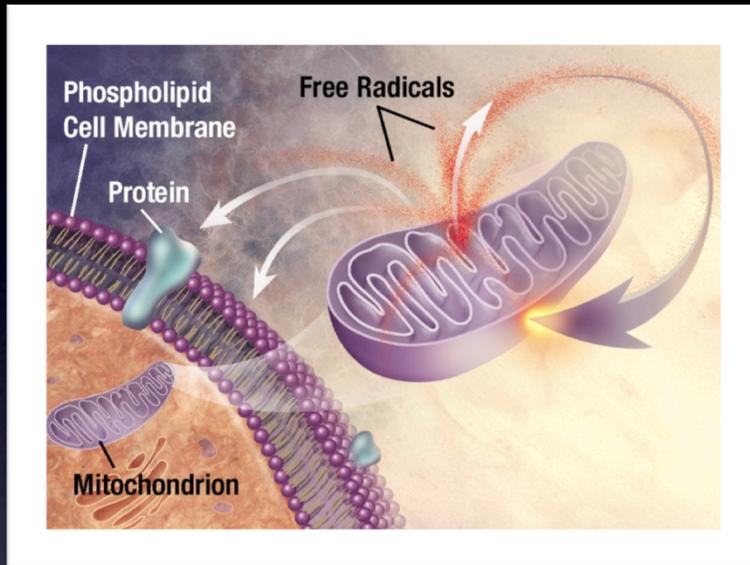
Alterazione permanente delle stereocilia di OHC e IHC, danneggiamento della membrana cellulare con scomparsa inizialmente delle OHC (dalla prima alla terza fila, progressivamente) quindi delle IHC; danno irreversibile della stria vascolare, delle sinapsi e dei neuroni gangliari





Henderson et al, Ear and Hearing 2006



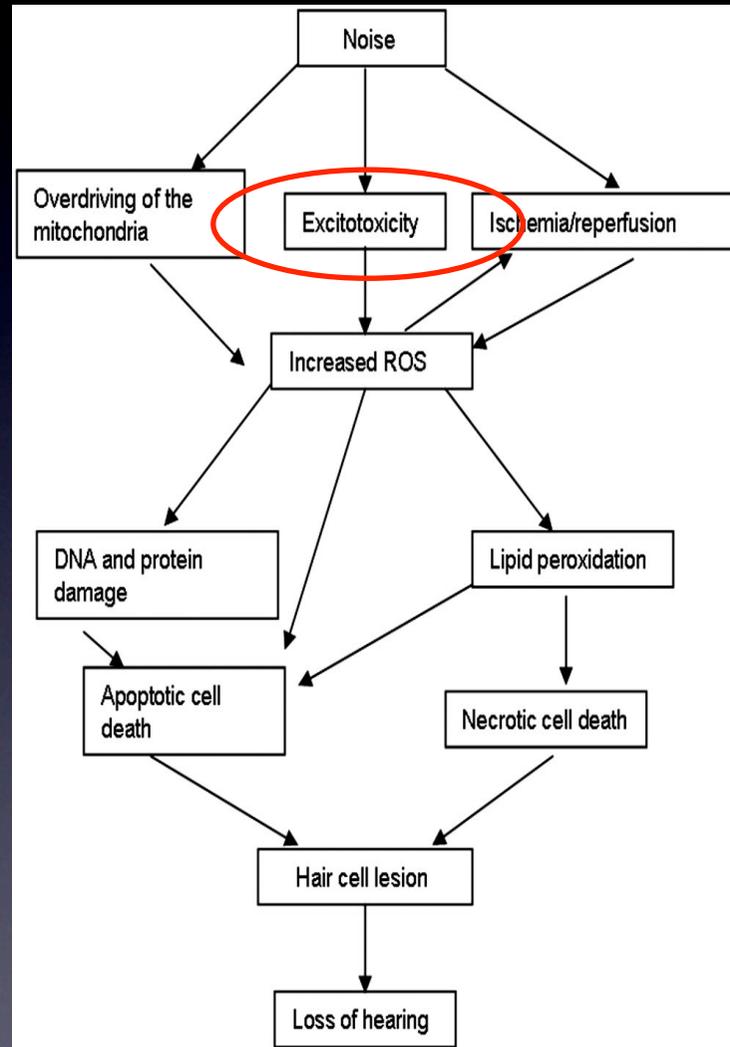


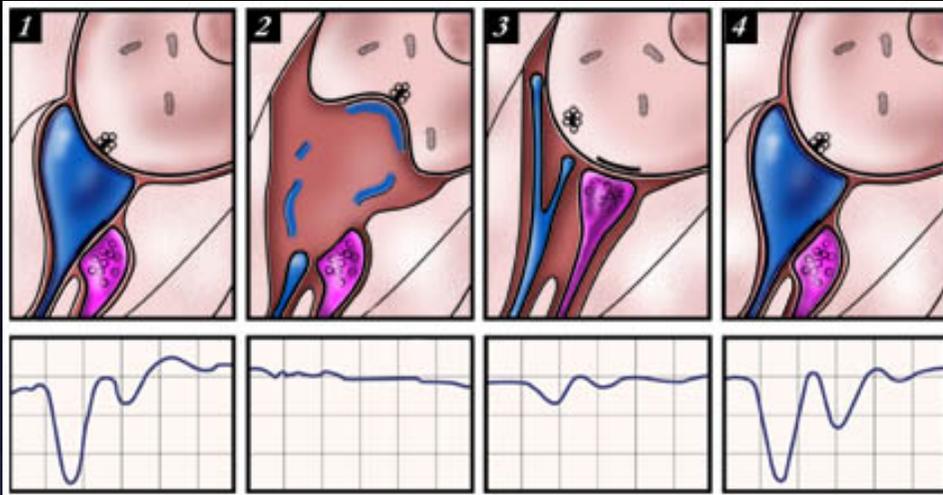
AUMENTO DEI RADICALI LIBERI

La transitoria permeabilità della membrana mitocondriale, dovuta alla modificazione del potenziale transmembranaceo interno, determina:

- 1) il rigonfiamento e la rottura della membrana esterna con rilascio di proteine pro-apoptiche, il citocromo c ed altri fattori di attivazione dell'apoptosi,
- 2) blocca la produzione di ATP,
- 3) le molecole redox quali NADH e NADPH ed il glutathione sono ossidati aumentando la produzione di ROS e riduce il potenziale transmembranaceo.

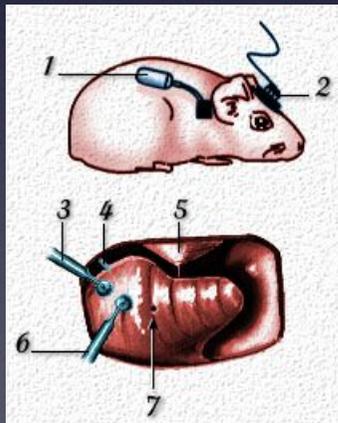




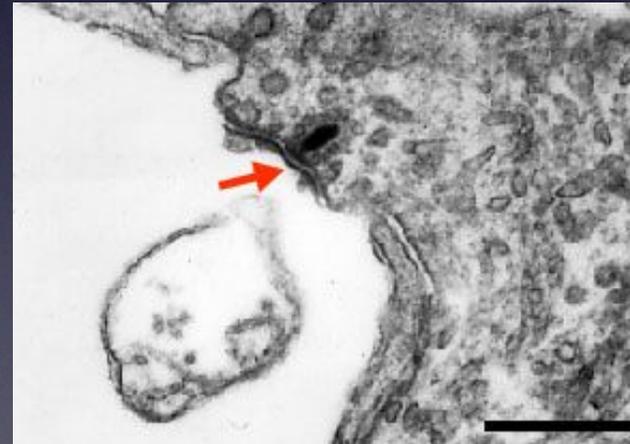
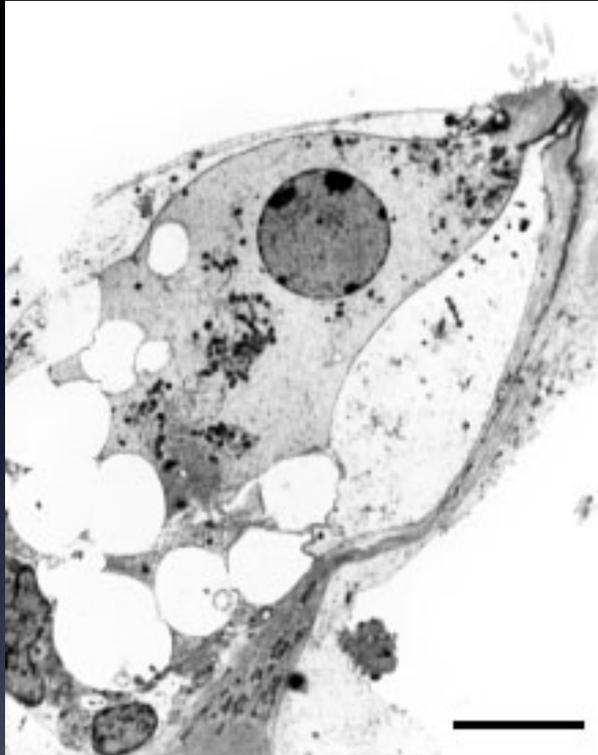


Il glutammato è il neurotrasmettitore eccitatorio che agisce a livello della sinapsi tra IHC e via afferente.

Durante l'esposizione al rumore aumenta il rilascio di glutammato che agisce sui recettori postsinaptici AMPA/NMDA



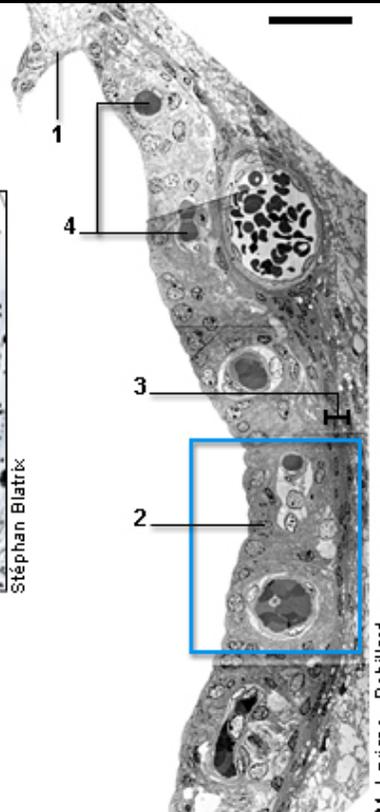
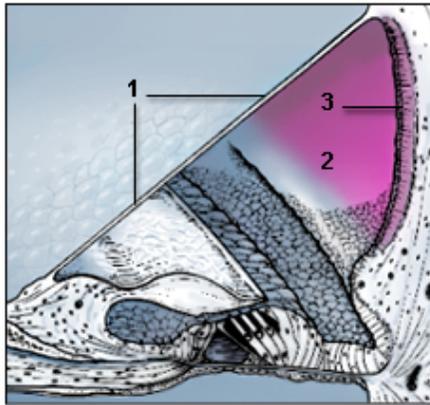
L'eccessivo rilascio di glutammato ha un effetto eccitotossico con rigonfiamento e distruzione della struttura postsinaptica e la perdita funzionale con il rilascio di Ca^{++} che innesca la produzione di ROS e l'attivazione di proteasi che portano alla morte neuronale



R. Pujol et al, 1999

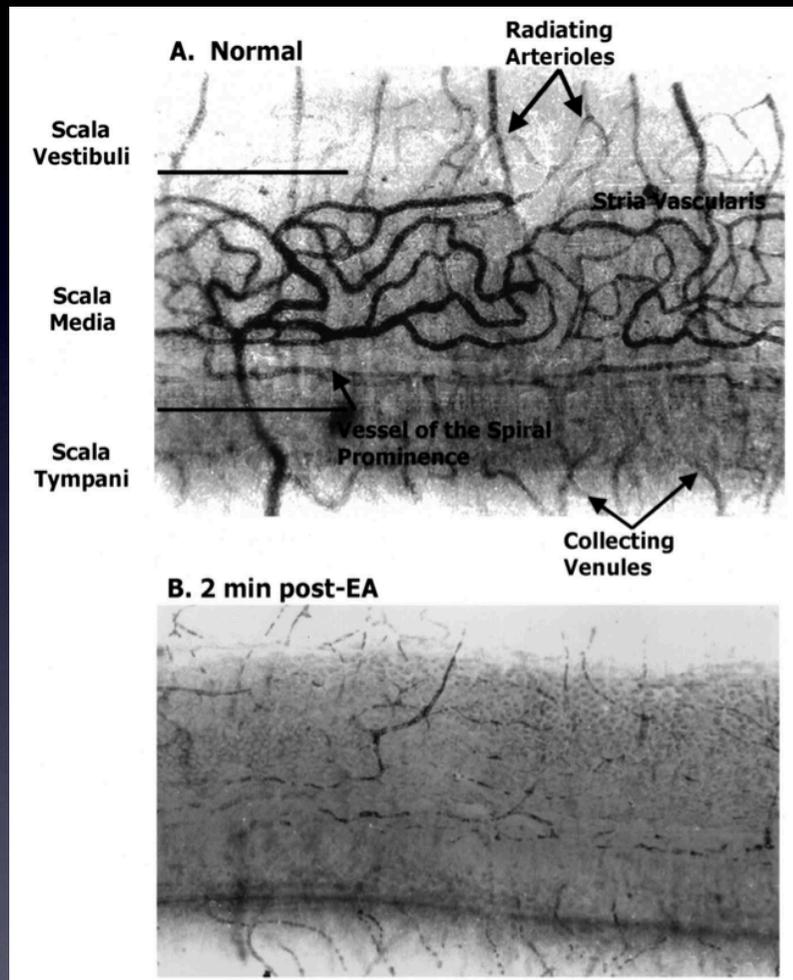


Stria vascularis



L'esposizione al rumore induce una temporanea riduzione del flusso ematico cocleare.

Il danno causato dal meccanismo di ischemia e riperfusione induce la genesi di ROS



Capillari vuoti a livello della stria vascolare



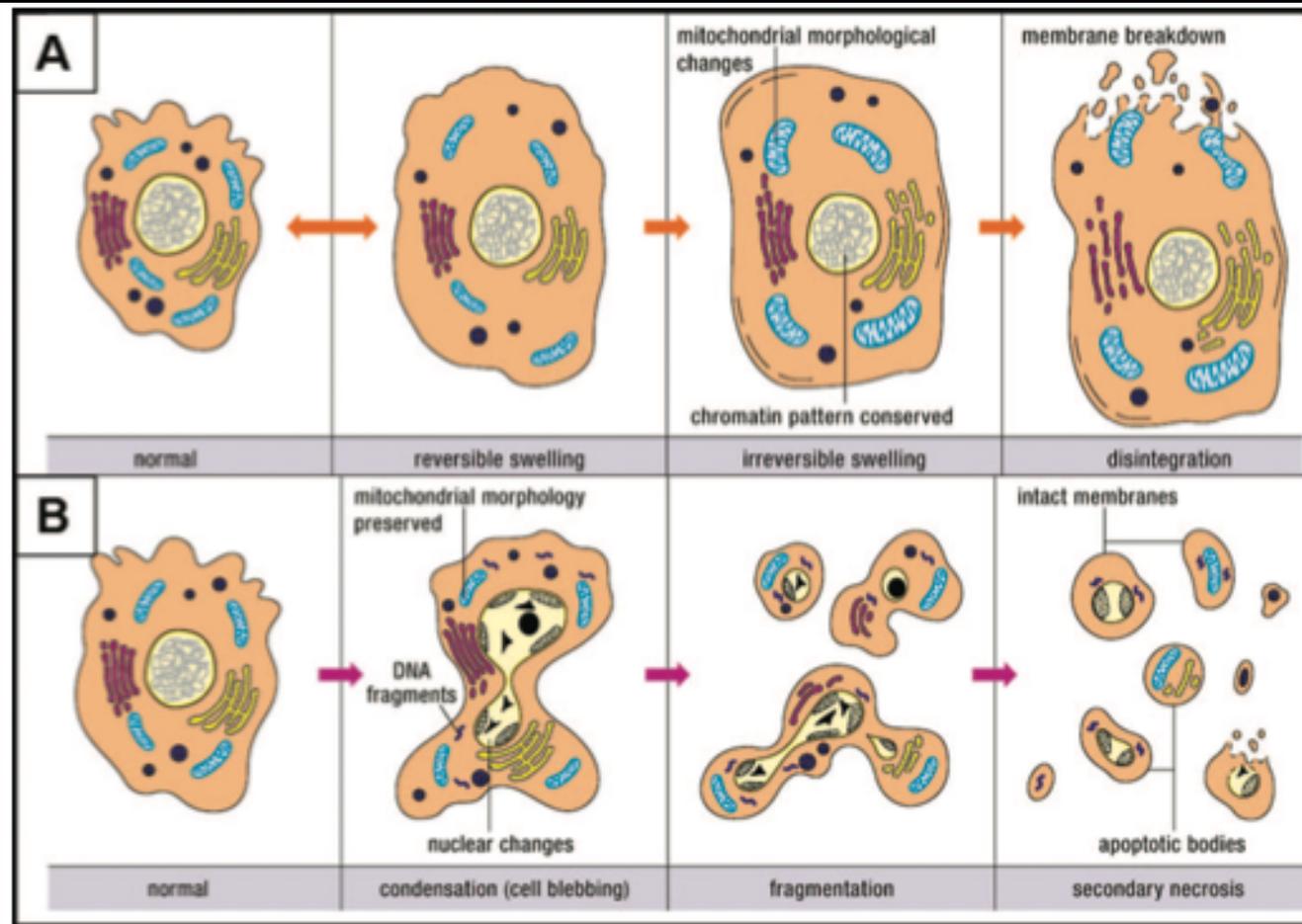
NECROSI

- Forma passiva ed immediata di morte cellulare
- Le cellule necrotiche mostrano un rigonfiamento e fragilità delle membrane, associati ai segni dell'infiammazione
- Producono molecole che inducono effetti paracrini sulle cellule
- Prima del lavoro di Veer (1972) si pensava che la necrosi fosse l'unica modalità di morte cellulare in seguito a trauma acustico

APOPTOSI

- morte cellulare attiva e programmata
- Le cellule apoptotiche mostrano una membrana intatta e non mostrano segni di infiammazione
- Giustifica la progressiva perdita di elementi cellulari nei giorni successivi al trauma acustico





NECROSI

APOPTOSI

***IPOACUSIA
NEUROSENSORIALE
COCLEARE***

SORDITA' IMPROVVISA

Sudden sensorineural hearing loss is a common otologic problem.

It is defined as sensorineural hearing loss of 30 dB or more in three contiguous pure tone frequencies within 72 hours.

The reported incidences are 5-20 per 100,000 population per year.

Persons of all ages may be affected, and there is no sex predilection.

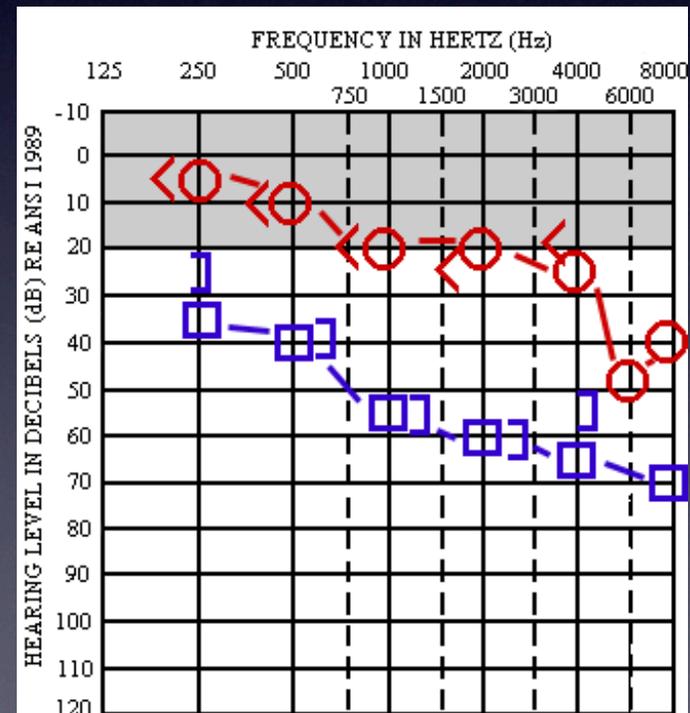
Some patients describe that the hearing loss was noticed instantaneously in the morning and others report that it rapidly developed over a period of hours or days. The severity of the hearing loss however varies from one patient to another and only one ear is usually affected.

Partial or complete spontaneous recovery occurs in 30% to 65% of cases.³

Extended evaluation may reveal occult underlying diseases (e.g. acoustic neuromas, and infectious diseases) in 10% of cases.

There are many causes for sudden hearing loss which include infectious, circulatory, inner ear problems like meniere's disease, neoplastic, traumatic, metabolic, neurologic, immunologic, toxic, cochlear, idiopathic (unknown cause) and other causes.

Unfortunately, even after a thorough search for a possible pathology, the cause of sudden hearing loss remains unknown in most patients



Oct. 18, 2007

Viagra Linked To Sudden Hearing Loss

29 Cases Reported By Users Of ED And Hypertension Drugs Such As Cialis, Levitra And Revatio

By none



Font size



Print



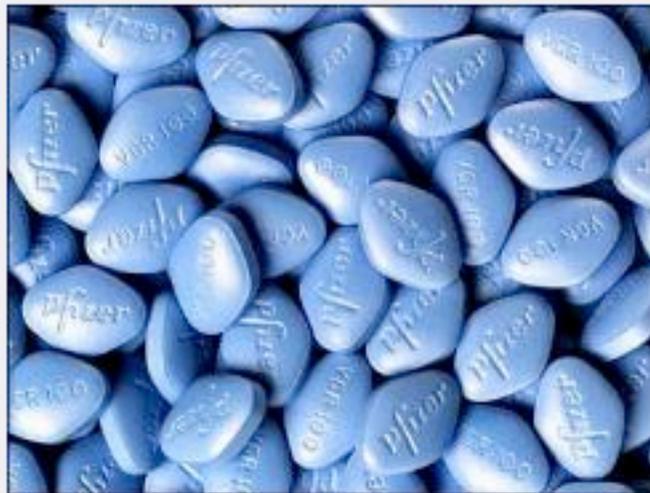
E-mail



Share



38 Comments



The impotence drugs Viagra, above, Cialis and Levitra will bear the warnings. (AP)

(WebMD) Viagra and other impotence drugs are about to bear new warnings that users may experience sudden hearing loss.

It's not clear that the drugs truly trigger hearing loss, but the Food and Drug Administration decided Thursday to add a warning about the possible risk after counting 29 reports of the problem since 1996 among users of this family of medicines.

The impotence drugs Viagra, Cialis and Levitra will bear the warnings. So will Revatio, a drug for pulmonary hypertension, which contains the same ingredient as Viagra.

Viagra's label already mentioned hearing loss as a possibility, because a few cases were reported during initial testing of that drug. But given that hearing loss is a risk of advancing age and certain conditions, such as diabetes and heart disease, that can lead to impotence, it wasn't clear if the link was real.

Due to the lack of a definite cause of sudden hearing loss, its treatment has been controversial.

Over the years, this has included systemic steroids, antiviral medications, vasodilators, carbogen therapy either (alone or in combination) or no treatment at all.

The no treatment option was based on the high reported rate of spontaneous recovery up to two third of cases³ (Mattox and Simmons 1977, Hughes et al 1996).

Oral corticosteroid therapy is among the few treatment modalities that have gained acceptance and proved to be effective in selected studies and most importantly when compared to placebo in 2 randomized controlled trials (Wilson et al 1980, Moskowitz et al 1984).

A recent study (Battaglia et al, 2008) indicated that a combination of high-dose prednisone taper (HDPT) in addition to intratympanic dexamethasone (IT-Dex) therapy may improve hearing recovery.

The effectiveness of hyperbaric oxygen treatment in SHL either as a primary, adjunct or as a secondary therapy in SHL treatment failures has not been conclusively established in the literature. Although some studies have shown improvement in hearing after hyperbaric oxygen treatment (Fattori et al 2001, Narozny et al 2004) the lack of randomized control trials makes it difficult to draw any conclusion (Horn et al 2005),

Antivirals seem reasonable, given the frequency that herpes family viruses have been associated with SHL.

Several vasodilators have been tried with mixed results (Kronenberg et al J 1992, Probst et al 1992, Fetterman et al 1996). To date the effectiveness of vasodilators on SHL is not well established in the literature.

***IPOACUSIA
NEUROSENSORIALE
COCLEARE***

PRESBIACUSIA



Ipoacusia neurosensoriale provocata da danni degenerativi legati all'età

Determinato in gran parte da fattori genetici, e dagli stress fisici subiti durante la vita

**Bilaterale
Simmetrico
Progressivo**

La presbiacusia è una fisiologica riduzione della capacità uditiva.

È considerata un segno fisiologico dell'invecchiamento.

Il termine presbiacusia ha origine dal greco
"prèsbys"= "vecchio, logoro" e "akoe"= "udito".

Esiste una ampia variabilità della perdita di udito legata all'età.

Alle basse frequenze la soglia è migliore negli uomini mentre alle alte frequenze è migliore nelle donne.

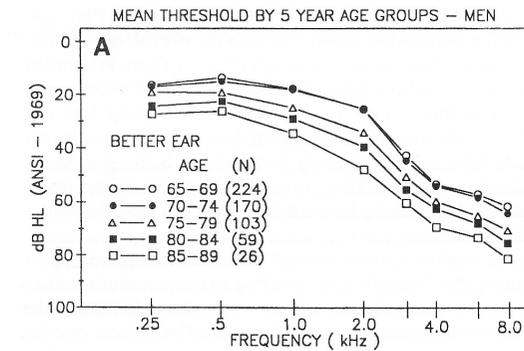


Figure 5-5 Mean air-conduction thresholds for the better ear for men by five-year age group. (From Gates et al, 1990.)

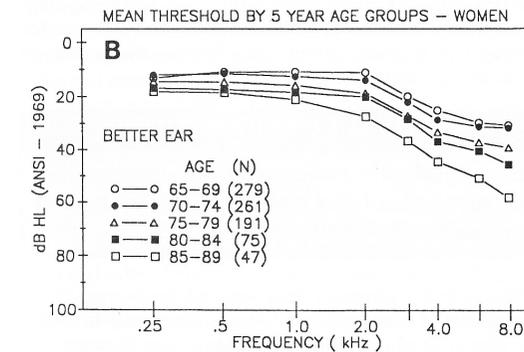


Figure 5-6 Mean air-conduction thresholds for the better ear for women by five-year age group. (From Gates et al, 1990.)

La presbiacusia può essere distinta in:

- PERIFERICA

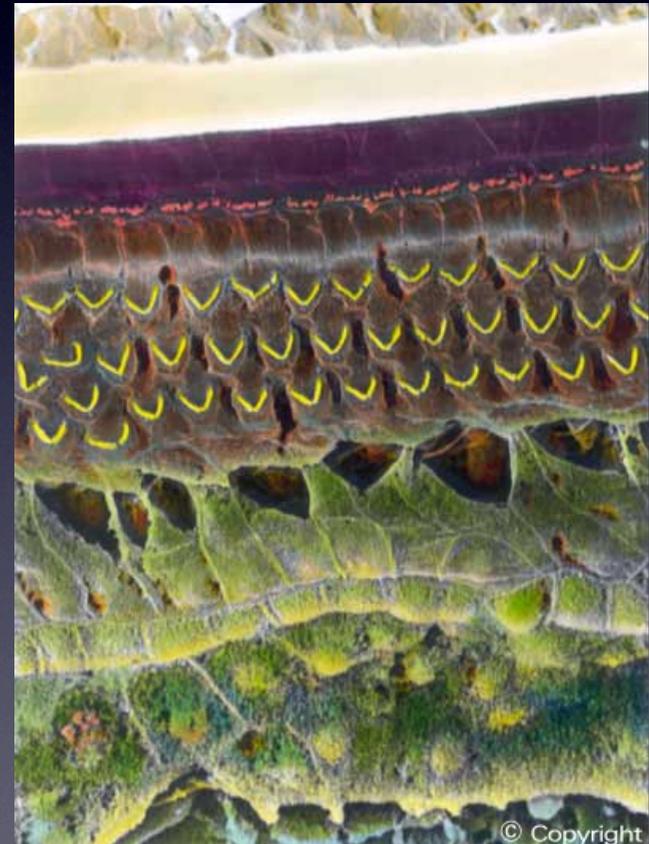
- CENTRALE

PRESBIACUSIA DI ORIGINE PERIFERICA

Sono stati identificati 3 tipi di lesioni frequenti nei soggetti anziani con presbiacusia.

- 1- Sensoriale
- 2- Neurale
- 3- Striale

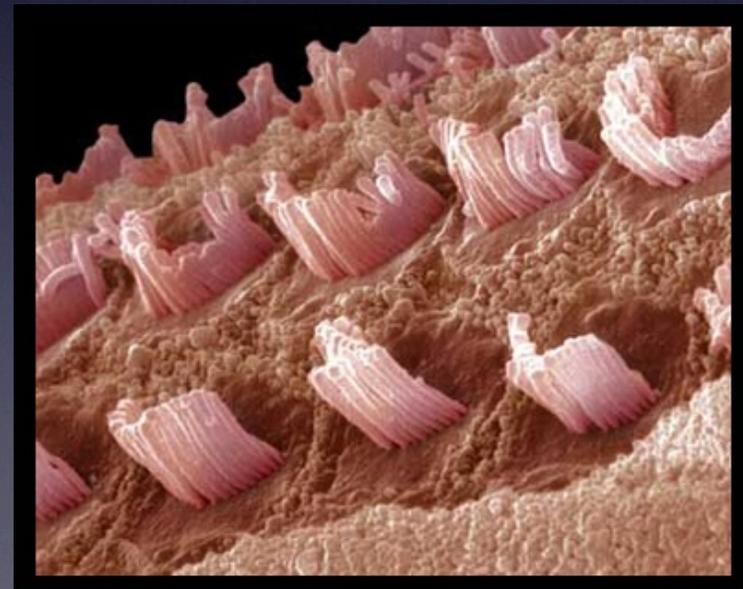
Schuknecht e Gacek (1993)



© Copyright

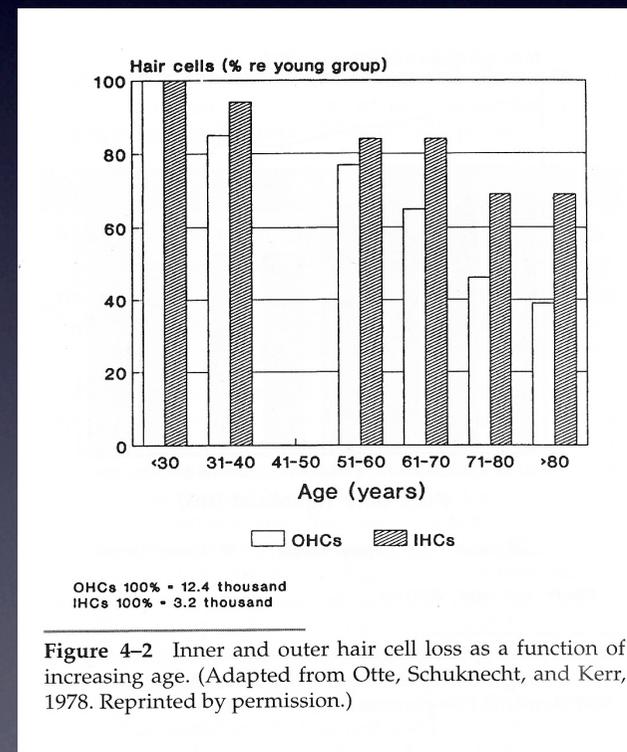
1- Sensoriale

È caratterizzata prevalentemente dalla perdita di cellule acustiche e interessa la porzione finale del giro basale della coclea.



La degenerazione cellulare può interessare sia le cellule acustiche esterne sia le interne, in maniera indipendente.

La degenerazione età-correlata colpisce soprattutto dopo i 70 anni e interessa prevalentemente le cellule ciliate esterne.

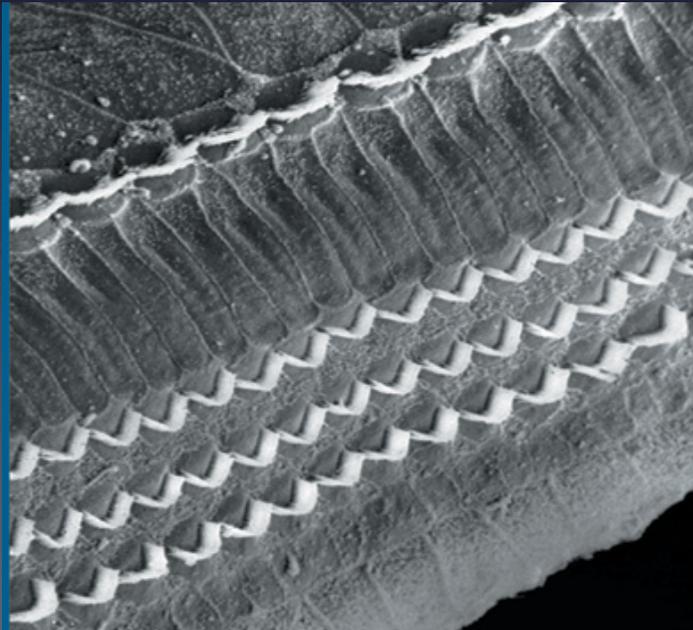


1- Sensoriale

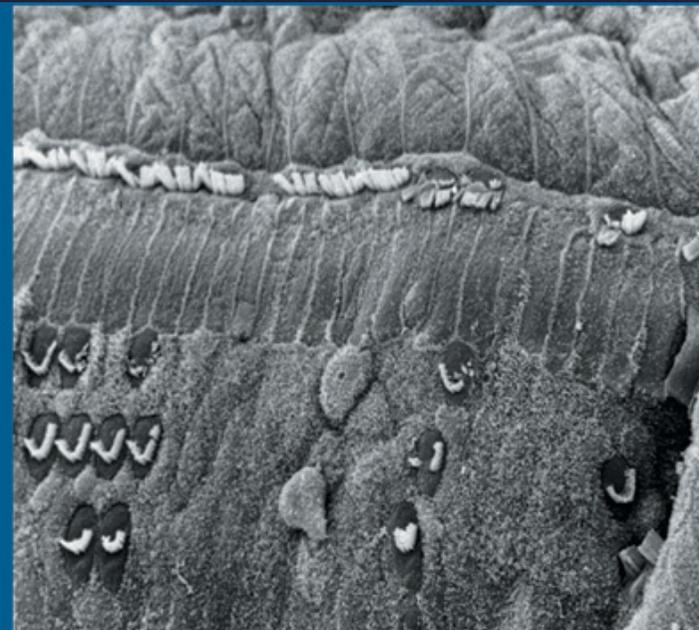
Raramente è interessata l'area delle frequenze della lingua parlata.

L'effetto sulla capacità di comprendere le parole è minimo.

Normale



Patologico

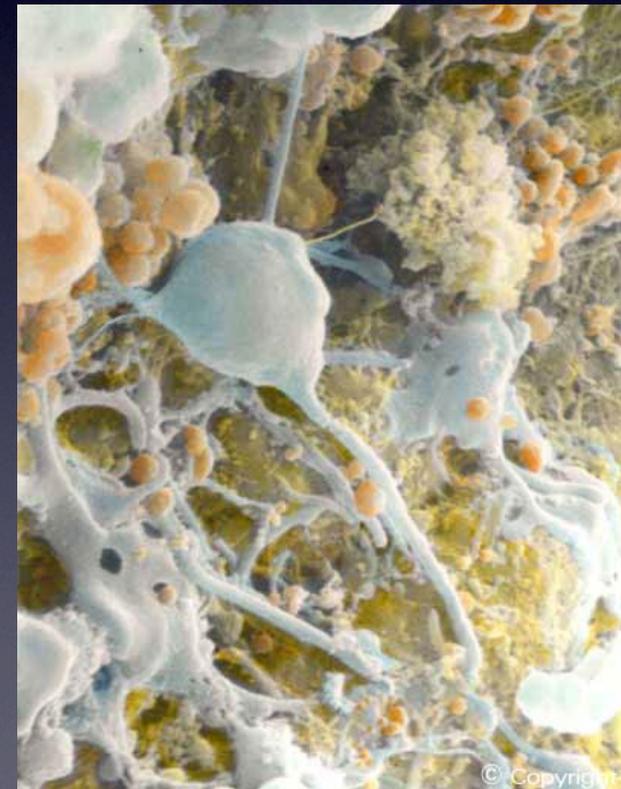


2- Neurale

È caratterizzata dalla perdita di neuroni del ganglio spirale.

La perdita neurale sembra essere diffusa.

La degenerazione del neurone è completa e interessa l'assone, i dendriti e il corpo cellulare.



La porzione afferente dell'VIII nervo cranico è costituita da circa 30000 neuroni.

I dendriti di questi neuroni sono localizzati al di sotto delle cellule ciliate, i corpi cellulari nel modiolo e gli assoni si dirigono centralmente.

Il nervo acustico contiene assoni provenienti da cellule gangliari di tipo I e tipo II.

Le cellule di tipo I sono neuroni bipolari grandi, mieliniche, e sono le più numerose nel ganglio spirale (90% circa). Contraggono sinapsi direttamente con le cellule ciliate interne.

Circa il 5-10% dei neuroni che costituiscono il ganglio spirale è rappresentato dalle cellule di tipo II. Sono amieliniche, piccole e contraggono sinapsi con le cellule ciliate esterne.

Diversi studi hanno sottolineato il rapporto tra età e perdita di cellule gangliari.

Otte, Schuknecht, Kerr (1978)

Suzuka, Schuknecht (1988)

Sembra che la perdita di neuroni sia stimabile intorno ai 2000 neuroni per decade di età.

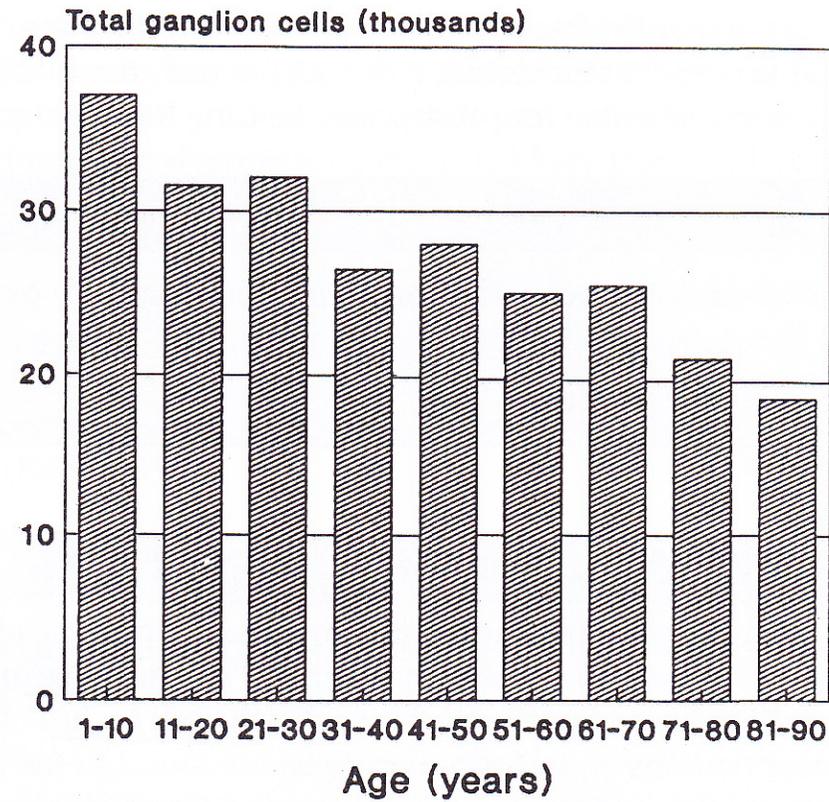


Figure 4-3 Total ganglion cell loss as a function of increasing age. (Adapted from Otte, Schuknecht, and Kerr, 1978. Reprinted by permission.)

Diversi studi istopatologici hanno dimostrato che la perdita di neuroni del ganglio spirale può avvenire prima e in modo indipendente rispetto alla degenerazione delle cellule acustiche.

La perdita di cellule del ganglio spirale nel giro basale della coclea è associato ad una soglia uditiva elevata e una capacità di riconoscimento delle parole bassa.

La capacità di riconoscimento delle parole è collegata alla popolazione cellulare del ganglio spirale, sebbene la relazione sia altamente variabile tra gli individui.

2- Neurale

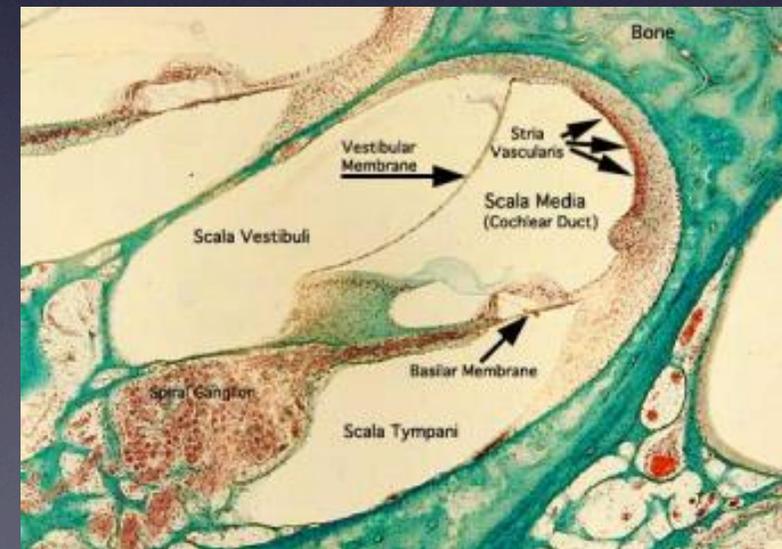
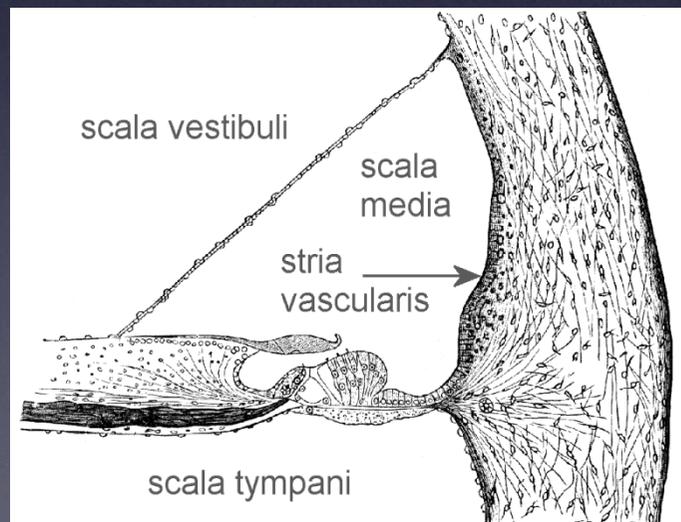
La perdita di udito si manifesta quando la perdita di neuroni raggiunge un livello critico, intorno al 90% del totale.

La capacità di riconoscere e comprendere le parole può essere compromessa.

3- Striale

È caratterizzata dalla atrofia della stria vascolare.
L'atrofia interessa soprattutto le cellule della stria del giro medio e apicale della coclea.

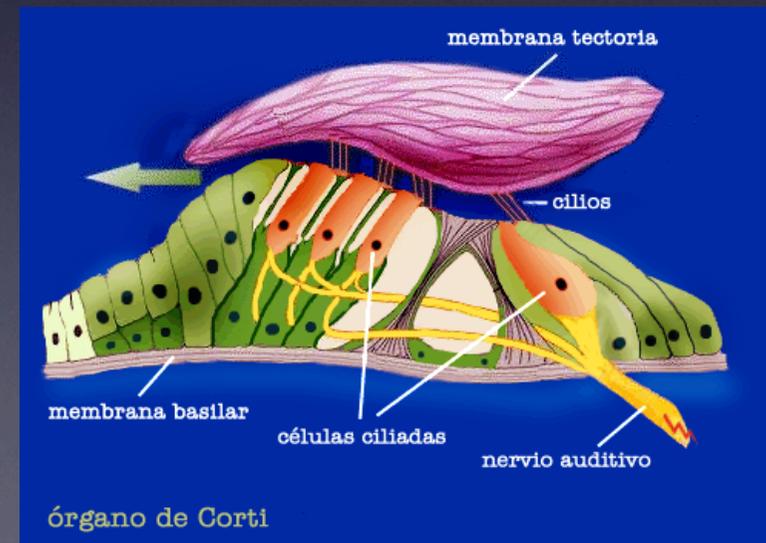
La capacità del riconoscere le parole è buona.



3- Striale

Secondo Schuknecht (1993) l'atrofia della stria determina una alterazione delle proprietà biochimiche dell'endolinfa.

Questa alterazione ha effetto sui processi chimici e fisici necessari per il corretto funzionamento del sistema recettoriale cocleare.



È impossibile sulla sola base dell'esame audiometrico individuare il tipo di lesione prevalente nella presbiacusia.

I 3 tipi di lesioni descritte da Schuknecht sono infatti caratterizzate da audiogrammi simili.

PRESBIACUSIA DI ORIGINE CENTRALE

L'udito è una funzione che richiede una elaborazione da parte delle vie centrali degli input provenienti dalla periferia.

La percezione uditiva non può quindi avvenire senza il corretto funzionamento del “sistema uditivo centrale”.

La via uditiva centrale comprende numerose strutture nervose: ognuna di queste può essere coinvolta da forme degenerative età-correlate.

Occorre tenere presente la possibilità di queste alterazioni “centrali” nella valutazione del paziente con presbiacusia, tenendo conto che possono essere altamente variabili da individuo ad individuo.

Un altro disturbo lamentato dai pazienti anziani è l'acufene che ha un impatto notevole sulla qualità di vita.

Non è stata dimostrata una correlazione tra la perdita uditiva e l'acufene.

DOMANDE D'ESAME

- 1) QUALI SONO LE IPOACUSIE CONGENITE ACQUISITE?
- 2) QUALI SONO LE IPOACUSIA EREDITARIE?
- 3) QUALI SONO LE IPOACUSIE INFANTILI?
- 4) QUALI SONO LE FREQUENZE INTERESSATE DA UN TRAUMA ACUSTICO?
- 5) COS'È LA PRESBIACUSIA?

