

# Patologie dell'Orecchio

## Patologie negli Adulti

Vi sono numerose patologie che hanno la sordità come sintomo o come risultato.

### Neurinoma dell'acustico

Il neurinoma dell'acustico (o Schwano ma vestibolare) è un tumore benigno del nervo acustico in prossimità della coclea. Un neurinoma ha una crescita lenta tuttavia può causare una perdita uditiva comprimendo i nervi sui quali cresce. Circa una persona su 100.000 ha ogni anno una diagnosi di neurinoma dell'acustico ed è più comune fra i 30 e i 50 anni.



Le moderne tecniche chirurgiche sono in grado spesso di rimuovere il tumore ma spesso rimane una sordità profonda nell'orecchio interessato.

### Colesteatoma

Il colesteatoma è un genere di cisti della pelle nell'orecchio medio. Può essere presente sin dalla nascita, ma più comunemente appare come una complicazione di un'infezione dell'orecchio. Ripetute infezioni dell'orecchio possono causare una pressione negativa (depressione) nell'orecchio medio. Nel tempo, il timpano si ritrae verso l'orecchio interno formando talvolta cisti o sacche di pelle. La cisti può ingrandirsi e infettarsi, coinvolgendo l'udito, l'equilibrio e anche la funzione dei muscoli facciali. I sintomi possono essere vertigini, perdita dalle orecchie e ipoacusia.

### Acquedotto vestibolare allargato

L'acquedotto vestibolare è un canale che viaggia dall'orecchio interno fino all'interno del cranio. Viene detto allargato se risulta maggiore di 1,5 mm. Se l'acquedotto è allargato, anche il dotto endolinfatico è generalmente più grande. Le funzioni del sacco e del dotto endolinfatico non sono ben note ma si pensa che possano avere un ruolo nella regolazione degli ioni nei fluidi dell'orecchio interno. Questi ioni sono coinvolti nell'invio dei segnali elettrici che, attraverso i nervi, portano informazioni sui suoni e sull'equilibrio al cervello. Si pensa che una percentuale significativa di bambini con ipoacusia neurosensoriale o ipoacusia causata da un danno alle cellule sensoriali dell'orecchio interno, abbiano un acquedotto vestibolare allargato.

### Sindrome di Meniere

La sindrome di Meniere è una malattia dell'orecchio interno che colpisce l'udito e l'equilibrio. Causa improvvisi attacchi di vertigini (una sensazione di giramenti), acufeni (un forte ronzio nelle orecchie), pressione o dolore nell'orecchio e perdita dell'udito temporanea o permanente. La vertigine può causare anche nausea e vomito. La causa della sindrome di Meniere non è conosciuta, ma può essere legata allo squilibrio dei fluidi nell'orecchio interno. E' trattata con medicinali e talvolta con la chirurgia. Evitare caffeina, alcool, tabacco e stress in quanto possono prevenire gli attacchi di vertigine.

### Meningite

La meningite è un'infezione virale o batterica che causa un'infiammazione della membrana che avvolge il cervello e la colonna vertebrale. I sintomi più comuni di meningite sono mal di testa e irrigidimento del collo associate con febbre, stati di coscienza alterati, vomito e sensibilità alla luce (fotofobia) o a rumori forti (fonofobia). L'ipoacusia anche di grado profondo è una delle complicanze più gravi possibili dovute alla

meningite. L'infezione può essere causata da virus, batteri o altri microorganismi o più raramente da farmaci.

### Otosclerosi

L'otosclerosi è una eccessiva crescita ossea nello spazio dietro al timpano (orecchio medio) e nell'orecchio interno. I sintomi includono gli acufeni (ronzio nelle orecchie), capogiri e perdita uditiva. La perdita grave dell'udito e la sordità insorgono poichè l'orecchio medio e interno perdono la loro funzionalità. La causa dell'otosclerosi è sconosciuta, sebbene possa essere ereditaria. La perdita uditiva da otosclerosi insorge generalmente tra gli 11 e i 30 anni di età. Le donne hanno il doppio delle probabilità degli uomini di sviluppare l'otosclerosi, e la patologia può peggiorare durante o dopo la gravidanza. La chirurgia talvolta migliora la perdita uditiva causata dall'otosclerosi.

### Farmaci Ototossici

Alcuni farmaci detti Ototossici provocano un danno all'orecchio e sono una causa frequente di perdita uditiva, specialmente tra gli adulti. I sintomi più comuni sono fischi (acufene) e vertigini. L'ipoacusia in genere si sviluppa velocemente e spesso l'udito ritorna normale quando si smette di assumere il farmaco. Tuttavia alcuni farmaci provocano un danno permanente all'orecchio interno.

### Presbiacusia

La presbiacusia è la perdita progressive della capacità di udire le alte frequenze. Generalmente inizia con l'età adulta e inizialmente non interferisce con la normale abilità di percepire il parlato, cosa che avviene più tardi con il peggioramento. E' una conseguenza naturale dell'invecchiamento anche se esiste una componente genetica. La presbiacusia si differenzia da altre cause legate all'esposizione a forti rumori, farmaci ototossici, tossine o altre condizioni mediche.

### Ipoacusia improvvisa

L'ipoacusia improvvisa è una perdita molto veloce dell'udito (più di 30 decibel in tre o più frequenze contigue) e può avvenire in un periodo fino a 3 giorni o tutto insieme. Può avvenire a tutte le età senza distinzione di sesso, tuttavia è più frequente nella fascia di età fra 50 e 60 anni. Generalmente inizia con una perdita immediata dell'udito in un orecchio accompagnata spesso da acufeni (fischi), sensazione di occlusione e/o vertigini. In presenza di questi sintomi è consigliabile consultare al più presto un medico. Vi sono numerose cause ed è estremamente difficile identificare la causa specifica in ogni caso. Alcune volte l'udito può tornare completamente anche senza nessun trattamento oppure tornare nell'arco di 1-2 settimane. Esistono numerosi trattamenti possibili per i casi in cui l'udito non migliora.

### Trauma

Il trauma acustico è un danno ai meccanismi dell'orecchio interno causato da eccessivo rumore. Ad esempio esplosioni vicino all'orecchio, spari d'arma da fuoco, musica o rumore di macchinari ad alto volume per prolungati periodi di tempo. Tra i sintomi c'è la perdita dell'udito, che è solitamente parziale e coinvolge i suoni acuti, ronzii nell'orecchio o acufeni. La perdita uditiva causata da trauma acustico può peggiorare nel tempo.

## Patologie nei Bambini

Vi sono numerose patologie che hanno la sordità come sintomo o come risultato.

### Atresia/microtia

L'atresia è l'assenza del condotto uditivo esterno ed è spesso accompagnata da microtia, la malformazione del padiglione auricolare. Atresia e microtia solitamente causano una perdita uditiva trasmissiva e insorgono spontaneamente, ma possono anche essere legate a sindromi come Goldenhar e Treacher-Collins. L'incidenza riportata dell'atresia varia tra 1 ogni 10,000 nati e 1 ogni 20,000 nati ed è il doppio nei maschi rispetto alle femmine. Nell'85% dei bambini con Atresia, la patologia si presenta solo in un orecchio. Tuttavia, quando il bambino ha un'atresia associata ad una sindrome, vi sono il 50% di probabilità che questa sia in entrambe le orecchie.



### Otite Media Cronica

L'otite media (OM) è un'infezione dell'orecchio medio che colpisce più frequentemente i bambini – è la più frequente malattia pediatrica al mondo. Dall'età di tre anni, più dell'83% dei bambini ha avuto almeno un episodio di otite media, mentre il 46% di questi ha avuto tre o più episodi. Gli stadi dell'otite media sono diagnosticati in relazione alla loro gravità: otite media acuta (AOM); otite media con effusione (OME); otite media cronica (COM); e otite media cronica suppurativa (CSOM). I bambini con episodi ricorrenti di AOM e coloro che soffrono di OME o CSOM hanno un rischio più elevato di sviluppare sordità trasmissive o neurosensoriali. Periodi prolungati di perdita uditiva causata da otite media può avere conseguenze sullo sviluppo del linguaggio nei bambini e sono legati a problemi educativi, di attenzione e di adattamento sociale.

### Labbro leporino/palatoschisi

Le schisi orofacciali si verificano quando parti delle labbra o del palato non si fondono completamente insieme durante la gravidanza. Il labbro leporino può variare in dimensione, da un piccolo incavo nel bordo del labbro fino ad un'apertura che si estende nel naso o nelle gengive. La gravità della palatoschisi può anch'essa variare, da un difetto del palato molle (sul retro della gola) fino alla schisi completa del palato rigido. Un bambino può nascere con labbro leporino o con palatoschisi o con entrambi. Entrambe le patologie possono essere trattate chirurgicamente con successo, soprattutto se eseguite tra i 12 e i 18 mesi di vita. Molti bambini con palatoschisi hanno problemi anche con le tube di Eustachio, che possono portare alla produzione di fluido nell'orecchio medio e possibile perdita uditiva. Per questa ragione, i bambini con palatoschisi dovrebbero controllare il loro udito regolarmente e potrebbero avere bisogno di drenare le orecchie con piccoli tubi di ventilazione.

### Ipoacusia Congenita

L'ipoacusia congenita è una perdita uditiva già presente alla nascita. Si ritiene che circa la metà dei casi di ipoacusia congenita possa essere dovuta a fattori genetici. In altri casi l'ipoacusia è causata da infezioni o altri fattori che possono succedere durante la gravidanza o alla nascita. Il virus della rosolia e infezioni da citomegalovirus possono ad esempio portare a ipoacusia congenita se contratti dalla madre durante la gravidanza. Lo sviluppo dell'udito nel bambino può essere anche influenzato da alcuni farmaci somministrati alla madre durante la gravidanza.

## Sindrome di Down

La sindrome di Down (anche conosciuta come Trisomia 21 o Trisomia G) è una disfunzione cromosomica causata da un 21° cromosoma extra. Le persone con Sindrome di Down hanno comuni caratteristiche dismorfiche come l'epicanto, la macroglossia e il solco palmare, e soffrono un maggior rischio di difetti cardiaci congeniti, disfunzioni degli organi e perdita uditiva. Le infezioni croniche dell'orecchio come l'otite media con effusione (OME) sono le principali cause della perdita uditiva. Le malformazioni del sistema uditivo e i problemi di trasmissione neurale sono anch'esse cause di perdite dell'udito. L'ipoacusia nei pazienti con sindrome di Down è tipicamente trasmissiva, ma possono presentarsi anche come miste o neurosensoriali. Il grado di perdita uditiva nei bambini con sindrome di Down può variare, ma anche i casi lievi possono avere conseguenze serie nella loro comprensione del parlato, nell'acquisizione del linguaggio, nel rendimento scolastico e nell'interazione sociale.

## Otite Esterna

L'otite esterna è un'infezione dell'orecchio esterno o del condotto uditivo. E' causato comunemente da un'infezione batterica o fungina, ma può anche essere una conseguenza di una condizione della pelle, allergia o lesione, senza infezione microbica. L'otite esterna è anche conosciuta come "orecchio del nuotatore", poichè è spesso un'infezione batterica causata da un'eccessiva esposizione all'acqua. Nella maggior parte dei casi, il tessuto del condotto uditivo si gonfia e può diventare doloroso e/o morbido al tatto.

## Meningite

La meningite è un'infezione virale o batterica che causa un'infezione della membrana che avvolge il cervello e la colonna vertebrale. I sintomi più comuni di meningite sono mal di testa e irrigidimento del collo associate con febbre, stati di coscienza alterati, vomito e sensibilità alla luce (fotofobia) o a rumori forti (fonofobia). L'ipoacusia anche di grado profondo è una delle complicanze più gravi possibili dovute alla meningite. L'infezione può essere causata da virus, batteri o altri microorganismi o più raramente da farmaci.

## Farmaci Ototossici

Alcuni farmaci detti ototossici provocano un danno all'orecchio e sono una causa frequente di perdita uditiva, specialmente tra gli adulti. I sintomi più comuni sono fischi (acufene) e vertigini. L'ipoacusia in genere si sviluppa velocemente e spesso l'udito ritorna normale quando si smette di assumere il farmaco. Tuttavia alcuni farmaci provocano un danno permanente all'orecchio interno

## Ipoacusia Improvvisa

L'ipoacusia improvvisa è una perdita molto veloce dell'udito (più di 30 decibel in tre o più frequenze contigue) e può avvenire in un periodo fino a 3 giorni o tutto insieme. Può avvenire a tutte le età senza distinzione di sesso, tuttavia è più frequente nella fascia di età fra 50 e 60 anni. Generalmente inizia con una perdita immediata dell'udito in un orecchio accompagnata spesso da acufeni (fischii), sensazione di occlusione e/o vertigini. In presenza di questi sintomi è consigliabile consultare al più presto un medico. Vi sono numerose cause ed è estremamente difficile identificare la causa specifica in ogni caso. Alcune volte l'udito può tornare completamente anche senza nessun trattamento oppure tornare nell'arco di 1-2 settimane. Esistono numerosi trattamenti possibili per i casi in cui l'udito non migliora.

## Trauma

Il trauma acustico è un danno ai meccanismi dell'orecchio interno causato da eccessivo rumore. Ad esempio esplosioni vicino all'orecchio, spari d'arma da fuoco, musica o rumore di macchinari ad alto volume per prolungati periodi di tempo. Tra i sintomi c'è la perdita dell'udito, che è solitamente parziale e coinvolge i suoni acuti, ronzii nell'orecchio o acufeni. La perdita uditiva causata da trauma acustico può peggiorare nel tempo.

## Sindrome di Treacher Collins

La sindrome di Treacher-Collins (TCS), anche conosciuta come sindrome di Franceschetti o disostosi mandibulofacciale, è una disfunzione genetica che comporta deformità craniofacciali. La TCS è spesso accompagnata da insufficienza respiratoria cronica, apnea notturna e perdita uditiva trasmissiva dovuta a malformazioni dell'orecchio esterno e medio. La malformazione dell'orecchio medio è presente nella maggior parte dei casi, mentre la malformazione con perdita uditiva neurosensoriale è più raro. La perdita uditiva è generalmente bilaterale (in entrambe le orecchie) con una perdita trasmissiva di circa 50-70 dB. Anche nei casi con condotto uditivo esterno normale e aperto, la catena degli ossicini (le ossa nell'orecchio medio che amplificano il suono) è spesso malformata. La TCS è rara, si verifica circa 1 volta ogni 10.000 nati.