

La sordità di Beethoven: come rispondere oggi?



Antonio Pirodda

Ordinario di Otorinolaringoiatria

Direttore,

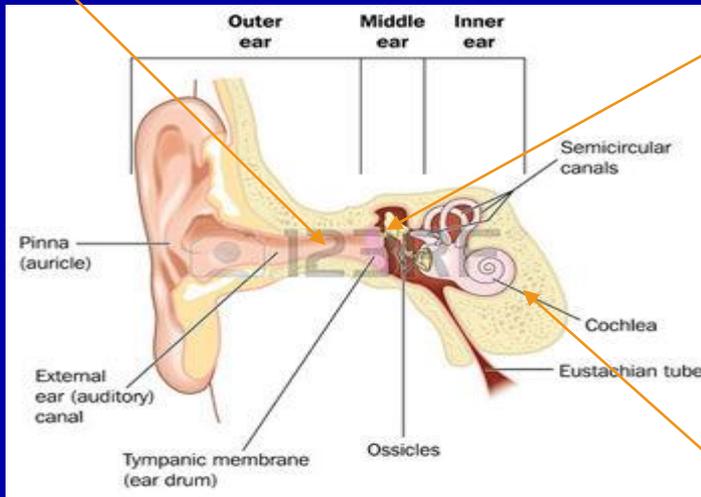
UO di Otorinolaringoiatria e Audiologia, Policlinico S. Orsola

Scuola di Specializzazione in Otorinolaringoiatria

Alma Mater Studiorum – Università di Bologna

COME FUNZIONA L'ORECCHIO

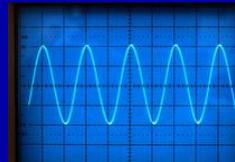
esterno (lascia passare il suono)



medio (amplifica)



interno (riceve l'energia meccanica del suono e la trasforma in segnale elettrico)

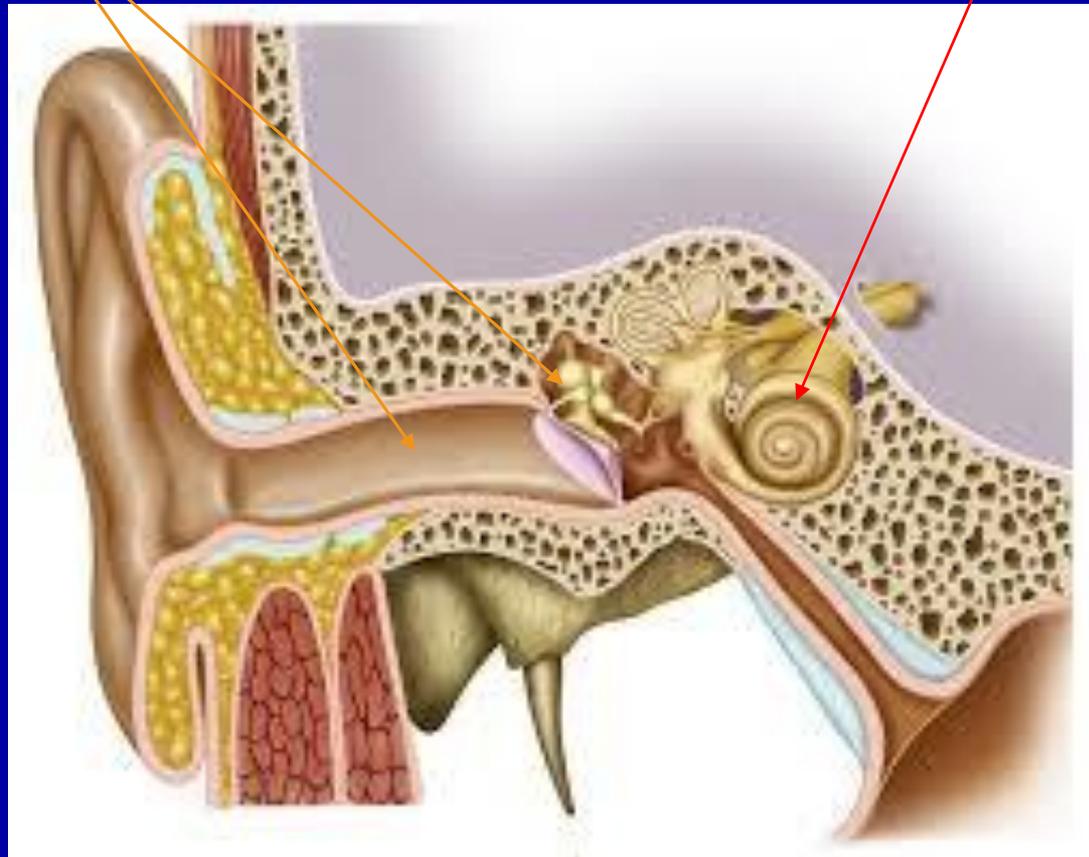


ORECCHIO

- Trasmissione

(orecchio esterno e **medio**)

Recezione (coclea)



SE IL SISTEMA DI
TRASMISSIONE FUNZIONA
MALE

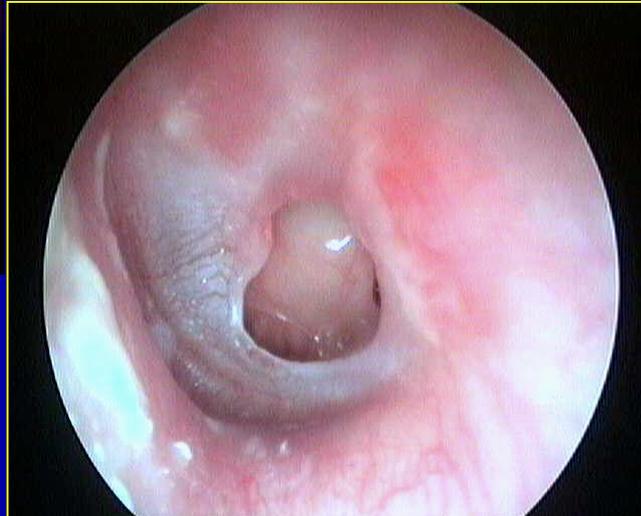
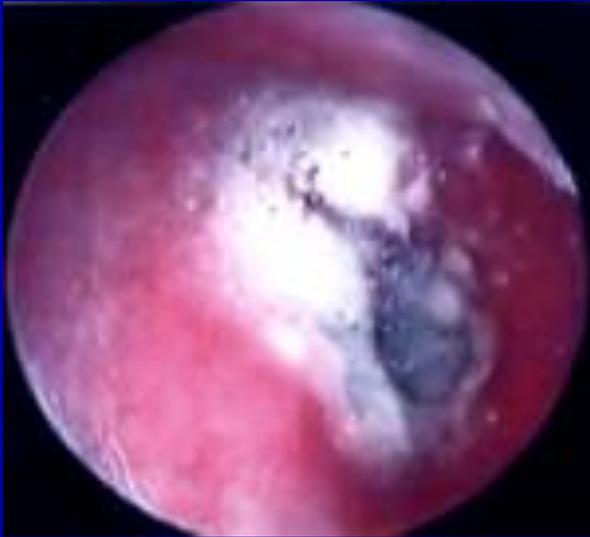


IPOACUSIA TRASMISSIVA

- Si può trattare, a seconda dei casi, con terapia medica, chirurgia o protesi



ORECCHIO ESTERNO e MEDIO



OTITE ESTERNA

PERFORAZIONE TIMPANICA

**OTITE MEDIA
SECRETIVA**

**possibili cause di ipoacusia
trasmissiva**



**SE LA COCLEA O LE STRUTTURE
NERVOSE CONNESSE
FUNZIONANO MALE**



**IPOACUSIA NEUROSENSORIALE:
È LA MAGGIORE CAUSA DI DANNO
UDITIVO, per la quale MANCA
UNA CURA SPECIFICA**

CAUSE DI IPOACUSIA NEUROSENSORIALE

COCLEARE (più frequente)

- Traumatiche
- Degenerative
- Metaboliche
- Vascolari
- Infettive
- Tossiche
- Genetiche
- (Menieriche)



DEL NERVO ACUSTICO O DELLE VIE CENTRALI

- Traumatiche
- Degenerative
- Metaboliche
- Vascolari
- Infettive
- Neoplastiche
- Genetiche

IPOACUSIA NEUROSENSORIALE COCLEARE



Sintomo caratteristico:

recruitment

**Aumento eccessivo della
percezione dell'intensità, dovuto
alla stimolazione non solo delle cellule
che "riconoscono" il suono di una
frequenza specifica, ma anche delle
cellule vicine, normalmente inibite**

IPOACUSIA NEUROSENSORIALE COCLEARE

Cosa comporta il recruitment:

Oltre una certa intensità il
suono è percepito come "poco
chiaro e troppo forte"



**SI ABBASSA LA SOGLIA DEL
FASTIDIO E DEL DOLORE**

IPOACUSIA TRASMISSIVA +
NEUROSENSORIALE



IPOACUSIA MISTA

ENTRAMBI I SISTEMI
FUNZIONANO MALE E IL DANNO
SI SOMMA. *ESEMPIO TIPICO:
OTOSCLEROSI (MALATTIA
GENETICA)*



QUALI IPOTESI SULLA SORDITA' di BEETHOVEN?



➤ Anamnesi clinica generale

➤ Recruitment

➤ Andamento
progressivamente
ingravescente

➤ Riscontro autoptico



**Ipoacusia
neurosensoriale o mista**

QUALI IPOTESI SULLE CAUSE?

➤ INTOSSICAZIONE DA PIOMBO

➤ MALATTIA AUTOIMMUNE

➤ MORBO DI PAGET

➤ OTOSCLEROSI

➤ SIFILIDE

➤



QUALE INFLUENZA SULLA SUA MUSICA?

- **Aggravamento della perdita**
 - **Importanza della partitura per la rappresentazione mentale**
 - **Possibile interferenza dell'acufene**
 - **Non evidente influenza del recruitment (intensità troppo bassa dello stimolo?)**
- 
- 

Ipoacusia neurosensoriale oggi: risposte possibili

Protesi acustica (amplificatore con tecnologia digitale, esterno – più diffuso - o impiantabile):

- non risolve tutti i problemi causati dal **recruitment**, ma resta l'attuale principale rimedio per l'ipoacusia neurosensoriale
- può contrastare **degenerazione cognitiva, isolamento e depressione**



Ipoacusia neurosensoriale oggi: risposte possibili

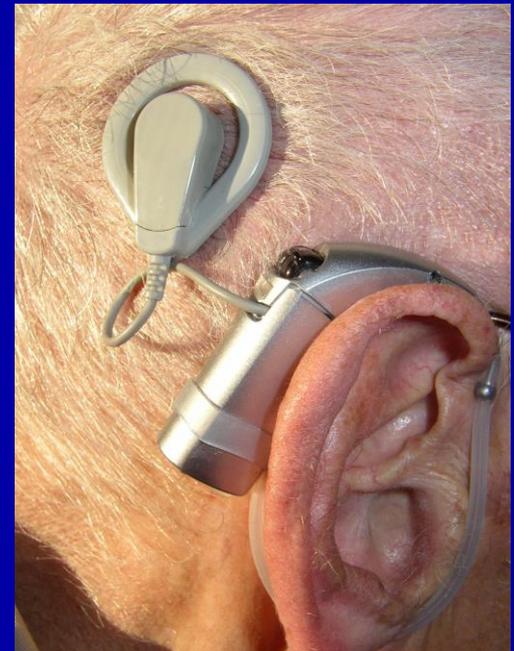
- NEI CASI PIU' GRAVI:
- IMPIANTO COCLEARE

stimolatore elettrico dell'orecchio interno, **applicato chirurgicamente**, che **ne sostituisce il funzionamento** quando la protesi acustica non è in grado di sostenere l'ascolto.

Non ottimale per l'ascolto della musica: il problema è attuale



Impact of music on the quality of life of cochlear implant users: a focus group study. Dritsakis et al 2017

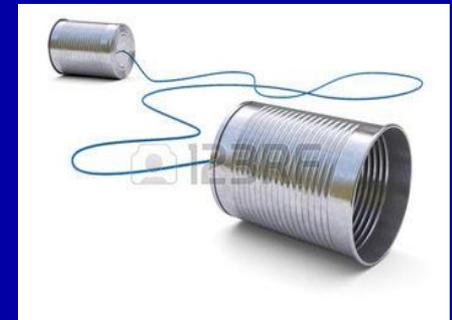


Ipoacusia neurosensoriale: prospettive di rigenerazione di un organo complicato

- *Combinazione di fattori di trascrizione per generare cellule ciliate (Hongmiao et al 2014, Costa et al 2015)*
- *Fattori di trascrizione anche per la conversione da cellule di sostegno e cellule ciliate (Liu et al 2014)*

...IN SINTESI:

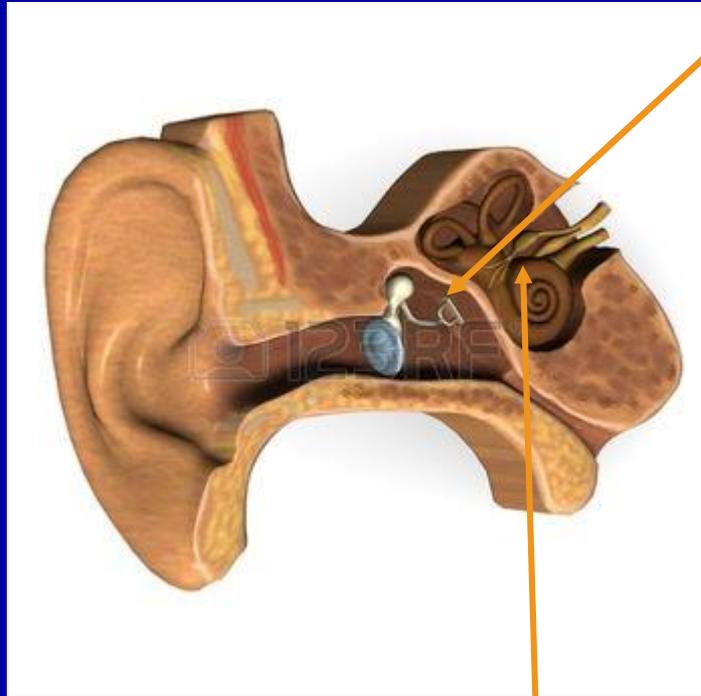
FUTURO ANCORA LONTANO.....



Ipoacusia mista oggi

Esempio tipico: OTOSCLEROSI

Si ha di solito prima una fissazione della staffa, che non vibra più (ipoacusia trasmissiva) ...



...poi una degenerazione cocleare (neurosensoriale)

OTOSCLEROSI:

Come si può trattare?



La chirurgia rimedia solo la componente di ipoacusia trasmissiva, con la *stapedoplastica* (sostituzione di parte o della totalità della staffa con una protesi di materiale inerte (teflon, platino, titanio ecc.)

**IN ALTERNATIVA o IN AGGIUNTA:
PROTESI ACUSTICA**

STAPEDOPLASTICA



IN CONCLUSIONE

Anche se tante risposte tuttora mancano, probabilmente adesso si potrebbe fare qualcosa di più.....



...ma, ascoltando la sua musica, è
inevitabile concludere che
la grave deprivazione non ha impedito
al genio di manifestarsi compiutamente



Grazie per la pazienza e
l'attenzione!

