

Frontiera ORL

Periodico di Otorinolaringologia, Patologia Cervico Facciale, Audiologia e Foniatria
Periodic of otolaryngology, cervico-facial pathology, audiology and speech therapy



Distribuzione gratuita - Anno IV, N. 1 - febbraio/aprile 2013
Free press - Year IV, N. 1 - february/april 2013



Periodico trimestrale
rivolto alla classe medica
Quarterly magazine for medical class

Direttore editoriale/Editor
Ortensio Marotta

Coordinatore di redazione
Editorial Coordinator
Vito Marotta

Direttore responsabile/Editor chief
Loredana Guida

Hanno partecipato a questo numero
E. Pasanisi, P. Fois, A. Bacciu, V. Vincenti,
M. Menichetti, S. Bacciu, S. Burdo,
B. Cassiano, E. Esposito, R. Marullo,
O. Marotta, M. Cocchiarella, C. Di Meo,
C. Crisci, F. Catapano, A. Bernardo,
A. Montalbano, M. A. Beltrame

Redazione/Editorial office
Via Fuga, 64 - Caserta

Dialogo con i lettori/
Dialogue with readers
Ortensio Marotta
ortensio.marotta@alice.it
339.6681530
Direttore UOC di
Otorinolaringoiatria,
AORN "S. Anna e S. Sebastiano",
Caserta

Realizzazione editoriale/Production

guidalor@gmail.com
328.3090442

Anno IV, N. 1
febbraio/aprile 2013
Registrazione/Registered
Tribunale di S. Maria Capua Vetere
n°765 del 22/06/2010

Info: www.frontieraorl.it
frontieraorl@gmail.com

In questo numero...

- Iniezione intratimpanica di gentamicina
nel trattamento della malattia di Ménière: la nostra esperienza
Intratympanic gentamicin for treatment of intractable ménière's disease: our experience
E. Pasanisi, P. Fois, A. Bacciu, V. Vincenti, M. Menichetti, S. Bacciu 3
- Protesizzazione acustica ed impianto cocleare nell'anziano
Hearing aid and cochlear implant in the elderly
S. Burdo 10
- Angioma del seno sfenoidale: chirurgia endoscopica
Sphenoidal sinus glomangioma: endoscopic treatment
B. Cassiano, E. Esposito, R. Marullo 23
- Case report: exeresi voluminoso adenoma parafaringeo per via trans-cervicale
Case report: parapharyngeal adenomas
O. Marotta, M. Cocchiarella, C. Di Meo,
C. Crisci, F. Catapano, A. Bernardo, A. Montalbano 28
- Impianto cocleare in due casi di sindrome di Charge
Cochlear implant in two cases of Charge syndrome
M. A. Beltrame, O. Marotta, A. Bernardo,
F. Catapano, C. Crisci, A. Montalbano 35

... nel precedente

... in the previous number

- Correlazione tra la variazione dell'impedenza elettrica
e la comoda udibilità nei soggetti portatori di impianto cocleare
Correlation between impedance and comfortable level in cochlear implant recipient
P. Riccardi, F. M. Cuomo, G. Lilli, C. Laria, G. Auletta
- Perdita uditiva neurosensoriale nell'otosclerosi
e risultati del trattamento chirurgico
Sensorineural hearing loss in otosclerosis and results of surgical treatment
P. Angrisani, G. Criscuoli, A. Capaldo, S. Desiderio, F. Faiella, R. Palladino
- What is auditory processing?
L'elaborazione dell'udito. Il processing uditivo
A. Fuente
- Vertigo as a presenting symptom for Otosclerosis
A case report on assessment of vertigo due to otosclerosis
V. Topsakal, R.A. Tange

Impianto cocleare: importanza della valutazione
psicologica del soggetto ipoacusico
*Cochlear implant: importance of the psychological
evaluation of the subject Hypoacusic*
L. Parente, L. Piscitelli, A. Celella



è inserita:

is included:

- in DOAJ (*Directory of Open Access Journals*, <http://www.doaj.org>)
- nel database mondiale delle riviste on-line
- nell'elenco delle riviste scientifiche italiane
- nel database locale della biblioteca digitale SFX (*Sistema Bibliotecario di Ateneo*) a disposizione dell'Università di Napoli "Federico II"
- il titolo "Frontiera ORL" è inserito, da tempo, nell'autorevole ACNP (*Archivio Collettivo Nazionale dei Periodici*)

- in DOAJ (*Directory of Open Access Journals*, <http://www.doaj.org>)
- in the global database of Italian scientific journal on-line
- in the italian scientific journals
- in the digital library SFX (*university library system*) fully accessible to the University of Naples "Federico II"
- the title "Frontiera ORL" is included in the ACNP (*Periodicals Archive National Collective*)



Iniezione intratimpanica di gentamicina nel trattamento della malattia di Ménière: la nostra esperienza

Intratympanic gentamicin for treatment of intractable ménière's disease: our experience

E. Pasanisi, P. Fois, A. Bacciu, V. Vincenti, M. Menichetti, S. Bacciu

Sezione di Otorinolaringoiatria e Microchirurgia Otológica, Università degli Studi di Parma

Abstract

Scopo: L'obiettivo di questo studio è stato quello di analizzare i risultati in termini di controllo soggettivo della vertigine e sulla funzionalità uditiva dei pazienti affetti da malattia di Ménière monolaterale trattati con labirintectomia chimica mediante iniezioni intratimpaniche di gentamicina.

Materiali e Metodi: È stato effettuato uno studio retrospettivo su 46 pazienti affetti da malattia di Ménière in accordo con la scala diagnostica espressa dall'AAO-HNS (American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery) trattati con labirintectomia chimica mediante somministrazione intratimpanica di gentamicina presso la Sezione di Otorinolaringoiatria e Microchirurgia Otológica dell'Università degli Studi di Parma negli anni tra il 1999 e il 2010.

Risultati: I risultati che sono stati ottenuti, in accordo con i criteri espressi dall'AAO-HNS, hanno mostrato che in 34 pazienti (73,9%; classe A) si è ottenuto un controllo completo della vertigine, un buon controllo in 8 pazienti (17,4%; classe B), mentre in 3 pazienti (6,5%; classe D) e 1 paziente (2,2%; classe E) si è ottenuto rispettivamente uno scarso e un nullo effetto sul controllo delle vertigini. La soglia audiometrica in 30 casi (65,2%) non si è modificata, mentre è migliorata in 4 casi (8,7%) e peggiorata in 11 casi (23,9%). Nella nostra casistica si è manifestato un solo caso di anacusia (2,2%).

Conclusione: Alla luce dei risultati ottenuti, si può concludere che in seguito alla somministrazione intratimpanica di gentamicina si ottiene in una elevata percentuale di casi (91%) un buon controllo della sintomatologia vertiginosa associato ad un basso rischio di peggioramento uditivo (23%), dimostrando così che questa metodica è un'ottima alternativa al trattamento chirurgico nei pazienti non-responder alla terapia medica convenzionale.

Introduzione

La malattia di Ménière viene definita come una patologia dell'orecchio interno ad eziologia sconosciuta. Essa è

Abstract

Purpose: The objective of this study was to analyze the results of patients affected by intractable unilateral Ménière's Disease (MD) treated with chemical labyrinthectomy through intratympanic gentamicin injections. In particular we assessed the results of subjective control of vertigo attacks and hearing function.

Materials and Methods: We carried out a retrospective review of the charts of 46 patients with definite MD in accordance with the AAO-HNS American (Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery) Diagnostic Scale. These patients were treated at the Otorhinolaryngology and Otomicrosurgery Department of the University of Parma between 1999 and 2010 with chemical labyrinthectomy through intratympanic gentamicin injections.

Results: Results were resumed in accordance with AAO-HNS criteria and showed complete control of vertigo spells in 34 patients (73,9%; class A), good control in 8 patients (17,4%; class B), instead in 3 patients (6,5%; class D) and in 1 patient (2,2%; class E) we obtained respectively poor control and no control of vertigo. As for audiological assessment, it was unchanged in 30 cases (65,2%), improved in 4 cases (8,7%) and worsened in 11 cases (23,9%). In our experience we had only 1 case of deafness (2,2%).

Conclusion: In the light of the results obtained, we can conclude that after intratympanic gentamicin injections, patients have a good control of vertigo in 91% of cases and a low risk of worsening of hearing function (23% in our series), indicating that the administration of gentamicin is a good alternative to surgical procedures in patient with MD that do not respond to conventional medical therapy.

Introduction

Ménière's Disease (MD) is defined as a disorder of the inner ear with unknown etiology. It is characterized by the association of fluctuating sensorineural hearing loss, aural fullness, tinnitus and episodes of spontaneous attacks of vertigo with marked symptoms of the autonomic nervous system. Histopathological studies showed an idiopathic endolymphatic hy-



caratterizzata dall'associazione di ipoacusia neurosensoriale fluttuante con sensazione di pienezza auricolare (fullness) e vertigine accompagnata da marcati sintomi neurovegetativi ed acufene. Il substrato anatomico-patologico è un'idrope endolinfatica (1). Quest'ultima determina un danno permanente all'apparato vestibolare e cocleare.

Il trattamento è innanzitutto medico con lo scopo di prolungare gli intervalli liberi da patologia. Gli studi clinici sull'efficacia della terapia medica sono stati per la maggior parte condotti sui criteri suggeriti dalle linee guida dell'AAO-HNS (American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery) del 1995 (2). La terapia medica è essenzialmente indirizzata contro la vertigine; ciò è attuabile nella maggior parte dei casi (70%-90%) (3).

I pazienti che non rispondono alla terapia medica conservativa possono essere trattati con metodiche chirurgiche quali la labirintectomia, la decompressione del sacco endolinfatico e la neurectomia o neurotomia dei nervi vestibolari (4).

Dal 1957 viene utilizzata una procedura che determina una labirintectomia vestibolare chimica; essa è stata proposta per la prima volta da Schuknecht (5) con la streptomycina e da Beck, Schmidt e Lange (6) con la gentamicina. Essa è un antibiotico battericida naturale appartenente alla classe degli aminoglicosidi che possiede una vestibolotossicità relativamente selettiva a fronte di una modesta cocleotossicità, per cui consente di controllare la sintomatologia vertiginosa con un basso rischio di peggioramento uditivo (7). La gentamicina nell'orecchio interno si lega con la melanina presente nelle dark cells dell'ampolla e della stria vascolare. Queste cellule sono ritenute responsabili della produzione dell'endolinfa e di conseguenza della formazione dell'idrope (8). La concentrazione appropriata di aminoglicosidi è difficile da determinare (9,10), per questo motivo ne sono stati descritti in letteratura vari metodi di somministrazione: dose giornaliera multipla, dose settimanale, somministrazione a bassa dose, infusione continua con microcatetere e trituration (11).

Materiali e metodi

È stato effettuato uno studio retrospettivo su 46 pazienti, 20 maschi e 26 femmine di età compresa tra i 29 anni e i 73 anni (media 51,7 anni) affetti da malattia di Ménière definita in accordo con la scala dell'AAO-HNS [2] trattati con labirintectomia chimica mediante infiltrazione intratimpanica di gentamicina presso la Sezione di Otorinolaringoiatria e Microchirurgia Otologica dell'Università degli Studi di Parma tra il 1999 e il 2010. Tutti questi pazienti avevano eseguito una terapia medica per almeno 6 mesi senza beneficio con betaistina, cinnarizina e dieta iposodica.

Prima del trattamento tutti i pazienti sono stati sottoposti ad audiometria tonale liminare, audiometria vocale, impedenzometria, potenziali evocati uditivi troncocefalici (ABR) ed esame vestibolare con prove bitermiche secondo Fitzgerald-Hallpike e VEMPs. Inoltre tutti i pa-

drops (1) that produces a permanent damage to the vestibular and cochlear apparatus.

The primary treatment is medical with the aim of prolonging the symptom free intervals as long as possible. The clinical studies on the efficacy of the medical treatment were mostly carried out according to the criteria for reporting treatment outcome of the 1995 AAO-HNS (2). Medical treatment is primarily targeted towards the control of vertigo; this is possible in most cases (70%-90%) (3).

Patients who do not respond to conservative medical treatment may alternatively be surgically managed through different procedures such as labyrinthectomy, endolymphatic sac decompression and vestibular neurectomy or neurotomy (4).

From 1957, chemical labyrinthine ablation has been used for treatment of MD; it was proposed for the first time by Schuknecht (5) using streptomycin and by Beck, Schmidt e Lange (6) using gentamicin. It is a bactericidal natural antibiotic belonging to the class of aminoglycosides (AMGLs) and it supposed to be more damaging to the vestibular hair cells (vestibulotoxic) than to the cochlear hair cells (cochleotoxic) (7). In the inner ear gentamicin binds with melanin in the dark cells of the ampullae and stria vascularis. These cells are believed to be responsible for the production of endolymph and accordingly for the formation of hydrops (8). The appropriate AMGL concentration is difficult to determine (9,10), for this there are many protocols in literature: multiple daily doses, weekly doses, low doses and continuous administration by microcatheter and trituration methods (11).

Materials and methods

We carried out a retrospective review of the charts of 46 patients, 20 males and 26 females, ranged from 29 to 73 years of age, with definite MD in accordance with the AAO-HNS American (Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery) Diagnostic Scale (2). These patients were treated at Otorhinolaryngology and Otomicrosurgery Department of the University of Parma between 1999 and 2010 with chemical labyrinthectomy through intratympanic gentamicin injections. All these patients had received medical treatment with betahistine, cinnarizine and low salt diet for more than 6 months without any benefit.

Before treatment all patients were subjected to auditory testing, with liminar tonal audiometry, vocal audiometry, impedenzometry, ABR (auditory brainstem response) and vestibular examination by bithermal caloric test (Fitzgerald-Hallpike 30/44 °C) and VEMPs. Furthermore, all patients were submitted to Magnetic Resonance Imaging (MRI), that was negative.

Pure tone average (PTA) was obtained before and after every gentamicin treatment. The PTA was calculated on the air conduction thresholds at 0.5, 1, 2, 3 kHz in accordance with the 1995 criteria of Committee on Hearing and Equilibrium guidelines for the diagnosis and evaluation of therapy in MD (2). Hearing function was considered improved or worsened if a variation of 10 dB in the PTA was present between the pre-treatment and post-treatment thresholds.

Vestibular function was assessed with the standard irrigation



zienti sono stati sottoposti a risonanza magnetica nucleare (RMN).

Le PTA (media aritmetica della soglia uditiva tonale sulle frequenze 0,5, 1, 2 e 3 kHz) sono state calcolate in accordo con i criteri del *Committee on Hearing and Equilibrium guidelines for the diagnosis and evaluation of therapy in Ménière's disease* del 1995 [2]. La variazione della soglia uditiva è stata considerata significativa per miglioramenti o peggioramenti di almeno 10 dB della PTA tra la valutazione audiometrica prima e dopo ogni trattamento.

Il controllo della funzionalità vestibolare è stato valutato con lo studio della riflettività del canale semicircolare laterale mediante la prova bitermica secondo Fitzgerald-Hallpike. Nei casi in cui si è raggiunta un'areflessia vestibolare il dato è stato verificato con l'Ice Water Test (Lintichum).

Per quanto riguarda il controllo della vertigine vengono riportati i risultati rispettando i criteri dell'AAO-HNS [2], assegnando i pazienti a 5 classi identificate da una lettera (A, B, C, D e E) a cui corrisponde un valore numerico corrispondente alla media del numero degli episodi di vertigine per mese dei sei mesi che vanno dal 18° al 24° mese dopo il trattamento divisa per la media del numero degli attacchi per mese dei sei mesi precedenti al trattamento viene moltiplicata per 100 (Tab. 1).

La valutazione del controllo della vertigine si basa anche sulla *Functional Level Scale*, che valuta soggettivamente la qualità della vita secondo alcuni parametri legati alla possibilità o meno di eseguire alcune attività quotidiane. Essa si avvale di sei gradi di giudizio (Tab. 2)

1	La vertigine non ha alcun effetto sulle mie attività.
2	Quando ho la vertigine devo sospendere per un momento ciò che sto facendo, ma passa presto e posso quindi riprendere le attività. Continuo a lavorare, guidare e fare ciò che voglio senza restrizioni. Non devo cambiare i miei progetti a causa della vertigine.
3	Quando ho la vertigine devo sospendere per un momento ciò che sto facendo, ma passa presto e posso quindi riprendere le attività. Continuo a lavorare, guidare e fare molte delle attività che voglio fare ma devo cambiare alcuni miei progetti e fare qualche rinuncia a causa della vertigine.
4	Posso lavorare, guidare, viaggiare, prendermi cura della famiglia e fare molte attività essenziali, ma con molto sforzo. Devo costantemente aggiustare i miei piani e dosare le mie energie. Lo faccio a mala pena.
5	Non sono in grado di lavorare, guidare e prendermi cura della famiglia. Non posso più fare la maggior parte delle attività che ero abituato a fare. Anche le attività essenziali devono essere limitate. Sono disabile.
6	Sono disabile da 1 anno o più e ricevo un assegno di invalidità a causa dei disturbi dell'equilibrio.

Tabella 2, Table 2

Il protocollo da noi utilizzato prevede la somministrazione di 0,7 ml di soluzione di gentamicina prelevata da una fiala di gentamicina solfato da 80 mg/2 ml diluita in 2 ml di sodio cloruro allo 0,9%, circa 14 mg di gentamicina.

Durante il procedimento terapeutico il paziente è in posizione supina con la testa ruotata controlateralmente di 45°, viene invitato a non deglutire per permettere un adeguato contatto del farmaco con la finestra rotonda.

Dopo aver praticato un'anestesia locale nel condotto uditivo esterno con xilocaina, si procede all'incisione del

caloric tests with cold (30°C) and warm water (44 °C). It is a test of the lateral semicircular canal alone. In the cases where a complete caloric areflexia was reached, the result was verified with the Ice Water Test (Lintichum).

As far as vertigo control, the results were monitored according to the criteria of the 1995 AAO-HNS (2), indicating the five class with the letters A, B, C, D and E which corresponds to a numerical value which is calculated as follows: number of attacks in the 6 month period before the first injection/number of attacks in the 6 month period after the last injection X 100 (Tab. 1).

CLASSE	VALORE	CONTROLLO
A	0	Completo
B	Da 1 a 40	Sostanziale
C	Da 41 a 80	Limitato
D	Da 81 a 120	Insignificante
E	>120	Peggiora

CLASS	VALUE	CONTROL
A	0	Complete
B	From 1 to 40	Substantial
C	From 41 to 80	Limited
D	From 81 to 120	Insignificant
E	> 120	Worse

Tabella 1, Table 1

To help to assess the effects on episodic vertigo on daily activities, AAO-HNS (1995) introduced a six-point functional level scale (Tab. 2), which is based on the patients' subjective experiences.

Our treatment protocol entailed somministrazione of 0,7 ml of gentamicin solution taken from one phial of gentamicin

1	My dizziness has no effect on my activities at all.
2	When I am dizzy, I have to stop what I am doing for a while, but it soon passes and I can resume activities. I continue to work, drive and engage in any activity. I choose without restriction. I have not changed any plans or activities to accommodate my dizziness.
3	When I am dizzy, I have to stop what I am doing for a while, but it does pass and I can resume activities. I continue to work, drive and engage in most activities. I choose, but I have had to change some plans and make some allowance for my dizziness.
4	I am able to work, drive, travel, take care of a family or engage in most essential activities, but I must exert a great deal of effort to do so. I must constantly make adjustments to my activities and budget my energies. I am barely making it.
5	I am unable to work, drive or take care of a family. I am unable to do most of the active things that I used to. Even essential activities must be limited. I am disabled.
6	I have been disabled for one year or longer and/or I receive compensation (money) because of my dizziness or balance problem.

sulfate (80 mg/ 2 ml) that was first diluted with 2 ml of 0.9% sodium chloride, approximately corresponding to 14 mg of gentamicin.

During the procedure each patient lays supine with the head turned 45° to the opposite side without swallowing, to allow for adequate contact of the drug with the bony niches in the middle ear.

After local anesthesia with xylocaine in the external auditory canal, the surgeon proceeds to Rosen trancanal incision, to exploratory tympanotomy that allows retrieval of round window.



condotto (incisione di Rosen), alla timpanotomia esplorativa che permette il reperimento della finestra rotonda.

La finestra rotonda viene protetta con frammenti di grasso prelevati dalla regione retro-auricolare con lo scopo di modulare la filtrazione della soluzione ototossica verso la scala timpanica riducendo così il potenziale danneggiamento delle cellule recettoriali dell'organo di Corti.

Viene instillata la gentamicina e completate queste operazioni, si ripongono i lembi in posizione naturale e si lascerà giacere il paziente nella stessa posizione per almeno 30 minuti.

L'apparizione di segni clinici di vestibolotossicità come vertigine o la persistenza del nistagmo spontaneo battente controlateralmente all'orecchio irrigato o il peggioramento della soglia uditiva, sono i criteri presi in considerazione per fermare il trattamento per il momento e rivalutare il paziente dopo ulteriori 7 giorni. Invece in assenza di alcun segno lo stesso protocollo viene ripetuto una settimana dopo. Il paziente viene nuovamente sottoposto ad esame audiometrico tonale liminare e vocale ed a prove caloriche.

Le instillazioni successive alla prima possono essere eseguite in regime ambulatoriale sotto controllo del microscopio operatorio. Il paziente è nella stessa posizione chirurgica, dopo aver effettuato un'anestesia locale per contatto si procede, con una siringa dotata di ago per puntura spinale, all'infiltrazione lenta in corrispondenza del quadrante postero-inferiore della membrana timpanica.

Risultati

Tutti i 46 pazienti hanno un periodo minimo di follow-up di 2 anni. In 30 casi (65,2%) la soglia audiometrica non si è modificata, mentre è migliorata in 4 casi (8,7%) e peggiorata in 11 casi (23,9%). Nella nostra casistica si è manifestato un solo caso di anacusia (2,2%).

In 34 pazienti (73,9%; classe A) si è ottenuto un controllo completo della vertigine e un buon controllo in 8 pazienti (17,4%; classe B), mentre in 3 pazienti (6,5%; classe D) e 1 paziente (2,2%; classe E) si è ottenuto rispettivamente uno scarso e un nullo effetto positivo sul controllo delle vertigini.

La qualità della vita è stata valutata in accordo con la Functional Level Scale dell'AAO-HNS ed ha mostrato un passaggio da un basso livello (4, 5, 6) ad un più alto livello (1, 2, 3) in 45 pazienti (97,8%).

Il numero di somministrazioni di gentamicina intratimpanica per ogni paziente è variato da 1 a 4 con una media di 1,9 infiltrazioni: in 17 casi (36,9%) è stata necessaria una sola infiltrazione; in 19 casi (41,3%) due infiltrazioni, in 7 casi (15,2%) tre infiltrazioni e in 3 casi (6,5%) quattro infiltrazioni.

I risultati sono stati riassunti nella Tab. 3.

The round window is protected with fragments of fat taken from the retroauricular region with the purpose of modulating the solution ototoxic to the tympanic scale thereby reducing the potential damage to the receptor cells of the organ of Corti.

After that the gentamicin was injected in the middle ear and the patient was asked to maintain this head position for at least 30 minutes.

The appearance of clinical signs of vestibulotoxicity such as imbalance or persistent spontaneous nystagmus beating away from the injected ear or the worsening of audiological assessment, were the criteria taken into consideration to stop the treatment for the moment and to reassess the patient after 7 days. Instead in the absence of any sign a second injection was performed after a week. The patient undergoes a further liminar tonal audiometry, vocal audiometry, vestibular examination by bithermal caloric test.

After the first injection, the others can be performed in the outpatient clinic; gentamicin is injected in the postero-inferior portion of the tympanic membrane of the affected side, upon topical anesthesia, under microscopic view and with aid of a spinal needle.

Results

All 46 patients had a minimum follow-up period of 2 years. Hearing function did not change in 30 (65,2%) patients, improved in 4 (8,7%) and worsened in 11 (23,9%). Only one case experienced deafness (2,2%).

Complete control of vertigo was achieved in 34 patients (73,9%; class A of AAO-HNS criteria), good control in 8 patients (17,4%; class B), poor control in 3 patients (6,5%; class D) and no control at all in 1 patient (2,2%; class E).

The quality of life was ascertained in accordance with the Functional Level Scale of AAO-HNS criteria and showed a shift from a lower level (4, 5, 6) to a higher level (1, 2, 3) in 45 patients (97,8%).

The number of gentamicin injections applied for each patient varied from 1 to 4 with an average of 1,9 infiltrations: 17 patients (36,9%) had 1 injection; 19 patients (41,3%) needed 2 infiltrations, 7 patients (15,2%) 3 infiltrations and in 3 cases (6,5%) 4 infiltrations.

Results are summarized in Tab. 3.

Discussion

The treatment of the MD still represents a challenge to the otolaryngologist and over the years many therapeutic strategies have been proposed. Vertigo is often the most debilitating symptom associated with this disease but hearing loss is certainly the most common long-term disability.

In most cases these symptoms can be well controlled with conservative medical management and with hygienic-dietary measures and only in exceptional cases, patients who do not respond to medical treatment may alternatively be surgically managed through vestibular nerve section and labyrinthectomy.



Paziente	Età	Lato	PTA	N° di iniezioni	PTAp	C	Cp	FLS	FLSp
1	50	DX	21	1	57	1	3	6	1
2	56	DX	56	2	57	3	3	6	2
3	55	DX	63	1	61	3	3	6	1
4	52	DX	30	1	45	2	3	5	1
5	58	DX	50	1	50	3	3	6	1
6	55	DX	43	1	40	3	3	5	1
7	41	SN	49	1	52	3	3	3	1
8	70	SN	90	3	90	4	4	6	1
9	82	SN	40	1	90	2	4	5	2
10	30	SN	90	3	90	4	4	5	1
11	64	SN	66	1	53	3	3	5	3
12	66	DX	50	4	50	3	3	5	1
13	50	SN	90	1	90	4	4	6	1
14	58	SN	75	3	75	4	4	6	1
15	30	DX	45	1	55	3	3	6	1
16	76	SN	55	3	55	3	3	6	1
17	29	DX	51	3	40	3	2	6	1
18	57	SN	70	2	68	3	3	3	2
19	74	DX	65	2	65	3	3	5	1
20	50	SN	89	2	75	4	4	5	1
21	35	DX	17	2	15	1	1	5	1
22	21	DX	37	2	36	2	2	5	1
23	76	DX	60	1	70	3	3	5	2
24	42	DX	51	1	90	3	4	5	1
25	48	SN	55	2	60	3	3	6	1
26	44	SN	46	4	55	3	3	5	1
27	35	SN	58	1	60	3	3	6	1
28	43	SN	54	2	55	3	3	6	2
29	72	DX	50	1	50	3	3	6	1
30	47	DX	60	3	65	3	3	5	1
31	29	DX	90	2	90	4	4	5	1
32	47	SN	76	2	65	3	3	6	2
33	58	SN	63	2	80	3	4	5	1
34	54	SN	65	2	66	3	3	6	1
35	58	SN	85	2	90	4	4	5	1
36	51	DX	47	2	55	3	3	5	1
37	45	DX	49	2	90	3	4	6	4
38	79	SN	56	1	69	3	3	6	1
39	65	SN	76	2	-	4	4	6	2
40	39	SN	47	1	42	3	3	5	1
41	65	DX	59	2	75	3	4	6	1
42	49	SN	41	4	45	3	3	6	1
43	36	DX	89	2	80	4	4	4	2
44	36	DX	24	2	50	3	3	5	2
45	51	DX	23	1	70	3	3	5	1
46	69	SN	25	3	42	3	3	5	2

Tabella 3 PTA: peggior PTA dei 6 mesi precedenti al trattamento calcolato sulle frequenze 0.5, 1, 2 e 3 kHz; **IJ:** numero di iniezioni di gentamicina; **PTAp:** peggior PTA dei 6 mesi che vanno dal 18 al 24esimo mese dopo il trattamento calcolato sulle frequenze 0.5, 1, 2 e 3 kHz; **C:** classe prima del trattamento; **Cp:** classe dopo il trattamento; **FLS:** functional Level Scale prima del trattamento; **FLSp:** Functional Level Scale dopo il trattamento.

Patient	Age	Side	PTA	N° of injections	PTAp	C	Cp	FLS	FLSp
1	50	R	21	1	57	1	3	6	1
2	56	R	56	2	57	3	3	6	2
3	55	R	63	1	61	3	3	6	1
4	52	R	30	1	45	2	3	5	1
5	58	R	50	1	50	3	3	6	1
6	55	R	43	1	40	3	3	5	1
7	41	L	49	1	52	3	3	3	1
8	70	L	90	3	90	4	4	6	1
9	82	L	40	1	90	2	4	5	2
10	30	L	90	3	90	4	4	5	1
11	64	L	66	1	53	3	3	5	3
12	66	L	50	4	50	3	3	5	1
13	50	L	90	1	90	4	4	6	1
14	58	L	75	3	75	4	4	6	1
15	30	R	45	1	55	3	3	6	1
16	76	L	55	3	55	3	3	6	1
17	29	R	51	3	40	3	2	6	1
18	57	L	70	2	68	3	3	3	2
19	74	R	65	2	65	3	3	5	1
20	50	L	89	2	75	4	4	5	1
21	35	R	17	2	15	1	1	5	1
22	21	R	37	2	36	2	2	5	1
23	76	R	60	1	70	3	3	5	2
24	42	R	51	1	90	3	4	5	1
25	48	L	55	2	60	3	3	6	1
26	44	L	46	4	55	3	3	5	1
27	35	L	58	1	60	3	3	6	1
28	43	L	54	2	55	3	3	6	2
29	72	R	50	1	50	3	3	6	1
30	47	R	60	3	65	3	3	5	1
31	29	R	90	2	90	4	4	5	1
32	47	L	76	2	65	3	3	6	2
33	58	L	63	2	80	3	4	5	1
34	54	L	65	2	66	3	3	6	1
35	58	L	85	2	90	4	4	5	1
36	51	R	47	2	55	3	3	5	1
37	45	R	49	2	90	3	4	6	4
38	79	L	56	1	69	3	3	6	1
39	65	L	76	2	-	4	4	6	2
40	39	L	47	1	42	3	3	5	1
41	65	R	59	2	75	3	4	6	1
42	49	L	41	4	45	3	3	6	1
43	36	R	89	2	80	4	4	4	2
44	36	R	24	2	50	3	3	5	2
45	51	R	23	1	70	3	3	5	1
46	69	L	25	3	42	3	3	5	2

Table 3 PTA: worst PTA of the 6 months before the treatment calculated on the air conduction thresholds at 0.5, 1, 2, 3 kHz; **PTAp:** worst PTA of the 6 months in the period between the 18th and 24th months after the treatment calculated on the air conduction thresholds at 0.5, 1, 2, 3 kHz; **C:** class before treatment; **Cp:** class post-treatment; **FLS:** Functional Level Scale before treatment; **FLSp:** Functional Level Scale post-treatment.

Discussione

Il trattamento della malattia di Ménière rappresenta ancora oggi una sfida per l'otorinolaringoiatra e diverse strategie terapeutiche sono state proposte. La vertigine è spesso il sintomo più invalidante correlato a questa patologia ma l'ipoacusia ingravesciente è sicuramente la disabilità a lungo termine più comune.

Nella maggior parte dei casi questi sintomi possono essere ben controllati con un trattamento medico e con provvedimenti di tipo igienico-dietetici e solo in casi eccezionali, ovvero nei pazienti refrattari al trattamento medico, si può ricorrere alla chirurgia con la neurectomia vestibolare selettiva e la labirintectomia. Il primo di questi approcci è però gravato da importanti complicanze peri e post-operatorie, quali la meningite e le fistole liquorali. La labirintectomia offre invece un controllo del-

my. The first of these procedures, however, has serious disadvantages such as meningitis and cerebrospinal fluid leak. Labyrinthectomy instead controls vertigo in 80% of cases with the inevitable complete anacusis but presents rare complications.

Since chemical labyrinthectomy through intratympanic gentamicin injection was introduced, surgical techniques have become increasingly a practice rarely used. Gentamicin administration is very quick to perform, easy to carry out, less invasive, less risky, well tolerated, has low cost and produces good results on vertigo control in most cases. The use of intratympanic gentamicin has increased, in the last thirty years, as an alternative treatment for patients affected by intractable unilateral MD and in the light of the results taken in the literature this therapy was found to be currently the gold standard.

There are many protocols in literature for aminoglycosides



le vertigini nell'80% dei casi con un'inevitabile cofosi ma presenta rare complicanze.

Da quando è stata introdotta la labirintectomia chimica mediante iniezione intratimpanica di gentamicina, la chirurgia è divenuta sempre più una pratica raramente utilizzata. La gentamicina intratimpanica è una metodica veloce, di facile esecuzione, minimamente invasiva, con rischi minimi, ben tollerata dai pazienti, a basso costo e raggiunge un controllo della vertigine in un'altissima percentuale dei casi. Il suo utilizzo ha avuto, in questi ultimi trent'anni, una diffusione sempre più consistente ed è considerato un'alternativa valida al trattamento chirurgico. Alla luce dei risultati presenti in letteratura relativi alla labirintectomia chimica con iniezione intratimpanica di gentamicina per il trattamento della malattia di Ménière, questa terapia è risultata essere attualmente il gold standard.

Sono state descritte molteplici modalità di somministrazione: dosi multiple giornaliere, settimanali, bassi dosaggi, infusione continua con microcatetere e tritaton. Ancora oggi però non c'è un consenso univoco circa il metodo più corretto ed efficace da utilizzare. Sicuramente la tecnica a bassi dosaggi somministrati a distanza di 24 ore, alcuni giorni o settimanalmente ha il razionale di minimizzare la dose totale somministrata al fine di ridurre al minimo la tossicità cocleare (11).

Dal 1999 al 2010 abbiamo trattato 46 pazienti affetti da malattia di Ménière refrattaria alla sola terapia medica adottando un protocollo che rientra nelle metodiche a basso dosaggio e prevede la somministrazione di una dose di circa 1 ml di una soluzione di 80 mg/2 ml di gentamicina solfato diluita in 2 ml di sodio cloruro allo 0,9% (circa 14 mg di gentamicina) ripetuta da una a quattro volte a distanza di sette giorni l'una dall'altra previa esecuzione di esami audiometrici e vestibolari fino alla scomparsa della sintomatologia vertiginosa.

Utilizzando questo protocollo abbiamo assistito ad un controllo finale delle vertigini completo o comunque efficace nel 91% dei casi (classe A e B) e ad un peggioramento uditivo significativo nel 23,9 % dei casi.

Conclusioni

In conclusione, i risultati del nostro studio suggeriscono che la somministrazione intratimpanica di gentamicina rappresenti una validissima alternativa alla terapia medica e chirurgica nel trattamento della malattia di Ménière intrattabile. Nella nostra esperienza il protocollo a basse dosi settimanali consente, con costi ridotti, un adeguato controllo degli attacchi vertiginosi compromettendo minimamente l'udito e migliorando la qualità della vita.

administration: multiple daily doses, weekly doses, low doses, and continuous administration by microcatheter and tritaton methods. Unfortunately to date there is not unanimous consent as to the effective and correct method to be used. Certainly the low dose of administration involved either 1 or 2 doses of gentamicin given on consecutive days, or weeks and the rationale of this technique is to minimize the total dose of gentamicin administered to the patients to avoid cochlear damage (11).

Between 1999 and 2010 we treated 46 patients with definite MD non-responding to medical therapy adopting a protocol that entailed somministration of 0,7 ml of gentamicin solution taken from one phial of gentamicin sulfate (80 mg/2 ml) that was first diluted with 2 ml of 0.9% sodium chloride, approximately corresponding to 14 mg of gentamicin, repeated from 1 to 4 times with a period of 7 days between one and another subject to audiological and vestibular assessment until the disappearance of vertigo symptoms. In the end it should be stressed that the objective is the resolution of vestibular symptoms and it is not necessary to reach a total caloric areflexia.

Using this protocol we observed a complete or otherwise effective control of vertiginous attacks in 91% of our patients (classes A and B) and hearing function worsened in 23,9 % of the patients.

Conclusions

In conclusion, the results of our study suggest that the administration of gentamicin is a valid alternative to medical and surgical procedures in the treatment of intractable MD. In our experience the protocol with low weekly dosage allows for, with reduced costs, adequate control of vertigo attacks that compromises hearing the least and improves the quality of life.





Leica M525 F20

La visione tridimensionale che ogni chirurgo da molto tempo sogna con una maneggevolezza e un comfort „best-in-class“!

www.leica-microsystems.com

Bibliografia - References

1. Schuknecht H.F., Rutherford A. Blockage of longitudinal flow in endolymphatic hydrops. *Eur Arch Otolaryngol* 1991; 248:209-17.
2. Committee on Hearing and Equilibrium. Guidelines for the diagnosis and evaluation of Ménière's disease. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1995; 113:181-5.
3. Claes J., Vande Heyning P.H. Medical treatment of Meniere's disease: a review of literature. *Acta Otolaryngol [suppl]* 1997; 526: 37-42.
4. Paparella M.M. Pathology of Meniere's disease. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1984; 93: 31-35.
5. Schuknecht H.F. Ablation therapy in the management of Ménière's disease. *Acta Otolaryngol Suppl* 1957; 132:1-42.
6. Beck C., Schmidt C.L. Ten-year experience with intratympanically applied Streptomycin (gentamicin) in the therapy of Morbus Meniere. *Arch Otorhinolaryngol* 1978; 221: 149-152.

7. Bagger-Sjoberg D., Bergenius J., Lunberg A.M. Inner ear effects of topical gentamicin treatment in patients with Ménière's disease. *Am J Otol* 1990; 11:406-10.

8. De Stefano A., Dispenza F., De Donato G., Caruso A., Tai-bah A., Sanna M. Intratympanic gentamicin: a 1-day protocol treatment for unilateral Ménière's disease. *American Journal of Otolaryngology-Head and Neck Medicine and Surgery* 2007; 28:289-293.

9. Paparella M.M., Schachern P.A., Yoon T.H. Survey of interactions between middle ear and inner ear. *Acta Otolaryngol* 1988; 99 (Suppl 457): 9-24.

10. Okuda T., Sugahara K., Shimogori H., et al. Inner ear change with intracochlear gentamicin administration in guinea pigs. *Laryngoscope* 2004; 114:694-7.

11. Chia S.H., Ganst A.C., Anderson J.P., Harris J.P. Intratympanic gentamicin therapy for Meniere's disease: a meta-analysis. *Otol Neurotol*. 2004; 25:544-552.

NEPTUNE™

by Advanced Bionics



Advanced Bionics

*Pending regulatory approval

waterproof

The world's first and only swimmable sound processor



AdvancedBionics.com

MK_NEPT2_EN_Ad_11_A



CENTRO RICERCHE E STUDI AMPLIFON

**I nostri punti di forza
sono una garanzia
per i tuoi pazienti**



Professionisti



Soluzioni



Metodo



Accessori



Servizi



amplifon

www.amplifon.it

NUMERO GRATUITO
800 91 08 08

Protesizzazione acustica ed impianto cocleare nell'anziano

Hearing aid and cochlear implant in the elderly

S. Burdo

Studio di Audiovestibologia, Varese; Gruppo Otologico, Piacenza; Ospedale Pediatrico "Buzzi", Milano

Abstract

L'invecchiamento è un normale processo fisiologico che comporta, nella stragrande maggioranza delle persone, importanti modificazioni fisiche, psicologiche e della vita di relazione.

La perdita uditiva rappresenta una delle possibili evenienze che alterano l'equilibrio psico-fisico nella terza età e deve essere trattata considerando molteplici aspetti, sia perché gli effetti del deficit uditivo non si limitano solo a ridurre le capacità di comunicazione, sia perché le soluzioni del problema implicano la conoscenza di problematiche che spesso interferiscono, anche pesantemente, sulla riuscita del trattamento stesso.

Introduzione

La sordità dell'anziano è chiamata presbiacusia ed il suo trattamento consiste nell'uso delle protesi acustiche, e in casi selezionati, dell'impianto cocleare.

In realtà la presbiacusia rappresenta solo un terzo delle ipoacusie della terza età poiché nella maggioranza dei casi il deficit uditivo può essere fatto risalire ad altre cause che si sommano con il trascorrere degli anni come l'ipoacusia da rumore, da farmaci ototossici, da flogosi dell'orecchio medio, da otosclerosi ecc.

Tali forme accentuano non solo il grado di perdita trasformando la presbiacusia, ovvero una ipoacusia limitata ai toni acuti, in una sordità invalidante, con effetti comunicativi in alcuni casi destabilizzanti per l'equilibrio psichico del paziente.

In caso di presbiacusia semplice il trattamento si limita alla protesizzazione acustica e adeguato training riabilitativo, mentre se la perdita supera i 70 dB deve essere preso in considerazione l'impianto cocleare.

Si sottolinea che in ogni caso la presbiacusia semplice e complicata sono caratterizzate dalla progressione dei sintomi che provocano spesso delle modificazioni non particolarmente evidenti, e quindi insidiose, della personalità del paziente.

I risultati raggiungibili con la protesizzazione acustica o con l'impianto cocleare possono essere limitati da diversi fattori tipici della terza età distinti in **uditivi, neuropsicologici e psicosociali**.

Abstract

Aging is a normal physiological process that involves, in many people, in important changes in physical, psychological and social life. Hearing loss is one of the possible contingencies that alter the mental and physical balance in old age and should be treated considering multiple aspects, and because the effects of hearing loss aren't limited only to reduce communication skills, both because the solutions of the problem implies knowledge of issues that often interfere, even heavily on the success of the treatment.

Introduction

The deafness of the elderly is called presbycusis and its treatment is the use of hearing aids, and in selected cases, the cochlear implant.

In fact presbycusis is only one-third of hearing loss in the elderly because in most cases the hearing loss can be traced to other causes that are added with the passage of time as the hearing loss caused by noise, ototoxic drugs, from inflammation of the 'middle ear, otosclerosis-related etc ...

Such forms accentuate not only the degree of loss transforming presbycusis, or a sensorineural hearing limited to the treble, in a deafness disabling with communication effects in some cases destabilizing for psychological balance of the patient.

In case of presbycusis simple treatment is limited to the hearing aid fitting and appropriate rehabilitative training, while if the loss exceeds 70 dB must be taken into account the cochlear implant.

It is emphasized that in any case the presbycusis simple and complicated are characterized by the progression of the symptoms that often result of the modifications are not particularly noticeable, and therefore insidious, the patient's personality.

The results reached by the hearing aid or cochlear implant may be limited by several factors typical of the elderly in distinct auditory, neuropsychological and psychosocial.

Auditory Factors

Most hearing losses which require treatment in the third age are of type perceptual cochlear. The headquarters of the cochlear lesion involves not only a hearing impairment ("I feel a little" = hearing impairment), but also important discriminative difficulty ("do not understand" = discriminative defi-



Fattori uditivi

La maggior parte delle ipoacusie che richiedono un trattamento nella terza età sono di tipo percettivo cocleare. La sede cocleare della lesione implica non solo un deficit uditivo (*“sento poco”* = deficit uditivo), ma anche importanti difficoltà discriminative (*“non capisco”* = deficit discriminativo), soprattutto in colloqui multipli o in ambienti rumorosi (deficit di attenzione selettiva).

Deficit uditivo, deficit discriminativo e deficit di attenzione selettiva costituiscono i problemi principali di tutti i sordi percettivi e non solo dell'anziano ipoacusico.

La coclea, infatti, rappresenta il primo analizzatore dei suoni e della parola in termini di frequenza, intensità e durata ed una sua disfunzione è causa non solo di una perdita di sensibilità, ma anche di qualità dell'ascolto con le conseguenti limitazioni di comprensione che nel giovane, correttamente, vengono fatte risalire alla sordità, mentre nell'anziano vengono ancora troppo spesso mal interpretate attribuendole ad una decadenza delle funzioni superiori, soprattutto dell'intelligenza.

È, però, innegabile che i cambiamenti neuropsicologici tipici della terza età influenzano la percezione uditiva, aggravando in modo più o meno importante le difficoltà comunicative dell'ipoacusico ed è importante tenerli in considerazione dando loro il giusto peso individuo per individuo anche perché tra anziano ed anziano ci sono differenze di personalità dovute alla passata esperienza, alla cultura, al proprio stato sociale ecc. ed, inoltre, l'anziano proietta nella vecchiaia quella che era la sua personalità giovanile, accentuandone le caratteristiche peculiari.

Inoltre in caso di sordità invalidanti superiori a 70 dB un ulteriore problema uditivo si associa, cioè la perdita dell'**“udito primitivo”** che altera le abilità di controllo dell'ambiente e di difesa inconscia, di *arousal* e *alertness* del paziente, destabilizzando ulteriormente il suo equilibrio psicofisico.

Fattori neuropsicologici

I fattori neuropsicologici riguardano principalmente le modificazioni delle funzioni psichiche superiori, e, particolarmente, il rallentamento dei **tempi di reazione** allo stimolo, la diminuzione delle **capacità di apprendimento** e la minor efficienza della **memoria**, specialmente quella a breve termine.

I fattori testé citati influenzano in modo significativo la comunicazione e l'esito della protesizzazione acustica.

Si ricorda che una delle caratteristiche più importanti di un messaggio che si intende comunicare è dato dalla sua ridondanza e cioè, semplificando, da tutti gli attributi (ripetizioni, enfasi ecc...) che non aumentano il numero di informazioni trasmesse nel messaggio, ma ne facilitano la comprensione.

Alla ridondanza di un messaggio (**ridondanza estrinseca**) si affianca la ridondanza funzionale del nostro organismo (**ridondanza intrinseca**), soprattutto del sistema nervoso che viene utilizzato solo in piccola parte rispetto alle sue potenzialità, disponendo quindi di una sorta di

cit), especially in multiple conversations in noisy environments (deficit of selective focus).

Hearing deficit, deficit discriminative and selective attention deficits are the main problems of all deaf and perceptive hearing loss not only of the elderly.

The cochlea, in fact, represents the first analyzer and the sounds of the word in terms of frequency, intensity and duration and its dysfunction is due not only to a loss of sensitivity, but also of listening quality with consequent limitations of understanding that in the young, correctly, are traced to deafness, while the elderly are too often misinterpreted by attributing to a decay of the higher functions, especially intelligence.

However it's undeniable that the neuropsychological changes typical of old age affect auditory perception, compounding in a more or less important than the difficulties of communication and it is important to keep them of subject consider giving them the right weight individual to individual as well as between senior old and there are personality differences due to past experience, to culture, social status etc.. and, also, the old projects in the old one that was his youthful personality, accentuating the unique characteristics.

Moreover, in case of disabling hearing loss greater than 70 dB hearing a further problem is associated, namely the loss of “primitive hearing” that alters the ability to control the environment and unconscious defense, arousal and alertness of the patient, further destabilizing the his mental and physical balance.

Neuropsychological factors

The neuropsychological factors relate mainly to changes in higher mental functions, and, particularly, the slowing of reaction time to the stimulus, the decrease in learning ability and the lower efficiency of memory, especially the short-term.

The above-mentioned factors significantly affect the communication and the outcome of the hearing aid.

It should be noted that one of the most important features of a message that you want to communicate is its redundancy, ie, simplifying, by all attributes (repetition, emphasis, etc ...) that do not increase the amount of information transmitted in the message, but rather facilitate understanding.

Redundancy of a message (extrinsic redundancy) is accompanied by the functional redundancy of our body (the inherent redundancy), especially of the nervous system that is used only in small part compared to its potential, thus providing a sort of reserve to be used when necessary and ie in the presence of a little redundant message.

The transfer of information in a verbal communication is, therefore, greatly facilitated by the two redundancies that interact with each other to balance individual deficiencies, so a little redundant message can be understood using all the inherent redundancy of our brain and, if this is not enough, asking the other party to increase the extrinsic redundancy of the message (“please repeat”).

As we have seen the elder sees reduced its inherent redundancy and this reduction will be, especially now, highlighted by the changes that the way we communicate has undergone.



riserva da utilizzare quando necessario e cioè in presenza di un messaggio poco ridondante.

Il trasferimento dell'informazione in una comunicazione verbale è, quindi, enormemente facilitato dalle due ridondanze che interagiscono tra loro per bilanciare singole deficienze; per cui un messaggio poco ridondante potrà essere compreso utilizzando tutta la ridondanza intrinseca del nostro cervello e, se ciò non fosse sufficiente, chiedendo all'interlocutore di aumentare la ridondanza estrinseca del messaggio stesso (*"per favore, ripeta!"*).

Come abbiamo visto l'anziano vede ridotta la propria ridondanza intrinseca e tale riduzione viene, soprattutto oggi, messa in risalto dalle modificazioni che il nostro modo di comunicare ha subito.

La velocità di eloquio, infatti, ha avuto in questi ultimi anni un'importante accelerazione, come può essere facilmente rilevato confrontando i dialoghi tra film prodotti recentemente e di qualche decina di anni fa, soprattutto se di lingua inglese. Anche le modalità di esprimersi, oltre alla velocità dell'eloquio, si sono modificate tanto che frequenti sono le omissioni di parole all'interno di una frase, la contrazione di parole in sigle (LA per Los Angeles), ecc..., riducendo in modo drastico la ridondanza estrinseca del messaggio verbale; riduzione che l'udito e il sistema nervoso dell'anziano spesso non sono in grado di compensare poiché carenti della "riserva" di funzionalità che veniva fornita nella giovinezza dalla ridondanza intrinseca.

Il **deficit di comprensione** è quindi il sintomo che porta alla richiesta di aiuto e tale sintomo è riconducibile nell'anziano presbiacusico a due cause: l'ipoacusia e la ridotta ridondanza intrinseca del sistema nervoso centrale.

La parte giocata dal sintomo sensoriale nel deficit globale di comprensione, varia da soggetto a soggetto, ma le modificazioni delle capacità cognitive sembrano avere una rilevanza minore per il comportamento comunicativo dell'anziano rispetto alle difficoltà sensoriali, alla paura di sbagliare, all'imbarazzo di dover chiedere e ricevere assistenza.

Resta il fatto che le strategie necessarie per risolvere il problema comunicativo dell'ipoacusico anziano non può limitarsi alla mera prescrizione della protesizzazione acustica, ma deve accompagnarsi anche ad un trattamento riabilitativo che consenta, da una parte, l'uso ottimale della amplificazione e dall'altro che insegni tutte le astuzie necessarie per interagire con l'interlocutore così da aumentare quella che abbiamo descritto come la ridondanza estrinseca del messaggio verbale.

Quanto sopra vale a maggior ragione in caso di sordità tali da meritare il trattamento chirurgico con impianto cocleare.

Fattori psicologici e sociali

Sottoporsi ad un trattamento protesico-riabilitativo per la sordità non viene accettato sempre di buon grado per una serie di motivi spesso legati alla personalità dell'anziano e del suo entourage, e questo è vero in caso di pro-

The speech rate, in fact, has had in recent years a substantial acceleration, as can be easily detected by comparing the dialogue between films produced recently and a few dozen years ago, especially if English language. The mode of expression, as well as the speed of speech, you have changed so much that there are frequent omission of words in a sentence, the contraction of words in acronyms (LA Los Angeles), etc ..., so reducing drastic redundancy extrinsic verbal message; reduction that hearing and the nervous system of the elderly are often not able to compensate for deficient because of the "reserve" of functionality that was provided by the redundancy inherent in youth.

The lack of understanding is therefore the symptom that leads to the call for help and this symptom is due to two causes of hearing loss of the elderly: hearing loss and reduced inherent redundancy of the central nervous system.

The part played by the symptom sensory deficit in global understanding, it varies from person to person, but the changes in cognitive abilities seem to have a minor relevance to the communicative behavior of the elderly compared with sensory difficulties, fear of making mistakes, to the embarrassment of having to ask for and receive assistance.

The fact remains that the strategies needed to solve the communication problem of deaf elderly can't be limited to the mere prescription of hearing aid, but it must also be accompanied by such a rehabilitation treatment that allows, on the one hand, the optimal use of amplification and by another that teaches all the tricks necessary to interact with the other party so as to increase what we have described as the extrinsic redundancy of the spoken message.

This applies even more so in the case of deafness such as to merit surgical treatment with cochlear implant.

Psychological and social factors

Undergo a prosthetic treatment and rehabilitation for deafness is not always accepted willingly for a variety of reasons often related to the personality of the elderly and of his entourage, and this is true in the event of a hearing aid, while the use of a cochlear implant can be considered a necessity.

The transition from one system to aid communication as the hearing aid to an indispensable tool as it is a cochlear implant may in fact be well understood by considering that elderly patients often come after long periods of denial of the problem, as described below.

First, the conservatism and introversion, so frequent in old age, they push to avoid stressful situations such as the rehabilitation treatment of deafness.

The introversion elderly lose interest in everything that surrounds him, leading him to focus on problems of interest only to personal and completely uninterested in the outside world; conservatism, in turn, makes him shy away from any change in the fear that it engineers detrimental changes to the existing situation, considering the new and the unknown as a risk and not as a new experience.

The proposal of treatment may therefore be due to anxiety and depressed mood accentuate a condition, very frequent in a deaf that traces its communication difficulties to a generic



tesizzazione acustica, mentre l'utilizzo di un impianto cocleare si può considerare una necessità.

Il passaggio da un sistema di aiuto comunicativo come la protesi acustica ad uno strumento indispensabile come è l'impianto cocleare può essere infatti ben capito considerando che i pazienti anziani spesso giungono dopo lunghi periodi di negazione del problema, come descritto più avanti.

Innanzitutto il **conservatorismo** e l'**introversione**, così frequenti nella terza età, spingono ad evitare situazioni stressanti come il trattamento riabilitativo della sordità.

L'introversione fa perdere all'anziano l'interesse per tutto ciò che lo circonda, portandolo a concentrarsi su problemi di esclusivo interesse personale e disinteressandosi completamente del mondo esterno; il conservatorismo, a sua volta, lo fa rifuggire da qualsivoglia cambiamento nel timore che esso ingeneri alterazioni negative della situazione in atto, considerando il nuovo e l'ignoto come un rischio e non come una nuova esperienza.

La proposta del trattamento può quindi essere causa di ansia ed accentuare una condizione depressa dell'umore, molto frequente nell'ipoacusico che fa risalire le sue difficoltà di comunicazione ad un generico "deficit mentale" e non alla sordità, tanto che non è infrequente la frase "Sento, *ma non capisco*" detta con un senso di fatalità che fa presagire alcuna fiducia nei possibili miglioramenti.

È necessario quindi attivare la motivazione che porta alla richiesta di migliorare le proprie capacità comunicative.

Le modificazioni intervenute nella società hanno profondamente cambiato il ruolo dell'anziano. La famiglia è passata dal modello patriarcale a quello nucleare, il calo demografico ne ha ridotto sensibilmente la consistenza, i ruoli decisionali nell'ambito familiare non hanno più quella netta demarcazione che era presente in passato e l'autorità dell'anziano ha perso gran parte della sua importanza. Anche la rilevanza del patrimonio di esperienza è sovente svilita dallo sviluppo tecnologico che in alcune sue manifestazioni contribuisce ad aumentare il senso di inadeguatezza e le possibilità di adattamento del soggetto anziano. Non ultimi sono da considerare alcuni fattori come l'isolamento sociale, la perdita di sicurezza economica, connessa anche con le leggi del mercato che vedono di malavoglia le problematiche connesse con la terza età vissuta ormai come un costo per la società. Il pensionamento stesso, sovente idealizzato o addirittura agognato negli anni che lo precedono, diventando effettivo crea sovente una profonda crisi particolarmente nelle persone che hanno centrato la propria vita sul lavoro e che, con la cessazione del ruolo lavorativo, si trovano a perdere la maggior parte delle relazioni e dei rapporti sociali.

I cambiamenti etnici e culturali delle moderne società possono risultare un'ulteriore fonte di stress per i soggetti anziani che trovano maggiore difficoltà ad adeguarsi ai diversi modelli culturali o di vita e di linguaggio che si trovano ad affrontare.

Chi ha abbandonato una vita attiva difficilmente, quindi,

"mental deficiency" and not to deafness, so that it is not uncommon to phrase "I feel, but I do not understand", said with a sense of fatality that bodes no confidence in the possible improvements.

Therefore, it's necessary to enable the motivation that leads to a demand to improve their communication skills.

Any changes in society have profoundly changed the role of the elderly. The family rose from the patriarchal model in nuclear; population decline has reduced significantly the consistency, the decision-making roles within the family no longer have the clear demarcation that was present in the past and the authority of the elderly has lost much of its importance. Even the relevance of the wealth of experience is often debased by technological development in some of its manifestations helps to increase the sense of inadequacy and the possibility of adapting the elderly. Last but not least are some factors to consider such as social isolation, loss of economic security, also connected with the laws of the market reluctantly they see the problems associated with the elderly living now as a cost to society. The same retirement, often idealized or even coveted in the years preceding it, often becoming effective creates a deep crisis particularly in people who have centered their lives on the job and that, with the cessation of work role, find themselves losing most relations and social relations.

The ethnic and cultural changes of modern society may be an additional source of stress for the elderly who find it more difficult to adapt to different cultural models or life and language that you are facing.

Who gave an active life difficult, therefore, is outside the stimuli necessary to ignite the motivation that leads to a demand to improve their ability to communicate, on the other hand voluntary activities, hobbies, the frequency of cultural groups and sports or corporate assets are not yet or have been abandoned for various reasons. The only time to communicate is often limited or to the family or to the habit of shopping or listening to the television.

To confirm this, in a survey conducted by the writer in 1992, it became evident that the benefits brought by the hearing aid were appreciated especially in the communication between the home and not in socially challenging, as it is often required to believe.

To this you must add a second important and that is that the elderly are the biggest users of hearing aids that are required especially in the twenty years between the sixth and eighth decade of life, even if the hearing loss is present for some time.

The graph shows the discrepancy between the hearing impaired (yellow) and denture wearers points out that this request is late (Phonak)

The data given above lead to two considerations, namely that the threshold of self-awareness of their hearing impairment, for the same loss, decreases with age and that this disability is particularly experienced when limits communication with their families.

The ability to maintain normal levels of communication with their families is therefore the spring that motivates the elderly to seek the intervention of audiology and hearing loss it is important to underline that the device be perceived as personally



trova all'esterno gli stimoli necessari ad accendere la motivazione che porta alla richiesta di migliorare le proprie capacità di comunicare; d'altra parte le attività di volontariato, gli hobby, la frequenza di gruppi culturali e sportivi o non sono ancora patrimonio sociale o sono stati abbandonati per le più svariate ragioni. Gli unici momenti per comunicare si limitano spesso o all'ambito familiare o alle abitudinarie occasioni di shopping o all'ascolto della televisione.

A conferma di questo, in un'indagine condotta da chi scrive nel 1992, si evidenziò come i benefici portati dalla protesizzazione acustica erano apprezzati soprattutto nella comunicazione tra le mura domestiche e non in ambienti socialmente più impegnativi, come si è spesso tentati a credere.

A questo è necessario aggiungere un secondo dato importante e cioè che gli anziani sono i maggiori utilizzatori di protesi acustiche che vengono richieste soprattutto nel ventennio compreso tra la sesta e l'ottava decade di vita, anche se l'ipoacusia è presente da tempo.

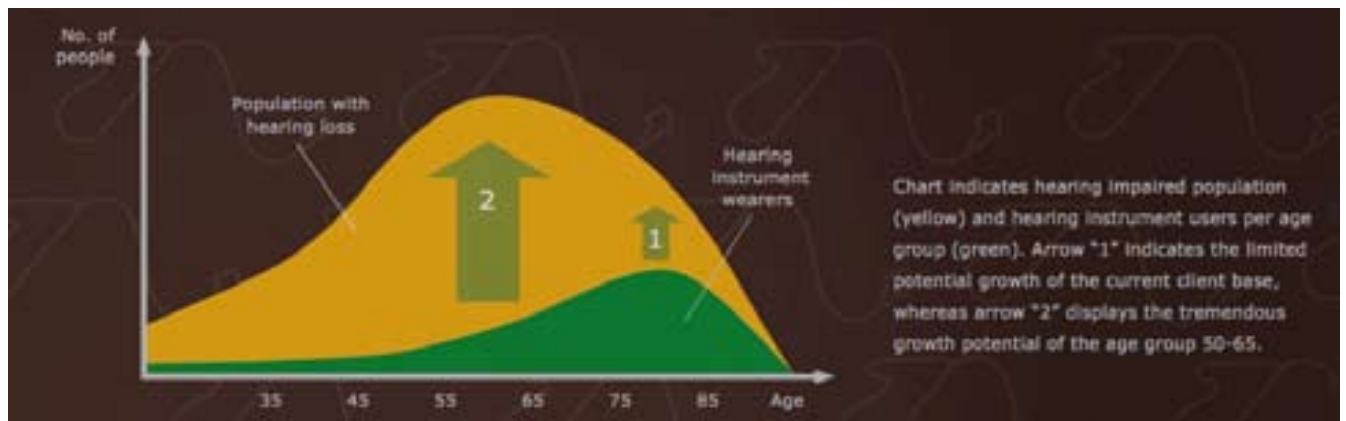
disability, since clinical experience teaches that the prosthetic imposed by the family almost always ends with "forgetfulness in the drawer" of hearing aids. In case of deafness disabling the use of cochlear implant rather become indispensable.

Hearing aids

Hearing aids are basically amplifiers capable of processing the word so as to eliminate the hearing deficiency ("I feel a little"), but only partially reducing the deficit discriminative ("I struggle to understand") and selective attention ("when more people speak, do not understand anything").

The use of a hearing aid does not restore hearing function then, but this is a means that can facilitate communication, although not in all situations.

The limitations of the results achieved with hearing aids should not be traced only to the quality of the amplification that, today, can be considered high, but the difficulties of the elderly meets the ear acoustic analysis of speech and to all those factors described earlier that can affect the outcome of a non-causal treatment such as prosthetic. Personality optimistic it



Il grafico evidenzia la discrepanza tra gli ipoacusici (giallo) ed i portatori di protesi e sottolinea che quest'ultima viene richiesta tardivamente (da Phonak)

The graph shows the discrepancy between the hearing impaired (yellow) and denture wearers points out that this request is late (Phonak)

I dati appena riportati portano a due considerazioni e cioè che la soglia di autocoscienza della propria disabilità uditiva, a parità di perdita, si abbassa con l'età e che tale disabilità viene particolarmente vissuta quando limita la comunicazione con i propri familiari.

La possibilità di mantenere livelli di comunicazione normale con i propri familiari è quindi la molla che motiva l'anziano a richiedere l'intervento audiologico ed è importante sottolineare come l'ipoacusia deva essere percepita personalmente come disabilità poiché l'esperienza clinica insegna che la protesizzazione imposta dai familiari si conclude quasi sempre con "la dimenticanza nel cassetto" degli apparecchi acustici. In caso di sordità invalidanti l'utilizzo di impianto cocleare si rende invece indispensabile.

Le protesi acustiche

Le protesi acustiche sono fondamentalmente degli amplificatori in grado di elaborare la parola così da eliminare il deficit uditivo ("sento poco"), ma riducendo solo in

will detect the merits, while depressed patients will underline the limits.

From a practical point of view the models are used:

- ITE (gear inside the pavilion)
- BTE (larger in size and housed behind the pavilion) open-fitting (housed behind the pavilion, but significantly reduced in size and weight, indicated clinically mild to medium in the losses with conservation of low frequencies)

The choice is not only an aesthetic prosthesis since the ITE can not adequately compensate for hearing loss important, if not at the expense of quality of reproduction, and involve issues of daily management for small size.

The prescription should cover both ears as only the binaural hearing deficit reduces the discriminative and selective attention typical of perceptive deafness, such as the elderly.

It should be noted that the systems described above will be reimbursed only in part to stakeholders (civil invalids who see hearing loss as a cause of disability) on the NHS as it is, so-called "related" to the NHS. The charge to the user, in this case, can be substantial and you will have to evaluate this aspect



parte il deficit discriminativo (“fatico a capire”) e quello di attenzione selettiva (“quando più persone parlano, non capisco più nulla”).

L'utilizzo delle protesi acustiche non ripristina quindi la funzione uditiva, bensì rappresenta il mezzo che può facilitare la comunicazione, peraltro non in tutte le situazioni.

Le limitazioni dei risultati raggiungibili con le protesi acustiche non devono essere fatte risalire solo alla qualità dell'amplificazione che, oggi, può considerarsi elevata, bensì alle difficoltà che l'orecchio dell'anziano incontra nell'analisi acustica della parola ed a tutti quei fattori descritti poc'anzi che possono influenzare l'esito di un trattamento non causale come quello protesico. Personalità ottimistiche ne rileveranno i pregi, mentre i pazienti depressi ne sottolineeranno i limiti.

Da un punto di vista pratico i modelli da utilizzare sono:

- endoauricolari (inserite completamente nel padiglione)
- retroauricolari (di dimensioni maggiori e alloggiati dietro il padiglione) open-fitting (alloggiati dietro il padiglione, ma di dimensioni e peso nettamente ridotti, indicate clinicamente nelle perdite lievi-medie con conservazione delle frequenze gravi).

La scelta non è solo estetica poiché le protesi endoauricolari non possono compensare adeguatamente perdite uditive importanti, se non a scapito della qualità di riproduzione, e comportano problematiche di gestione quotidiana per le dimensioni esigue.

La prescrizione deve interessare entrambi gli orecchi poiché solo l'udito binaurale riduce il deficit discriminativo e di attenzione selettiva tipici delle sordità percettive, come quella dell'anziano.

Si ricorda che i sistemi appena descritti vengono rimborsati solo in parte agli aventi diritto (invalidi civili che vedano l'ipoacusia come una delle cause dell'invalidità) dal Sistema Sanitario Nazionale poiché si tratta di apparecchi cosiddetti “riconducibili” al Nomenclatore Tariffario. La spesa a carico dell'utente, in questo caso, può essere cospicua e si dovrà valutare anche questo aspetto nel bilancio prescrittivo.

Oggi tutte le ipoacusie sono trattabili con l'amplificazione, ma a tutti sono note le delusioni raccontate da molti anziani.

Le cause di tali delusioni possono essere ristrette a tre motivazioni e cioè ad un errore prescrittivo, ad un errore di regolazione, alla mancanza di un adeguato counseling e training riabilitativo.

L'errore prescrittivo molto frequente è legato all'imposizione dei familiari ad un paziente non motivato a migliorare le proprie capacità comunicative e questa evidenza è vera soprattutto con i figli, ma non con i nipoti che, invece, vengono maggiormente ascoltati. La scarsa motivazione è la causa più frequente di insuccesso terapeutico poiché, come abbiamo visto, la amplificazione risolve solo una parte dei problemi ed impone, da una parte, una gestione dello strumento non sempre semplice e, dall'altra,

in the budget prescriptive.

Today all hearing loss can be treated with amplification, but are known to all the disappointments told by many older people.

The causes of these disappointments may be restricted to three reasons namely prescriptive to an error; an error of adjustment, the lack of adequate counseling and rehabilitative training.

The error prescriptive very often is related to the imposition of family members to a patient not motivated to improve their communication skills and this evidence is especially true with children, but not with grandchildren, however, are most listened to. The lack of motivation is the most frequent cause of treatment failure, since, as we have seen, the amplification only solves part of the problems and imposes, on the one hand, a management of the instrument is not always simple and, secondly, the application of a foreign body for a few annoying. The patient unmotivated hardly accept to carefully manage an instrument designed to reduce problems which they were unaware, causing a sensation of “plugged ear”.

Frequent error is also prescriptive hearing aid when the patient only needs hearing aids dedicated to solving individual problems, such as listening to the television, the telephone or doorbell etc. ...

Rarer are the errors related to prescribing a wrong choice of model of dentures, since the units on the market are very flexible in their characteristics and is, therefore, possible to correct any errors prescriptive. This is the reason why the cause therapeutic technique that can lead to failure can be traced mainly to an inaccurate control, especially with the programmable prosthesis with which it is necessary, most of the past, have a good culture of pathophysiology hearing and computer science. Finally, among the technical causes of failure must not forget the possibility that the prosthesis produces an annoying whistle because of poor seal in the duct.

Even patients who are motivated and well prosthesis may, however, be disappointed by the treatment if this is not accompanied by a cultured counseling activities and adequate rehabilitation training.

The counseling should emphasize technical communication problems which cause deafness and perceptive as this is the cause of the lack of understanding of the word, even if sensory abilities seem maintained. In addition to this it is often necessary to emphasize that the depression of the elderly is exacerbated by communication difficulties, if not often be the root cause.

Explain the direct and indirect effects of deafness is appropriate to clarify what problems will solve the prosthesis and which remain unpaid, creating realistic expectations.

Activity counseling must necessarily be accompanied also a rehabilitation program has three objectives: the proper use of the prosthesis, its maintenance and teaching strategies that facilitate listening.

The proper use of the prosthesis is achieved by teaching the patient how to place it in your ear, how and when to change the batteries.

Maintenance concerns basically the hygiene of the device and the identification of malfunctions. We advise you also to the



l'applicazione di un corpo estraneo per alcuni fastidioso. Il paziente poco motivato difficilmente accetterà di gestire con cura uno strumento destinato a ridurre problemi che non avverte, causandogli inoltre una sensazione di "orecchio tappato".

Frequente è anche l'errore prescrittivo di protesi acustiche quando il paziente necessita solo di ausili uditivi dedicati a risolvere singoli problemi, quali l'ascolto della televisione, del telefono o del campanello di casa ecc...

Più rari sono gli errori prescrittivi legati ad una scelta sbagliata del modello di protesi, poiché gli apparecchi presenti sul mercato sono molto flessibili nelle loro caratteristiche ed è, quindi, possibile rimediare ad eventuali errori prescrittivi. Questo è il motivo per cui la causa tecnica che può portare all'insuccesso terapeutico può essere fatta risalire principalmente ad una **regolazione imprecisa**, soprattutto con le protesi programmabili con le quali è necessario, più del passato, possedere una buona cultura di fisiopatologia dell'udito e di informatica. Infine, tra le cause tecniche di insuccesso non va dimenticata la possibilità che la protesi produca un fastidioso fischio a causa della scarsa tenuta nel condotto.

Anche pazienti motivati e ben protesizzati possono, tuttavia, rimanere delusi dal trattamento se questo non è accompagnato da una colta **attività di counseling e da un adeguato training riabilitativo**.

Il counseling tecnico dovrà sottolineare quali problemi comunicativi causi la sordità percettiva e come questa sia la causa della mancata comprensione della parola, anche se le capacità sensoriali sembrano mantenute. Oltre a questo è spesso necessario sottolineare come la depressione dell'anziano venga aggravata dalle difficoltà comunicative, se non esserne spesso la causa principale.

Spiegati gli effetti diretti ed indiretti della sordità è opportuno chiarire quali problemi possa risolvere la protesi e quali invece rimangano insoluti, creando delle aspettative realistiche.

All'attività di counseling deve essere necessariamente affiancato anche un programma riabilitativo che si propone tre obiettivi: il corretto uso della protesi, la sua manutenzione e l'insegnamento di strategie che facilitino l'ascolto.

Il corretto uso della protesi viene raggiunto insegnando al paziente come posizionarla nell'orecchio, come e quando cambiare le pile.

La manutenzione riguarda fundamentalmente l'igiene dell'apparecchio e l'identificazione di malfunzionamenti. Si consiglierà, inoltre, al paziente come scegliere i luoghi e dove mettersi per sentire più chiaramente, come posizionarsi rispetto all'interlocutore e così via.

Infine saranno insegnate quelle strategie di comunicazione necessarie molto spesso per comprendere l'interlocutore e che possono essere riassunte nelle cosiddette strategie di anticipazione e nelle strategie per rimediare.

Le strategie di anticipazione cercano di prevenire i problemi comunicativi spiegando la situazione in anticipo o risolvendo a priori le eventuali situazioni di difficoltà. É ad

patient how to choose the places and where to stand to hear more clearly, how to position than the other party and so on.

They will also be taught the strategies of communication often necessary to understand the other person and which can be summarized in the so-called anticipation strategies and strategies to remedy.

The strategies of anticipation try to prevent problems of communication explaining the situation in advance or solving a priori any difficult situations. E 'for example, can search for moderately noisy environments for meetings or business lunches, predict the type of dialogue by establishing and training to implement it, to suggest the other party to speak clearly and showing your face. The strategies to remedy include, in their turn, the behaviors used to improve a conversation already lapsed and may include the partial or complete repetition of the message, the reformulation more clearly of the sentence, the request of key words or other.

The activities of counseling and rehabilitation can be conducted in group and should be the involvement of family members to clarify their causes difficulties that the elderly meets.

The cochlear implant

The cochlear implant is a relatively recent biomedical technology because only about twenty years have efficient systems and is able to allow for adequate stimulation of the auditory nerve in the event of total or profound deafness by cochlear dysfunction. Recently, the indications were extended to deafness type sky-slope not remediable with the hearing aid.

The cochlear implant is nothing but an artificial cochlea consists of two parts: one external and one internal surgically implanted in the temporal bone. The inner part restores the anatomy of the inner ear of the deaf and consists of a series of electrodes driven by a receiver / stimulator. The electrodes are inserted into the scala tympani cochlear, while the receiver / stimulator is housed in the mastoid.

The intervention needed to place the internal system operation is performed microsurgery of the ear under general anesthesia that, in experienced hands, it can last about 1-3 hours and whose basic steps are: mastoidectomy, posterior tympanotomy, construction of the bed to the mastoid receiver / stimulator, cochleostomy, insertion of the wire electrode in the scala tympani and fastening system, test execution electrophysiological control functionality.

The hospital stay is a few days and complications are not different from those of common otologic surgery.

The inner part is then driven by an external system that restores, in turn, function and constitutes the visible part.

The external system consists of a microphone which, after having picked up the acoustic signals, then sends them to a speech processor which processes them as a screw and transmits them to an antenna that is maintained in situ on the receiver / stimulator thanks to a magnet.

The artificial cochlea is true, then, the speech processor and all other devices are used to pick up the sound or convey the processed signals to stimulate as effectively as the fibers of the auditory nerve.

There are two variables through which the stimulation pro-



esempio possibile ricercare ambienti poco rumorosi per riunioni o pranzi d'affari, prevedere il tipo di dialogo da instaurare ed allenarsi ad attuarlo, suggerire all'interlocutore di parlare in modo chiaro e mostrando il viso. Le strategie per rimediare comprendono, a loro volta, i comportamenti utilizzati per migliorare una conversazione già decaduta e possono comprendere la ripetizione parziale o totale del messaggio, la riformulazione in modo più chiaro della frase, la richiesta di parole chiave o altro.

Le attività di counseling e riabilitative possono essere condotte in gruppo ed è opportuno anche il coinvolgimento dei familiari per chiarire loro le cause delle difficoltà che l'anziano incontra.

L'impianto cocleare

L'impianto cocleare rappresenta una tecnologia biomedica relativamente recente perché solo da una ventina di anni si dispone di sistemi efficienti e cioè in grado di permettere l'adeguata stimolazione del nervo acustico in caso di sordità profonda o totale da disfunzione cocleare. Recentemente le indicazioni sono state estese a sordità tipo sky-slope non rimediabili con la protesizzazione acustica.

L'impianto cocleare non è altro che una coclea artificiale costituita da due parti: una esterna ed una interna inserita chirurgicamente nell'osso temporale. La parte interna ripristina l'anatomia dell'orecchio interno del sordo e si compone di una serie di elettrodi pilotati da un ricevitore/stimolatore. Gli elettrodi vengono inseriti nella scala timpanica cocleare, mentre il ricevitore/stimolatore è alloggiato nella mastoide.

L'intervento necessario per posizionare il sistema interno è un'operazione di otomicrochirurgia eseguita in anestesia generale che, in mani esperte, può durare circa 1-3 ore ed i cui passaggi fondamentali sono: mastoidectomia, timpanotomia posteriore, costruzione del letto mastoideo per il ricevitore/stimolatore, cocleostomia, inserimento del filo elettrodico nella scala timpanica e fissaggio del sistema, esecuzione dei test elettrofisiologici di controllo della funzionalità.

La degenza è di pochi giorni e le complicanze non sono diverse da quelle della comune chirurgia otologica.

La parte interna viene quindi pilotata da un sistema esterno che ripristina, a sua volta, la funzione e costituisce la parte visibile.

Il sistema esterno si compone di un microfono che, dopo aver captato i segnali acustici, li invia ad uno speech processor che li elabora come una coclea e li trasmette ad una antenna che viene mantenuta in situ sul ricevitore/stimolatore grazie ad un magnete.

La vera coclea artificiale è, quindi, lo **speech processor** mentre tutti gli altri dispositivi servono a captare il suono o a veicolare i segnali elaborati fino a stimolare nel modo più efficace le fibre del nervo acustico.

Due sono le variabili grazie alle quali la stimolazione prodotta dallo speech processor viene adattata alle necessità funzionali del nervo acustico del singolo paziente: la **strategia di codificazione e la mappa cocleare**.

duced by the speech processor is adapted to the functional needs of the individual patient's auditory nerve: the strategy of coding and cochlear map.

For strategy codification is the manner in which the speech processor simulates the cochlear physiology.

Today we have systems with strategies: temporal and frequential mixed.

The temporal strategies can be used by cochlear implants with a reduced number of electrodes and assume that the cochlea encodes the main characteristics of the sound mainly due to high frequencies of stimulation of nerve fibers.

The strategies frequential (also called tone topical) follow, however, the well-known concept of codification cochlear tone topical, but low frequency of stimulation, while the mixed are nothing but strategies tone topical able, however, to produce high stimulation frequencies.

Choosing the strategy of coding is necessary to adapt the mode of activation of each electrode intracochlear to the discharge characteristics of the nerve fibers of each patient constructing the so-called cochlear map, unique to each individual, and that must be redone several times to adapt not only to changes functional induced by electrical stimulation on the auditory nerve, but also to changes in cortical.

Historical Perspectives

The first cochlear implants were first developed in France from A Djurno and then by C. Eyries in the 50s. It was single-channel systems that had no commercial success.

William House, which was widespread in the 60s the technique has its own system, which is also single-channel and which paved the way for modern implantology.

In fact, the single-channel system should be considered as an electrical stimulator and not a cochlear implant simulator that only with the advent of multi-channel systems in California (Urban, Simmons, Merzenich) and French (Chouard) could be called real cochlear implants, although only the system percutaneous Eddington presented in 1987 had then spread a clinic.

However, it was with the Australian system developed by Clark at the end of the 70 who started the actual implant of deafness was severely disabling, with the first system applied to an adult to a child in 1978 and in 1985.

In Italy, the first single-channel system was applied in 1983 by Babighian and Zini, while Mazzoni in 1988 applied the first multi-channel to an adult and Cis-Burdo in 1992 to a preverbal deaf child.

Year	
1790	Volta
1957	Djurno and Eyries before stimulation
1973	Chouard first multi-electrode
1980	single electrode on a large scale
1983	Babighian and Zini first 3M
1985	first multi electrode on a large scale
1985	FDA for adults
1988	Mazzoni first multi-electrode in an adult Italian
1990	FDA for children
1992	Cis/Burdo first multi-electrode in deaf child preverbal Italian
1993	first plant of the trunk
1997	Zini first plant of the trunk Italian



Per strategia di codificazione si intende le modalità con cui lo speech processor simula la fisiologia cocleare.

Oggi disponiamo di impianti con strategie: temporali, frequenziali e miste.

Le strategie temporali possono essere usate da impianti cocleari con un ridotto numero di elettrodi e presuppongono che la coclea codifichi le principali caratteristiche del suono soprattutto grazie ad alte frequenze di stimolazione delle fibre nervose.

Le strategie frequenziali (dette anche tonotopiche) riprendono, invece, il noto concetto delle codificazione cocleare tonotopica, ma a bassa frequenza di stimolazione, mentre le miste non sono altro che le strategie tonotopiche in grado, però, di produrre frequenze di stimolazione elevate.

Scelta la strategia di codificazione è necessario adattare le modalità di attivazione di ciascun elettrodo intracocleare alle caratteristiche di scarica delle fibre nervose di ciascun paziente costruendo la cosiddetta mappa cocleare, unica per ciascun individuo, e che deve essere rifatta più volte per adattarsi non solo alle modifiche funzionali indotte sul nervo acustico dalla stimolazione elettrica, ma anche alle modifiche corticali.

Notizie storiche

I primi impianti cocleari furono messi a punto in Francia prima da A Djurno e poi da C. Eyries negli anni 50. Si trattava di impianti monocanali che non ebbero fortuna commerciale.

Anno	
1790	Volta
1957	Djurno e Eyries prima stimolazione
1973	Chouard primo multielettrodo
1980	primi singolo elettrodo su larga scala
1983	Babighian e Zini primo 3M
1985	primo multi elettrodo su larga scala
1985	FDA per adulti
1988	Mazzoni primo multielettrodo in un adulto italiano
1990	FDA per bambini
1992	Cis/Burdo primo multielettrodo in un bambino sordo preverbale italiano
1993	primo impianto del tronco
1997	Zini primo impianto del tronco italiano

Fu William House che negli anni 60 diffuse la tecnica con un proprio sistema, anch'esso monocanale e che aprì la strada alla moderna implantologia.

In realtà l'impianto monocanale dovrebbe essere considerato uno stimolatore elettrico e non un simulatore cocleare che solo con l'avvento dei sistemi multicanale californiani (Urban, Simmons, Merzenich) e francesi (Chouard) potevano essere definiti veri e propri impianti cocleari, anche se solo il sistema percutaneo di Eddington presentato nel 1987 ebbe poi una diffusione clinica. Fu tuttavia con il sistema australiano messo a punto da Clark alla fine degli anni 70 che iniziò la vera e propria

Indication cochlear implantation in the elderly

Cochlear implantation in the elderly is indicated in the disabling hearing loss not remediable with hearing aids and where personal motivation together with the expectations are appropriate. The most common causes of hearing loss in the elderly are disabling:

- Sudden hearing loss resulting from meningitis, the use of ototoxic drugs especially during prolonged ICU admissions or outcomes of hypoxic events.

- Worsening of sudden progressive forms even after surgical stress, medications etc..

On a personal series, in 2008, of 697 patients with cochlear implants, 33 were individuals older than 65 years (maximum age at the time of the plant: 82). Of these 3 suddenly became deaf after bacterial meningitis and 4 after prolonged hospitalization in the ICU. The remainder were, however, suffering from progressive deafness turned into disabling.

Comparison of mean scores between the elderly and adults after cochlear implant at 18 months after surgery on a series of 213 adults compared to 33 elderly people.

Results are compared in speech audiometry (speech tracking) and disability subjective declared. The young, for both evaluations, obtains better results Elder that, in any case, it reaches more than satisfactory performances.

Meningitis in the elderly is not a rare event and it is estimated that 5% of cases is due to cochleovestibular pathology disabling.

The known ossification process does not involve, as it was thought in the past, to a ossification of the internal auditory canal, but rather to an alteration of the cochlear spiral lamina bone level, a damage of afferent dendrites to spiral ganglion and the consequent Wallerian degeneration retrograde.

This is carried out, for cochlear implant occurred in a non-optimal nerve transmission between the electrode and sensory fibers, with less brilliant performances in terms of fineness of electrical stimulation.

The hearing preservation surgery in the plant thus has a significance far beyond the possibilities of using the prosthesis in the pre-activation period or to enforce a mixed stimulation. It is vice versa indirect index of neural preservation of the branches.

In patients postmeningitic auditory memory is preserved as it is of sudden deafness. Performances are disappointing therefore to be attributed to non-ideal positioning of the electrode or complications intracochlear also subsequent to the system, related to the processes of rearrangement fibrotic or ossification. It is confirmed, therefore, the utility of the administration of steroid intracochlear during surgery.

It is also mostly forms of meningoencephalitis, which may sequelae postinfectiv in the brain, which are difficult to identify.

Regarding rapidly progressive deafness we observed a prevalence of male sex in the forms postsurgical, by anoxia, from drugs, to indicate a possible increased "resistance" of the receptor cochlear in women, in line with the best prognosis neonatology of small premature compared to equal males.



era dell'implantologia delle sordità gravemente invalidanti, con il primo sistema applicato ad un adulto nel 1978 e ad un bambino nel 1985.

In Italia il primo impianto monocanale fu applicato nel 1983 da Babighian e Zini, mentre Mazzoni nel 1988 applicò il primo multicanale ad un adulto e Cis-Burdo nel 1992 ad un bambino sordo preverbale.

Indicazione all'impianto cocleare nell'anziano

L'impianto cocleare nell'anziano è indicato nelle sordità invalidanti non rimediabili con le protesi acustiche e laddove la motivazione personale unitamente alle aspettative siano adeguate. Le cause più frequenti di sordità invalidante nell'anziano sono:

- **Ipoacusie improvvise** conseguenti a meningite, all'impiego di farmaci ototossici specie durante prolungati ricoveri in terapia intensiva oppure in esiti di eventi ipossici.
- **Peggioramento repentino di forme progressive** anche in seguito a stress chirurgico, farmaci ecc.

Su una casistica personale, nel 2008, di 697 pazienti portatori di impianto cocleare, 33 erano soggetti di età superiore ai 65 anni (età massima all'epoca dell'impianto: 82). Di questi 3 divenuti sordi improvvisamente dopo meningite batterica e 4 dopo ricoveri prolungati in terapia intensiva. I rimanenti erano, invece, affetti da sordità progressiva trasformata in invalidante.

La meningite nell'anziano non è un evento raro e si calcola che nel 5% dei casi sia causa di cocleovestibolopatia invalidante.

Il noto processo di ossificazione non comporta, come si è pensato in passato, ad una ossificazione del condotto uditivo interno, bensì ad un'alterazione della lamina spirale ossea a livello cocleare, un danno dei dendriti afferenti al ganglio spirale e la conseguente degenerazione walleriana retrograda.

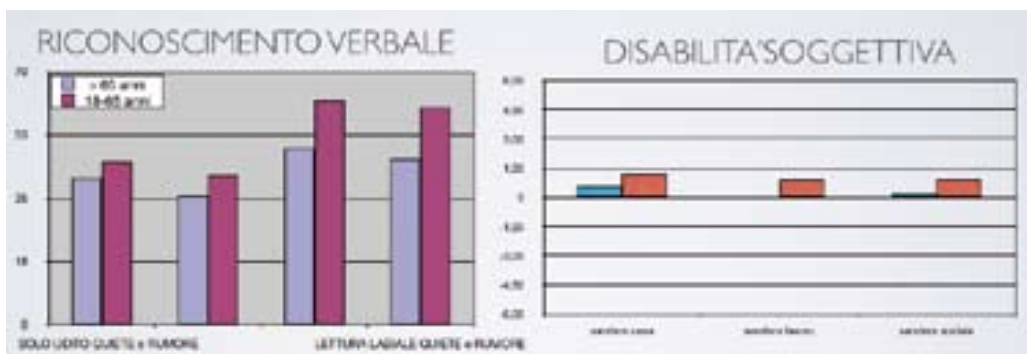
The group of elderly patients with debilitating progressive deafness is the most complex to handle as they frequently have a state of mental depression more or less marked, usually not diagnosed nor extended by the patient or family to deafness.

Charts of consistency between the verbal speech performance tracking (green histogram) and subjective disability in three environments (home, work, social Sanders according to the questionnaire) of 246 adult patients divided into three categories: acquired deafness, congenital deafness and progressive deafness. Averages of the results before and after cochlear implant surgery with follow-up of two years. It is known as congenital deaf themselves as less disabled the other categories especially before surgery, while getting inferior results. At the same time the deaf progressive, while achieving similar performance to purchases, claimed a disability superior even to the deaf adult congenital.

These patients often labeled as "difficult", brutal and prone to crises isolation or anger. Deafness can be the sole cause of these symptoms. It is also patients who have a poor auditory memory, both for the long time elapsed from the onset of deafness both for the emergence of "fantasies auditory" ie false memories that the patient himself factory and feeds. Emblematic is the case of an elderly deaf progressive that he was disappointed by the results of the system and complained saying that when he was young was able to "listen to the Sanremo festival on television". On balance at the time of his youth, the festival of Sanremo was not even broadcast on the radio, so it was pure and involuntary invention.

The deaf progressive should be further divided into two sub-groups: the stated and deniers who deny that, more or less consciously, to be ever been suffering from hearing loss.

The first are those who are conscious of their deafness, accept it and consider it as a disease to be cured properly. The constructive attitude regarding the care and expectations positively affects the prognosis, which is limited by the poor quality of auditory memory and the tendency to produce the "fantasies" already described. In what follows is a discrepancy or



Confronto di risultati medi tra anziani e adulti dopo impianto cocleare a 18 mesi dall'intervento su una casistica di 213 adulti confrontati a 33 anziani. Vengono confrontati i risultati in audiometria vocale (speech tracking) e la disabilità soggettiva dichiarata. Il giovane, per entrambe le valutazioni, ottiene risultati migliori dell'anziano che, in ogni caso, raggiunge performances più che soddisfacenti.

Comparison of mean scores between the elderly and adults after cochlear implant at 18 months after surgery on a series of 213 adults compared to 33 elderly people. Results are compared in speech audiometry (speech tracking) and disability subjective declared. The young, for both evaluations, obtains better results Elder that, in any case, it reaches more than satisfactory performances.



Ciò si concretizza, ad impianto cocleare avvenuto, in una trasmissione nervosa non ottimale tra elettrodo e fibre sensoriali, con performances meno brillanti in termini di finezza di stimolazione elettrica.

La preservazione dell'udito nella chirurgia dell'impianto ha quindi un significato ben superiore alla possibilità di sfruttare le protesi nel periodo di preattivazione o di eseguire una stimolazione mista. È viceversa indice indetto della preservazione dei rami neurali.

Nei pazienti postmeningitici la memoria uditiva è conservata in quanto si tratta di sordità improvvise. Performances deludenti sono quindi da attribuire a un posizionamento non ottimale dell'elettrodo o a complicanze endococleari anche successive all'impianto, correlate ai processi di riarrangiamento fibrotico o di ossificazione. Si conferma, pertanto, l'utilità della somministrazione endococleare di steroide durante l'intervento.

Si tratta inoltre per lo più di forme di meningoencefalite, che può provocare reliquati postinfettivi a livello encefalico, difficili da identificare.

Per quanto riguarda le sordità rapidamente progressive abbiamo osservato una prevalenza del sesso maschile nelle forme postchirurgiche, postanossiche, da farmaci, a indicare una possibile maggior "resistenza" del recettore cocleare nelle donne, in linea con la miglior prognosi neonatologica delle piccole premature rispetto ai pari maschi.

Il gruppo dei pazienti anziani con sordità **progressiva** invalidante è il più complesso da gestire in quanto presentano frequentemente uno stato di depressione psichica più o meno marcato, generalmente non diagnosticato né tantomeno ricondotto dal paziente stesso o dai familiari alla sordità.

Si tratta di pazienti spesso etichettati come "difficili", bruschi e tendenti all'isolamento o alle crisi d'ira. La sordità può essere l'unica causa di questi sintomi. Si tratta inoltre di pazienti che hanno una memoria uditiva scadente, sia per il lungo tempo intercorso dall'insorgenza della sordità sia per il manifestarsi di "fantasie uditive" cioè di falsi ricordi che il paziente stesso fabbrica e alimenta. Emblematico è il caso di un anziano sordo progressivo che rimase deluso dai risultati dell'impianto e si lamentò dicendo che quando era giovane riusciva ad "ascoltare in televisione il festival di Sanremo". A conti fatti ai tempi della sua giovinezza il festival di Sanremo non veniva trasmesso nemmeno per radio, quindi si trattava di pura e involontaria invenzione.

I sordi progressivi vanno ulteriormente distinti in due sottogruppi: i **dichiarati** e i **negazionisti**, cioè che negano, più o meno volutamente, di essere mai stati affetti da ipoacusia.

inconsistency between the results actually achieved in terms of impairment and disability perceived or subjective.

The "deniers" are those patients with hearing loss for many years, thanks to good compensation capacity and strategies of "avoidance" social deafness have hidden the problem for life to the families and themselves. Audio memory is poor in these cases, the expectations of relatives are maximum because there is no consciousness and culture of the problem, the psychological or psychiatric framework is the most challenging.

At the same performances, a patient aware of his deafness has a good degree of satisfaction, on the contrary a "Holocaust denier" will still be evident discontent and "inconsistency" between performance and listening subjective declared disability.

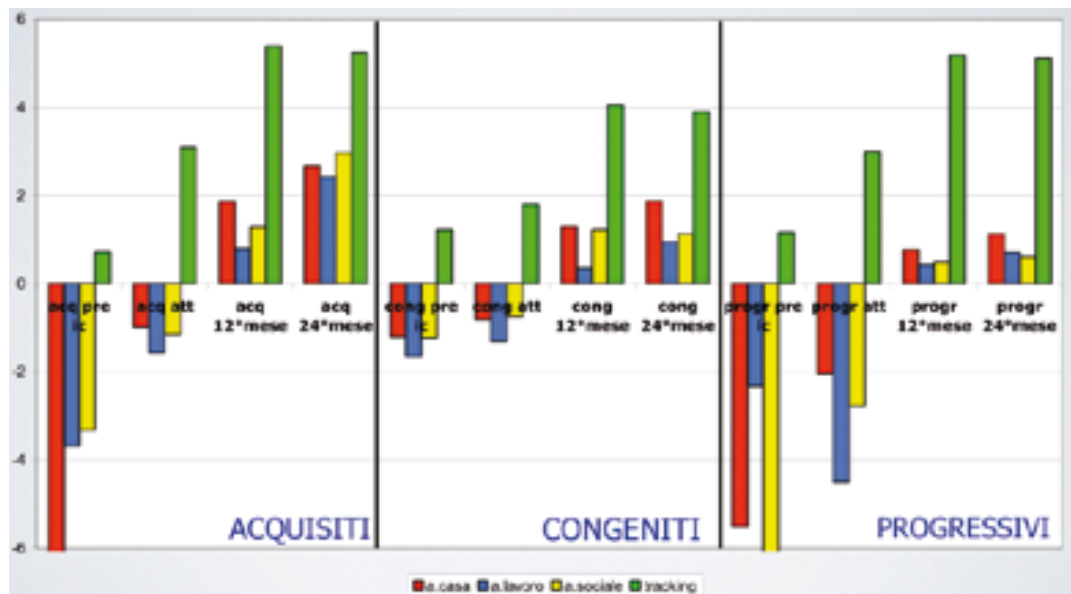
The "worst patient" that is the most difficult to manage is therefore the deaf progressive denial, which in fact has never felt good in his life and therefore can't make a good auditory memory, and also suffers the consequences of prolonged sensory deprivation, which prevents reactivation brilliant, both at central and local levels. At the time of the history and enrollment, the deaf denial does not contribute to a correct classification of its communicative condition, causing a prognostic sometimes too optimistic. The results resemble instead those of a plant late, with all the limitations on the ability to listen in noise, etc. of simultaneous voices.

A help to recognize these patients can be derived from the analysis of anamnestic moment deafness is appearance to said patient. In fact it can be the time when the hearing loss has worsened from moderate-severe to severe-profound, either spontaneously or, really, as a result of an external event (drugs). The patient can't cheat because the compensatory strategies are insufficient and of outing the time comes, for the most part (the pre-existing hearing loss is mostly still denied). It is a very delicate phase for the sanity of the patient and the family harmony, to be managed with the utmost care. The acceptance of the problem is a prerequisite for any therapeutic solution.

The binaural system, of which no one would deny the superiority of results is poor implementation in the elderly. This approach to a problem of cultural and cost containment, perhaps for the same reason for which the wards ENT emergency the patient is hospitalized with sudden hearing loss unilateral and not bilateral progressive forms with rapid aggravation. The only contraindication true binaural implant is made from the problems anesthetic, while from the functional point of view it will be impossible to obtain a listening "natural" to limit the application bilateral directions.

The deaf old man has a good prognosis communicative audiological if depression is not chronic, that is, if the deafness is not too old and its behavioral consequences of deprivation of communication not yet crystallized. From this we confirm the need for early diagnosis and appropriate rehabilitative not late.





I primi sono quelli che hanno coscienza della propria sordità, la accettano e la considerano correttamente come malattia da curare. L'atteggiamento costruttivo riguardo le cure e le aspettative influisce positivamente sulla prognosi, che è comunque limitata dalla scarsa qualità della memoria uditiva e dalla tendenza a produrre le "fantasie" già descritte. A ciò consegue una discrepanza o incoerenza tra i risultati realmente ottenuti in termini di impairment e la disabilità percepita o soggettiva.

I "negazionisti" sono invece quei pazienti con sordità di lungo corso che, grazie a buone capacità di compensazione e a strategie di "evitamento" sociale, hanno nascosto il problema sordità per tutta la vita anche ai familiari e a se stessi. La memoria uditiva è in questi casi scadente, le aspettative dei parenti sono invece massime proprio perché non c'è coscienza e cultura del problema; il quadro psicologico o psichiatrico è dei più impegnativi.

A parità di performances, un paziente conscio della propria sordità ha un buon grado di soddisfazione, al contrario un "negazionista" sarà comunque scontento e sarà evidente una "incoerenza" tra performance di ascolto e disabilità soggettiva dichiarata.

Il "peggior paziente" cioè il più difficile da gestire è quindi il sordo progressivo negazionista, che in realtà non ha mai sentito bene in vita sua e non può quindi sfruttare una buona memoria uditiva, e patisce inoltre le conseguenze della deprivazione sensoriale prolungata, che impedisce una riattivazione brillante, sia a livello centrale che periferico. Al momento dell'anamnesi e dell'arruolamento, il sordo negazionista non contribuisce certo ad un inquadramento corretto della sua condizione comunicativa, inducendo a volte a valutazioni prognostiche troppo ottimistiche. I risultati assomigliano invece a quelli di un impianto tardivo, con tutti i limiti sulle capacità di ascolto nel rumore, di voci simultanee ecc.

Grafici di coerenza tra performance verbali allo speech tracking (istogramma verde) e la disabilità soggettiva in tre ambienti (casa, lavoro, sociale secondo il questionario di Sanders) su 246 pazienti adulti suddivisi in tre categorie: sordità acquisite, sordità congenite e sordità progressive. Medie dei risultati prima e dopo intervento di impianto cocleare con follow up di due anni. Si noti come i sordi congeniti si considerino meno disabili delle altre categorie soprattutto prima dell'intervento, pur ottenendo risultati inferiori. Nel contempo i sordi progressivi, pur raggiungendo performance simili agli acquisiti, hanno lamentato una disabilità superiore addirittura ai sordi adulti congeniti.

Charts of consistency between the verbal speech performance tracking (green histogram) and subjective disability in three environments (home, work, social Sanders according to the questionnaire) of 246 adult patients divided into three categories: acquired deafness, congenital deafness and progressive deafness. Averages of the results before and after cochlear implant surgery with follow-up of two years. It is known as congenital deaf themselves as less disabled the other categories especially before surgery, while getting inferior results. At the same time the deaf progressive, while achieving similar performance to purchases, claimed a disability superior even to the deaf adult congenital.

Conclusions

From the above description it is evident that the treatment of deafness of the elderly is not an easy to implement and that requires wider knowledge of those necessary to treat other pathologies auditory.

The correct therapeutic decisions depend on the complete knowledge of the patient's problems on the one hand and on the other by prosthetic rehabilitation possible solutions available today.

The knowledge of the patient's problems is not limited to the aspects of hearing, but includes cognitive deficits, the picture psychological, socio cultural and especially the motivation to improve their communication skills.



Un aiuto per riconoscere questi pazienti può derivarsi dall'analisi anamnestica del momento in cui la sordità è comparsa a detta del paziente. In realtà può trattarsi del momento in cui la sordità è peggiorata da medio-grave a grave-profonda, spontaneamente o, realmente, in seguito a un evento esterno (farmaci). Il paziente non può più barare perché le strategie compensatorie risultano insufficienti e arriva il momento dell'outing, per lo più parziale (la preesistente sordità viene per lo più ancora negata). È una fase delicatissima per l'equilibrio mentale del paziente e per la serenità familiare, da gestire con la massima attenzione. L'accettazione del problema è presupposto per ogni soluzione terapeutica.

L'impianto **binaurale**, di cui nessuno più negherebbe la superiorità di risultati, trova scarsa applicazione nell'anziano. Questo per un problema di approccio culturale e di contenimento dei costi, forse per lo stesso motivo per il quale nei reparti ORL si ricovera d'urgenza il paziente con ipoacusia improvvisa monolaterale e non le forme bilaterali progressive con rapido aggravamento. L'unica controindicazione vera all'impianto binaurale è costituita dalle problematiche anestesilogiche, mentre dal punto di vista funzionale sarà l'impossibilità ad ottenere un ascolto "naturale" a limitare le indicazioni dell'applicazione bilaterale.

Il sordo anziano ha una prognosi comunicativa buona se la depressione audiogena non è cronica, cioè se la sordità non è troppo antica e le sue conseguenze comportamentali da deprivazione comunicativa non ancora cristallizzate. Da ciò confermiamo la necessità di una diagnosi precoce e di un intervento riabilitativo non tardivo.

Conclusioni

Da quanto descritto appare evidente come il trattamento della sordità dell'anziano non sia un'attività di semplice attuazione e che necessita di conoscenze più vaste di quelle necessarie per curare altre patologie uditive.

Le corrette decisioni terapeutiche dipendono dalla completa conoscenza dei problemi del paziente da una parte e, dall'altra, dalle possibili soluzioni protesico riabilitative oggi disponibili.

La conoscenza dei problemi del paziente non si limita ai soli aspetti uditivi, ma include i deficit cognitivi, il quadro psicologico, la condizione socio culturale e soprattutto la motivazione a migliorare le proprie capacità comunicative.

Nel contempo l'attività del clinico non si limita solo all'aspetto diagnostico e prescrittivo, ma segue in prima persona sia il momento strettamente tecnico che quello di counseling e training riabilitativo, tenendo sempre presente l'obiettivo di migliorare la qualità della vita dell'anziano ipoacusico, favorendo la comunicazione, riducendo lo stato depressivo, rallentando il declino cognitivo e migliorando le relazioni all'interno della propria famiglia.

At the same time the activity of the clinical aspect is not limited diagnostic and prescriptive, but it follows in the first person is the time that the strictly technical counseling and rehabilitative training, always keeping in mind the goal of improving the quality of life of elderly hearing impaired, promoting communication, reducing the depressive state, slowing cognitive decline and improving relationships within the family.

Bibliografia - References

1. Allum D.: Cochlear Implant Rehabilitation. Whurr Publisher London 2005 J.Alpiner: Rehabilitative audiology: children and adults. Williams & Wilkins. Baltimore 1987.
2. Arpini A., Burdo S.: Terapia protesica. In Del Bo, Giaccai, Grisanti: Manuale di Audiologia. Masson Editore. Milano 1980.
3. Burdo S., Paternesi A.: Audiometria vocale nell'anziano. Riv. Ital. ORL 3-233-238- 1981.
4. Burdo S.: La sordità dell'anziano. In Zibordi F.: L'audiometria protesica, metodiche ed indicazioni. Atti del Convegno. Milano 1992.
5. Burdo S.: La terapia della sordità dell'anziano. Atti del IX Congr. Naz. di Geriatria Milano dicembre 1995.
6. Burdo S., Poggia C., Sanfrancesco L.: L'impianto cocleare nell'anziano. Atti del 83° Congr. S.I.O. Milano Maggio 1996.
7. Burdo S.: Le Protesi Uditive. In Guidetti G.: Otoneurologia 2000; 4; 23-31; Milano 2000.
8. Burdo S.: Sordi a Varese. Alla Conquista dell'Anima. Edizione Lativa. Varese 2008.
9. Clark G.: Cochlear Implants. Springer Verlag. New York 2003.
10. Hull R.: Aural Rehabilitation. Singular Publishing. S.Diego 1992.
11. Katz J.: Clinical audiology. William & Wilkins. Baltimore 1985.
12. Pedley K., Gikles E.: Adult Cochlear Implant Rehabilitation. Wilwey ed. London 2005.
13. R.Sandlin: Hearing Aid Amplification. Singular Publishing. S.Diego 1995 Valente M.: Audiology treatment. Thieme publisher New York 2000.
14. Zeng F-G., Popper A.N., Fay. R.: Cochlear Implants. Springer Verlag New York 2004.



Angioma del seno sfenoidale: chirurgia endoscopica

Sphenoidal sinus glomangioma: endoscopic treatment

B. Cassiano, E. Esposito, R. Marullo

U.O.C. di Otorinolaringoiatria, Ospedale “S. Maria della Pietà”, Nola

Abstract

Gli autori descrivono un caso clinico di angioma del seno sfenoidale trattato tramite chirurgia endoscopica. L'estrema rarità del caso e la diagnosi differenziale con altre lesioni lo rendono uno dei tumori più complessi. La presenza di una neoformazione polipoide monolaterale, specialmente se associate ad episodi di epistassi dovrebbe destare sempre un sospetto di tumore vascolare.

Introduzione

Il glomangioma è una neoplasia benigna inclusa nel gruppo dei tumori perivascolari. L'opinione corrente è che queste neoplasie derivino da cellule della muscolatura liscia.

Il tumore è solitario nel 90% dei casi e colpisce persone adulte ed interessa solitamente la cute delle estremità. Nel 10% dei casi è multiplo, può essere ereditario e, in tal caso, si sviluppa mediamente 15 anni prima del solitario.

L'incidenza di tali neoplasie è sconosciuta ed in particolare la comparsa di tali lesioni nelle cavità nasali risulta una evenienza rara ed infatti i case report presenti in letteratura internazionale sono circa 20.

Gli Autori descrivono un caso clinico di glomangioma del seno sfenoidale trattato endoscopicamente.

Caso clinico

Paziente di sesso maschile di anni 52. Nel dicembre del 2002 il paziente viene sottoposto ad asportazione di polipo endonasale per via tradizionale. L'esame istologico depone per glomangioma endonasale. Non si decide per una revisione chirurgica sino al dicembre del 2005 quando la comparsa di epistassi porta il paziente ad effettuare nuovi accertamenti che evidenziavano la presenza di tessuto polipoide monolaterale che interessa il seno sfenoidale di destra ed il meato superiore omolaterale (Fig. 1). L'esame RMN mostra intenso enhancement.

Era contestualmente presente rinolalia chiusa posteriore, sensazione di ostruzione nasale ma assenza di sanguinamento spontaneo.

Considerata la pregressa diagnosi di glomangioma si ritenne opportuno procedere ad esame angiografico (Fig. 2) onde valutare la possibilità di una embolizzazione selettiva preoperatoria.

Abstract

The authors describe a clinical case of glomangioma of sphenoid sinus treated by endoscopy. The extreme rarity of the injury and the complexity of a differential diagnosis with other lesions make the recognition of such tumors particularly complex. The presence of a unilateral polypoid neoplasm, especially if associated with phenomena of epistaxis, should always be the suspicion of a vascular tumor.

Introduction

The glomangioma is a benign tumor included in the group of perivascular neoplasms (1-5). The current thinking is that these tumors arise from smooth muscle cells.

The tumor is solitary in 90% of cases and affects adults, and usually affects the skin of the extremities. In 10% of multiple cases it may be hereditary and if so, develops on average 15 years before the solitary tumor.

The incidence of these cancers is unknown, and in particular the appearance of such lesions in nasal cavities is a rare occurrence, in fact the case reports in the international literature are approximately 20.

The authors describe a clinical case of glomangioma of sphenoid sinus treated by endoscopy.

Case report

Male patient of 52 years old.

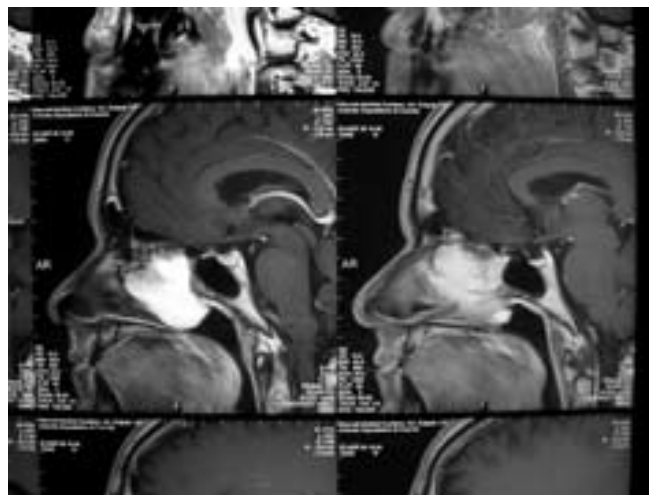


Fig. 1 RM pre-intervento
Preoperative MRI



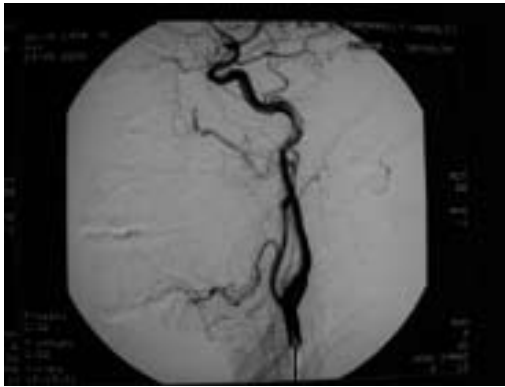


Fig. 2 Angiografia
Angiography

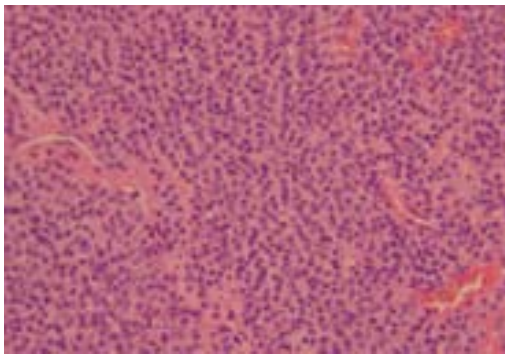


Fig. 4 Ematossilina/Eosina 20x Dettaglio della Fig.3. Notare l'integrità delle pareti vasali e la crescita pervasale
Ematossilina/Eosina 20x Detail of Fig.3 Integrity of vessels and perivascular growth

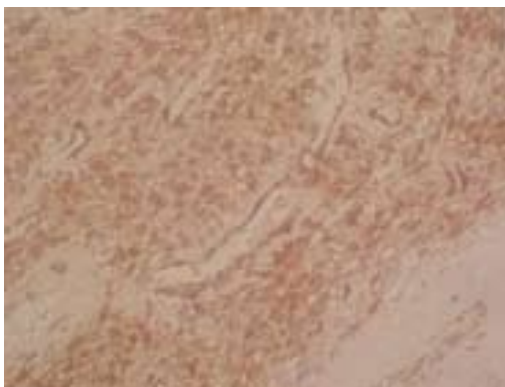


Fig. 6 Immuno. L'immunocolorazione per la proteina astina muscolo specifica evidenzia diffusa positività citoplasmatica. L'endotelio vasale risulta negativo

Immuno. The immunocoloration for muscle protein dipstick specified evidence widespread specificity cytoplasmic. The vascular endothelium is negative

Lo studio arteriografico non evidenziò presenza di vascolarizzazione anomala della lesione.

Sulla scorta di tali considerazioni si decise per una rimozione per via endoscopica della lesione.

I reperti anatomopatologici confermarono la pregressa diagnosi di glomangioma.

L'accesso endoscopico ha permesso una completa escissione della neoplasia come documentato dalla TC di con-

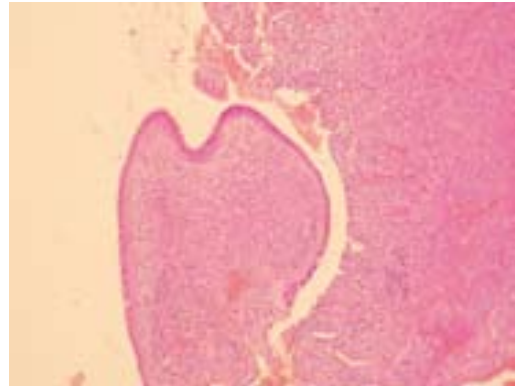


Fig. 3 Ematossilina/Eosina 4x: Il quadro morfologico mostra una proliferazione di cellule monomorfe, disposte intorno a vasi
Ematossilina/eosina 4x: proliferation of monomorphic cells, around vessels

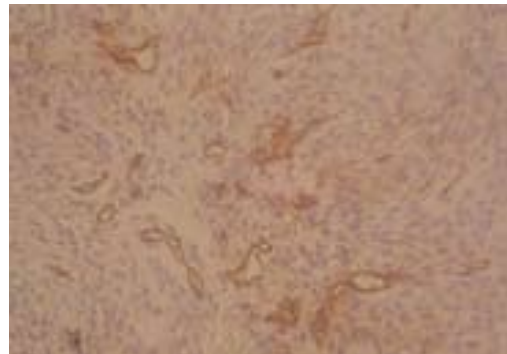


Fig. 5 Immuno. L'immunocolorazione per la proteina CD34 evidenzia positività dell'endotelio vasale e la negatività della popolazione neoplastica

Immuno. The immunocoloration for la CD34 protein shows the dell'endotelial vascular positivity and the negativity of neoplastic cells

In December of 2002 the patient underwent removal of nasal polyps by traditional way. Histological examination gives evidence of intranasal glomangioma. However, surgical revision was not decided until December 2005, when the appearance of epistaxis led the patient to make additional findings that indicated the presence of unilateral polypoid tissue that affects the right sphenoid sinus and the ipsilateral superior meatus (Fig. 1). MRI examination shows intense enhancement.

Was this the rinolalia closed back, feeling of nasal obstruction, but no spontaneous bleeding.

Because of the prior diagnosis of glomangioma it was thought appropriate to proceed with angiography (Fig. 2) to access the possibility of a selective preoperative embolization.

The study does not reveal the presence of arteriographic abnormal vascularization of the lesion.

On the basis of these considerations, it was decided to proceed with removal of the lesion endoscopically.

The anatomopathological findings confirmed the previous diagnosis of glomangioma (Figg. 3, 4, 5).

Currently 39 months have elapsed from the primary treatment in the absence of clinical signs and radiological recurrence.



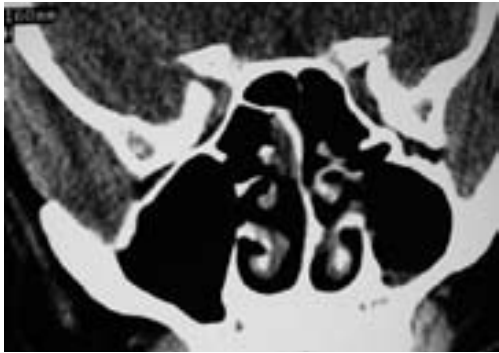


Fig. 7 : TC eseguita dopo sei mesi, l'accesso endoscopico ha permesso una completa escissione del tumore

Endoscopic access has allowed a complete excision of the tumor, as documented by CT control after 6 months

trollo dopo 6 mesi (Fig. 7). Attualmente sono trascorsi 27 mesi dal trattamento primario in assenza di segni clinici e radiologici di recidiva.

Discussione

L'estrema rarità della lesione e la complessità di una diagnostica differenziale con altre lesioni quali: emangiopericitoma, angioleiomioma, neoplasie vascolari epitelioidi (emangioendotelioma), emangioendotelioma papillare intralinfatico (DABSKA'S tumor) e tumori epitelioidi maligni delle guaine dei nervi periferici, contribuiscono a rendere il riconoscimento di tali neoplasie particolarmente complesso.

La storia clinica (ostruzione nasale, rinolalia) tranne che in caso di epistassi copiose, non presenta, infatti, caratteristiche tali da orientare lo specialista verso una diagnosi di glomangioma. La stessa esecuzione di indagini radiologiche prive di mezzo di contrasto, cosa routinaria nelle poliposi nasale, non permette sicuramente di orientarsi verso una patologia di tipo vascolare. Se a ciò aggiungiamo il sempre maggior ricorso a metodiche chirurgiche di approccio alla poliposi nasale con attrezzature quali lo sheaver, e quindi senza un riscontro anatomopatologico, si comprende facilmente come le casistiche internazionali siano particolarmente esigue. Nel caso da noi trattato vi era il conforto di un esame istologico precedente che ci ha indotto ad assumere un atteggiamento particolarmente prudente sin dall'inizio e a programmare una escissione chirurgica più ampia. Ciò nonostante bisogna citare come in letteratura sia descritta l'estrema tendenza alla recidività di tali lesioni con casi operati sino a 18 volte nonostante la radicalità di ogni pregresso intervento.

Va altresì evidenziato come il riscontro di glomangioma sia spesso "occasionale", avvenuto in corso di esame istologico espletato in seguito ad asportazione in anestesia locale di neoformazioni polipoidi del setto evidentemente erroneamente inquadrate come polipi sanguinanti.

Per tali ragioni noi riteniamo fortemente indicato praticare di routine in caso di neoformazioni nasali monola-

Discussion

The extreme rarity of the injury and the complexity of a differential diagnosis with other lesions, such as hemangiopericytomas, angioleiomyoma, epithelioid vascular tumors (emangioendotelioma), papillary intralymphatic emangioendotelioma (Dabska's tumors) and malignant epithelioid tumors of peripheral nerve sheath, help make the recognition of such tumors particularly complex.

Clinical history (nasal obstruction, rinolalia...) except in cases of severe epistaxis, it does not present the characteristics necessary to guide the specialists to a diagnosis of glomangioma.

The same execution of radiological examination without contrast medium, which is routine in nasal polyposis, it wouldn't certainly be directed towards a vascular disease. This adds the increasing use of surgical methods of approach to nasal polyposis with equipment such as sheaver and thus without a pathological finding, it is easy to understand how the international case studies are particularly poor.

In the case handled by us, there was the evidence of a previous histological examination which led us to adopt a particularly cautious approach from the outset, and to plan a surgical excision more widely.

Nevertheless, we should mention in the literature which is described, as the extreme tendency of these lesions to reoccur, with cases made up of 18 times, despite the radical nature of each of past interventions (5-7).

It should be stressed that the finding of glomangioma is often "occasional", which occurs in the course of histological examination, carried out after excision under local anesthesia of polypoid growths of the septum, apparently wrongly framed as polyps bleeding.

For these reasons we feel strongly that routine practice of indicated cases of unilateral nasal growths contrast-enhanced MRI study in order to plan a complete surgical excision of the tumor.

Local recurrence can still appear: Chu (5) et al. in a review of the literature on 16 glomangioma found a relapse rate 31% between 6 months and 3 years, all still controlled by surgery alone.

In Tab. 1 is some data on treatment modalities, and follow-up free of recurrence in the literature.

Microscopic diagnosis

The major scholars have included the glomus tumor in the group of perivascular tumors.

The morphological picture shows a perivascular proliferation of monomorphic cells of medium size, with round core, regular, evident nucleolus. The cytoplasm is large, a well-defined borders, eosinophilic. Mitotic activity <1 mitosi/10 HPF.

The pattern shows an immunophenotypical positivity for muscle markers and negativity for cytokeratins (low molecular weight), for proteins vascular (factor VIII, CD34, CD31).

The differential diagnosis of glomus tumor arises between the following entities: haemangiopericytoma, angioleiomyoma,



terali uno studio RMN con mdc al fine di programmare una completa escissione chirurgica della neoplasia.

La recidiva locale può comunque presentarsi: Chu e coll in una revisione della letteratura su 16 glomangiomi hanno riscontrato una percentuale di recidiva pari al 31% tra 6 mesi e 3 anni, tutti comunque controllati con la sola chirurgia.

In Tab. 1 sono riportati alcuni dati sulle modalità di trattamento ed il follow-up libero da recidiva presenti in letteratura.

È da sottolineare come le escissioni in anestesia locale riguardino particolarmente le lesioni a partenza dal setto nasale. Tale dato ci porta a considerare come, presumibilmente, la programmazione chirurgica in tali pazienti sia stata frutto di una sottostima del caso.

Diagnosi microscopica

I maggiori studiosi hanno incluso il tumore glomico nel gruppo dei tumori perivascolari.

Il quadro morfologico mostra una proliferazione perivascolare di cellule monomorfe di media taglia, con nucleo rotondo, regolare, nucleolo ben evidente. Il citoplasma è ampio, a margini ben definiti, eosinofilo. Attività mitotica < 1 mitosi/10 HPF.

Il pattern immunofenotipico evidenzia una positività per marker muscolari e negatività per le citocheratine (a basso peso molecolare), per le proteine vascolari (fattore VIII, CD34, CD31).

La diagnosi differenziale del tumore glomico si pone tra le seguenti entità: emangiopericitoma, angioleiomioma, neoplasie vascolari epitelioidi (emangioendotelioma), emangioendotelioma papillare intralinfatico (DABSKA'S tumor) e tumori epitelioidi maligni delle guaine dei nervi periferici.

Emangiopericitoma: caratterizzato da una proliferazione dei "periciti". Cellule allungate, fusiformi, che circondano la parete dei vasi. Attività mitotica < 1 mitosi/10 HPF.

Il profilo immunofenotipico è molto simile al tumore glomico, configurando una comune origine istogenetica a differenziazione mioide. Le citocheratine sono positive nelle varianti epitelioidi.

Angioleiomioma: caratterizzato da una specifica morfologia delle cellule endoteliali che sono Hobnail. Attività mitotica < 1 mitosi/10 HPF.

Il profilo immunofenotipico risulta positivo per i marker vascolari (CD31, CD34, Fattore VIII) e negativo per quelli muscolari (Actina muscolo specifica).

Emangioendotelioma: Il quadro morfologico mostra pattern di crescita papillare intravasale costituito da una proliferazione di cellule endoteliali con evidenti atipie e variabilità architetturale.

Attività mitotica variabile.

Immunoprofilo: positività per marker vascolari e negatività per quelli muscolari e citocheratine.

Autore	Sede	Via d'accesso	follow-up
Purdhit (1981)	Setto nasale	locale	
Ahmed (2003)	Setto nasale	locale	
Lee (2008)	Meato superiore	Endoscopica	3 mesi
Keelawat (2004)	Setto nasale		6 mesi
Costantinidis (2000)	Etmoid	Microscopica-Endoscopica	18 mesi

Author	Site	Access	follow-up
Purdhit (1981) (3)	Septum	local	
Ahmed (2003) (4)	Septum	local	
Lee (2008) (5)	Superior Meatus	Endoscopic	3 months
Keelawat (2004) (7)	Septum		6 months
Costantinidis (2000) (10)	Etmoid	Microscopic-Endoscopic	18 months

Tabella 5

Table 5

epithelioid vascular neoplasms (hemangioendotelioma), papillary hemangioendotelioma intralinfatico (DABSKA's tumor) and epithelioid malignant tumors of peripheral nerve sheaths.

Hemangiopericytoma: characterized by a proliferation of "pericytes". Elongated cells, spindle-shaped, surrounding the vessel wall. Mitotic activity <1 mitosi/10 HPF.

The immunophenotypic profile is very similar to glomus tumor, setting up a common histogenetic origin in differentiation mioide. The cytokeratins are positive in epithelioid variants.

Angioleiomyoma: characterized by a specific morphology of endothelial cells that are Hobnail. Mitotic activity <1 mitosi/10 HPF.

The immunophenotypic profile is positive for vascular markers (CD31, CD34, factor VIII) and negative ones for muscle (muscle specific actin).

Hemangioendotelioma: The morphological picture shows intravascular papillary growth pattern constituted by a proliferation of endothelial cells with marked atypia and architectural variability.

Mitotic activity variable.

Immunoprofilo: vascular marker positivity and negativity for those muscle and cytokeratin.

Epithelioid malignant tumors of the sheaths of peripheral nerves: These tumors show a variability from an architectural aspect of glandular-like type, to a widespread (neuroendocrine). The cells are epithelioid or monomorphic.

Mitotic activity <1 mitosis per 10 HPF.

Immunoprofilo: muscular and vascular markers negative; cytokeratins may show some positivity, positive ones are neurogenic (NSE, chromogranin, synaptophysin).



Tumori epiteliodi maligni delle guaine dei nervi periferici: Questi tumori mostrano una variabilità architetturale da un aspetto di tipo simil ghiandolare, ad uno diffuso (neuroendocrino). Le cellule sono epiteliodi o monomorfe.

Attività mitotica < 1 mitosi per 10 HPF.

Immunoprofilo: marker muscolari e vascolari negativi; le citocheratine possono evidenziare una certa positività, sono positivi quelli neurogeni (NSE, cromogranina, synaptofisina).

Conclusioni

La presenza di una neoformazione polipoide monolaterale, soprattutto se associata a fenomeni di epistassi, deve sempre far sospettare un tumore vascolare. In tali pazienti riteniamo pertanto indispensabile l'esecuzione di uno studio RMN con mdc associato eventualmente ad arteriografia.

Tale condotta diagnostica limita i rischi di sottostima di lesioni potenzialmente sanguinanti e tendenti alla recidiva se non completamente asportate.

La chirurgia endoscopica consente ottimi risultati terapeutici con minima invasività per il paziente.

Bibliografia - References

1. Enzinger F.M., Smith B.H.: Hemangiopericytoma: an analysis of 106 cases. Hum Pathol 7: 61-82, 1976.
2. Stout A.P., Murray M.R.: Hemangiopericytoma: a vascular tumor featuring Zimmermann's pericytes. Ann Surg 116: 26-33, 1942.

Conclusions

The presence of a unilateral polypoid neoplasm, especially if associated with phenomena of epistaxis, should always be the suspicion of a vascular tumor. In these patients it is therefore essential to perform a study with MRI contrast agent possibly associated with arteriography.

Such diagnostic conduct limits the risk of underestimation of lesion bleeding and is prone to relapse if not completely removed. Endoscopy allows good result with minimal invasivity.

3. Stout A.P.: Tumors Featuring pericytes. Glomus tumors and hemangiopericytomas. Lab Invest 5: 217-223, 1956.
4. Goodman T.F.: Fine structure of the cells of the Sucquet-Hoyer canal. J Invest Dermatol. 59: 363-369, 1972.
5. Hayes M.M.M., Van Der Westhuizen N., Golden G.P.: Aggressive glomus tumor of the nasal region. Report of a case with multiple local recurrences. Arch Pathol Lab Med 117: 649-652, 1993.
6. Chu P.G., Chang K.L., Wu A.Y., Weiss L.M.: Nasal glomus tumor: report of two cases with emphasis on immunohistochemical features and differential diagnosis. Hum Pathol 30: 1259-1261, 1999.
7. Purdhit G.N., Vyas M.C.R., Mathur D.R.: Nasal Glomangioma. India Journal of Otolaryngology. Vol 33. 1991.
8. Ahmed A., Sheehan A.L., Dugar J.: Intranasal Glomangioma. Rhinology 41: 58-60, 2003.
9. Lee Y.L.: Intranasal Glomus Tumor. Tzu Chin Med J. 19: 94-96, 2008.
10. Keelawat S.: Recurrent epistaxis from an intranasal glomus tumor: the 22nd case report. J Med Assoc Thai. 87: 442-444, 2004.
11. Constantinidis J., Kiefer K., Reitnauer K.: Glomangioma of the nasal cavity and paranasal sinuses. Rhinology J. Vol 38. 2000.



Innovating for life.

IPC™ System
INTEGRATED POWER CONSOLE

Indigo™
High-Speed Otologic Drill



Biofonic **Apparecchi acustici**

Caserta - Via Roma, 48 Tel. 0823/356680
Teano - C.so V. Emanuele, 11 Tel. 0823/886299

Frattamaggiore - Via Monte Grappa, 22 Tel. 081/19550825
Casoria - Via Giolitti, 26 Tel. 081/7585599

www.biofonic.com



Case report: exeresi voluminoso adenoma parafaringeo per via trans-cervicale

Case report: parapharyngeal adenomas

O. Marotta, M. Cocchiarella, C. Di Meo, C. Crisci, F. Catapano, A. Bernardo, A. Montalbano

U.O.C. di Otorinolaringoiatria, Azienda Ospedaliera "S. Anna e S. Sebastiano", Caserta

Abstract

Descriviamo il caso clinico di una donna, 42 anni, giunta alla nostra osservazione per disfagia di lieve entità. All'esame obiettivo si evidenziava una marcata tumefazione della parete laterale destra dell'orofaringe con medializzazione della tonsilla palatina, che superava la linea mediana con riduzione dello spazio aereo. All'esame fibroscopico non si evidenziavano lesioni in ipofaringe e laringe. Non erano presenti tumefazioni laterocervicali.

Durante il ricovero la paziente è stata sottoposta ad ecografia, TC e RMN del collo e regione latero-cervicale bilaterale con MDC che evidenziavano una neoformazione rotondeggiante del diametro di circa 6 cm, occupante lo spazio parafaringeo destro e la regione pretiloidea, senza apparenti segni di continuità anatomica col lobo profondo della ghiandola parotide.

Venne deciso, allora, di procedere all'escissione della neoformazione con intubazione assistita oro-tracheale, accesso esclusivo trans-cervicale e preventiva identificazione del tronco principale del nervo facciale, in particolare del ramo mandibolare. Tale accesso ha consentito una adeguata esposizione del campo chirurgico, in particolare del fascio vascolare associata ad esiti estetici ridotti ed una minore degenza ospedaliera. La paziente ha ripreso l'alimentazione per os 12 h dopo l'intervento e, dopo la rimozione dei drenaggi aspirativi, è stata dimessa.

Introduzione

I tumori dello spazio parafaringeo costituiscono un'entità clinica di relativamente raro riscontro clinico, rappresentando circa lo 0,5% di tutti i tumori della testa e del collo. Sono di differente derivazione istogenetica riconoscendosi tumori neurogenici (neurinomi, schwannomi), ghiandolari (adenomi pleomorfi, adenocarcinomi, ecc.), dal tessuto adiposo (lipomi e liposarcomi), dal tessuto linfoghiandolare (linfomi, metastasi di tumori epiteliali, ecc.) (1). Non vi è dubbio che il maggior contributo venga offerto dai tumori ad origine salivare, e parotideo in particolare, che costituisce circa l'80% di tutti i tumori parafaringei. Nella maggior parte di questi casi, il tumore trae origine dal prolungamento faringeo della parotide che, come è noto, occupa lo spazio pre-stiloideo, e man-

Introduction

The parapharyngeal space tumors are relatively rare clinical entity of clinical confirmation, representing about 0.5% of all cancers of the head and neck. Are of different histogenetic derivation recognizing neurogenic tumors (neurinoma, schwannoma), glandular (pleomorphic adenomas, adenocarcinomas, etc.), from the adipose tissue (lipomas and liposarcomas), from the lymphoglandular (lymphomas, metastasis of epithelial tumors, etc.) (1). There is no doubt that the major contribution is offered by salivary tumors, and parotid in particular, which constitutes about 80% of all cancers parapharyngeal. In most of these cases, the tumor originates from the pharyngeal prolongation of the parotid which, as is known, occupies the space pre-styloid, and maintains with the parotid same ratio continuity (2). Other times the tumor originates from glandular ectopic islands which, while occupying the space pre-styloid, have with the prolongation of the parotid pharyngeal relationships of contiguity, but not of continuity, which offers points of interest defined in the definition of surgical protocols (3, 4). Statistically about 80% of the tumors are benign, being the highest part of these represented by pleomorphic adenoma (5, 6, 7). Of malignancies, one that manifests greater incidence is the mucoepidermoid tumor (about 70%) followed by acinic cell tumor, carcinoma of pleomorphic adenoma, from approx. adenoid-cystic (8). The symptomatology of these tumors is characterized by a long silent course that becomes manifest only when the tumor reaches dimensions such as to alter significantly the morphology district (9). In the early stages may be present a sense of space oro-pharyngeal and/or embarrassment to swallowing, other times, especially in the forms evolution to high, it may be determined that compression tubal, then, can give rise to a symptomatology otologic correlated (autophony, hearing loss, tinnitus). Less frequent symptoms of nasal obstruction, nasopharyngeal (nasal dyspnea one-sided, rhinolalia closed back) for the later evolution towards the nasopharynx that, exceptionally, get to determine obstruction clinically manifest. The most typical clinical sign of parapharyngeal tumor is swelling oropharyngeal that deforms the soft palate and tonsillar pushes the loggia giving it a spin back and side. In tumors larger can also join a swelling of the parotid region that tends to deform the groove back-and sub-mandibular angle. The neurological symptoms is absent in



tiene con la parotide stessa rapporto di continuità (2). Altre volte il tumore origina da isole ghiandolari ectopiche che, pur occupando lo spazio pre-stiloideo, hanno con il prolungamento faringeo della parotide rapporti di contiguità, ma non di continuità, il che offre spunti di definito interesse nella definizione dei protocolli chirurgici (3, 4). Statisticamente circa l'80% dei tumori parafaringei scialogenici sono benigni, essendo la massima parte di questi rappresentati dall'adenoma pleomorfo (5, 6, 7). Delle neoplasie maligne, quella che manifesta maggiore incidenza è il tumore mucoepidermoide (circa il 70%) seguito dal tumore a cellule aciniche, dal carcinoma su adenoma pleomorfo, dal ca. adenoido-cistico (8). La sintomatologia di questi tumori si caratterizza per un decorso a lungo silente che diviene manifesta solo quando la neoplasia raggiunge dimensioni tali da modificare in misura rilevante la morfologia distrettuale (9). Nelle fasi precoci può essere presente un senso di ingombro oro-faringeo e/o impaccio alla deglutizione; altre volte, specie nelle forme ad evoluzione alta, si può determinare compressione tubarica che, quindi, può dare origine ad una sintomatologia otologica correlata (autofonia, ipoacusia, acufeni). Meno frequente la sintomatologia nasale da ostruzione rinofaringea (dispnea nasale mono-laterale, rinolalia chiusa posteriore) per la più tardiva evoluzione verso il rinofaringe che, eccezionalmente, arriva a determinare ostruzione clinicamente manifesta. Il segno clinico più tipico del tumore parafaringeo è la tumefazione orofaringea che deforma il palato molle e spinge la loggia tonsillare imprimendole una rotazione posteriore e laterale. Nei tumori di maggiori dimensioni può associarsi anche una tumefazione della regione parotidea che tende a deformare il solco retro- e sotto-angolo mandibolare. La sintomatologia neurologica è assente nei tumori benigni, rara e per lo più tardiva, nei maligni. Le vie di diffusione del tumore rendono frequente il contatto con il tronco principale del nervo facciale piuttosto che con i suoi rami di divisione; pertanto, eventuali deficit del VII n.c., laddove presenti, saranno più frequentemente totali che parziali. Ecografia, Tc e RMN con mdc sono le metodiche diagnostiche cui fare riferimento. L'ultrasonografia ha validità limitata e trova utilità d'impiego nelle tumefazioni ad espressione latero-cervicale più superficiale. Per quanto attiene alla diagnosi topografica, ai rapporti con strutture contigue (asse vascolare in particolare) ed alla natura della tumefazione, TC e RMN con mdc sono in grado di offrire parametri semiologici di definita e precisa utilità diagnostica. L'esame citologico, specie se associato alla TC/RMN, permette di ottenere una sensibilità ed una specificità molto vicina al 100%. Il trattamento è

benign tumors, rare and mostly late in malignant. The streets of the cancer spreading make frequent contact with the main trunk of the facial nerve and its branches rather than division, so any deficit VII nc, where they exist, they are more frequently the whole or part. Ultrasound, contrast-enhanced MRI and Tc are the diagnostic methods referred to. Ultrasonography has limited validity and utility is for use in the expression latero-cervical swelling to more superficial. With regard to the topographic diagnosis, relations with contiguous structures (vascular axis in particular) and the nature of the swelling, CT and MRI with contrast medium are able to offer parameters semiological of definite and precise diagnostic utility. The cytological examination, especially if associated to CT / MRI, allows to obtain a sensitivity and a specificity very close to 100%. The treatment is essentially surgical and can follow different routes of access in relation to the seat, the dimensions and histotype, leaving space also to individual experience of the surgeon. The avenues of approach most frequently used are: Trans-oral open, close Trans-oral, Trans-parotid, Trans-cervical-mandibular Trans conservative and combined approaches.

Case report

We describe the clinical case of a woman, 42 years old, came to our observation for mild dysphagia. On physical examination showed a marked swelling of the right side wall of the oropharynx with medialization of the palatine tonsil that exceeded the midline with moderate reduction of airspace (Fig. 1).

Fibrosopic examination showed no lesions in the larynx and hypopharynx. Laterocervical there were no swelling, lodges parotid showed no abnormalities. The patient was submitted in the first instance, ultrasound examination which evidenced a training oval solid, well-circumscribed, about 6 cm in diameter at the rear edge of the right submandibular gland, in proximity to the medial wall of the parotid. He proceeded, therefore, to perform a CT scan of the neck with and without contrast that confirmed the presence of a heterogeneous formation of about 6 cm with internal vascularity of the venous type and a thin capsule device occupying the parapharyngeal space by compressing the light plane unrelated oropharyngeal contiguity with the pterygoid muscle, but apparently not separable from the deep lobe of the parotid gland (Fig. 2).

It was decided, therefore, to carry out fine-needle aspiration cytology findings on swelling with oropharyngeal compatible with "neof ormation in character adenomatous". The patient also underwent MRI of the neck with contrast medium confirmed that, in essence, the finding of CT: the lesion appeared sharp and regular margins, placed before the internal carotid artery, medially compressing the pharyngeal lumen, the parotid gland laterally, with intense and impregnation heterogeneous after intravenous injection of contrast material (Fig. 3).



essenzialmente chirurgico e può seguire diverse vie di accesso in relazione alla sede, alle dimensioni ed all'istotipo, lasciando spazio anche all'esperienza individuale del chirurgo. Le vie di approccio più frequentemente utilizzate sono: Trans-orale open, Trans-orale close, Trans-parotideo, Trans-cervicale, Trans-mandibolare conservativo ed approcci combinati.



Fig. 1 Medializzazione della tonsilla palatina dx
Medialization of the palatine tonsil dx

Caso clinico

Descriviamo il caso clinico di una donna, 42 anni, giunta alla nostra osservazione per disfagia di lieve entità. All'esame obiettivo si evidenziava una lieve tumefazione della parete laterale destra dell'orofaringe con medializzazione della tonsilla palatina che superava la linea mediana con riduzione dello spazio aereo (Fig. 1).

All'esame fibroscopico non si evidenziavano lesioni in ipofaringe e laringe. Non erano presenti tumefazioni laterocervicali, le logge parotidiche non presentavano alterazioni. La paziente è stata sottoposta, in prima istanza,

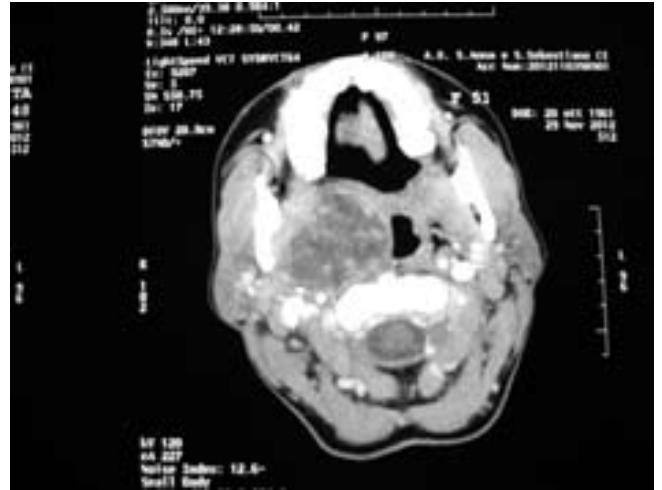


Fig 2 Tc in proiezione sagittale
CT in sagittal projection

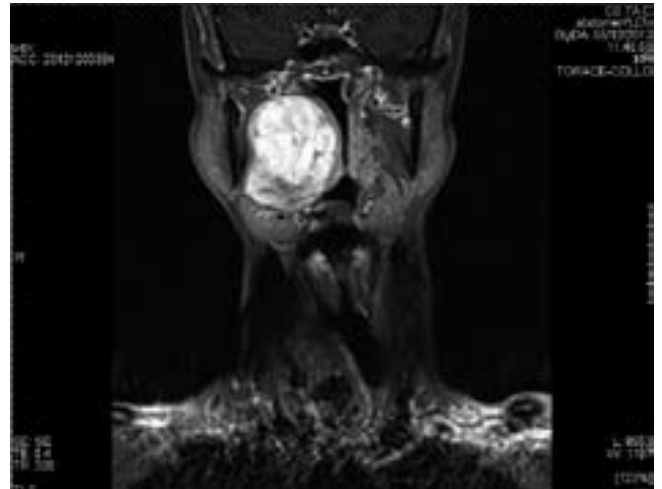


Fig. 3 Rmn in proiezione coronale
MRI in coronal

Surgical treatment

It was decided to proceed to surgical excision of the tumor, performing oro-tracheal intubation assisted with exclusive access to trans-cervical incision and "S" in *italic* before starting tragus surrounding the ear lobe and returning to a fold of the neck to the big horn of the hyoid bone (Fig. 4).

Then they proceeded to dislocation of the sternocleidomastoid muscle → (Fig. 5) and of the parotid gland from the cartilage of the tragus and identification of the main trunk of the facial nerve and its branches, particularly in marginal → (Fig. 5, 6).

Then came the dislocated posterior belly of the digastric muscle → (Fig. 5) and, with its rear-wheel drive, the fund was exposed pre-styloid parapharyngeal tumor occupied by about 6



ad esame ecografico in cui si evidenziava una formazione ovalare solida, ben circoscritta, di circa 6 cm di diametro, in corrispondenza del margine posteriore della ghiandola sottomandibolare destra, in contiguità con la parete mediale della parotide. Si procedeva, quindi, ad effettuare una TC del Collo con e senza mdc che confermava la presenza di una formazione disomogenea di circa 6 cm con vascolarizzazione interna di tipo venoso ed una sottile capsula periferica che occupava lo spazio parafaringeo comprimendo il lume aereo orofaringeo senza rapporti di contiguità col muscolo pterigoideo stesso ma non apparentemente dissociabile dal lobo profondo della parotide (Fig. 2).

Si decideva, pertanto, di effettuare agoaspirato sulla tumefazione orofaringea con reperto citologico compatibile con “neoformazione a carattere adenomatoso” e RMN del collo con mdc che confermava, sostanzialmente, il reperto della TC: la lesione presentava margini netti e regolari, posizionata anteriormente alla carotide interna, medialmente comprimeva il lume faringeo, lateralmente la ghiandola parotide, con impregnazione intensa e disomogenea dopo iniezione ev del mdc (Fig. 3).

Trattamento chirurgico

Venne deciso di procedere all’escissione chirurgica della neoformazione, effettuando intubazione assistita oro-tracheale con accesso esclusivo trans-cervicale ed incisione ad “S” italiana a partenza anteriormente al trago circondando il lobo auricolare e riportandosi ad una piega del collo fino al grande corno dell’osso ioide (Fig. 4).

Successivamente si procedette a lussazione del muscolo sternocleidomastoideo → (Fig. 5) e della ghiandola parotide dalla cartilagine del trago ed identificazione del tronco principale del nervo facciale e dei suoi rami, in particolar modo del marginale → (Figg. 5-6).

Venne poi lussato il ventre posteriore del muscolo digastrico → (Fig. 5) e, con sua trazione posteriore, venne esposto il comparto parafaringeo pre-stiloideo occupato dal tumore di circa 6 cm di diametro. Il tumore, facilmente clivabile in maniera digitale, fu espulso dalla loggia (Figg. 7, 8, 9, 10, 11, 12).

Infine fu eseguita coagulazione e sutura dei peduncoli (Fig. 13).

Venne effettuato controllo della funzionalità del nervo facciale con stimolatore, drenaggio aspirativo e sutura.

Discussione

Sebbene i tumori primitivi dello spazio parafaringeo siano rari, costituiscono una vera sfida per il chirurgo, sia

cm in diameter. The tumor, easily cleavable in a digital way, was expelled from the loggia (Figg. 7, 8, 9, 10, 11, 12).

Finally it was performed coagulation and suture of the pedicles (Fig. 13).

Control was carried out with the functionality of the facial nerve stimulator, aspiration and drainage suture.



Fig. 4 Immagine dell’incisione ad “S” Italiana
“S” italic incision

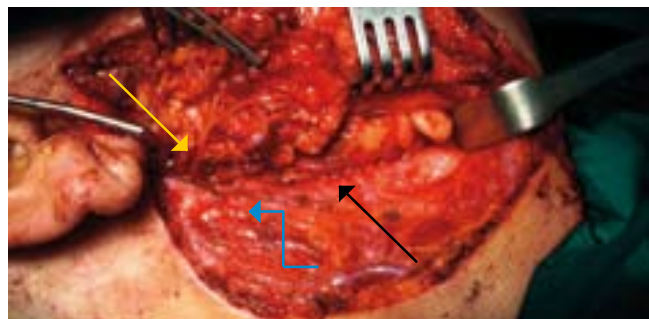


Fig. 5 Identificazione del tronco principale del VII n.c. (freccia gialla), del muscolo S.C.M. (freccia blu) e del muscolo digastrico (freccia nera)

Identification of main trunk of the VII n.c. of the muscle S.C.M. (yellow arrow) and digastric muscle (black arrow)

Discussion

Although the primary tumors parapharyngeal space are rare, constitute a real challenge for the surgeon, and for the difficulty of preoperative staging that for the choice of the correct surgical approach (11, 12, 13, 14). The treatment is essentially surgical and varies in relation to the seat, the dimensions and histotype. For tumors occupying the lodge before and retro-styloid with an extension >4 cm, as in our case, the surgical approach proposed by various authors is to trans-oral + trans-cervical (10). In our case we opted for the only trans-cervical approach (15, 16) because, in our opinion, this approach allows easier access to tumors parapharyngeal of the lateral pharyngeal space (pre- and retro-styloid region) and lets you control the neurovascular bundle of the neck, minimizing the risk of bleeding



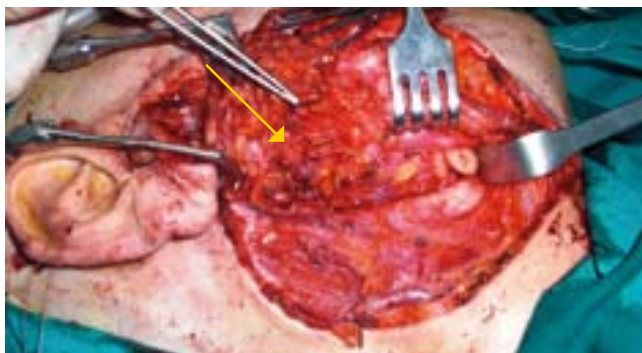


Fig. 6 Identificazione del ramo mandibolare del VII n.c. (freccia gialla) e esposizione del comparto parafaringeo
Identification of marginal branch of the VII n.c (yellow arrow) and exposure of the parapharyngeal space



Fig. 7 Esposizione del comparto parafaringeo
Exposure of the parapharyngeal space



Fig. 8 Identificazione dell'adenoma parafaringeo
Identification of parapharyngeal adenoma



Fig. 9 Clivaggio dell'adenoma
Cleavage of adenoma



Fig. 10 Clivaggio dell'adenoma
Cleavage of adenoma



Fig. 11 Clivaggio completo dell'adenoma
Cleavage of adenoma



Fig. 12 Coagulazione e sutura dei peduncoli vascolari
Peduncles sutured and coagulated



Fig. 13 Sutura e drenaggio autoaspirante
Drainage and suture



per la difficoltà della stadiazione preoperatoria che per la scelta del corretto approccio chirurgico (11, 12, 13, 14). Il trattamento è essenzialmente chirurgico e varia in relazione alla sede, alle dimensioni ed all'istotipo. Per le neoformazioni occupanti la loggia pre e retrostiloidea con un'estensione >4 cm, come nel nostro caso, l'approccio chirurgico proposto dai vari autori è quello trans-orale + trans-cervicale (10). Nel nostro caso abbiamo optato per il solo approccio trans cervicale (15, 16) perché, a nostro avviso, tale approccio permette di accedere con maggiore facilità alle neoformazioni parafaringee dello spazio latero-faringeo (pre e retrostiloidea) e permette di dominare il fascio vascolo-nervoso del collo, limitando al massimo il rischio di complicanze emorragiche (17). Inoltre tale tecnica ci ha permesso di ridurre al minimo gli esiti estetici ed ha consentito un breve ed agevole decorso post-operatorio. La paziente non ha avuto bisogno dell'ausilio della nutrizione con sondino naso-gastrico, in quanto ha ripreso la normale alimentazione per os 12 h dopo l'intervento ed in quinta giornata è stata dimessa senza alcuna complicanza post-operatoria. Ai successivi controlli, ad un anno dall'intervento, non è presente recidiva (Fig. 17).



Fig. 14 Controllo dopo 10 giorni
Control after 10 days



Fig. 15 Descrizione macroscopica: neoformazione nodulare apparentemente capsulata, del peso di gr. 36,5 e di cm 6x5x2, in sezione superficie traslucida, di aspetto variegato con aree periferiche solide e biancastre ed aree centrali, gelatinose. Presenza di focali emorragie

Macroscopic description: nodular lesion apparently encapsulated, weighing gr. 36.5 cm and 6x5x2, in section surface translucent, variegated with whitish solid and peripheral areas and central areas, jelly. Presence of focal hemorrhage

complications (17). Furthermore, this technique has allowed us to minimize the aesthetic results and has allowed a quick and easy post-operative course. The patient did not need the assistance of the nutrition by nasogastric tube, as has resumed normal diet orally 12 h after surgery and the fifth day she was discharged without any postoperative complication. On subsequent checks, one year from surgery, is not present recurrence.

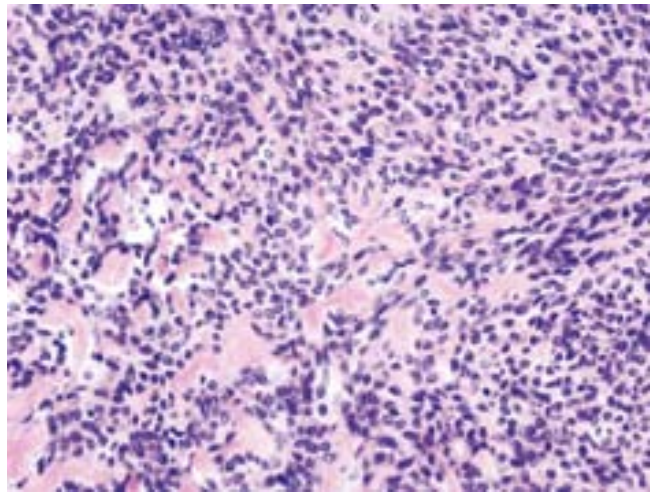


Fig. 16 Descrizione microscopica: neoformazione a margine di crescita espansivo, in parte delimitata sottile formazione fibrosa capsulare, costituita da una componente stromale fibromixoide, aree di metaplasia condroide e da aree epiteliali organizzate in strutture prevalentemente cordonali, talora tubulari (CK-pan+), costituite da cellule di media taglia, di forma cuboidale senza significative atipie né attività mitotica. Presenza di focali stravasati eritrocitari. (U.O.C di Anatomia Patologica di P. Orabona, G. Mazzearella)

Microscopic description: neoformation in the margins of growth expansive, partly bounded thin formation fibrous capsule, consists of a stromal component fibromixoide, areas of chondroid metaplasia and from areas epithelial organized in structures predominantly cord, sometimes tubular (CK-pan +), consist of cells of medium size, cuboidal shape without significant atypia or mitotic activity. Presence of focal erythrocyte extravasation



Fig. 17 TC coronale, assenza di recidiva
CT coronal, no recurrence



Bibliografia - References

1. Khafif A., Segev Y., Kaplan D.M., Gil Z, Fliss DM. Surgical management of parapharyngeal space tumors: a 10-year review. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2005; 132:401-6.
2. Attia A., El-Shafiey M., El-Shazly S., Shouman T., Zaky I. Management of parapharyngeal space tumors at the National Cancer Institute, Egypt. *J Egypt Natl Canc Ins* 2004; 16:34-42.
3. Lombardi D., Nicolai P., Antonelli A.R., Maroldi R., Farina D., Shaha A.R. Parapharyngeal lymph node metastasis: an unusual presentation of papillary thyroid carcinoma. *Head Neck* 2004; 26:190-6.
4. Ducci M., Bozza F., Pezzuto R.W., Palma L. Papillary thyroid carcinoma metastatic to the parapharyngeal space. *J Exp Clin Cancer Res* 2001; 20:439-41.
5. Olsen K.D. Tumors and surgery of the parapharyngeal space. *Laryngoscope* 1994; 104:1-28.
6. Carew J.F., Spiro R.H., Singh B., Shah J.P. Recurrent pleomorphic adenoma of the parotid gland. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1999; 5:539-42.
7. Leonetti J.P., Marzo S.J., Petruzzelli G.J., Herr B. Recurrent pleomorphic adenoma of the parotid gland. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2005; 133:319-22.
8. Spiro R.H., Gerold F.P., Strong E.W. Mandibular "swing" approach for oral and oropharyngeal tumors. *Head Neck Surg* 1981; 3:371-8.
9. Seward G.R. Tumors of the parapharyngeal space. *J R Coll Surg Edinb* 1989; 34:111-2.
10. Teng M.S., Gender E.M., Buchbinder D., Urken M.L. Subcutaneous mandibulotomy: a new surgical access for large tumors of the parapharyngeal space. *Laryngoscope* 2003; 113:1893-7.
11. Ahmad F., Waqar-uddin, Khan M.Y., Khawar A., Bangush W., Aslam J. Management of parapharyngeal space tumours. *J Coll Physicians Surg Pak* 2006; 16:7-10.
12. Carrau R.L., Myers E.N., Johnson J.T. Management of tumors arising in the parapharyngeal space. *Laryngoscope* 1990;100:583-9.
13. Farrag T.Y., Lin F.R., Koch W.M., Califano JA, Cummings CW, Farinola MA, et al. The role of pre-operative CT-guided FNAB for parapharyngeal space tumors. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2007; 136:411-4.
14. Shahab R., Heliwell T., Jones A.S. How we do it: a series of 114 primary pharyngeal space neoplasms. *Clin Otolaryngol* 2005; 30:364-7.
15. Malone J.P., Agrawal A., Schuller D.E.. Safety and efficacy of transcervical resection of parapharyngeal space neoplasm. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2001; 110:1093-8.
16. Luna-Ortiz K., Navarrette-Aleman J.E., Granados-Garcia M., Herrera-Gómez A. Primary parapharyngeal space tumors in a Mexican cancer center. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2005; 132:587-91.
17. Cohen S.M., Burkey B.B., Netterville J.L. Surgical management of parapharyngeal space masses. *Head Neck* 2005; 27:669-75.

STORZ
KARL STORZ — ENDOSKOPE

Acustica Campana
tecnologie per l'udito

dot² by ReSound

Numero Verde
800.203.331



Un concentrato di tecnologia ed estetica in soli 1,38 gr
Provalo GRATUITAMENTE per 30 giorni e ASCOLTA la differenza!

ANGRI (SA): Via G. Matteotti, 18 - Tel: 081 948781
AVELLINO (AV): Via Chiesa Conservatorio, 36 - Tel: 0825 782694
CASERTA (CE): Via San Carlo, 119 - Tel: 0823 210444
CASORIA (NA): Via V. Ferrara, 10 - Tel: 081 7573181
NOLA (NA): Piazza M.C. Marcello, 9/10 - Tel: 081 5124884

POMIGLIANO D' ARCO (NA): Viale Terracciano, 152 - Tel: 081 3143504
SALERNO (SA): Via Matteo Rossi, 12 - Tel: 089 9951569
S. MARIA C.V. (CE): Via De Michele, 54 - Tel: 0823 898324
SAPRI (SA): Via Cagliari, 30 - Tel: 0973 391935

Impianto cocleare in due casi di sindrome di Charge

Cochlear implant in two cases of Charge syndrome

M. A. Beltrame[^], O. Marotta*, A. Bernardo*, F. Catapano*, C. Crisci*, A. Montalbano*

*U.O.C. di Otorinolaringoiatria, Azienda Ospedaliera "Sant'Anna e San Sebastiano", Caserta

[^]Centro Clinico Multispecialistico, Rovereto

Abstract

La sindrome di CHARGE (SC) è una rara patologia a trasmissione autosomica dominante con manifestazioni multiple visive, cardiache, uditive, facciali. CHARGE è un acronimo che connota le caratteristiche cliniche principali: C, coloboma oculare; H, difetti cardiaci; A, atresia delle coane; R, ritardo della crescita e/o di sviluppo; G, anomalie genitali e/o urinarie; E, anomalie dell'orecchio e deformazioni della catena ossiculare o aplasia dei canali semicircolari, ipoplasia cocleare, ipoplasia o aplasia dell'VIII nervo cranico e percorso anomalo del VII nervo cranico, del seno sigmoideo e suoi emissari. In alcuni dei pazienti affetti da tale sindrome, è possibile recuperare l'udito attraverso l'impianto cocleare. Le variazioni anatomiche dell'osso temporale nei pazienti con SC, però, possono comportare un rischio per il nervo facciale durante la procedura chirurgica. I risultati dopo l'impianto possono variare da individuo ad individuo; nella nostra esperienza i pazienti sottoposti ad IC hanno ottenuto un buon beneficio. Gli Autori riportano due casi pediatrici di SC, con ipoacusia neurosensoriale profonda bilaterale, ai quali è stato inserito l'impianto cocleare.

Introduzione

La sindrome di Charge o associazione CHARGE venne descritta per la prima volta nel 1979 da Hall in 17 bambini con anomalie congenite multiple ed atresia coanale (1). Nello stesso anno Hittner riscontrò questa sindrome in 10 bambini con coloboma oculare e anomalie congenite multiple, pertanto è anche chiamata sindrome di Hall-Hittner (2). CHARGE è un acronimo coniato da una genetista statunitense Pagon nel 1981: CHARGE (Coloboma of the eye, Heart defects, Atresia of the nasal choanae, Retardation of growth and/or development, Genital and/or urinary abnormalities, Ear abnormalities and deafness). Tale acronimo riunisce un insieme di anomalie che si manifestano in associazione tra loro, con una frequenza maggiore rispetto a quella attesa (3). Nel 1998, un gruppo di genetisti e auxologi, riprendendo la definizione di Pagon, ha definito i criteri diagnostici della sindrome distinguendoli in maggiori e minori. I criteri mag-

Abstract

The CHARGE syndrome (CS) is a rare autosomal dominant transmitted disease with multiple manifestations of visual, cardiac, auditory, facial. CHARGE is an acronym that denotes the main clinical features: C, ocular coloboma, H, heart defects, and A, choanal atresia, R, retardation of growth and / or development; G, Genital and / or urinary tract; E, abnormal deformation of the ear and the ossicular chain or aplasia of the semicircular canals, cochlear hypoplasia, hypoplasia or aplasia of cranial nerve VIII and abnormal route of the seventh cranial nerve, the sigmoid sinus and his emissaries. In some patients with this syndrome, we can recover to hearing through cochlear implant. The temporal bone's anatomical variations in patients with SC, however, may pose a risk to the facial nerve during the surgical procedure. The results after implantation vary from individual to individual, in our experience, patients undergoing IC have got a good benefit. The authors report two cases of pediatric SC, with profound bilateral perceptive hearing loss, which has been applied to the cochlear implant.

Introduction

Charge Syndrome or CHARGE association was first described in 1979 by Hall in 17 children with multiple congenital anomalies and choanal atresia (1). In the same year Hittner found this syndrome in 10 children with ocular coloboma and multiple congenital anomalies, therefore is also called the Hall-Hittner syndrome (2). CHARGE is an acronym coined by an American geneticist Pagon in 1981: CHARGE (Coloboma of the eye, Heart defects, Atresia of the nasal choanae, Retardation of growth and / or development, Genital and / or urinary abnormalities, Ear abnormalities and deafness). This acronym brings together a set of anomalies that occur in association with one another, with a higher frequency than expected (3). In 1998, a group of geneticists and child growth, taking the definition of Pagon, defined the diagnostic criteria of the syndrome separating them into major and minor. Major criteria are represented by clinical features that are frequently observed in the syndrome and rarely in other diseases. Minor criteria concern, however, less frequent or less specific characteristics of the syndrome (4). Are most likely suffering from the



giori sono rappresentati da caratteristiche cliniche che si osservano frequentemente nella sindrome e raramente in altre malattie. I criteri minori riguardano, invece, caratteristiche meno frequenti o meno specifiche della sindrome (4). Sono molto probabilmente affetti dalla sindrome i soggetti che presentano tutti e quattro i criteri maggiori (le classiche 4C: atresia delle Coane, Coloboma, anomalie cocleari e dei nervi Cranici) o tre criteri maggiori e tre minori.

In alcuni bambini la presenza di labio o palatoschisi può sostituire l'atresia coanale: i due difetti infatti raramente si presentano associati. Alcune caratteristiche sono difficili da individuare in epoca neonatale, pertanto la diagnosi andrebbe considerata in qualsiasi neonato con uno o due criteri maggiori e alcune caratteristiche minori (5). L'incidenza riportata della sindrome CHARGE varia da 0,1 a 1,2/10.000 essendo strettamente associata alla capacità di riconoscimento della stessa da parte dei medici (6). Attualmente sono pochi gli adulti identificati come pazienti CHARGE, probabilmente perché la malattia è stata riconosciuta solo nel 1979. Dato che la consapevolezza di tale sindrome sta aumentando, un numero sempre maggiore di adulti sta iniziando a ricevere una corretta diagnosi.

- **C: Coloboma.** Il coloboma – presente nel 75-90% dei casi – può essere monolaterale o bilaterale e può coinvolgere solo l'iride o estendersi alla retina. Produce deficit visivi a livello dei quadranti superiori ed è spesso associato a vizi refrattivi (grave astigmatismo miopico), anisometropia, microftalmia, microcornea e riduzione dell'acuità visiva (7). Altre anomalie oculari associate includono ipoplasia del nervo ottico, anoftalmia, nistagmo e strabismo (8).
- **H: Difetti cardiaci.** Le cardiopatie congenite (la più frequente è la tetralogia di Fallot) sono presenti nel 75-80% dei pazienti (6). Difetti minori comprendono: dotto arterioso pervio, difetto del setto interatriale o interventricolare e stenosi della valvola polmonare (4).
- **A: Atresia delle coane.** Consiste in un restringimento od ostruzione del passaggio tra la cavità nasale e il rinofaringe e rappresenta una caratteristica primaria con un alto indice di sospetto per la sindrome di CHARGE. L'atresia delle coane può essere membranosa o ossea, bilaterale o monolaterale. Si è visto che l'atresia coanale posteriore bilaterale può associarsi ad un'aumentata mortalità neonatale specie in presenza di malformazioni cardiache e atresia tracheoesofagea (6). Anomalie associate possono essere: stenosi subglottica, tracheomalacia, paralisi delle corde vocali. L'atresia coanale è di solito assente in presenza di palatoschisi (9).
- **R: Ritardo di crescita e di sviluppo.** Il ritardo di crescita è spesso un problema primario nella sindrome di CHARGE. La maggioranza dei casi presenta alla nascita un peso e una lunghezza normali (intorno al 10° centile) (10). Il ritardo di crescita postnatale è correlato alle difficoltà di alimentazione e/o alle conseguenze de-

syndrome subjects that have all four major criteria (the classical 4C: choanal atresia, coloboma, abnormal coleari and Cranial nerves) or three major and three minor criteria.

In some children, the presence of cleft lip or cleft palate can replace the choanal atresia: the two defects are in fact rarely associated. Some features are difficult to detect in the neonatal period, therefore the diagnosis should be considered in any infant with one or two major criteria and some minor features (5). The reported incidence of CHARGE ranges from 0.1 to 1.2 / 10,000 being closely associated with the ability of recognition by the doctors (6). At present there are few adult patients identified as CHARGE, probably because the disease was only recognized in 1979. However the awareness of this syndrome is increasing, an increasing number of adults is starting to receive a correct diagnosis.

- **C: Coloboma.** *The coloboma – present in 75-90% of cases – can be unilateral or bilateral and may involve only extend to the iris or retina. Produces visual deficits at the level of the upper quadrants and is often associated with refractive errors (severe myopic astigmatism), anisometropia, microphthalmia, microcornea and decreased visual acuity (7). Other ocular abnormalities include optic nerve hypoplasia associated, anophthalmia, nystagmus and strabismus (8).*
- **H: Heart defects.** *Congenital heart disease (the most common is tetralogy of Fallot) are present in 75-80% of patients (6). Minor defects include patent arteriosusductus, atrial septal defect or interventricular and pulmonary valve stenosis (4).*
- **A: choanal atresia.** *It consists of a narrowing or obstruction of the passage between the nasal cavity and nasopharynx, and is a primary feature with a high index of suspicion for CHARGE syndrome. The choanal atresia may be membranous or bony, bilateral or unilateral. It is seen that the bilateral posterior choanal atresia may be associated with increased neonatal mortality especially in the presence of cardiac malformations and tracheoesophageal atresia (6). Associated anomalies can be: subglottic stenosis, tracheomalacia, vocal cord paralysis. The choanal atresia is usually absent in the presence of cleft palate (9).*
- **R: Delayed growth and development.** *Growth retardation is often a major problem in CHARGE syndrome. Some cases present at birth weight and normal length (around the 10th percentile) (10). The postnatal growth retardation is related to feeding difficulties and / or to the consequences of the surgery. The power supply is not adequate in quantity and quality can result in a negative impact on bone mineralization. The true growth hormone deficiency is rare.*
- **G: Malformations of the reproductive tract.** *The malformations of the genital tract are observed in 50-70% of cases (males: 80-90%, female: 15-25%). The underdevelopment of the external genitalia is a common finding in males but is less evident in females. 80% of the males has a micropenis and / or cryptorchidism, and one third of females shows hypoplasia of the clitoris and the labia majora (11). In 40% of cases there may be urinary tract anomalies including hydronephrosis, hypoplasia or ectopia kidney, horseshoe kidney or vesicoureteral reflux (7).*



gli interventi chirurgici. L'alimentazione quantitativa e qualitativamente non idonea può comportare conseguenze negative anche sulla mineralizzazione ossea. Il vero deficit dell'ormone della crescita è raro.

- **G: Malformazioni dell'apparato genitale.** Le malformazioni dell'apparato genitale si osservano nel 50-70% dei casi (maschi: 80-90%, femmine: 15-25%). L'iposviluppo dei genitali esterni è un segno comune nei maschi ma è meno evidente nelle femmine. L'80% dei maschi ha un micropene e/o criptorchidismo e 1/3 delle femmine manifesta ipoplasia del clitoride e delle grandi labbra (11). Nel 40% dei casi possono essere presenti anomalie del tratto urinario che includono idronefrosi, ipoplasia o ectopia renale, rene a ferro di cavallo o reflusso vescicoureterale (7).
- **E: Malformazioni delle orecchie.** Le anomalie delle orecchie includono la caratteristica forma inusuale e perdita dell'udito (sordità trasmissiva e/o neurosensoriale che varia da lieve a grave). Nel 95-100% dei casi il padiglione auricolare appare deformato, piccolo e corto con un minimo lobo, l'elice ipoplasico e/o ampia conca triangolare. Le alterazioni a carico dell'orecchio medio comprendono: assenza del muscolo stapedio, assenza della finestra ovale, incudine e staffa ipoplasici con la fusione della catena degli ossicini e decorso anormale del nervo facciale. La prevalenza delle anomalie dell'orecchio interno potrebbe essere superiore al 90%. Queste comprendono: assenza dei canali semicircolari, atresia dell'apertura cocleare, ipoplasia/stenosi del condotto uditivo interno, assenza del nervo cocleare, deformità del Mondini e acquedotti vestibolari ingranditi (6,7,12). È comunque molto comune trovare pazienti senza tutte le caratteristiche contenute nell'acronimo (17).

Si distinguono:

- **CHARGE tipica:** 3 criteri maggiori o 2 maggiori più 2 minori
- **CHARGE parziale o incompleta:** 2 criteri maggiori più 1 minore
- **CHARGE atipica:** 2 criteri maggiori isolati o 1 maggiore e 3 minori

Anomalie dei nervi cranici

Non incluse nell'acronimo ma considerate un criterio maggiore, le anomalie a livello dei nervi cranici di solito sono asimmetriche (6). Le disfunzioni multiple dei nervi cranici comprendono anosmia (I nervo cranico), paralisi facciale (VII nervo cranico), perdita dell'udito neurosensoriale (VIII nervo cranico) e disturbi nella deglutizione (IX e X nervi cranici) (14). La scoliosi è un problema frequente e spesso include anomalie strutturali delle vertebre (emivertebre e fusione delle vertebre) e della giunzione cervico-craniale. Altre anomalie scheletriche descritte comprendono clinodattilia del V dito, polidattilia del piede e aplasia del radio (15). Deficit immunologici sono stati descritti in un ridotto numero di casi caratterizzati da ipoplasia o aplasia timica, deficit delle sottoclassi IgG2,

- **E: Malformations of the ears.** Ear abnormalities include unusual characteristic shape and hearing loss (deafness transmission and / or hearing loss that ranges from mild to severe). In 95-100% of cases, the ear is deformed, small and short with a minimum lobe, the helix hypoplastic and / or wide hollow triangular. The alterations of the middle ear include: the absence of the stapedius muscle, absence of the oval window, anvil and stirrup hypoplastic with the merger of the ossicular chain and abnormal course of the facial nerve. The prevalence of abnormalities of the inner ear may be higher than 90%. These include: the absence of the semi-circular canals, cochlear aperture atresia, hypoplasia / stenosis of the internal auditory canal, the absence of the cochlear nerve, Mondini deformity and enlarged vestibular aqueducts (6,7,12). However, it is very common to find patients without any the features contained in the acronym (17).

We distinguish:

- **Typical CHARGE:** 3 major criteria or 2 major and 2 minor
- **Partial or incomplete CHARGE:** 2 major criteria plus 1 child
- **Atypical CHARGE:** 2 major criteria or 1 major and 3 blocks minors

Cranial nerve abnormalities

Not included in the acronym but considered a major criterion, the abnormalities of the cranial nerves are usually asymmetrical (6). Multiple cranial nerve dysfunction include anosmia (I cranial nerve), facial paralysis (VII cranial nerve), loss of sensorineural hearing (cranial nerve VIII) and swallowing disorders (cranial nerves IX and X) (14). Scoliosis is a common problem and often includes structural abnormalities of the vertebrae (hemivertebrae and fusion of the vertebrae) and cranial-cervical junction. Other skeletal abnormalities described include clinodactyly of the fifth fingers, polydactyly of the foot and radial aplasia (15). Immunological deficiency have been described in a small number of cases characterized by thymic hypoplasia or aplasia, IgG2 subclass deficiency, T cell lymphopenia Mental retardation is present in more than 70% of cases, is variable with IQ ranging from normal to severely retarded (7). Children with CHARGE syndrome frequently show poor ability to adapt behavioral and motor deficits are particularly significant: the neuromotor developmental milestones are often delayed, in part because of the visual and vestibular deficit. The sitting position is acquired per year of life and the first steps between 24 and 36 months. Children with CHARGE syndrome also have a speech delay, often absent because of hearing loss and cranial nerve dysfunction. Language development is delayed because of the multiple sensory deficits, motor, and delays in the development of an appropriate system of communication (6). In addition, patients with CHARGE syndrome often have obsessive-compulsive disorder, attention deficit disorder, Tourette's syndrome and autism (16).

Genetic characterization

To date, over 75% of patients with CHARGE syndrome mutations have been identified in the gene CHD7. It is a gene



linfopenia delle cellule T. Il ritardo mentale, presente in più del 70% dei casi, è variabile con quoziente intellettivo che va da normale a gravemente ritardato (7). I bambini affetti dalla sindrome di CHARGE mostrano frequentemente scarse capacità di adattamento comportamentale e deficit motori particolarmente significativi: le tappe dello sviluppo neuromotorio sono frequentemente ritardate, in parte a causa del deficit visivo e vestibolare. La posizione seduta viene acquisita all'anno di vita e i primi passi tra i 24 e i 36 mesi. I bambini con la sindrome di CHARGE presentano inoltre un ritardo del linguaggio, spesso assente a causa dell'ipoacusia e della disfunzione dei nervi cranici. Lo sviluppo del linguaggio è ritardato a causa dei molteplici deficit sensoriali, motori, e ritardo nello sviluppo di un appropriato sistema comunicativo (6). Inoltre, i pazienti con sindrome di CHARGE presentano spesso disturbi ossessivo-compulsivi, deficit di attenzione, sindrome di Tourette e autismo (16).

Caratterizzazione genetica

Ad oggi, in oltre il 75% dei pazienti con sindrome CHARGE sono state identificate mutazioni nel gene CHD7. Si tratta di un gene localizzato a livello del braccio lungo del cromosoma 8 (8q12.1) che codifica per una proteina di 2997 aminoacidi, di cui non è ancora stata ben definita la funzione (13). Il gene CHD7 appartiene ad una famiglia di geni che regolano le modificazioni della struttura della cromatina durante il ciclo cellulare e intervengono nelle fasi precoci dello sviluppo embrionale. Come dimostrato da studi condotti mediante ibridazione fluorescente in situ di CHD7, tale gene è espresso a livello del sistema nervoso centrale, canali semicirculari e cresta neurale. L'interessamento di diversi organi tra i quali il cuore, l'orecchio interno e la retina si deve proprio al coinvolgimento del gene in molteplici processi dello sviluppo embrionale sin dalle fasi iniziali della vita intrauterina.

Focus audiologico

Questi pazienti possono avere manifestazioni otologiche che coinvolgono l'orecchio esterno (ipoplasia dell'elice, piccolo o grande padiglione con lobulo minimo, conca triangolare), medio (malformazioni della catena ossiculare, otite media catarrale cronica di grado severo causata da disfunzione della tuba di Eustachio) e interno (anomalie o assenza dei canali semicirculari, deformità tipo Mondini, assenza della finestra ovale o del muscolo stapedio, restringimento del CUI, malformazioni dei vasi e corso anormale del nervo facciale), che contribuiscono alla sordità profonda. L'incidenza di grave o profonda ipoacusia neurosensoriale è stata riportata nel 34% -38% dei casi, con un 75% di pazienti con un grado severo. La TC un mezzo sensibile nella diagnosi delle caratteristiche malformazioni dell'orecchio medio e interno nei pazienti con SC, l'assenza dei canali semicirculari, l'atresia della finestra ovale e la displasia della coclea sono caratteristiche molto signi-

localized to the long arm of chromosome 8 (8q12.1) that encodes a protein of 2997 amino acids, of which has not yet been well defined function (13). The CHD7 gene belongs to a family of genes that regulate the modifications of chromatin structure during the cell cycle and are involved in the early stages of embryonic development. As demonstrated by studies conducted by fluorescent in situ hybridization of CHD7, this gene is expressed at the level of the central nervous system, the semicircular canals and neural crest. The involvement of different organs, including the heart, the inner ear and the retina is due precisely to the involvement of the gene in multiple processes of embryonic development from the initial stages of intrauterine life.

Audiological focus

These patients may have otologic manifestations involving the outer ear (hypoplasia 'helix, large or small pavilion with minimum lobule, hollow triangular), medium (malformations of the ossicular chain, chronic catarrhal otitis media caused by severe dysfunction of the tuba Eustace) and internal (faults or absence of the semicircular canals, Mondini deformity, absence of the oval window or the stapedius muscle, narrowing of the CUI, vessel malformations and abnormal course of the facial nerve), which contribute to profound deafness. The incidence of severe or profound sensorineural hearing loss was reported in 34% -38% of cases, with 75% of patients with a severe degree. The TC half sensitive in the diagnosis of middle and inner ear malformations features in patients with HF, the absence of the semicircular canals, atresia of the oval window and dysplasia of the cochlea are very significant characteristics in patients with HF. The diagnosis in children with clinical signs of SC, but do not show all of the major characteristics of the syndrome, it could be done as "CHARGE-like" syndrome. Because of the complexity of the middle and inner ear malformations, most of the patients have a moderate to profound hearing impairment, for this reason it is necessary to allow an early diagnosis a good rehabilitation of these patients with multiple disabilities. Mental retardation is variable with intelligence quotients (IQ) ranging from normal to profound; establish the degree of mental retardation in children with SC is difficult because of the presence of visual deficits (coloboma) and auditory. It is also difficult to predict prior to implantation as the presence of an auditory stimulus for a child with SC could affect their cognitive development. In considering the likelihood of cochlear implantation for patients with HF, attention must be directed to the various temporal bone abnormalities that may be encountered. Variations of the anatomical course of the facial nerve, for example, increases in these children the risk of nerve injury during the same surgical implantation. It must always be carried out the radiological study of the fortress (TC-rock and RM-brain) to analyze and evaluate abnormalities of the temporal bone, thus, the technical difficulties in 'perform cochlear implantation in these patients and the benefit that the audiological pediatric patients with manifestations of SC may receive by cochlear implant.



ficative nei pazienti con SC. La diagnosi in bambini che presentano segni clinici di SC, ma non mostrano tutte le caratteristiche maggiori della sindrome, potrebbe essere fatta come “CHARGE-like” sindrome. A causa della complessità delle malformazioni dell'orecchio medio e interno, la maggior parte dei pazienti hanno una compromissione da moderata a profonda dell'udito, per questo motivo è necessaria una diagnosi precoce per consentire una buona riabilitazione di questi pazienti con handicap multipli. Il ritardo mentale è variabile con quozienti di intelligenza (IQ) che vanno dal normale al profondo; stabilire il grado di ritardo mentale nei bambini con SC è difficoltoso a causa della presenza di deficit visivi (coloboma) ed uditivi. È difficile, inoltre, prevedere prima dell'impianto come la presenza di uno stimolo uditivo per un bambino con SC possa influenzare il suo sviluppo cognitivo. Nel considerare la probabilità di impianto cocleare per i pazienti con SC, l'attenzione deve essere diretta alle varie anomalie ossee temporali che si possono incontrare. Variazioni del decorso anatomico del nervo facciale, per esempio, aumentano in questi bambini il rischio di lesione del nervo stesso durante l'intervento chirurgico di impianto. Deve essere sempre effettuato lo studio radiologico della rocca (TC-rocche e RM-encefalo) per analizzare le anomalie dell'osso temporale e valutare, così, le difficoltà tecniche nell'eseguire l'impianto cocleare in questi pazienti ed il beneficio audiologico che i pazienti pediatrici con manifestazioni di SC potrebbero ricevere dall'impianto cocleare.

Casi clinici

Caso n. 1

Riportiamo il caso di un bambino, C.G., di anni 5 aa, maschio, venuto alla nostra osservazione per ipoacusia neurosensoriale profonda bilaterale. All'età di circa 2 anni gli furono applicate protesi acustiche. A 4 anni presso il Policlinico S. Orsola Malpighi di Bologna tramite analisi genetica del cariotipo, si evidenziò mutazione del gene CHD7 c.5428C>t in eterozigosi all'interno dell'esone 26 ritenuta utile per la diagnosi di S. di CHARGE. Successivamente, sempre nello stesso anno, fu ricoverato presso l'ospedale Cardarelli di Napoli, dove gli venne diagnosticata la S. di CHARGE sulla base dell'insieme delle caratteristiche fenotipiche e dell'analisi citogenetica e risultò essere affetto da asimmetria facciale, paralisi del 7° nervo cranico Dx con lagoftalmo paralitico, stenosi coanale, sospetta incompetenza velo-palatina con difficoltà dell'alimentazione, severa ipoacusia associata a dimorfismo auricolare, cardiopatia congenita, agenesia renale Dx, ipogenitalismo con idrocele e criptorchidismo bilaterale, ritardo dello sviluppo psicomotorio e iposmia staturoponderale. Alla visita il paziente presentava gran parte delle caratteristiche fenotipiche (Fig.1) della SC: asimmetria facciale, paralisi del 7° nervo cranico Dx, lagoftalmo, dimorfismo auricolare.

Fu sottoposto, come tutti i pazienti candidati ad I.C. presso la nostra struttura, ad un protocollo di valutazio-

Clinical Cases

Case 1

We report the case of a child, CG, aged 5 aa, male, came to our observation for bilateral profound sensorineural hearing loss. At the age of about 2 years, hearing aids were applied. At 4 years at the Policlinico S. Orsola Malpighi in Bologna by genetic analysis of the karyotype, it became evident CHD7 gene mutation c.5428C>T in exon 26 in the heterozygous deemed useful for the diagnosis of S. CHARGE. In the same year, he was hospitalized at the Cardarelli Hospital in Naples, where he was diagnosed with S. CHARGE based on all phenotypic and cytogenetic analysis and turned out to be suffering from facial asymmetry, paralysis of the 7th cranial nerve palsy lagophthal-



Fig. 1 Coloboma

Coloboma

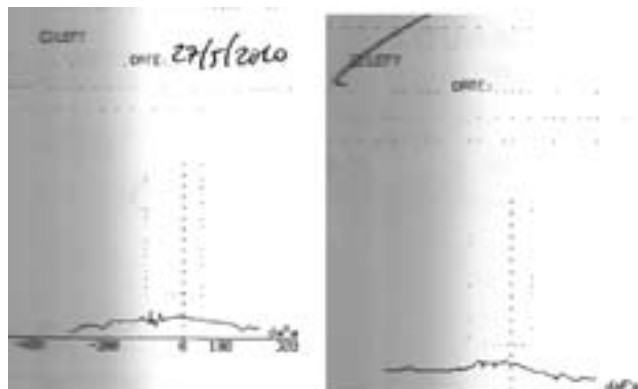


Fig. 2 Timpanogramma di tipo B bilaterale

Tympanogram type B bilateral

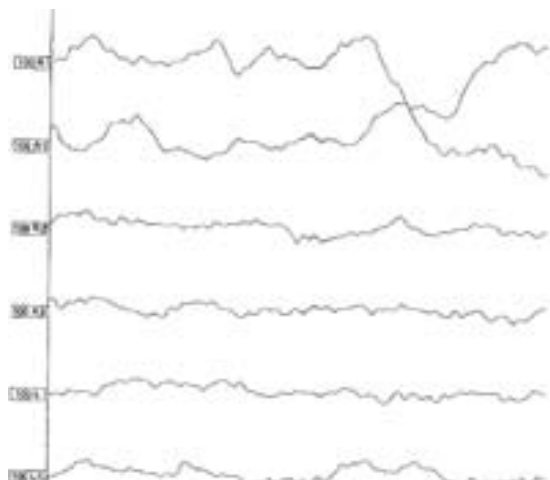


Fig. 3: ABR, assenza di onde significative

ABR, the absence of significant waves



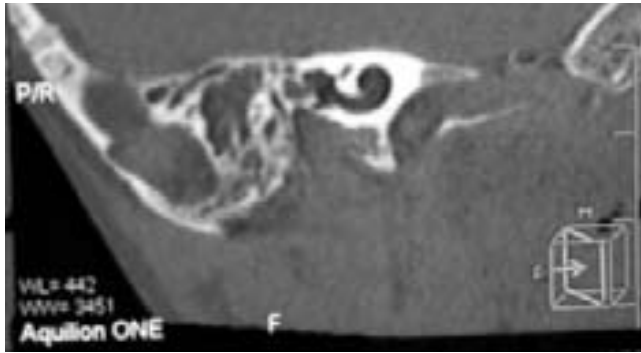


Fig. 4 Tc rocche petrose in proiezione coronale: coclea normoconformata

Tc petrous in coronal projection: normal cochlea

ne preoperatorio che comprende: anamnesi, visita ORL, esami di laboratorio, ecg, Rx torace, visita anestesilogica, counseling, valutazione audiologica, valutazione logopedica, valutazione neuropsichiatrica, TC rocche petrose, RM encefalo. La visita ORL non rilevò altre patologie in atto, l'impedenzometria evidenziò un timpanogramma tipo "B" bilateralmente (Fig.2), i riflessi stapediai ipsi e contra assenti bilateralmente, l'esame dei potenziali evocati uditivi (Fig.3) mise in evidenza assenza di onde significative.

Dal punto di vista logopedico il ragazzo manifestava un chiaro ritardo del linguaggio. La tomografia computerizzata (Fig.4) mostrò assenza di alterazioni dell'orecchio medio, presenza di tessuto ipodenso nella cavità antro-timpanica e nelle celle mastoidee con segni di erosione ossea a carico della mastoide e del tegmen che appariva assottigliato, coclea apparentemente normoconformata e pervia, procidenza del seno sigmoide. La risonanza magnetica nucleare (Fig.5) non evidenziò alterazioni morfovolumetriche del sistema ventricolo-cisternale, regolare risultarono i pacchetti nervosi acustico-facciale e le strutture labirintiche.

Dopo aver effettuato tutti gli esami necessari, il bambino fu sottoposto all'impianto cocleare dx.

Procedura chirurgica

Dopo aver effettuato antro-mastoidectomia e timpanotomia posteriore, la finestra rotonda non risultò visibile in quanto ricoperta dal nervo facciale. Pertanto, si decise di abbattere la parete posteriore del condotto uditivo esterno, di chiuderlo a cul di sac e di obliterare la tuba di Eustachio (Figg.6-7-8-9).

Dopo questa procedura si è potuto controllare il nervo facciale sdoppiato (Fig.10) che decorreva sul promontorio al davanti della finestra rotonda.

Fu eseguita cocleostomia (Figg.11-12) all'incrocio dello sdoppiamento del nervo facciale e si inserì agevolmente l'array (MED-EL) (Fig.13). La cocleostomia venne sigillata con muscolo (Fig.14) e tutta la cavità riempita con grasso addominale (Figg.15-16).

All'indomani dall'intervento il pz venne dimesso dopo avere eseguito RX Stenvers modificata che evidenziava corretto posizionamento dell'array nella coclea (Fig.17).

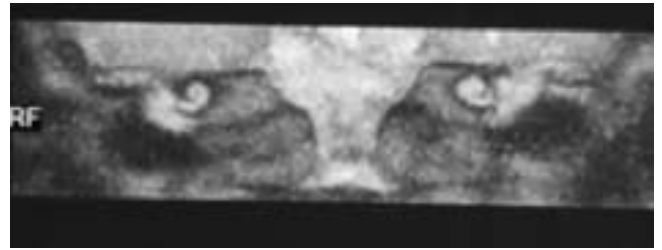


Fig. 5 RM normale conformazione del pacchetto acustico e delle coclee
RM normal conformation of the acoustic package and augers

mos at right, choanal stenosis, suspected incompetence veil palate with supply difficulties, severe hearing loss associated with dimorphism headset, congenital heart disease, right renal agenesis, hypogonadism with hydrocele and bilateral cryptorchidism, delayed psychomotor development and hyposmia height-weight. The patient presented a large part of the phenotypic characteristics (Fig. 1) of the SC: facial asymmetry, paralysis of the 7th cranial nerve at right, lagophthalmos, dimorphism headset.

He was subjected, as all patients are candidates for IC, at pre-operative evaluation protocol that includes: medical history, ENT visit, laboratory tests, ECG, chest X-ray, anesthetic visit, counseling, audiological evaluation, speech therapy evaluation, neuropsychiatric evaluation, TC petrous, brain MRI. The visit revealed no other ENT diseases in place. the impedance detected a tympanogram type "B" bilaterally (Fig. 2), the ipsi and contra stapedia reflexes were absent bilaterally, examination of auditory evoked potentials (Fig. 3) found no significant waves bilaterally.

From the standpoint of speech therapy the boy showed a clear language delay. Computed tomography (Fig. 4) didn't show abnormalities of the middle ear cavity in the presence of hypodense tissue-tympanic antrum and mastoid cells with signs of bone erosion borne by the mastoid and tegmen which appeared thinned, apparently normal and pervious cochlea, procidentia of the sigmoid sinus. The nuclear magnetic resonance (Fig. 5) revealed no alterations morfovolumetricheventriculo-cisternal system, adjust the packages turned out acoustic-facial nerve and the labyrinthine structures.

After making all the necessary examinations, the child underwent cochlear implantation dx.

Surgical Procedure

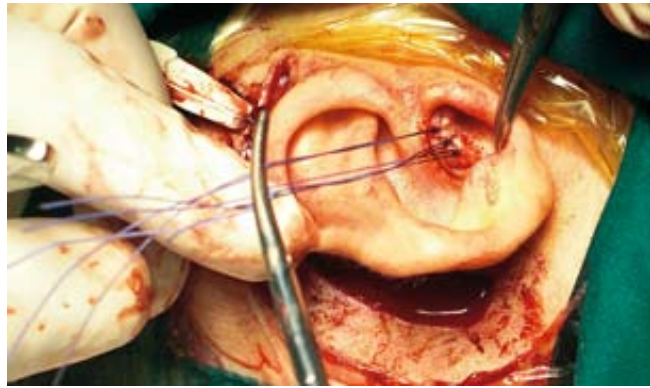
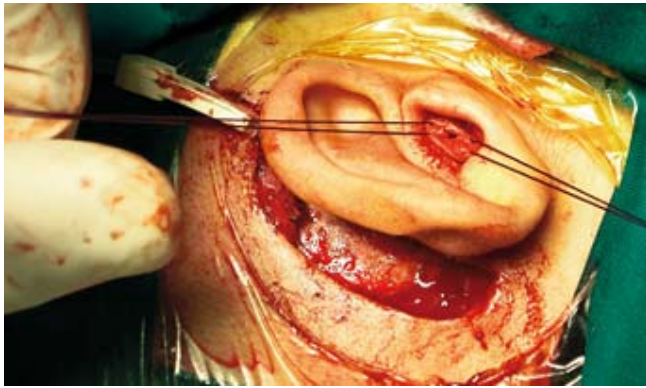
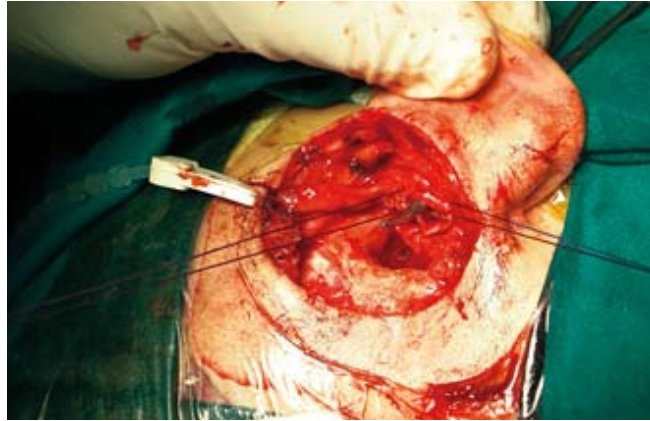
After making anthro-mastoidectomy and posterior tympanotomy, the round window didn't turn out visible as covered by the facial nerve. Therefore, we decided to demolish the posterior wall of the external auditory canal, the cul de sac close to the same ear canal and the obliteration of the Eustachian tube (Figg. 6-7-8-9).

After this procedure we could control the facial nerve split (Fig. 10) which took effect on the promontory at the front of the round window.

We performed cochleostomy (Figg.11-12) at the intersection of the splitting of the facial nerve and inserted easily the array (MED-EL) (Fig. 13). The cochleostomy was sealed with muscle (Fig. 14) and the entire cavity filled with abdominal fat (Figg.15-16).

The day after, the patient was discharged after running pcs RX Stenvers changed, which showed correct positioning of the array in the cochlea (Fig. 17).





Figg. 6-7-8-9 Chiusura a culo di sacco nel canale auricolare e obliterazione della tuba
Closing cul di sac of ear canal and obliteration of the tube

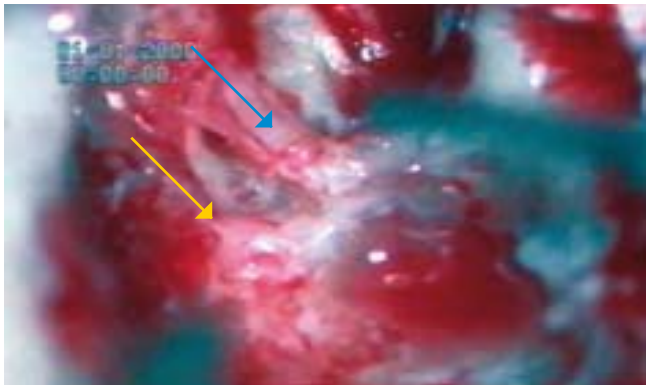


Fig.10 Nervo facciale sdoppiato
Facial nerve split

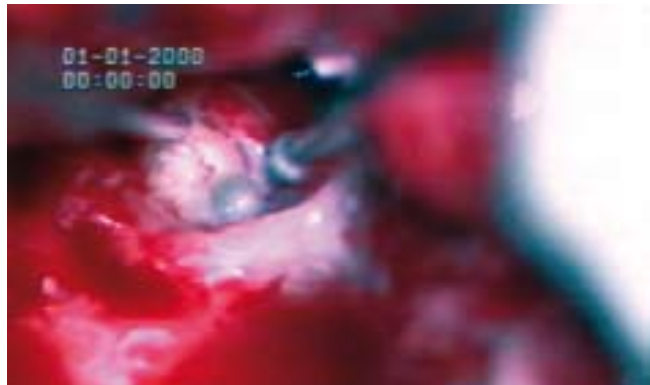


Fig. 11 Cocleostomia
Cochleostomy

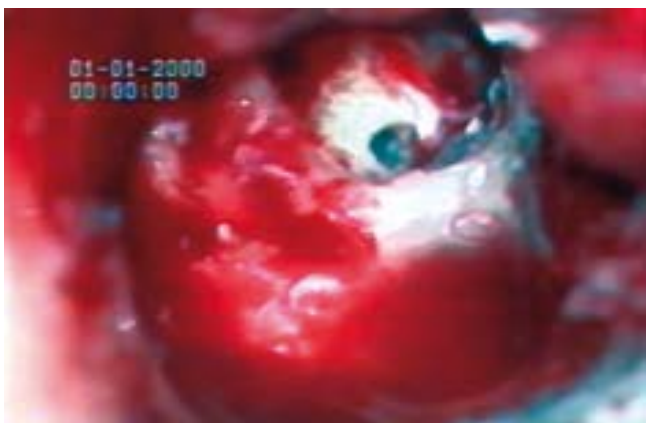


Fig. 12 Cocleostomia
Cochleostomy



Fig. 13: Inserimento dell'array
Inserting the array



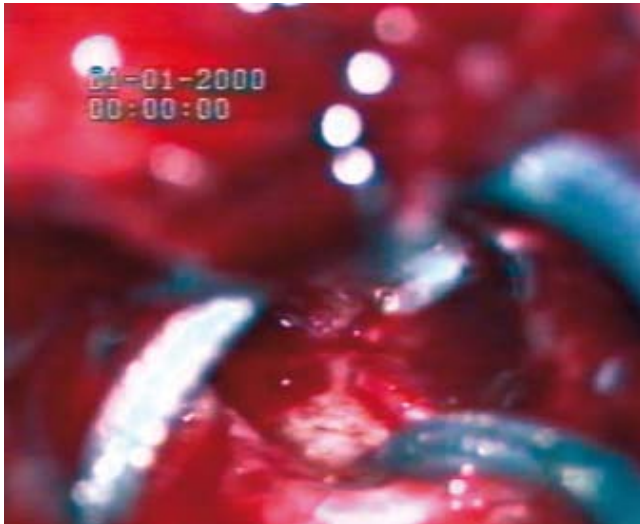


Fig. 14 Chiusura della cocleostomia con muscolo
Closing the cochleostomy with muscle

Caso n. 2

Il secondo caso riguarda un paziente di anni 17, A.L., maschio, ricoverato per ipoacusia profonda bilaterale. Presentava dalla nascita un ritardo mentale e psicomotorio. Più volte ricoverato ed operato per atresia esofagea e stenosi del piloro. A due anni, in seguito a vari esami ABR fu diagnosticata ipoacusia neurosensoriale bilaterale e venne protesizzato. All'età di 3 anni fu fatta diagnosi di S. di Charge (Fig.18).

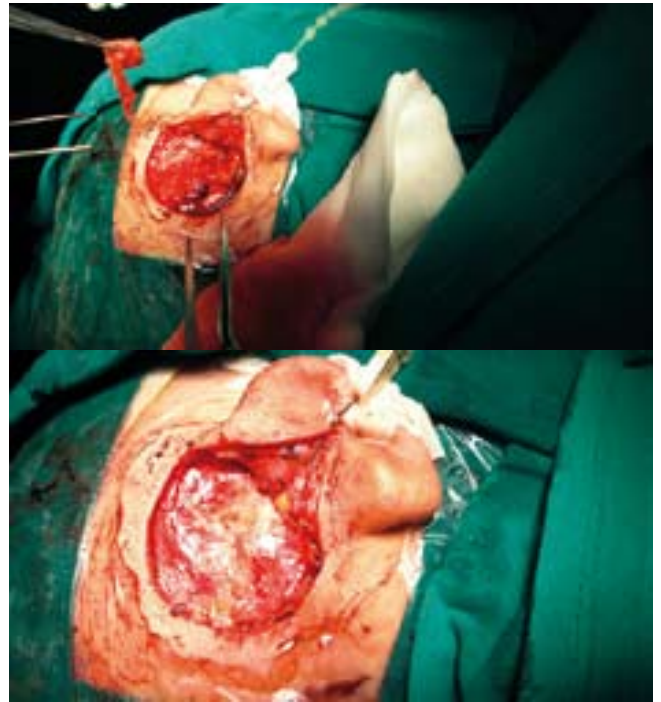
All'età di 10 anni fu sottoposto, in altra struttura, ad intervento di vestibulotomia sovra facciale e riapertura della finestra rotonda con posizionamento di protesi di Fisch; dopo pochi mesi fu rioperato per riposizionare la protesi di Fisch, senza avere alcun miglioramento. Durante l'intervento fu riscontrato decorso anomalo del facciale che occupava la porzione centrale del promontorio.

Il paziente giunse alla nostra osservazione per il peggiorare dell'ipoacusia. Durante il ricovero venne eseguito screening audiologico: es. audiometrico tonale in campo libero con e senza protesi (Fig.19), impedenzometria, potenziali evocati uditivi.

Dalla TC rocche petrose (Fig.20) si evidenziava una lieve ipoplasia delle coclee che presentavano morfologia conservata, e dalla RM encefalo MDC (Fig.21) normale morfologia delle strutture. Il paziente, quindi, è stato dichiarato candidato ad impianto cocleare, scegliendo il lato sinistro.

Fu effettuata antromastoidectomia a minima, timpanotomia posteriore, si evidenziò, così, uno sdoppiamento del nervo facciale (Fig.22), che copriva la finestra rotonda. Fu deciso, allora, di effettuare la cocleostomia (Fig.23-24) per la via del CUE: fu praticata incisione di Rosen, ribattuto in avanti il lembo timpano-meatale e si fresò anteriormente al nervo facciale che decorreva sul promontorio fino ad aprire il giro basale della coclea.

L'introduzione dell'array (MXM) risultò agevole (Fig.25), si chiuse la cocleostomia con muscolo e si ricoprì il facciale con cartilagine (Fig.26). Fu tamponato il CUE con gelite e sutura a strati della ferita chirurgica.



Figg. 15 16 Riempimento con grasso addominale
Filled with abdominal fat



Fig. 17 Corretto posizionamento dell'array alla Rx Stenvers modificata
Correct positioning of the array to the Rx Stenvers modified

Case 2

The second case is that of a 17 year-old patient, AL, male, admitted with bilateral profound hearing loss. The patient had from birth a mental and psychomotor retardation. He has repeatedly hospitalized and operated on for esophageal atresia and stenosis of the pylorus. At two years, by a result of various exams ABR, was diagnosed bilateral sensorineural hearing loss and he received prosthesis. At age 3 was diagnosed a S. of Charge (Fig. 18).

At age 10 he was subjected in the other structure, such intervention vestibulotomy over face and reopening of the round window with stent placement Fisch, after a few months he was operated again to reposition the prosthesis Fisch, without any improvement. During surgery it was found abnormal course



Conclusioni e discussione

La sindrome di Charge è una di quelle malattie tanto rare quanto terribili, soprattutto perché colpisce vari organi (cuore, le orecchie, gli occhi, ecc.). Si tratta, infatti, di una patologia a trasmissione autosomica dominante che prende il nome dalle iniziali dei sei principali disturbi. Il recupero dell'udito è fondamentale, per il miglioramento della qualità della vita. Riacquistare la capacità di sentire migliorerà notevolmente la vita relazionale e l'autostima. Abbiamo riportato la nostra esperienza inerente a due pazienti affetti da Charge. I due casi sopra descritti sono accomunati dalla stessa diagnosi ma si differenziano per complessità e storia. Nel primo caso si è reso necessario un intervento più indaginoso con abbattimento della parete posteriore del CUE, nel secondo caso invece è stata messa in atto una procedura chirurgica combinata attraverso il condotto uditivo esterno. In entrambi i casi il recupero uditivo è stato ottimale e la qualità di vita dei pazienti è decisamente migliorata. In conclusione, si può affermare che dalla sindrome di Charge, come da tutte le patologie genetiche non si guarisce, ma l'evidenza fenotipica si può nettamente cambiare attraverso un intervento chirurgico.



Fig. 18 Coloboma
Coloboma

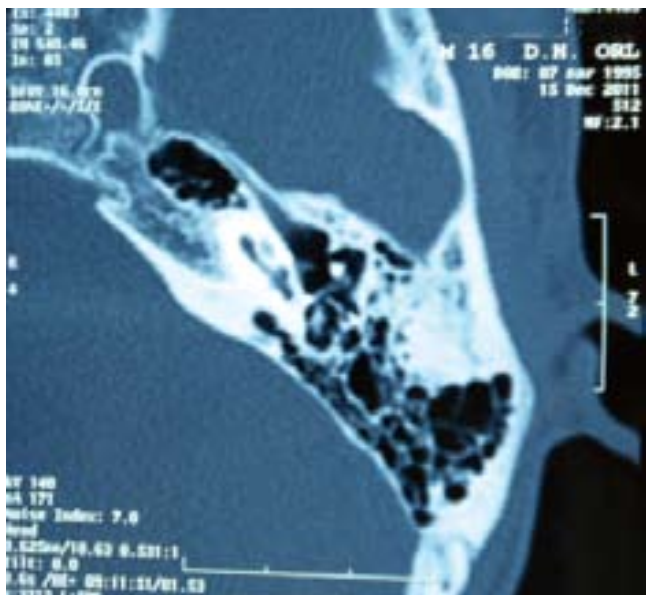


Fig. 20 Lieve ipoplasia delle coclee a morfologia conservata
Mild hypoplasia of the cochlea in morphology preserved

of the facial nerve that occupied the central portion of the promontory.

The patient came to our attention to the worsening of hearing loss. During hospitalization was performed audiological screening: audiometry tone in a free field with and without implants (Fig. 19), impedance, auditory evoked potentials.

Petrous CT (Fig. 20) showed a mild hypoplasia of the screws that had preserved morphology, and brain MRI (Fig. 21) normal morphology of the structures. The patient could receive a cochlear implantation, choosing the left side.

It was carried out in antromastoidectomy minimum, posterior tympanotomy, it became evident, as well, a doubling of the facial nerve (Fig. 22), which covered the round window. We

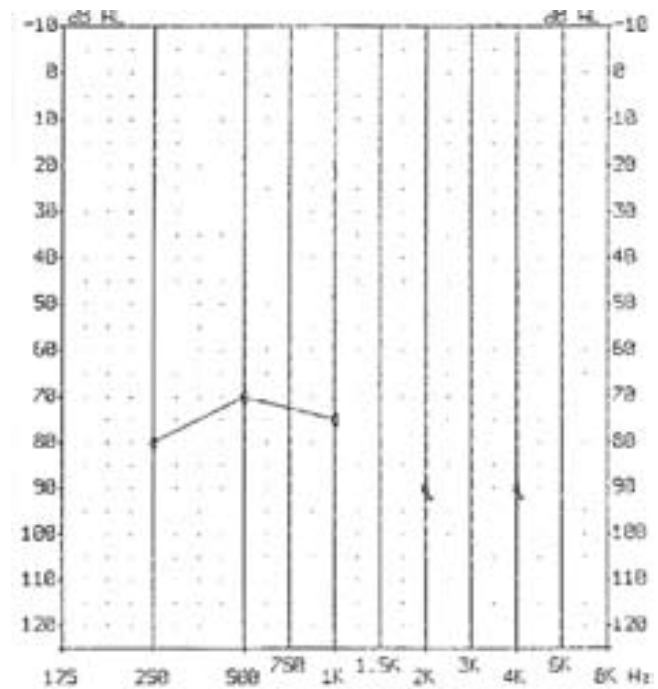


Fig.19 Esame audiometrico tonale senza protesi
Tonal audiometry without implants



Fig. 21 Strutture normoconformate
Normal structures



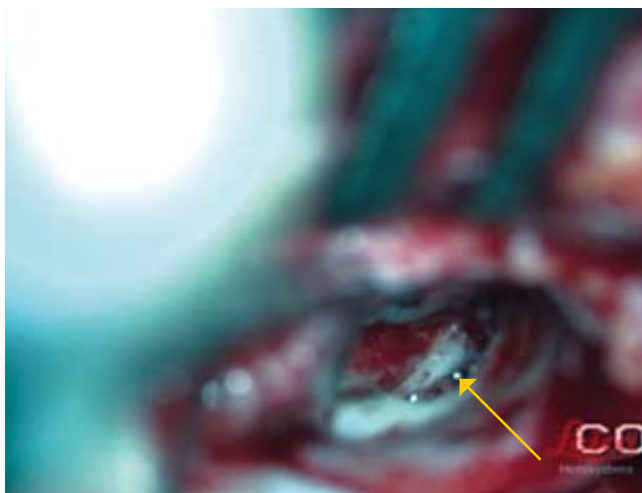


Fig. 22 Evidenza del nervo facciale (freccia gialla)
Evidence of facial nerve (yellow arrow)



Fig. 23 Cocleostomia
Cochleostomy



Fig. 24 Introduzione dell'array
Introduction of the array

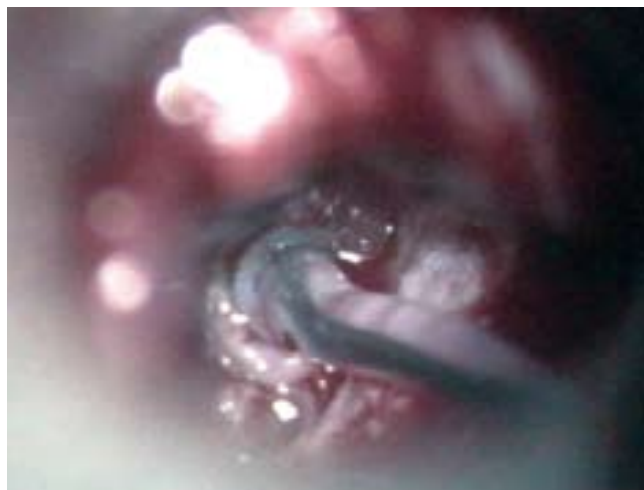


Fig. 25 Chiusura della cocleostomia con muscolo
Closing the cochleostomy with muscle



Fig. 26 Copertura del nervo facciale con cartilagine
Cover of facial nerve with cartilage

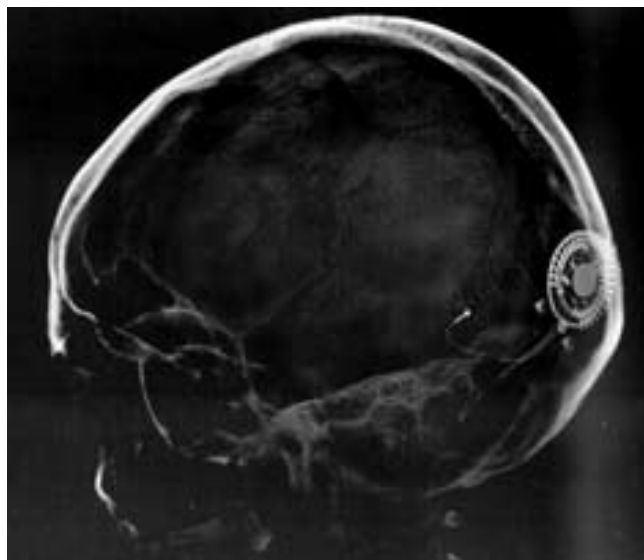


Fig. 27 Corretto posizionamento dell'array alla Rx Stenvers modificata
Correct positioning of the array to the Rx Stenvers modified



Bibliografia - References

1. Hall BD: Choanal atresia and associated multiple anomalies. *J Pediat* 1979; 95: 395– 398.
2. Hittner HM, Hirsch NJ, Kreh GM, Rudolph AJ: Colobomatousmicrophthalmia, heart disease, hearing loss, and mental retardation – a syndrome. *J PediatOphthStrab* 1979; 16: 122– 128.
3. Pagon RA, Graham Jr JM, Zonana JYSL: Coloboma, congenital heart disease, and choanal atresia with multiple anomalies: CHARGE association. *J Pediat* 1981; 99: 223– 227.
4. Blake KD, Davenport SL, Hall BD, Hefner MA, Pagon RA, Williams MS, Lin AE, Graham JM Jr. CHARGE association: an update and review for the primary pediatrician. *ClinPediat* 1998; 37: 159– 173.
5. Jongmans, M. C. J., Admiraal, R. J., van der Donk, K. P., Vissers, L. E. L. M., Baas, B. F., Kapusta, L., van Hagen, J. M., Donnai, D., de Ravel, T. J., Veltman, J. A., Geurts van Kessel, A., De Vries, B. B. A., Brunner, H. G., Hoefsloot, L. H., van Ravenswaaij, C. M. A. CHARGE syndrome: the phenotypic spectrum of mutations in the CHD7 gene. *J. Med. Genet.* 43: 306-314, 2006.
6. K.D. Blake, C. Prasad, CHARGE syndrome. *Orphanet. J. Rare Dis.*1 (2006) 34.
7. Sanlaville D, Verloes A. CHARGE syndrome: an update. *Eur J Hum Genet.* 2007; 15(4):389–99.
8. Russell-Eggitt IM, Blake KD, Taylor D, Wyse RK: The eye in CHARGE association. *Br J Ophthalmol* 1990, 74:421-426.
9. Morgan D, Bailey M, Phelps P, Bellmanj S, Grace A,Wyse R: Ear –nose – throat abnormalities in the CHARGE association. *Arch Otol Head Neck Surg* 1993; 119: 49– 54.delle coane
10. Blake K, Kirk JM, Ur E: Growth in CHARGE association. *Arch Dis Childhood* 1993; 68: 508-509.
11. Ragan DC, Casale AJ, Rink RC, Cain MP, Weaver DD: Genitourinary anomalies in the CHARGE association. *J Urol* 1999; 161: 622– 625.
12. Jae-Jun Song, SeongKeun Kwon, Chang Gun Cho, Seok-Won Park Skull base vascular anomaly in CHARGE syndrome: A case report and review. *International Journal of pediatric Otorhinolaryngology* Apr 2008; 72(4):535-539.
13. Zentner GE, Layman WS, Martin DM, Scacheri PC. Molecular and phenotypic aspects of CHD7 mutation in CHARGE syndrome. *Am J Med Genet A.* 2010;152A:674–86.
14. Byerly KA, Pauli RM: Cranial nerve abnormalities in CHARGE association. *Am J Med Genet* 1993, 45: 751-757.
15. Doyle C, Blake K: Scoliosis in CHARGE: a prospective survey and two case reports. *Am J Med Genet A* 2005;133: 340-343.
16. Salem-Hartshorne N, Jacob S: Adaptive behavior in children with CHARGE syndrome. *Am J Med Genet A* 2005;133: 262– 267.
17. Verloes A. Updated diagnostic criteria for CHARGE syndrome: a proposal. *Am J MedGenet A.* Mar 15 2005;133A(3):306-8.

decided to make the cochleostomy (Figg. 23-24) for the way of external auditory canal: was practiced incision of Rosen, retorted forward gable-meatal flap and drilled out forward the facial nerve which took effect on the headland until arriving toopen the basal turn of the cochlea.

The introduction of the array turned out smooth (Fig. 25), we closed the cochleostomy with muscle and the face was covered with cartilage (Fig. 26). It was buffered with the CUE gelite and layered suture of the surgical wound.

Conclusions and discussion

Charge Syndrome is one of those rare diseases such as terrible, especially because it affects various organs (heart, ears, eyes). Infact, it's a disease with autosomal dominant inheritance which takes its name from the initials of the six major ailments. The recovery of hearing is essential for the improvement of quality of life. Regain the ability to feel greatly improve the relational life and self-esteem. We report our experience concerning two patients with Charge. The two cases described above have in common the same diagnosis but differ in complexity and history. In the first case it was necessary to act very difficult with abatement of the rear wall of the CUE, in the second case was put in place a surgical procedure combined through the external auditory canal. In both cases, the auditory recovery was optimal and the quality of life of patients is much improved. In conclusion we can say that the sd. of Charge, as all genetic diseases there is no cure, but the evidence you can clearly phenotypic change through surgery.





Azienda Ospedaliera
"Sant'Anna e San Sebastiano"
di Caserta
di rilievo nazionale e di alta specializzazione

U.O. di OTORINOLARINGOIATRIA

Direttore: Dott. Ortensio Marotta

Corsi teorico-pratici di tecniche operatorie basiche in Chirurgia Endoscopica Nasosinusale e Microchirurgia Auricolare

*Theoretical-practical course of basic techniques in operating
endoscopic Surgery and Microsurgery Sinonasal Headset*

Programma *Program*

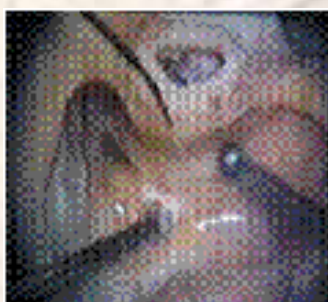
ore 8,00-9,00 Presentazione dei casi clinici *Presentation of clinical cases*

ore 9,00-14,00 Sala operatoria *Operating room*

ore 14,00-14.20 Coffee break *Coffee Break*

ore 14.20-15,00 Discussione *Discussion*

ore 15,00-17,00 Training formativo *Training Plan*



SEDE DEL CORSO:
COURSE LOCATION:
U.O. di Otorinolaringoiatria
via Palasciano, Caserta

Per informazioni:
ortensio.marotta@alice.it



XXXIV
Congresso
Nazionale SIAF
Società Italiana
di Audiologia e Foniatria

DISABILITÀ Uditiva
Figure professionali
e servizi sanitari

16-19 ottobre 2013

Presidente del Congresso:
Prof. Edoardo Arslan

Palazzo dei Congressi
Stazione Marittima, Venezia



Li senti tutti...? Se così non è ascolta il tuo otorino

Un impianto
cocleare ti permette
di superare il muro
del silenzio



Tutto ciò che serve sta
nel pugno di un
bambino e in una
grande tecnologia

Un impianto cocleare per tornare a sentire la vita attorno a te

Distributore in Italia: **Tecsan** Srl - Padova - tel. +39 049 720760 ~ fax +39 049 720900 ~ info@tecscan.it

Frontiera ORL pubblica le migliori esperienze nel campo delle scienze mediche e chirurgiche concernenti soprattutto la patologia testa-collo. Promuove l'interazione tra professionisti sul territorio nazionale e internazionale, oltre che l'organizzazione di corsi e convegni.



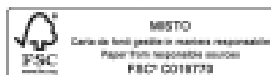
Frontier ORL publishes the best experiences in the field of medical sciences and surgical pathology on the head and neck. Promoting interaction between professionals on national and international territory.

Si ringraziano gli **sponsor** che hanno dimostrato interesse e fiducia nel progetto, offrendo il proprio prezioso contributo.

Il materiale pubblicato è visionabile on line all'indirizzo www.frontieraorl.it

*Thanks to the **sponsors** who proved their interest and trust in this project, offering their own contribution.*

Materials can be consulted at www.frontieraorl.it



The New OPUS 2XS

World's Smallest &
Lightest
Audio Processor



The New FLEX²⁸

Designed for
Atraumatic Implantation



MED^{EL}

hearLIFE

medel.com