

LA SORDITÀ

Introduzione

Cos'è la sordità?

La **sordità** è una disfunzione dell'apparato uditivo, sia umano che animale, causata da una mancanza o dalla perdita del senso stesso. Essa può essere congenita (quindi ereditaria) oppure acquisita e le sue cause fra le più svariate: malattie, esposizione eccessiva ai rumori, assunzione di determinati farmaci e antibiotici, lesioni all'orecchio, alle vie nervose, al recettore cocleare etc. etc. Per essere definita "sorda", una persona deve avere un deficit superiore agli 85 dB, situazione nella quale vi è la compromissione dell'acquisizione del linguaggio nell'età infantile e un handicap sociale nell'età adulta.

La patologia varia anche in base alla sede anatomica della lesione:

- **Sordità di trasmissione**: se interessa l'apparato di trasmissione (perforazione del timpano, processi infiammatori...);
- **Sordità di percezione**: se i danni sono stati riportati dall'orecchio interno o dalle vie/centri acustici (molto spesso per fattori congeniti);
- **Sordità mista**: un misto fra le due.

La sordità viene detta anche «*handicap invisibile*», in quanto non immediatamente percepibile dall'ambiente esterno. Data la sua capacità di incidere seriamente sulla vita del soggetto colpito, viene definita anche un «*handicap sociale*» o un «*handicap della comunicazione*».

Deterioramento dell'udito

Quando e come la nostra funzionalità uditiva si deteriora

È stato dimostrato che il **deterioramento dell'udito** inizia molto presto, dall'età di 18 anni circa. Con l'avanzare dell'età sono colpite più le alte frequenze che le basse e gli uomini più frequentemente rispetto alle donne. Una conseguenza immediata è che anche i giovani adulti possono perdere la capacità di udire i suoni ad altissima frequenza, sopra 15 o 16 kHz. Nonostante questo, la perdita di udito legata all'età può diventare evidente solo più avanti nel corso della vita. Inoltre, gli effetti dell'età possono essere aggravati dall'esposizione all'**inquinamento acustico** (sia nel lavoro sia nel tempo libero).

La perdita dell'udito comporta un innalzamento della soglia uditiva di almeno 40 dB inizialmente alle alte frequenze, che si estende poi lentamente e progressivamente anche alle basse frequenze. Si tratta di una manifestazione clinica **dell'invecchiamento nell'apparato uditivo**, descritta come una perdita dell'udito sempre bilaterale e **progressiva**.

Tipi e livelli di sordità

Il danno riportato dall'udito può essere lieve, medio, grave o addirittura molto profondo. Un soggetto in quest'ultima condizione, per esempio, non percepirà nemmeno suoni e/o rumori di elevata intensità. A seconda del livello e del tipo di sordità, essa prende nomi differenti:

Per tipo

- **Anacusia**: la sordità interessa un solo orecchio;
- **Cofosi**: la sordità interessa entrambe.

Per livello

- **Ipoacusia**: sordità parziale. Può essere indotta dai danni relativi ai rumori (*NIHL*) oppure dall'invecchiamento (*ARHL* o **presbiacusia**).
 - **Pesbiacusia**: si tratta di un'ipoacusia neurosensoriale progressiva correlata all'avanzamento dell'età. È inizialmente più accentuata nei confronti delle frequenze più elevate e può essere di svariati tipi.

Profilo del presbiacusico

Il presbiacusico è tipicamente una persona anziana che ha difficoltà ad udire suoni, come ad esempio il trillo di un telefono o il suono di una sveglia. Ha maggior difficoltà a percepire le voci di donne e bambini rispetto a quelle maschili, rileva con difficoltà la fonte dei suoni e segue difficilmente film doppiati. La principale caratteristica del paziente è però la **depressione**, indotta proprio dalla difficoltà di entrare in comunicazione con le altre persone che lo porta, in qualche caso, ad isolarsi anche da un punto di vista umano e sociale oltre che sensoriale.

Oltre che per la natura della riduzione uditiva, l'**ipoacusia** viene classificata anche in base alla sede del danno che l'ha prodotta:

Ipoacusia classificata per sede del danno

- **Ipoacusia trasmissiva**: il danno è avvenuto a livello dell'*orecchio esterno* o a livello delle strutture trasmissive dell'*orecchio medio*. Il deficit solitamente è più accentuato per le frequenze medio-gravi. Raramente è superiore a 50-60 dB.
- **Ipoacusia neurosensoriale**: il danno è localizzato a livello della *coclea* (**ipoacusia neurosensoriale cocleare**) o a livello del *nervo acustico* (**ipoacusia neurosensoriale retrococleare**). Il deficit dipende dall'entità del danno e dalla localizzazione. Nel caso in cui il nervo acustico non sia eccessivamente danneggiato, parte dell'input uditivo può essere recuperato mediante intervento con un impianto cocleare e con la conseguente riabilitazione. La forma di ipoacusia più diffusa risulta essere comunque quella **neurosensoriale percettiva**, caratterizzata dai seguenti tre tipi di distorsione comunicativa che inficiano la comunicazione:
 - **Quantitativa**: alterazione del volume percepito che interessa voci, suoni e rumori ricevuti dall'apparato uditivo;
 - **Qualitativa**: alterazione delle frequenze percepite e della chiarezza uditiva;
 - **Cronassica o temporale**: rallentamento della velocità con cui i riflessi uditivi catturano ogni singolo elemento uditivo ricevuto.

Ipoacusia classificata per entità del danno

- **Ipoacusia lieve**: tale deficit è caratterizzato da un abbassamento della soglia uditiva **tra 20 e 40 dB**. Essa, a parte la non audizione di suoni e rumori fiavoli, non comporta, nell'infanzia, alcun problema nell'apprendimento del linguaggio.
- **Ipoacusie medio/lievi**: deficit uditivo caratterizzato da un abbassamento della soglia uditiva che varia **tra i 40 e i 65 dB**. Tale deficit, se diagnosticato nei primi mesi di vita di un bambino, non comporta quasi nessun rischio nell'acquisizione del linguaggio.

- **Ipoacusia profonda:** tale deficit si attesta con perdite uditive che variano **dai 65 agli 85 dB**. Come nel caso della sordità, se essa si manifesta in **età preverbale**, l'apprendimento del parlato risulta essere molto precario.

Gli esami strumentali

I più diffusi esami per la rilevazione del livello uditivo

L'esame dell'udito può essere effettuato per mezzo di diversi strumenti e di differenti prove. Ne ricordiamo qui alcuni tipi fra i più utilizzati.

- **Esame audiometrico** - Col test di audiometria si misura la soglia di udibilità di un soggetto per suoni di differente altezza. Tali suoni provengono da una stessa sorgente - l'**audiometro** - e vengono fatti variare, per l'appunto, di altezza e d'intensità. L'altezza del suono è data dal numero di vibrazioni e la sua intensità dalla corrente che produce il suono stesso. Il soggetto che si sottopone al test viene fatto accomodare in una cabina insonorizzata, dalla pressione acustica interna di circa 25 dB, e i suoni che via via vengono fatti variare dal medico giungono al paziente attraverso delle cuffie. Le risposte del soggetto vengono registrate sull'audiogramma, un grafico a curva che evidenzia i punti che rappresentano le differenti soglie di udibilità. I risultati dell'esame audiometrico consentono quindi di misurare con esattezza il grado della capacità auditiva e pertanto anche di identificare le caratteristiche dell'eventuale perdita dell'udito.
- **Prova di Weber** - È un esame dell'acuità uditiva delle due orecchie che consente di individuare la localizzazione di una lesione. Viene effettuato per mezzo di un diapason applicato sulla parte mediana della fronte: il suono viene percepito più intensamente dal lato malato quando la lesione interessa l'orecchio medio, cioè l'apparato di trasmissione. Il suono viene invece percepito più intensamente dal lato sano quando la lesione è a carico dell'orecchio interno.
- **Prova di Rinne** - Questo esame consiste nel confronto fra la percezione aerea e la percezione cranica di uno stesso orecchio e viene effettuato mediante un diapason posto prima davanti all'orecchio e poi contro l'apofisi mastoide. Allo stato normale, il suono viene percepito meglio e più a lungo per via aerea. Il suono viene invece percepito meglio per via cranica qualora siano presenti malattie dell'apparato di trasmissione.
- **Prova di Corradi** - Anche questo esame viene effettuato per mezzo di un diapason posto sulla mastoide. Allontanando il diapason appena il soggetto cessa di udire e poi riponendolo sulla mastoide, si ha una percezione sonora secondaria. L'assenza di questa nuova percezione sonora indica una lesione labirintica.

Malattie dell'orecchio

L'orecchio interno: malattie che minacciano la funzionalità uditiva

A tale riguardo va ricordato che, talvolta, la perdita (parziale o totale) dell'udito può essere causata da traumi particolarmente violenti quali, come già ricordato, quelli prodotti da brusche variazioni pressorie: è questo il caso dei **barotraumi** dell'orecchio medio che possono causare gravi danni cocleo-vestibolari.

Le malattie dell'orecchio interno **ad alto rischio** anche per la **funzione uditiva** sono la **Vertigine di Ménière**, la **labirintosclerosi** e l'**otospongiosi**.

- **Vertigine di Ménière:** è una forma della malattia o sindrome di Ménière dovuta a turbe vascolari con ipertensione del liquido labirintico, caratterizzata da accessi bruschi di vertigini, accompagnati da acufeni e sordità totale di durata variabile. Una modalità particolare della

Vertigine di Ménière è rappresentata dalla **sordità apoplettiforme**, che dà luogo ad emorragia nei canali semicircolari o nella chiocciola, vertigini particolarmente intense e conseguente caduta con conservazione della coscienza. Qualora poi l'otite interna che interessa il labirinto

(labirintite) sia complicata da suppurazione, è richiesto l'intervento d'urgenza per lo svuotamento del labirinto.

- **Labirintosclerosi**: la sclerosi del labirinto è una patologia che determina spesso l'atrofia dell'**organo di Corti**, elemento essenziale dell'ascolto. Per questa patologia vengono riconosciute parecchie cause, fra le quali traumi, violenti rumori professionali, vecchiaia, nevrite del nervo acustico etc. etc. In presenza di disturbi circolatori, la labirintosclerosi provoca, oltre all'effetto principale della sordità, ronzii e disturbi dell'equilibrio.
- **Otospongiosi**: l'otospongiosi è una malattia congenita caratterizzata dall'estensione dell'ossificazione della parete interna della cassa del timpano che blocca progressivamente il funzionamento della **staffa**, causando un'alterazione dell'**organo di Corti**. L'otospongiosi provoca sordità bilaterale, accompagnata talvolta da ronzii.

Patologie combinate

Sordità abbinata ad altre patologie

- **Sordocecità**: si intende quella condizione patologica che combina, in varie misure, la **cecità e la sordità**. I sordociechi sperimentano gravi problemi di comunicazione e di mobilità, maggiori anche delle persone solamente cieche o sorde. I sordociechi riescono a comunicare in diversi modi che dipendono dalla natura della loro disabilità: ad esempio una persona sorda che ha perso la vista nel corso della vita, userà prevalentemente la **lingua dei segni modificata**. Viceversa chi nasce cieco e in seguito diventa sordo userà **linguaggi tattili**. In Italia, con la **Legge 107/2010** viene riconosciuta come "*disabilità specifica unica*" e non più come in precedenza una semplice sommatoria delle due disabilità.
- **Sordomutismo**: è la condizione di chi sia contemporaneamente affetto da **sordità e mutismo**. La maggior parte delle persone a cui ci si riferisce come "*sordomute*" sono in realtà solamente **sorde dalla nascita** o dai primi anni di vita e **non hanno potuto acquisire in maniera naturale la lingua parlata**. Queste persone non sono però mute in quanto, attraverso un percorso riabilitativo adeguato di **logopedia**, possono imparare a parlare. Il sordomutismo ha importanti effetti sul corretto sviluppo **psicologico e sociale** del soggetto - in particolare giovane - che ne sia affetto e che, in mancanza di adeguati **sostegni psicopedagogici**, può rischiare l'**emarginazione** e l'**analfabetismo**.

Protesi acustiche

Come rendere il mondo accessibile alle persone sorde o ipoacuse

CASI DI SORDITÀ PROFONDA

L'apparecchio acustico

Un **apparecchio acustico** è una particolare protesi medica studiata per correggere le disfunzioni del sistema uditivo. Quelli moderni sono costituiti da dispositivi elettronici di tipo analogico o digitale.

Gli elementi che li costituiscono sono essenzialmente tre:

- un **microfono**
- un **amplificatore**

- un **ricevitore**

Il microfono converte il suono in un segnale elettrico che viene amplificato e poi indirizzato al ricevitore, un diffusore acustico, che lo trasforma nuovamente in suono. Il suono risultante, amplificato fino a mille volte (60 dB), viene poi portato all'interno del canale uditivo.

Come tutte le protesi mediche, anche gli apparecchi acustici vanno progettati in risposta alle esigenze funzionali e alle caratteristiche della patologia del singolo paziente (o comunque adattati ad esse). Di seguito si indicano alcuni tipi di apparecchi.

Tipi di apparecchio acustico

➤ Apparecchi a scatola

Sono stati **i primi apparecchi acustici** con componenti elettroniche ancora analogiche. Costruiti a partire dagli **anni '60**, erano contenuti in una scatola con lati di circa 10-15 cm che aveva all'interno il microfono, l'amplificatore, le batterie e il comando del volume. Un filo portava il segnale elettrico ad una capsula magnetica collocata dentro l'orecchio. Questa capsula, analoga a quella degli auricolari, convertiva il segnale da elettrico in acustico.

Lo svantaggio principale di questi apparecchi, in paragone con quelli successivi, era costituito dalle dimensioni, che li rendevano scomodi e molto visibili. Pertanto potevano generare problemi psicologici agli utilizzatori.

Se ne vide un primo esempio di fabbricazione americana nel noto film *A qualcuno piace caldo*, girato nel **1958** da Billy Wilder.

➤ Apparecchi retroauricolari

Si tratta di apparecchi costituiti anch'essi da due parti, ma di dimensioni notevolmente più contenute. La prima parte è posta dietro il padiglione auricolare e da ciò deriva il nome. Vi sono contenute tutte le componenti elettroniche: microfono, amplificatore e batterie.

La miniaturizzazione permette a questa parte di avere dimensioni tanto ridotte da poter essere agganciata all'orecchio e in gran parte coperta da esso. La mimetizzazione è favorita dal colore roseo della scatola, detta "*banana*" per via della sua forma. Un tubicino conduce il segnale dalla "*banana*" alla "*chiocciola*" (posta nel condotto uditivo) che viene fatta su misura; la "*chiocciola*" trasmette infine il suono all'interno del canale uditivo. Gli apparecchi retroauricolari furono fabbricati dalla metà degli **anni '70** e attualmente **sono sul mercato**. I primi modelli possedevano un'elettronica esclusivamente analogica, i più recenti erano dotati di **elettronica digitale**. Anche le dimensioni sono cambiate con il tempo, diventando sempre minori e perciò rendendo gli apparecchi meno visibili.

➤ Apparecchi endoauricolari

Il termine *endoauricolare* indica chiaramente che si tratta di apparecchi del tutto interni all'orecchio e pertanto ancor meno visibili dei precedenti, grazie al progresso della miniaturizzazione. Si tratta di modelli costruiti alla fine degli **anni '80**, ma già nel 1975 ve ne erano pubblicità sul giornale. Anch'essi furono inizialmente dotati di elettronica analogica ed in seguito digitale. Il vantaggio di questi apparecchi, oltre al minor impatto visivo, è costituito dall'avere il microfono **interno al**

padiglione auricolare, quindi in una posizione meno sensibile al vento e ai fruscii esterni rispetto ai modelli retroauricolari. Inoltre la posizione, più naturale, favorisce la corretta comprensione della provenienza del suono. Tra gli inconvenienti maggiori c'è l'inserimento all'interno del canale uditivo di un apparecchio che ha comunque un certo ingombro.

➤ Open Ear

Sono nati **per superare alcune controindicazioni** degli apparecchi endoauricolari e si tratta di apparecchi posti nella collocazione del tradizionale retroauricolare, ma estremamente miniaturizzati e con un piccolo tubicino che porta il suono nel condotto uditivo.

Il risultato di questa versione di apparecchio è quella di creare un mix derivante dalla parte di suono elaborata dal processore del computer acustico e da quella che entra nel condotto in modo naturale attraversando il disco forato e raggiungendo in contemporanea la membrana timpanica.

Questo tipo di apparecchiatura ha dovuto attendere le **ultime tecnologie** di trattamento del suono per poter essere utilizzata senza "effetti collaterali". Esistevano infatti diverse problematiche relative alla velocità di elaborazione del suono che non giungeva contemporaneamente al timpano rispetto all'ingresso naturale creando una sorta di eco unita anche al problema dell'**effetto Larsen**, un "feedback" di una parte di segnale che fuoriusciva dal condotto aperto e rientrava nei microfoni facendo **fischiare l'apparecchio**. La velocità dei processori attualmente impiegati unita a software evoluti ha eliminato completamente sia i ritardi sia gli effetti eco e ha diminuito notevolmente l'effetto di feedback acustico.

L'impianto cocleare

Un **impianto cocleare** è un **orecchio artificiale elettronico** in grado di ripristinare la percezione uditiva nelle persone con sordità profonda e viene utilizzato quando gli apparecchi acustici non ottengono il risultato sperato o in casi in cui, oltre alla sordità, sia presente, nel bambino, un linguaggio espressivo significativamente ridotto. L'impianto cocleare (CI) è definito come "*coclea artificiale*" o "*orecchio bionico*" ed è uno strumento che si sostituisce alla coclea patologica inviando direttamente al nervo acustico linguaggio e rumori ambientali. Proprio per la funzione di sostituzione della trasmissione dell'informazione sensoriale al sistema nervoso, è considerata una **neuroprotesi**: si comporta come una vera e propria coclea, funzionando da filtro acustico e da traduzione.

L'impianto cocleare è costituito da una componente **esterna** ed una **interna**.

- **Parte esterna**: è composta di un microfono-ricevitore, posizionato a livello retro-auricolare, simile all'apparecchio acustico convenzionale, o da una scatola. Trasforma i suoni in segnali elettrici e li invia ad un processore del linguaggio. Questa porzione è la vera coclea artificiale; il segnale acustico viene poi convertito in segnale elettrico.
- **Parte interna**: posizionata mediante intervento chirurgico, è composta di un ricevitore-stimolatore e da un sistema di elettrodi. Il ricevitore-stimolatore è rappresentato da un modulo in ceramica o titanio che contiene un'antenna ricevente ed un microchip. L'antenna viene tenuta in sede sulla cute esterna sopra il ricevitore per mezzo di un magnete. Il microchip decodifica le informazioni ricevute dal processore esterno, trasmette agli elettrodi intracocleari e per questo vengono stimulate le fibre del nervo cocleare.

Nascita dell'impianto cocleare

La scoperta secondo cui la **stimolazione elettrica** nel sistema auditivo potesse portare alla percezione del suono risale al **1970**.

Le prime stimolazioni dirette del nervo acustico mediante un elettrodo vennero effettuate, durante gli **anni '50**, dai chirurghi *André Djourno* e *Charles Eyriès* ed il primo tentativo di sviluppare un impianto cocleare clinico ebbe luogo nel **1957**.

La paternità del primo impianto cocleare vero e proprio è stata invece attribuita ad **Adam Kissiah, Jr.**, impiegato presso il *John F. Kennedy Space Center* della **NASA**. Nel **1972** il primo impianto venne commercializzato sul mercato.

A partire dagli **anni '90**, i **componenti esterni** dell'impianto iniziarono a ridurre le proprie dimensioni grazie alla **miniaturizzazione dell'elettronica**.

CASI DI IPOACUSIA

Non c'è possibilità di cura per la presbiacusia, come della sordità del resto, poiché il danno è in tutti i casi **permanente**. Inoltre non esiste una prevenzione specifica, ma soltanto indicazioni date dai fattori di rischio che andrebbero evitati quando possibile. La compensazione è protesica ed efficace nella maggior parte dei casi. In tutti i casi, per l'efficacia, è indispensabile una buona *compliance* del paziente.

Le protesi sono di due tipi:

➤ Protesi per via aerea

Con le protesi tradizionali, il suono amplificato viene trasmesso alla **coclea** tramite un auricolare inserito nel condotto uditivo esterno. Invece le più moderne protesi acustiche ad elaborazione digitale funzionano diversamente: il segnale non è subito amplificato, ma è processato da un computer posto all'interno dell'apparecchio. Esso modifica il suono in modo preciso e sensibile, potendo ridurre il rumore di fondo che altrimenti verrebbe amplificato assieme al resto, e che costituiva il principale problema delle protesi tradizionali.

➤ Protesi per via ossea

Sono utilizzabili solo in casi in cui l'ipoacusia sia esclusivamente trasmissiva, cioè che il danno sia all'*orecchio medio* e non all'*orecchio interno*. Sono protesi costituite da un **vibratore osseo**, un piccolo dispositivo che emette vibrazioni alla frequenza dei suoni che riceve. Le vibrazioni vengono trasmesse all'orecchio interno attraverso il **processo mastoideo** dell'osso temporale. Quindi l'orecchio interno percepisce le vibrazioni come suoni.

➤ Approcci terapeutici (senza protesi acustiche)

Anche se ancora in fase iniziale, diversi trattamenti per la presbiacusia sono in fase di sviluppo, fra cui:

- **Formulazione idrosolubile di coenzima Q10**
- **Trapianto di timo fetale**
- **Assunzione del farmaco Tanakan**
- **Riabilitazione uditiva**: può ridurre l'impatto della presbiacusia nella comunicazione del paziente con gli altri. Accorgimenti quali porsi esattamente di fronte, scandire le parole, garantire

un'adeguata illuminazione, minimizzare il rumore ambientale di fondo o usare segni contestuali possono essere utili per migliorare la comprensione.

N.B. In uno studio effettuato nel 2010 è stato dimostrato che la **formulazione idrosolubile del coenzimaQ10** (CoQ10) era responsabile di un significativo miglioramento delle soglie della audiometria tonale liminare per via aerea ed ossea a 1000 Hz, 2000 Hz, 4000 Hz, e 8000 Hz.