

Frontiera ORL

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



Distribuzione gratuita - Anno III, N. 3 - gennaio/marzo 2012
Free press - Year III, N. 3 - january/march 2012



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

L. Todini, S. Cavicchiolo, O. Borella,
E. Fagnani, A. Zaghis, M. Cavaliere,
A. Marino, A. M. Di Lullo, T. Abate,
P. Ferrara, S. Ferrara, D. Popova,
S. Varbanova, O. Marotta, F. Peluso,
M. Cocchiarella, A. Bernardo,
C. Di Meo, C. Crisci, A. Montalbano,
F. Catapano, C. Mutlu,
M. Ozkiris, F. Oghan

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 III, N. 3
gennaio/marzo 2012
Registrazione/Registered
Tribunale di S. Maria Capua Vetere
n°765 del 22/06/2010

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

In questo numero...

- La "scheda per il fitting dell'impianto cocleare":
proposta metodologica di raccolta dati ai fini del mappaggio
*A "file for cochlear implant fitting":
methodological proposal for gathering data for mapping*
L. Todini, S. Cavicchiolo, O. Borella, E. Fagnani, A. Zaghis 3
- Sindrome facio-audio-sinfalangismo: case report
Facio-audio-symphalangism syndrome: case report
M. Cavaliere, A. Marino, A. M. Di Lullo, T. Abate 11
- Patologie rare dell'orecchio
Rare diseases of the ear
P. Ferrara, S. Ferrara 16
- Current trends on ethiology, diagnosis and treatment of tinnitus
Attualità sull'eziologia, la diagnosi ed il trattamento dell'acufene
D. Popova, S. Varbanova 32
- Traumatic total incus dislocation from ossicular chain
Separazione totale dell'incudine dalla catena ossea a seguito di trauma
C. Mutlu, M. Ozkiris, F. Oghan 38
- Case report: rimozione di una dentiera
Case report: removing a denture
O. Marotta, F. Peluso, M. Cocchiarella, A. Bernardo, C. Di Meo,
C. Crisci, A. Montalbano, F. Catapano 42

In this number...

... nel precedente

... in the previous number

- La valutazione della funzionalità otolitica
tramite stimolazione vibratoria e sonora
Testing otolith end organs by vibration and sound
I. S. Curthoys, V. Vulovic, L. Manzari
- VPPB: Follow-up, risultati e confronto
delle manovre liberatorie proposte in letteratura
*BPPV: Follow-up results and comparison
of the liberatory maneuver proposed in the literature*
C. Quattrocchi, A. Florio, O. Provenzano, L. Guerrieri, D. Destito
- I neurinomi dell'acustico e le ipoacusie monolaterali in età pediatrica
Unilateral sensorineural hearing loss and acoustic neuroma in childhood
L. Moscillo, P. Salomone, M. Manola, M. Amato,
A. Ragazzino, B. Cusati, A. Mastella
- Rinvenimento di papillomavirus (hvp) genotipo 82
ad alto rischio e della proteina e7 in un carcinoma della laringe
*Detection of high-risk papillomavirus (hvp) genotype 82
and e7 protein in a cancer of larynx*
A. Giannattasio, M. Ricciardi, M. Sarnataro, G. Panetti, M. Panetti,
D. Fierro, M. Ferretti, K. Bortolozzo, F. Morelli
- Rapporto tra intervento terapeutico e applicazione dell'oralismo cognitivo
Relationship between therapeutic intervention and application of oralismo cognitivo
I. D'Errico



La “scheda per il fitting dell’impianto cocleare”: proposta metodologica di raccolta dati ai fini del mappaggio

A “file for cochlear implant fitting”: methodological proposal for gathering data for mapping

L. Todini, S. Cavicchiolo, O. Borella, E. Fagnani, A. Zaghis

U.O.C. di Audiologia, Ospedale Maggiore Policlinico “Mangiagalli Regina Elena”, Milano

Introduzione

È ormai noto come l’attivazione o riattivazione del feedback acustico in epoca precoce, entro il periodo critico di plasticità cerebrale del SNC, migliori le abilità percettivo-uditive tanto da favorire lo sviluppo di tutti quei meccanismi di decodifica del messaggio verbale che sono alla base delle acquisizioni linguistiche. Tale processo si sviluppa grazie ad una serie di fattori clinico-protetico-riabilitativi, che inevitabilmente si confrontano e supportano durante tutto il periodo di apprendimento del bambino. Dal punto di vista clinico, la diagnosi viene effettuata sempre più precocemente, con maggiore precisione e cura nei dettagli. In ambito protesico, il paziente è periodicamente sottoposto a regolazioni dell’impianto cocleare in grado di garantire un ascolto definito e completo e, grazie ad un percorso riabilitativo mirato, sviluppa abilità percettivo-linguistiche globali in quanto sottoposto ad un costante monitoraggio sull’efficacia della correzione dell’impairment.

All’interno di questo quadro, la logopedia e il mappaggio si costituiscono come i due ambiti complementari dell’intervento offerto ai soggetti affetti da sordità grave-profonda, che scelgono di sottoporsi ad un intervento chirurgico di impianto cocleare. Essi si configurano come i capisaldi di un approccio che mira a portare il paziente verso una condizione che sia il più vicina possibile alla normalità. Il processo di regolazione, attraverso la creazione della mappa, permette di fissare tutti i parametri elettroacustici indispensabili per un’adeguata percezione; il logopedista, sfruttando questo punto di partenza, ha il compito di guidare gradualmente il soggetto al riconoscimento e alla comprensione dello stimolo acustico. Al contempo il terapeuta, attraverso un intensivo allenamento, porta il paziente a maturare abilità di detezione e discriminazione dei suoni che si rivelano essenziali per attuare accurate procedure di mappaggio.

Partendo da tale presupposto, il progetto qui presentato si colloca tra gli interventi volti a rendere sempre più specifica e mirata l’attività coordinata degli opera-

Introduction

By this time is well-known how activation or reactivation of acoustic feedback in early age, within critical period of cerebral plasticity of central nervous system improves perceptive-auditory abilities, so much that it supports all those decoding mechanism of verbal message that are the ground of linguistic acquisitions. This process develops itself thanks to a series of clinic-protetic-rehabilitative factors that surely support and compare themselves during all the children learning age. From a clinic point of view the diagnosis is carried out always earlier, more precisely and with much care for the details. Concerning prothetic field, the patient is periodically submitted to cochlear implant fittings in order to grant a defined and complete hearing and, thanks to an aimed rehabilitative path, he develops global perceptive-linguistic abilities because he has been submitted at a constant monitoring about the efficacy of impairment correction.

In this frame speech therapy and mapping takes form as two complementary fields of the intervention that is offered at people suffering from profound hearing loss that choose to undergo a surgical operation of cochlear implant. They depict themselves as the main points of an approach that aims at carrying the patient towards a condition that is as much as possible close to normality. The process of fitting through the creation of a map allows to fix all the electro-acoustic parameters essential for a suitable perception; the speech therapist has to guide gradually the patient at the identification and at the comprehension of the acoustic stimulus. At the mean time, the therapist, through an intensive training takes the patient reaching gradually sounds detection and discrimination abilities that becomes essential in order to make accurate fitting procedures.

Starting from this assumption, the project shown here takes its place among the interventions directed to make the coordinate activity of the operators always more specific and aimed at through the establishment of an effective connection between the speech therapist work and the people that deal with the fitting; every professionals will have the opportunity to give his own contribute making use of the other involved operators’ support, promoting the dialogue and avoiding roles overlapping or lack of proportionate information.



tori attraverso l'instaurarsi di un'effettiva connessione tra l'intervento del logopedista e di coloro che curano la fase del fitting; ogni professionista avrà l'opportunità di fornire il proprio contributo avvalendosi dell'appoggio delle altre figure coinvolte, favorendo il dialogo ed evitando sovrapposizioni di ruoli o mancanza di informazioni adeguate.

Scopo del lavoro

Il progetto della "Scheda per il fitting dell'impianto cocleare" (Fig. 1 e 2) nasce da un'esigenza concreta, che negli anni è andata sempre più a delinearsi nella realtà clinica della nostra U.O.C.. Nella pratica quotidiana del reparto, infatti, molti pazienti qui impiantati provengono da centri lontani dall'ospedale, o addirittura da altre regioni italiane e raggiungono l'U.O.C. esclusivamente per eseguire controlli di natura clinica e logopedica ed essere sottoposti a procedure di fitting periodiche. Le informazioni parziali relative alle competenze uditive, linguistiche e relazionali a disposizione degli operatori nella fase di regolazione del processore vocale e di valutazione logopedica ci hanno indotto a sviluppare uno strumento capace di fornire in maniera immediata un profilo sintetico ma esaustivo del paziente e della sua condizione. Lo scopo primario che ha guidato la realizzazione della scheda è stato quello di ideare un mezzo in grado di raccogliere e mettere in evidenza oltre ai dati clinici e protesici, tutte quelle informazioni che, sulla base di un'esperienza ormai consolidata, risultano utili al fine di eseguire una regolazione maggiormente focalizzata sulle necessità ed esigenze del paziente. La creazione di una buona mappa prevede infatti una serie di criteri essenziali: innanzitutto il coinvolgimento attivo del paziente e, nel caso del bambino, la completa disponibilità e partecipazione da parte dei genitori e del logopedista.

Il paziente pediatrico richiede inoltre un adeguato condizionamento attraverso il gioco, al fine di poter fornire risposte precise e affidabili. Possedere informazioni dettagliate relative alle abilità comunicative, linguistiche e soprattutto percettive raggiunte dal soggetto fino al momento del fitting, oltreché indicazioni relative alle difficoltà riscontrate nei differenti contesti di vita quotidiana e in terapia, garantisce il conseguimento di risultati ottimali.

Il contenuto della scheda per il fitting dell'impianto cocleare delinea proprio queste condizioni, ponendosi come proposito di aumentare l'efficacia generale del processo di mappaggio. Un ulteriore obiettivo prefissato è stato quello di ottimizzare le tempistiche esecutive, riducendo sia la durata effettiva del singolo incontro che il numero complessivo di regolazioni necessarie per soddisfare le richieste dell'utente.

Materiali e metodi

La "scheda per il fitting dell'IC" si presenta suddivisa strutturalmente in tre settori: il frontespizio e la parte centrale richiedono una compilazione preliminare da par-

Aim of the work

The "file for cochlear implant fitting" project (Fig.1 and 2) comes from a tangible need that through the years has taken shape in clinic reality of our department. In fact during everyday practice of our division, many patients that have been implanted here come from far off institutes or even from other italian districts and they come to our division just for a clinic check up or for a speech therapy visit and for being submitted to periodic fitting procedures. Partial information concerning auditory, linguistic and relational competences for the operators during the fitting of vocal processor and during the speech therapist evaluation took us to develop an instrument able to give in a rapid way a concise but complete profile of the patient and of his global condition. The primary aim that guided the carrying out of this file was in order to create something that would have been able to gather and underline not only clinic and prothetic data but all those information that, based on a firm experience, turn out useful in order to make a fitting more focused on patient's needs and demands. Creating a good map requires in fact a series of essential criteria: first of all active patient's involvement and, in case of a child, the complete availability and participation of parents and speech therapist. A paediatric patient requires also a suitable conditioning through games in order to give accurate and reliable answers. Owning detailed information about communicative and linguistic skills and, most of all, perceptive skills, that the patient has reached at the moment of the fitting, besides information concerning difficulties found in different everyday-life situations, grants the achievements of optimal results. The contents of the file for cochlear implant fitting outlines these conditions in order to increase mapping process general efficacy. Another goal is to optimize executive timing reducing not only a single meeting actual length but also the total number of fittings required to satisfy patient's requirement.

Materials and methods

The file for cochlear implant fitting presents itself structurally split in three parts: the frontispiece and the central part require a preliminary drawing out of the speech therapist that has to provide for the patient; the final page, that has to be drawn up when the procedure is entirely finished, has to be reserved for the doctor or for the professionals accountable for mapping fulfilment. The document starts with the patient's file (Fig.1), where it is possible to record personal data and essential information in order to contact the centre or the professional that has sent the patient.

The central part instead is dedicated to data and tests (Fig. 2). Every section is now described down here.

Clinic data: *gives information concerning prothetic pathway done by the patient. Underlining principal stages of the prothetic and rehabilitative path can help obtaining a whole vision of patient's clinical history.*

Chronological age: *knowing the patient's age, especially if he's a child, allow us to consider communicative and cognitive competences and skills referring to his hearing peers. In this way it is possible to have a right attitude during the inter-*



te del logopedista che ha in carico il paziente; la pagina finale, da redigere a conclusione dell'intera procedura, è invece riservata al medico o alla figura professionale responsabile dell'esecuzione del mappaggio.

Il documento si apre con la scheda del paziente (Fig. 1), un'area che raccoglie i dati anagrafici e le informazioni essenziali per contattare il centro o la figura professionale responsabile dell'invio.

Il nucleo centrale è invece dedicato ai dati e ai test (Fig. 2).

Ognuna delle sezioni viene di seguito descritta.

Dati clinici: fornisce indicazioni relative all'iter protesico conseguito dal paziente. Definendo le principali tappe del percorso protesico-riabilitativo è possibile avere una visione d'insieme della storia clinica del paziente.

Età cronologica: conoscere l'età del paziente, soprattutto se si tratta di un bambino, ci permette di attribuirgli delle competenze e capacità, principalmente cognitive e comunicative, facendo riferimento a quelle normalmente previste per i soggetti coetanei. In questo modo sarà possibile assumere un atteggiamento adeguato in fase di interazione, utilizzare il linguaggio più consono e calibrare la difficoltà delle richieste nel corso dell'intera procedura.

Età uditiva: viene richiesto di quantificare in mesi il periodo a partire dal quale il soggetto ha acquisito o riacquisito la funzione uditiva. Questo dato assume particolare importanza soprattutto nei bambini, poichè consente di ipotizzare le reazioni che i suoni proposti nel corso della procedura potranno suscitare, orientando quindi le scelte nella regolazione dei parametri, relativamente al grado di variazione delle soglie T e C e alla frequenza e intensità dello stimolo acustico. Suoni troppo acuti, gravi o troppo intensi possono scatenare reazioni negative, disagio, spavento, fastidio ma anche dolore, in un soggetto che sente per la prima volta o che è ancora in una fase precoce di adattamento alla nuova condizione uditiva.

Età uditivo-verbale: questo criterio permette agli operatori di ipotizzare il livello di competenze raggiunte nell'ascolto, nelle abilità di discriminazione del suono e nella comunicazione orale. Infatti l'approccio uditivo-verbale prevede necessariamente una fase di allenamento acustico e condizionamento del piccolo paziente che impara precocemente a distinguere i tratti fondamentali del suono (grande, piccolo, forte, piano) e può essere quindi coinvolto attivamente nel corso del fitting, favorendo la costruzione di una mappa più accurata, creata "su misura" dell'utente.

Disabilità associate: è noto come la presenza concomitante di deficit riguardanti altre sfere (sensoriali, neurologiche, cognitive etc..) oltre a quella uditiva, possa incidere negativamente sulle modalità di esecuzione, sugli esiti e sull'attendibilità delle risposte nel corso del mappaggio. Conoscere prioritariamente la condizione di disabilità complessiva del soggetto è un dato fondamentale per predisporre la tipologia e l'approccio di intervento più adeguati e valutare l'affidabilità delle risposte fornite dal paziente.

Fig. 1 Frontespizio e conclusione

Frontispiece and conclusion

action using a more suitable language and gauging difficulties during the whole procedure.

Auditory age: we ask to quantify in months the period from which the patient has started or restarted having an adequate hearing access. This datum has a special importance among children, as it lets assume the reactions that the sound could cause, so orienting the choice during parameters fitting (T and C levels, frequency and intensity of the acoustic stimulus). Too low, too high and too loud sounds rouse negative reactions, fear, they can bother but also they cause pain in a patient that hears for his first time or in a person that is still trying to get used to a new auditory condition.

Fig. 2 Dati e test

Data and test

Auditory-verbal age: this parameter allows the therapist to suggest the auditory competences, the discrimination skills and the oral communication skills reached from the patient. In fact the auditory-verbal approach needs an acoustic training stage in order for the child to learn how to distinguish sounds essential tracts (big, little, loud, low) and so he can be involved in an active way during the fitting, helping the construction of a more precise map, created on the user.

Associated disabilities: is well known how the attendant presence of impairment regarding other areas such as sensorial, neurologic, cognitive ones, beside the auditory one can tap negatively on the way of carrying out on the conclusions and



Tipo di dispositivo acustico: consente di disporre all'istante di informazioni relative alla protesizzazione dell'utente, in particolare il modello, la marca, la presenza di un'altra protesi acustica o di un secondo impianto cocleare.

Data ultima regolazione-specialista: importante per stabilire il tempo intercorso dall'ultima regolazione, la frequenza degli incontri svolti ed inoltre conoscere il nominativo dello specialista responsabile dei precedenti mappaggi, qualora fosse diverso.

Motivo nuova regolazione: consente di specificare dettagliatamente lo scopo della nuova regolazione. Spesso, infatti, i pazienti che si presentano all'incontro privi di alcuna documentazione, o con informazioni insufficienti, non sono in grado di fornire indicazioni adeguate per orientare gli specialisti nell'esecuzione del mappaggio. Costretti a intervenire su ogni parametro essi apporteranno delle variazioni generiche, sicuramente più sommarie, con dispendio di tempo e, nella maggior parte dei casi, un numero di incontri superiore a quelli che potrebbero essere realmente necessari.

Osservazioni del paziente-genitore: permette di ricevere indicazioni precise e tecniche sul paziente, sia in ambito terapeutico che socio-ambientale. Il logopedista dovrà riportare tutte quelle informazioni ritenute significative, riferite direttamente dal soggetto o dai genitori, traducendole in direttive specifiche utili per delineare un quadro più dettagliato della funzionalità attuale dell'impianto cocleare e dei deficit percettivi individuati. Nel caso in cui il terapeuta sia in contatto con altre figure professionali che seguono il paziente (medico di riferimento, neuropsicologo, assistente sociale etc.), potrà aggiungere in questo spazio le loro osservazioni.

Suoni di Ling: per mezzo di questo parametro è possibile tracciare il quadro generale delle performance uditive garantite al paziente portatore di impianto cocleare relativamente alla percezione dei suoni linguistici. Il "Ling 6 Sound test" è una prova comportamentale molto semplice, utilizzabile per valutare rapidamente la funzionalità effettiva dell'impianto cocleare tipicamente nei bambini. La procedura è facile: il terapeuta, ma anche il genitore o l'insegnante, si pone ad una determinata distanza alle spalle del soggetto e produce in maniera casuale uno dei sei suoni di Ling; tali suoni sono /ah/, /uu/, /ii/, /m/, /sc/, /s/ e la loro peculiarità sta nel fatto che consentono di indagare l'abilità percettiva di tutti gli aspetti del parlato, in quanto delimitano l'intero range frequenziale dei fonemi. Grazie a questo test è possibile rilevare le capacità di detezione, discriminazione, identificazione o riconoscimento, a seconda della situazione. Un adeguato utilizzo del six sound test prevede una prova iniziale, il "baseline test", che verrà utilizzata come futuro riferimento per evidenziare immediatamente cambiamenti nelle prestazioni, siano essi in positivo o in negativo, ottenendo così utili indicazioni di intervento. Attraverso la sezione suoni di Ling, a seconda dei risultati ottenuti per ogni suono nei diversi livelli percettivi, lo specialista potrà trarre indicazioni sulla funzionalità de-

on the reliability of the answers during mapping. Knowing the entire disability condition of the patient is an important datum for setting the more suitable approach and to evaluate patient's answers reliability.

Acoustic device model: *it allows to achieve immediately information concerning patient's aid, especially the model, the brand, if he has another hearing aid or a second CI.*

Last fitting date-specialist: *it's important to establish the time that passed from the last fitting, the frequency of the meetings and to know the name of the specialist that made the previous mapping, if he's a different person.*

New fitting reason: *it allows explaining in details new fitting aim. In fact patients often come at the visit without their documents or with few information, they're not able to give suitable information in order to help the specialist during mapping. Forced to correct parameters, the specialist will make vague variations, surely not accurate, wasting time and in most cases, needing many more meetings than the required ones.*

Patient parental notes: *it allows achieving accurate information and technique about the patient both in therapeutic and environmental areas. The speech therapist has to write down all important information referred from the patient or from his parents, turning them into useful and specific instructions in order to create a more detailed frame about the CI functionality and about noticed auditory variability. If the therapist is linked with other professional operators that follow the patient, such as doctors, neuropsychologists, social assistant, he can add in this gap their notes.*

Ling sounds: *with this parameter it is possible to have a general vision of auditory performances granted at the patient with CI for what concern very simple linguistic sounds perception. The "Ling Six Sounds Test" is a simple behavioural test that can be used to evaluate quickly CI effective functioning, especially in children. The procedure is easy: the therapist, but also parents or a teacher, stands behind the patient and pronounces randomly one of Ling's six sounds: /ah/ /u/ /i/ /m/ /sh/ /s/ and the particular aspect is that it looks into the perceptive skill of every language area because the sounds mark off all phonemes frequency range. Thanks to this test is possible pointing out detection, discrimination, identification and recognition skills, according to the situation. A suitable use of six sounds test, schedules a starting test "baseline test" that will be used in future as a reference to underline immediately changes in performances either they were negative or positive, obtaining like this useful information about the intervention. According to Ling six sounds test obtained results, the specialist will gather information on electrodes functioning accountable for frequency range of the six sounds, making changes only where needed.*

Tests: *in this section there's a report about the tests that the patient did either in perceptive and verbal area, attaching required documents. Submitting tests during the meetings make the visit longer more than its needed in order to finish the whole process, forcing the patient to spend hours at the hospital and the operators to reduce the number of appointment per day.*

Exams: *requires the last auditory exams aided and unaided. This can accelerate meetings because avoids the hospital to per-*



gli elettrodi responsabili del range frequenziale caratteristico di ognuno dei sei suoni, apportando un intervento mirato solo dove necessario.

Test effettuati: vengono indicati i test a cui il paziente è stato sottoposto, sia riguardanti l'ambito percettivo che quello verbale; allegando la documentazione richiesta è possibile la diretta consultazione. Dover somministrare i test nel corso dell'incontro allunga notevolmente il tempo necessario per portare a termine l'intera procedura, obbligando i pazienti a rimanere molte ore in ospedale e gli operatori a ridurre il numero complessivo di programmazioni effettuabili nella stessa giornata.

Esami: richiede che vengano allegati i referti degli ultimi esami audiometrici con e senza protesi effettuati dal paziente. Anche queste informazioni possono dare un contributo alla riduzione delle tempistiche poiché evitano all'ospedale di dover effettuare in prima persona le prove.

Difficoltà: permette di rilevare la presenza di deficit di percezione e del parlato in contesti rumorosi, lasciando spazio libero per descrivere i maggiori inconvenienti, le carenze e tutti gli impedimenti al conseguimento di un buono scambio comunicativo con uno o più interlocutori. In età pediatrica è possibile riportare la condizione di ascolto rilevata in ambiente scolastico e descrivere l'atteggiamento del bambino, avvalendosi anche delle osservazioni delle insegnanti.

Ultima revisione dispositivo: in caso di recente manutenzione dell'impianto è richiesto di indicarne la causa e in presenza di un guasto specificarne la motivazione. Un'adeguata pulizia e manovre poco accurate di gestione possono interferire con il funzionamento corretto del dispositivo o limitare i benefici della programmazione fino a provocarne l'insuccesso totale. Tenere il resoconto delle manutenzioni dell'impianto cocleare consente agli specialisti di effettuare, in caso di eccessiva frequenza delle richieste, un intervento di sensibilizzazione rivolto al paziente o ai genitori che dovranno essere sollecitati ad avere una cura maggiore e a praticare manovre igieniche più accurate.

Utilizzo dispositivi/accessori: il logopedista può sbarrare la casella corrispondente nel caso l'utente utilizzi particolari accessori associati all'impianto cocleare. Quello che a prima vista può sembrare un parametro secondario riveste invece un ruolo importante.

Nel caso dei bambini che utilizzano dispositivi FM è bene che lo specialista ne sia messo al corrente, poiché è noto che alcuni modelli di impianto cocleare prevedono che l'accessorio venga associato ad uno specifico programma implementato sul processore. Di conseguenza, in caso di modifiche apportate alla mappa, sarà necessario configurare adeguatamente anche il dispositivo FM, al fine di preservarne il funzionamento. Nel caso in cui il paziente faccia invece utilizzo di dispositivi MP3, potrà avere la necessità di modificare alcuni parametri per migliorare le condizioni di ascolto della musica, ad esempio riducendo la percezione del rumore esterno a favore delle

form those exams.

Difficulties: *allows underlining language and perceptive impairments in noisy environment, letting the patient describe big problems, lacks and obstacles in having a good communicative exchange with one or more talker. In paediatric age it is possible taking notes about auditory condition noticed at school and it's possible describing child's behaviour, considering also teachers opinions.*

Aid's last check: *in case of technology's recent service or damage, it is required to write down the reasons. An unsuited cleaning or wrong manipulations can interfere with correct device functioning or it can restrict benefits and it can cause also an unsuccessful fitting. Keeping notes of the processor's fix, allows the specialists making, in case of frequent requirements, an action towards patient or his parents to have much more care and to pay more attention during the cleaning.*

Use of accessories: *speech therapist can take note if the patient uses particular devices associated with CI. Something that seems a non essential-parameter at first sight can instead be very important. In case of children with FM devices, it is better for the specialist to know it because it's well-known how some processor models come with an accessory that has to be associated with a specific program that is implemented on the processor. Therefore it is necessary to modify the maps, maintaining accessories use on, in order to preserve functioning. If the patient uses MP3 he will probably need some parameters to improve listening music conditions, for example cutting down environmental noises perception, aiding word perception or, on the other side, reducing music focus and increasing environmental noises.*

Other things: *this last part is left for the speech therapist for information achieved from the patient such as exams, that will have to be attached to the file.*

The conclusive part of the file, called indications/changes (Fig.1) was created on purpose in order to fill it in with the information between the two centres taking care of the patient. We require to describe most important changes done during fitting: programs changes, new programs, how and when they've to be used. All the specialists can also write notes that they judge to be useful and they'll provide helpful hints in order to help the work of the speech therapist that is accountable for the rehabilitation and or the habilitation. Patient map has to be attached.

Case study

In order to show clearly the applications and the benefits achieved, using constantly the file for CI fitting, we choose a set of patients that, even if it is a small group because of the recent introduction of this file, has provided enough evidences in order to get the considerations before mentioned and in order to be an example for similar cases. Our department's patients are very different, both paediatric and adults. Even if also adults can get this file, the file has been used mostly with children. The file peculiarities, even if they don't exclude other ages, fit better with the child, because children normally are less cooperative during mapping.

We judged useful, in order to demonstrate our study to divide the set of patients in the followings criteria:



parole oppure, al contrario, diminuendo la focalizzazione sulla musica e aumentando la trasmissione dei rumori ambientali.

Altro: questo ultimo spazio è stato lasciato aperto a discrezione del logopedista, nel caso in cui ritenga necessario fornire ulteriori documentazioni relative al paziente, relazioni, certificati etc., che dovranno accompagnare la scheda in allegato.

La sezione conclusiva della scheda, indicazioni / modifiche (Fig. 1), è stata pensata appositamente per completare lo scambio di informazioni tra il centro d'origine e quello destinatario, esecutore del mappaggio e dei controlli logopedici. Viene richiesto di descrivere i cambiamenti principali effettuati nel corso della regolazione: le modifiche apportate ai programmi, l'eventuale inserimento di nuovi, come e in quali situazioni devono essere utilizzati, etc. Possono inoltre essere riportate tutte le indicazioni ritenute utili dagli specialisti che forniranno validi spunti per agevolare l'operato del logopedista responsabile in prima persona della riabilitazione o abilitazione. La mappa del paziente prodotta dovrà essere inserita in allegato.

Casistica

Al fine di illustrare in maniera chiara le modalità di applicazione e i benefici raccolti dall'impiego sistematico della scheda per il fitting dell'IC, si è scelto di selezionare un campione di pazienti che, seppur ridotto a causa della recente entrata in vigore della metodica, ha fornito materiale sufficiente per trarre le considerazioni riportate e fungere da modello esplicativo per tutti i casi simili.

Il bacino di utenza della nostra U.O.C. è costituito da diverse tipologie di pazienti, sia in età infantile che adulti. Pur prevedendo la possibilità di avvalersi della scheda anche con quest'ultimi, essa è stata quasi esclusivamente impiegata con soggetti in età pediatrica, principalmente poiché le caratteristiche della scheda, pur non escludendo un impiego adatto per qualsiasi fascia di età, si esprimono al meglio soprattutto con il bambino, dato il minor livello di collaborazione garantito in fase di mappaggio.

Abbiamo ritenuto significativo ai fini dimostrativi ripartire il campione secondo i seguenti criteri:

1. Pazienti affetti da ipoacusia su base genetica, impiantati precocemente (tra i 12 e i 24 mesi).

TOT	Sesso	Età cronologica	Età uditiva	Ipoacusia
1	M	48 mesi	25 mesi	profonda
2	M	36 mesi	17 mesi (protesi dai 12 mesi)	grave - profonda
3	F	10 anni	6 mesi (protesi dai 3 anni)	grave - profonda
4	M	29 mesi	9 mesi (protesi dai 20 mesi)	grave - profonda
5	M	7 anni	2,3 anni (protesi dai 3 anni)	grave
6	F	4, 6 anni	15 mesi (protesi dai 2,3 anni)	profonda
7	M	12 anni	8 mesi (protesi dai 13 mesi)	profonda

1. Patients suffering from genetic deafness, early implanted (between 12 and 24 months)

N	Gender	Chronological Age	Hearing Age	Deafness
1	M	48 months	25 months	profound
2	M	36 months	17 months (HA since 12 months)	severe - profound
3	F	10 years	6 months (HA since 3 years)	severe - profound
4	M	29 months	9 months (HA since 20 months)	severe - profound
5	M	7 years	2 years 3 months (HA since 3 years)	severe
6	F	4 years and 6 months	15 months (HA since 2 years and 3 months)	profound
7	M	12 years	8 months (HA since 13 months)	profound

2. Foreigners

N	Gender	Chronological Age	Hearing Age	Deafness
1	M	7 years and 5 months	53 months	profound
2	M	7 years and 3 months	8 months (HA since 4 years)	profound
3	F	10 years and 10 months	6 years 3 months	profound
4	M	5 years and 3 months	12 months (HA since 8 months)	profound
5	F	4 years and 1 months	15 months (HA since 3 months)	severe - profound

3. Patient with associated disabilities

N	Gender	Chronological Age	Hearing Age	Deafness
1	F	21 months	8 months	profound
2	M	9 years 8 months	6 years 3 months (HA since 14 months)	severe - profound
3	M	7 years	5 years (HA since 4 years and 5 months)	severe - profound

Results analysis and discussion

The results obtained during testing, allow pointing out a series of specific benefits for the three groups of analysed patients.

Concerning early implanted patients we know that they normally follow a positive rehabilitative pathway in short time, developing very quickly linguistic-communicative skills like their hearing peers. A fitting done with children that has been submitted to a good auditory training, allows creating surely a more accurate map, granting the specialist to investigate deficit aspects and reported problems.

Another benefit comes during restitution: doctor performing the fitting can insert special advices, indications and specifications that have to be applied both in family environment and at school in order to create the best environment for obtaining an optimal auditory condition.

If the patient is a foreigner the file is perfect for jumping the linguistic boundary that often occur and that diminishes the efficacy of communicative exchange; the instrument allows getting useful data about the patient in order to define prothetic-rehabilitative path and to know firstly the reason of the fitting



2. Pazienti di origine straniera

TOT	Sesso	Età cronologica	Età uditiva	Ipoacusia
1	M	7,5 anni	53 mesi	profonda
2	M	7,3 anni	8 mesi (protesi dai 4 anni)	profonda
3	F	10,10 anni	6,3 anni	profonda
4	M	5,3 anni	12 mesi (protesi dagli 8 mesi)	profonda
5	F	4,1 anni	15 mesi (protesi dai 3 mesi)	grave - profonda

3. Pazienti con patologie associate

TOT	Sesso	Età cronologica	Età uditiva	Ipoacusia
1	F	21 mesi	8 mesi	profonda
2	M	9,8 anni	6,3 anni (protesi dai 14 mesi)	grave - profonda
3	M	7 anni	5 anni (protesi dai 4,5 anni)	grave - profonda

Analisi e discussione dei risultati

I risultati ottenuti in fase di sperimentazione hanno permesso di individuare una serie di vantaggi specifici per le tre tipologie di pazienti analizzate. Per quanto riguarda i pazienti impiantati precocemente, sappiamo che essi conseguono generalmente un percorso riabilitativo positivo, in tempi contenuti, sviluppando competenze linguistico-comunicative al pari dei coetanei. La regolazione effettuata con un bambino sottoposto ad un buon allenamento e condizionamento uditivo permette di produrre una mappa sicuramente più accurata, consentendo al contempo allo specialista di indagare con attenzione gli aspetti deficitari e ricercare con maggior perizia le cause delle problematiche annotate nella scheda per il fitting dell'IC. Un altro indiscutibile vantaggio si evince in fase di restituzione: il medico responsabile del mappaggio può infatti inserire una serie di precisazioni, indicazioni e consigli mirati, da applicare sia nel contesto familiare che in ambito scolastico, al fine di creare la condizione migliore per favorire il raggiungimento di una prestazione uditiva ottimale.

Nel caso del paziente straniero la scheda appare invece ottimale per aggirare l'ostacolo linguistico spesso presente, che limita l'efficacia dello scambio comunicativo; lo strumento risulta infatti vantaggioso in quanto permette di disporre fin da subito di dati utili per inquadrare il paziente, definire il percorso protesico-riabilitativo intrapreso, conoscere prioritariamente la motivazione della regolazione e le difficoltà individuate, oltreché visionare i risultati degli esami audiometrici e gli esiti della valutazione effettuata dal logopedista di riferimento. Diventa così possibile rivolgere all'utente solo domande di carattere generale, favorendo l'instaurarsi di un atteggiamento di maggiore tranquillità e partecipazione nel bambino e negli accompagnatori.

and the difficulties found, besides checking audiometric exams' results and speech therapist's evaluation. So the user will have to answer only to general questions, favouring a calm attitude and a bigger cooperation both in the child and in the caregivers. Patient with deafness and associated disabilities, especially in worst cases, is essential for the specialist that maps to be early informed about patient's problems in order to fit the patient in the quickest and safest way, avoiding any risk. There are impairments that more than others can interfere negatively with an accurate and efficient fitting procedure: cognitive or neurological alterations, psychic or behavioural diseases. Most of the times they're not able to provide a significant part, both in the evaluation and in the fitting. As long as we can't rely on the patient's answers the specialist has to pay attention at the patient behaviour during stimulation, to build map structures. Leaving a blank for notes, the file becomes a valid support in this kind of intervention, giving references that can, even if partially and with limits have the same function of perceptive tests data and that in serious situations are not easily traceable.

Conclusions

The file for CI fitting is now regularly used in our department. As already demonstrated this file can be used for various purposes, thanks to the flexible use of its different parts.

The following remarks emerged:

- *chance to gather specific information for every single patient;*
- *optimization of mapping length;*
- *much more precision in creating new maps;*
- *setting of systematic approach while planning follow up visits.*

Sharing same information and operative techniques could be the starting point in order to create a common language, a well-blended intervention and a more accurate definition of patients needs to offer a high level intervention that cooperates at patient's quality of life general improvement.



Nei pazienti in cui l'ipoacusia è associata alla presenza di alterazioni di altre funzioni, soprattutto nei casi di maggiore gravità, risulta essenziale che lo specialista che si accinge ad eseguire il mappaggio possa essere informato fin da subito delle problematiche del paziente, al fine di predisporre le modalità più adeguate per portare a termine la regolazione e porre le condizioni per tutelare il paziente da qualsiasi rischio. Esistono deficit che più di altri possono interferire negativamente con la messa in atto di procedure di regolazione accurate ed efficaci: pazienti con ritardo mentale, alterazioni cognitive o neurologiche e disturbi psichici o comportamentali, spesso non sono nelle condizioni per poter fornire un contributo significativo, sia nelle fasi di valutazione, che nel corso della programmazione. Non potendo fare affidamento sulle risposte del paziente, lo specialista deve assumere come guida indicatori deducibili dall'attenta osservazione del comportamento del soggetto durante la stimolazione sonora, costruendo su queste basi la struttura della mappa. Proponendo uno spazio dedicato alle osservazioni, la scheda si inserisce come un valido supporto a questo tipo di intervento, fornendo dei punti di riferimento che possono, seppur parzialmente e con potenzialità più limitate, assolvere la funzione dei dati derivanti dalla somministrazione di prove percettive che, soprattutto nelle situazioni di maggiore gravità, non sono facilmente reperibili.

Conclusioni

La scheda per il fitting dell'IC è attualmente impiegata con regolarità nella nostra U.O.C.

Come già dimostrato, l'utilizzo di questa scheda si presta a molteplici applicazioni, tutto ciò grazie alla possibilità di adattare le diverse parti di cui si compone alle specifiche condizioni di ogni soggetto.

Da quanto esposto emergono le seguenti considerazioni:

- possibilità di raccogliere informazioni specifiche per ogni singolo paziente;
- ottimizzazione delle tempistiche della sessione di mappaggio;
- maggiore accuratezza nel creare nuove mappe;
- impostazione di un approccio sistematico nella pianificazione dei follow up.

Inoltre la condivisione delle stesse informazioni e modalità operative potrà essere il punto di partenza per creare un linguaggio comune, un'omogeneità di intervento ed una definizione più precisa dei bisogni e necessità dei pazienti, al fine di offrire un intervento di alto livello, che contribuisca al miglioramento generale della qualità di vita dell'utente.



Bibliografia - References

1. Bergeson-Dana T., Hay-Mccutcheon M.J., Houston D.M., Iler Kirk K., Miyamoto R. (2008), "Language skills of profoundly deaf children who received cochlear implants under 12 months of age: a preliminary study", *Acta Oto-laryngologica*, vol. 128, 4, April 2008, 373-377.
2. Bianchi di Castelbianco F., Bubbico L., Salvinelli F., Tangucci M. (2005), "La diagnosi precoce e lo sviluppo del linguaggio: studio trasversale su un campione selezionato di 90 soggetti con sordità preverbale", *La sordità infantile*, a cura di Bubbico L., IIMS Istituto italiano di medicina sociale, collana di studio e ricerche, Roma, 29-42.
3. Briccola E., Cuda D., Murri A. (2008), "L'impianto cocleare: dalla selezione al follow-up", *Impianti cocleari*, a cura di Cuda D., quaderni monografici di aggiornamento TorGraf, Galatina (LE), 9-28.
4. Dembitz A., Fajt S., Ivkovic' M., Ostojic' J., Somek B. (2006) "Coding strategies for cochlear implants", *Automatika*, vol.47, 69-74.
5. Dorman M.F., Wilson B.S. (2009), "The design of cochlear implants", *Cochlear implants: principles & practices*, Niparko J.K., Lippincott Williams & Wilkins, seconda edizione, 95-114.
6. Estabrooks W. (2008), "Terapia uditivo-verbale e pratica", WE Listen International, Inc., Toronto, Ontario, Canada
7. Miyamoto R. Peterson N.R., Pisoni D.B. (2010), "Cochlear implants and spoken language processing abilities: Review and assessment of the literature", *Restorative Neurology and Neuroscience*, vol. 28, n. 2 / 2010, 237-250.
8. Fisher Smiley D., Lance D.M., Martin P.F. (2004), "Using the Ling 6-Sound Test everyday", *Audiology online*, May 2004 http://www.audiologyonline.com/articles/article_detail.asp?article_id=728.
9. Smoorenburg G. (2007), "T and C-level profiles across the electrode array; fitting the speech processor by profile parameter adjustment", *Cochlear implant ear marks*, monografia, Gildeprint Drukkerijen B.V., 35-54.

Sindrome facio-audio-sinfalangismo: case report

Facio-audio-symphalangism syndrome: case report

M. Cavaliere, A. Marino, A. M. Di Lullo, T. Abate

Istituto di Patologia e Clinica Otorinolaringoiatrica e di Foniatria, Università degli Studi di Napoli “Federico II”

Abstract

La sindrome facio-audio-sinfalangismo è una rara patologia genetica autosomica dominante con facies caratteristica, precoce ipoacusia trasmissiva, sinfalangismo prossimale, sinostosi carpale e tarsale e altre anomalie scheletriche. Si riporta il caso di un piccolo paziente affetto da tale sindrome discutendo la scelta terapeutica adottata alla luce dei dati della letteratura più recente.

Introduzione

Il Facioaudiosinfalangismo, anche noto come sindrome da Sinostosi Multiple tipo I, è un disordine autosomico dominante caratterizzato da sinfalangismo, fusioni articolari multiple, ipoacusia trasmissiva e dismorfismi facciali (1). La malattia, con alta penetranza e ampia variabilità clinica, è generalmente associata a mutazioni nel gene NOG, piccolo gene con un singolo esone senza introni che mappa sul cromosoma 17q22 e codifica per una proteina, la Noggina, la cui funzione è quella di legare ed inattivare le Bone Morphogenetic Proteins (BMPs), proteine segnale appartenenti alla superfamiglia del Transforming Growth Factor- β (2,3,4,5,6), essenziali per il normale sviluppo osseo ed articolare.

Caso clinico

Il probando è il primogenito di genitori non-consanguinei, nato al settimo mese di gestazione (peso alla nascita 2,780 kg) e trattato con fototerapia per due settimane per ittero neonatale. Alla nascita il bambino presentava facies caratteristica (Fig. 1) con sopracciglia arcuate, occhi allungati, ponte nasale slargato, ipoplasia delle ali del naso, punta nasale appiattita, labbro superiore sottile, prognatismo e atteggiamento scoliotico ed era incapace di flettere correttamente le dita della mano (Fig. 2).

Indagini radiologiche hanno successivamente evidenziato:

- sinostosi interfalangea prossimale del quinto dito della mano bilateralmente;
- sinfalangismo del secondo e terzo dito del piede bilateralmente;
- sinostosi vertebrale a livello C3-C4.

Abstract

Facio-audio-symphalangism syndrome is a rare autosomal dominant genetic disorder with characteristic facies, early hearing loss, proximal symphalangism, carpal and tarsal synostosis and other skeletal abnormalities. We report the case of a young patient affected by this syndrome discussing the therapeutic choice adopted according to more recent literature.

Introduction

Facioaudiosymphalangism, also known as Multiple Synostosis Syndrome type I, is an autosomal dominant disorder characterized by symphalangism, multiple joint fusions, conductive hearing loss and dysmorphic facial features (1). The disease, with high penetrance and wide clinical variability, is generally associated with mutations in NOG, a small gene with a single exon without introns that maps to chromosome 17q22 and encodes a protein called Noggin, whose function is to bind and inactivate Bone Morphogenetic Proteins (BMPs), signaling proteins belonging to the superfamily of Transforming Growth Factor- β (2, 3, 4, 5, 6), essential for normal development of bone and joints.

Case report

The proband is the first-born of non-consanguineous parents, born at the seventh month of gestation (birth weight 2.780 kg) and treated for two weeks with phototherapy for neo-



Fig. 1 Facies

Facies





Fig. 2 Mani
Hands

Nonostante la presentazione clinica della sindrome includa generalmente un ritardo della crescita, il bambino ha presentato uno sviluppo fisico superiore alla norma (peso ed altezza >95° percentile), come riportato anche da altri studi (5, 7). Lo sviluppo psico-motorio è stato nella norma, con normale acquisizione del linguaggio e buone performance scolastiche.

All'età di 4 anni è stata diagnosticata un'ipoacusia trasmissiva bilaterale con perdita pantonale media per via aerea pari a circa 45 dB e normale conduzione ossea (Fig. 3).

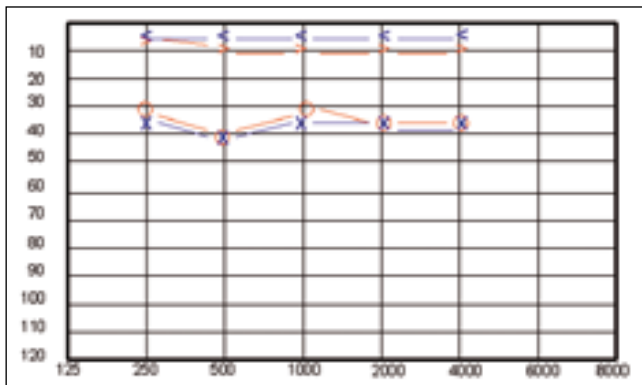


Fig. 3 Audiogramma all'età di 4 anni
Audiogram at the age of 4 yr

Il timpanogramma era di tipo A, ma i riflessi stapediai risultavano assenti. La TC (Tomografia Computerizzata) dell'orecchio medio ha mostrato una piccola area di tessuto iperdenso in prossimità della finestra ovale (Fig. 4-freccia).

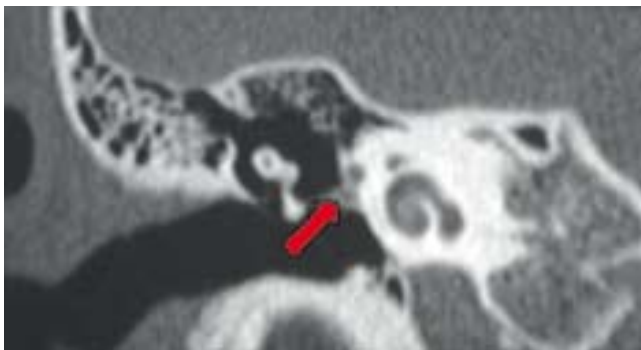


Fig. 4 TC dell'orecchio medio (sezione coronale)
CT scan of the middle ear (coronal section)

natal jaundice. At birth the child had characteristic facies (Fig. 1) with arched eyebrows, slanted eyes, widened nasal bridge, hypoplasia of nasal wings, flattened nasal tip, thin upper lip, prognathism and scoliosis and he was unable to correctly flex his hand fingers (Fig. 2).

Radiological investigations subsequently revealed:

- proximal interphalangeal synostosis of the fifth finger bilaterally;
- symphalangism of the second and third toes bilaterally;
- spinal synostosis at C3-C4 level.

Although the clinical presentation of the syndrome usually includes growth retardation, the child presented a physical development higher than normal (weight and height >95th percentile), as reported by other studies (5, 7). The psychomotor development was normal, with normal language acquisition and good school performance.

At age 4 he was diagnosed with bilateral conductive hearing loss with pantonal average loss approximately of 35 dB and normal bone conduction (Fig. 3).

Tympanograms were type A bilaterally, but stapedia reflexes were absent.

Computed tomography (CT) of the middle ear showed a small area of hyperdense tissue near the oval window (Fig. 4 - arrow).

On the basis of these clinical and instrumental data and of a family history positive for symphalangism of the feet in the male members of his paternal line, he was diagnosed with facioaudiosymphalangism.

At the age of 9 years hearing loss, always purely transmissive, was worse (ABG = 50 dB) compared to previous controls, while tympanograms were unchanged and stapedia reflexes still absent. Currently, the child brings hearing aids with good results (Fig. 5, 6, 7).

Discussion

One of the first descriptions of the syndrome is due to Martoteaux et al. in 1972 (8), although only in 1985 it was introduced the term "facio-audio-symphalangism" by Hurvitz et al. (9); Vesel first described a case of conductive hearing loss associated with proximal symphalangism (10). In 1995 the gene involved (NOG) was mapped on the q-arm of chromosome 17; it is a small single-exon gene, highly conserved (97% of identity between human and murine cDNA sequences (2)), coding for a secreted molecule that forms disulfide-linked homodimers, which bind and antagonize the activity of Bone Morphogenetic Proteins (BMPs), required for proper formation of the skeleton and the neural tube and for somites' differentiation (11, 12). In 1999 the NOG gene was sequenced and over time the following mutations have been identified, mostly missense (Trp205Cys [W205C] 1426G> C; Cys184Tyr [C184Y] 551G> A; Leu129X [L129X] 386T> A; Pro35Ser [P35S] 914c> T), but also frameshift (cytosine at codon 58) (4).

In the Facioaudiosymphalangism hearing loss is related to a defect in the remodeling process of bone of the middle ear,



Sulla base dei dati clinici e strumentali esposti e dell'anamnesi familiare positiva per sinfalangismo dei piedi nei membri maschi della linea paterna, è stata posta diagnosi di facioaudiosinfalangismo.

All'età di 9 anni l'ipoacusia, sempre di natura esclusivamente trasmissiva, risultava peggiorata (ABG = 50 dB) rispetto ai precedenti controlli, mentre il timpanogramma era invariato ed i riflessi stapediale sempre assenti.

Attualmente il bambino è portatore di protesi acustiche con buoni risultati (Fig. 5, 6, 7).

Discussione

Una delle prime descrizioni della sindrome si deve a Maroteaux et al. nel 1972 (8), anche se solo nel 1985 fu introdotto il termine "facio-audio-sinfalangismo" da Hurvitz et al. (9); Vesel per primo descrisse un caso di ipoacusia trasmissiva come anomalia associata al sinfalangismo prossimale (10). Nel 1995 il gene coinvolto (NOG) fu mappato a livello del braccio lungo del cromosoma 17; si tratta di un piccolo gene ad esone singolo altamente conservato (97% di identità tra le sequenze umana e murina di cDNA (2)) codificante per una molecola secreta in grado di formare omodimeri disulfide-linked, che legano ed antagonizzano l'attività di bone morphogenetic proteins (BMPs), necessarie per una corretta formazione scheletrica, per la formazione della parte posteriore del tubo neurale e per la differenziazione dei somiti (11, 12). Nel 1999 il gene NOG è stato sequenziato e nel tempo sono state identificate le seguenti mutazioni, la maggior parte di tipo missense (Trp205Cys [W205C] 1426G>C; Cys184Tyr [C184Y] 551G>A; Leu129X [L129X] 386T>A; Pro35Ser [P35S] 914C>T) ma anche di tipo frameshift (citosina a livello del codone 58) (4).

L'ipoacusia presente nel facioaudiosinfalangismo è correlata ad un difetto nel processo di rimodellamento osseo dell'orecchio medio, presumibilmente dovuto ad un eccessivo signaling osseo coinvolgente le BMP. Clinicamente, infatti, è quasi sempre presente un'ipoacusia trasmissiva di solito più accentuata sulle frequenze gravi, che dal punto di vista anatomopatologico è determinata nella maggioranza dei casi al blocco dell'articolazione stapedio-ovalare. Alcuni topi NOG+/- mostrano la presenza di un ponte osseo anomalo tra la crus posterior della staffa e la parete posteriore del cavo timpanico, nella stessa posizione in cui si inserisce di norma il muscolo stapedio (11). Anche nell'uomo si osserva la presenza di anomalie anatomiche, come un addensamento osseo a livello della nicchia della finestra ovale o un'anomala ossificazione sul versante vestibolare della platina con calcificazione del legamento anulare. Non mancano però casi in cui la fissità coinvolge anche l'incudine (in particolare il processo breve), che risulta così bloccata (10). Simili alterazioni possono essere visibili, seppur difficilmente, con una TC delle rocche petrose ad alta risoluzione, che nello studio di Brown et al. (5) ha mostrato anchilosi della staffa e indistinguibilità dell'articolazione incudomalleo-

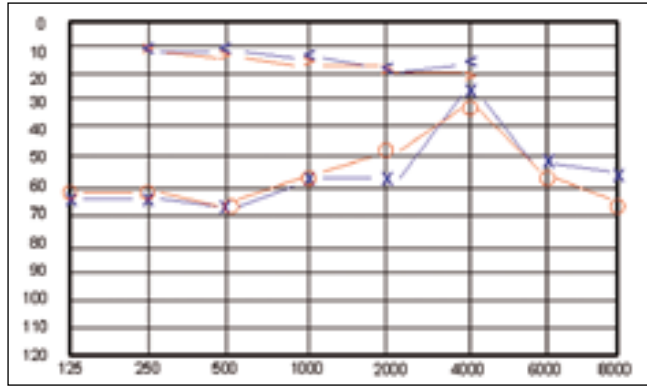


Fig. 5 Audiogramma all'età di 9 anni
Audiogram at the age of 9 yr

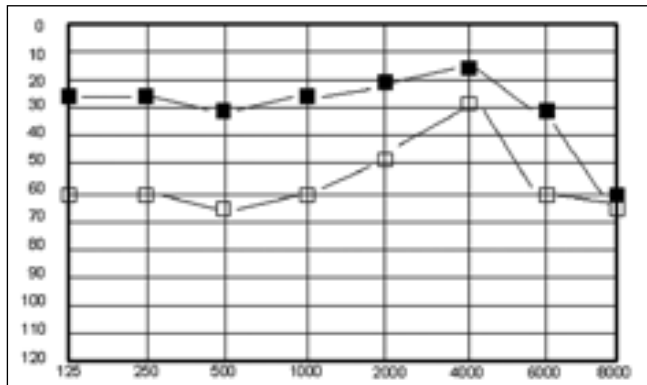


Fig. 6 tonale in campo libero
□ senza protesi; ■ con ambedue le protesi.
Free field tonal audiometry
□ without hearing aids; ■ with both hearing aids

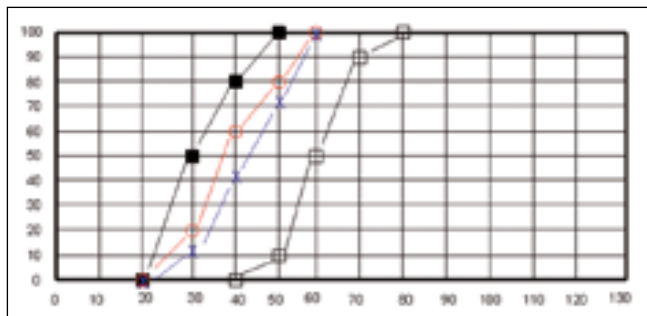


Fig. 7 Audiometria vocale in campo libero:
□ senza protesi; ■ con ambedue le protesi; ○ solo con protesi destra;
X solo con protesi sinistra
Free field vocal audiometry:
□ without hearing aids; ■ with both hearing aids; ○ with only right hearing aid; X with only left hearing aid

presumably due to excessive bone signaling involving the BMP. Clinically it is usually present conductive hearing loss, usually more pronounced on the low frequencies, in most cases pathologically determined by the block of joint between stapes and oval window. NOG + / - mice have an abnormal bony bridge between the posterior crus of the stapes and the posterior wall of the tympanum, in the same place where stapedioid muscle normally inserts (11). Even in humans can be observed the presence of anatomical abnormalities, such as a bone thickening in the niche of the oval window or abnormal ossification



lare bilateralmente nei membri di una famiglia con forma autosomica dominante di anchilosi della staffa, iperopia e anomalie scheletriche causate da una mutazione nel gene NOG; in tali pazienti, sottoposti ad interventi chirurgici sulla finestra ovale e/o stapedectomia, nonostante un' iniziale recupero postoperatorio dell'air-bone gap (ABG), l'ipoacusia trasmittiva è tornata ai livelli pre-intervento dopo due anni e una TC di controllo ha mostrato ricrescita ossea nel sito della stapedotomia. Gli stessi autori hanno anche descritto un paziente che, dopo stapedectomia, ha necessitato di una ri-esplorazione 8 mesi dopo l'intervento a causa di un aumento dell'ABG (pari a 50 dB): la revisione ha mostrato una fissità anche a carico del processo breve dell'incudine. Anche Van der Ende et al. (4) e Declau et al. (10) hanno riportato casi di pazienti con quadri audiometrici non soddisfacenti a due anni dall'intervento, nonostante il recupero uditivo nell'immediato post-operatorio fosse stato soddisfacente. Al contrario Ensink et al. (13) hanno ottenuto con la stapedectomia buoni risultati funzionali che si sono mantenuti anche nel lungo periodo, ma si trattava di casi che non presentavano fissità dell'incudine.

I deludenti risultati funzionali ottenuti dai vari Autori sono, quindi, da ricondursi o ad una ripresa dei processi di ossificazione a livello della fossa ovale ovvero ad un successivo coinvolgimento di altri distretti della catena ossiculare (articolazione incudo-malleolare, processo breve dell'incudine a livello della fossa incudis, etc.).

Conclusioni

Tenuto conto dei risultati negativi descritti in letteratura e considerato il soddisfacente recupero protesico, il nostro orientamento è quello di non sottoporre al momento il nostro paziente ad intervento di timpanotomia esplorativa. Qualora si dovesse presentare un peggioramento clinico tale da vanificare il guadagno protesico, potremmo pensare di ricorrere all'intervento chirurgico, magari associato alla somministrazione di antagonisti delle BMP che, nel prossimo futuro, potrebbero rappresentare una valida strategia terapeutica.

on the vestibular side of the platina with calcification of the annular ligament. Nevertheless, there are cases in which the fixation involves the incus (especially the short process), which is thus blocked (10). Such changes may be visible, even if with difficulty, by a high resolution CT of the petrous bone, which in the study by Brown et al. (5) showed stapes ankylosis and indistinguishability of the incudomalleolar joint bilaterally in the members of a family with autosomal dominant form of ankylosis of the stapes, hyperopia and skeletal abnormalities caused by a mutation in the gene NOG; in such patients, who underwent surgery on oval window and/or stapedectomy, despite initial postoperative recovery of the air-bone gap (ABG), the hearing loss is back to that pre-intervention after two years and a control CT showed bone regrowth at the site of stapedectomy. The same authors also described a patient who, 8 months after stapedectomy, necessitated a re-exploration because of an increase of the ABG (equal to 50 dB): the review showed a fixity of the short process of the incus, too. Even Van der Ende et al. (4) and Declau et al. (10) have reported cases of patients with unsatisfactory audiograms two years after surgery, despite recovery of hearing in the immediate post-operative was satisfactory. Instead Ensink et al. (13) have obtained with stapedectomy good functional results, preserved even after a long time, but these cases did not show fixation of the incus. The disappointing functional results obtained by various authors are, therefore, attributable to a recovery of the ossification at the oval window or to a subsequent involvement of other districts of the ossicular chain (incudo-malleolar joint, short process of the incus at level of the fossa incudis, etc.).

Conclusions

Because of the negative results described in the literature and considered the satisfactory recovery by hearing aids, our approach is not to subject our patient to intervention of explorative tympanotomy. If it were to present a clinical deterioration such as to nullify the prosthetic gain, we may use surgery, possibly associated with subadministration of BMP antagonists, which, in the near future, could be a viable therapeutic strategy.



Bibliografia- References

1. Shimizu R., Mitsui N., Mori Y., Cho S., Yamamori S., Osa-wa M., Ohashi H. (2008) Cryptic 17q22 deletion in a boy with a t(10;17) (p15.3;q22) translocation, multiple synostosis syndrome 1, and hypogonadotropic hypogonadism. *Hum Mol Genet* 15; 17(6): 844-853.
2. Brown D.J., Kim T.B., Petty E.M., Downs C.A., Martin D.M., Strouse P.J., Moroi S.E., Milunsky J.M., Lesperance M.M. (2002) Autosomal dominant stapes ankylosis with broad thumbs and toes, hyperopia, and skeletal anomalies is caused by heterozygous nonsense and frameshift mutations in *NOG*, the gene encoding Noggin. *A. J Hum Genet* 71: 618-624.
3. Hilhorst-Hofstee Y., Watkin P.M., Hall C.M., Baraitser M. (1997) The autosomal dominant syndrome with congenital stapes ankylosis, broad thumbs and hyperopia. *Clin Dysmorphol* 6: 195-203.
4. Van der Ende J.J., Mattelaer P., Declau F., Vanhoenacker F., Claes J., Van Hul E. and Baten E. (2005). The facio-audio-symphalangism syndrome in a four generation family with a nonsense mutation in the *NOG* gene. *Clin Dysmorphol* 14: 73-80.
5. Brown D.J., Kim T.B., Petty E.M., Downs C.A., Martin D.M., Strouse P.J., Moroi S.E., Gebarski S.S., Lesperance M.M. (2003). Characterization of a stapes ankylosis family with a *NOG* mutation. *Otol Neurotol* 24: 210-215.
6. Emery S.B., Meyer A., Miller L., and Lesperance M.M. (2009). Otosclerosis or congenital stapes ankylosis? The diagnostic role of genetic analysis. *Otol and Neurotol* 30: 1204-1208.
7. Rudnik-Schöneborn S., Takahashi T., Schmidt T., Senderek J., Eggermann T., Zerres K. (2010). Facioaudiosymphalangism syndrome and growth acceleration associated with a heterozygous *NOG* mutation. *Am J Med Genet part A* 152A: 1540-1544.
8. Maroteaux P., Bouvet J.P., Briard M.L. (1972). Multiple synostosis disease. *Nouv Presse Med* Dec 16; 1(45): 3041-7.
9. Hurvitz S.A., Goodman R.M., Hertz M., Katznelson M.B., Sack Y. (1985). The facio-audio-symphalangism syndrome: report of a case and review of the literature. *Clin Genet* Jul; 28(1): 61-8.
10. Declau F., Van den Ende J., Baten E., Mattelaer P. (2005). Stapes ankylosis in a family with a novel *NOG* mutation: otologic features of the facioaudiosymphalangism syndrome. *Otol Neurotol* 26: 934-940
11. Hwang C.H., Wu D.K. (2008). *Noggin* heterozygous mice: animal model for congenital conductive hearing loss in humans. *Hum Mol Genet* 17(6): 844-853.
12. McMahon J.A., Takada S., Zimmerman L.B., Fan C.M., Harland R.M., McMahon A.P. (1998). *Noggin*-mediated antagonism of BMP signalling is required for growth and patterning of the neural tube and somite. *Genes Dev* 12: 1438-1452.
13. Enskin R.J., Smeekx J.P., Cremers C.W. (1999). Proximal symphalangism and congenital conductive hearing loss: otologic aspects. *Ann J Otol* 20:344-349.



C.C.S. EUROSON
CENTRO CONSUENZIA SOCIETÀ
TECNOLOGIE PER UDIRE

Nel nostro centro troverai massima disponibilità e la professionalità di personale specializzato e qualificato.

WIDEX
HIGH DEFINITION HEARING

Napoli

Via Costantinopoli, 3
Tel. 081 44.08.60

Caserta

Via Renella, 14
Tel. 0823 44.48.54

- Vendita di apparecchi acustici, batterie ed accessori per l'udito
- Centro convenzionato A.S.L. / INAIL per gli aventi diritto
- Riparazione ed assistenza tecnica



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



Patologie rare dell'orecchio

Rare diseases of the ear

P. Ferrara* , S. Ferrara^

* *Reparto di Otorinolaringoiatria, Casa di cura Macchiarella, Palermo*

^ *Clinica Otorinolaringoiatrica, Università di Palermo*

Abstract

Dopo una lunga esperienza di oltre 50 anni, la maggior parte trascorsi nella Clinica Otorinolaringoiatria dell'Università di Palermo, ho il piacere di presentare questo atlante di patologie rare dell'orecchio, comprendenti casi clinici osservati e documentati durante questo lungo periodo, che va dal 1958 al 2006.

Abbiamo preferito dividere tutta la casistica in tre capitoli: orecchio esterno, orecchio medio e orecchio interno.

Orecchio esterno

Le malformazioni dell'orecchio esterno possono interessare soltanto il padiglione o il solo condotto uditivo esterno ovvero entrambi contemporaneamente.

Il padiglione auricolare si sviluppa dalla prima fessura branchiale e dal rivestimento esterno del 1° e 2° arco branchiale e dai bottoni ectodermici che compaiono sulle labbra della 1^ fessura branchiale.

Il condotto uditivo esterno deriva dalla 1^ fessura ectoblastica che s'invagina tra l'arco mandibolare e l'arco joideo.

Il 1° arco dà luogo alla formazione del trago, dell'elice, del martello e dell'incudine. Dal 2° arco prende origine l'antitrago, l'antielice e la staffa. La prima fessura branchiale contribuisce alla formazione del meato acustico esterno e della membrana timpanica; il recesso tubotimpanico invece prende origine dalla 2^ fessura branchiale.

L'atresia del padiglione auricolare o microtia è caratterizzata dalla malformazione del padiglione, che talvolta è sostituito da un semplice abbozzo cartilagineo.

Malformazioni del padiglione auricolare o microtia

L'atresia del padiglione è caratterizzata dall'assenza totale del padiglione auricolare, ma più spesso si trova un abbozzo fibro-cartilagineo associato quasi sempre all'assenza del condotto uditivo esterno. Generalmente è monolaterale e se non esistono alterazioni dell'orecchio interno il bambino presenta una ipoacusia di tipo trasmissivo con una perdita pantonale intorno ai 70 db. Per tale motivo il bambino deve essere protesizzato al più presto.

Abstract

After fifty years of experience, mostly spent in ENT surgery at the University of Palermo, I have pleasure in presenting this Atlas of rare diseases of the ear, including clinical cases observed and documented during this long period from 1958 to 2006.

We would prefer to divide all the case studies into three chapters: the outer ear, middle ear and inner ear.

Outer ear

Outer ear malformations can only affect the auricle (pinna) or the external acoustic canal or both at once.

The auricle derives from the first branchial groove and surrounds the first (mandibular) and the second (hyoid) branchial arches. The external acoustic canal is formed by invagination and a medial groove to form a funnel-shaped pit.

The first arch allows the formation of the tragus, the helix the malleus and the incus. The antitragus, the anthelix and the stapes originate from the second arch.

The first branchial groove contributes to the formation of the external acoustic meatus and the tympanic membrane. Instead the eustachian tube instead originates from second branchial groove.

Atresia of auricle or microtia is characterised by a malformation of the auricle which sometimes consists of a simple sketch cartilaginous.

Malformations of the auricle or microtia

The atresia of auricle is characterized by the total absence of auricle, but more often is a fibro-cartilaginous sketch almost always associated with the absence of the external ear canal.

Generally it is unilateral and, if there are no alterations of the inner ear, the child has a hearing loss of transmission type with a loss of around 70 db. For this reason, the child must be exposed to apply a prosthesis applied as soon possible.



AUDIOGRAMMA							
	125	250	500	1000	2000	4000	8000
-10							
0							
10	0	0	0	0	0	0	0
20		<	<				
30				<			
40					<		
50						<	
60							
70	X		X	X			
80		X			X	X	
90							X
100							
110							
120							

Fig.1 *Severa ipoacusia trasmissiva a sinistra*
Severe conductive hearing loss left

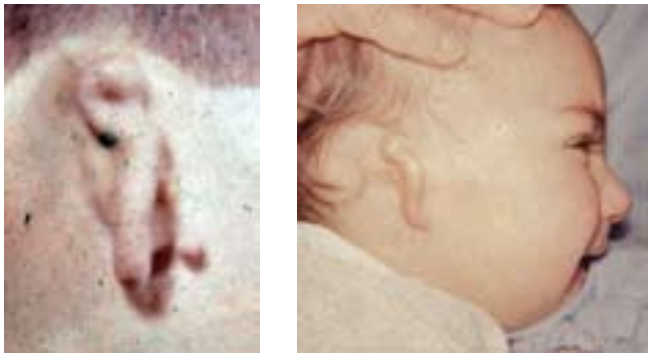


Fig. 2 e 3 *Atresia del padiglione auricolare sostituito da abbozzo fibro-cartilagineo*
Atresia of auricle replaced by fibro-cartilaginous sketch



Fig. 4 e 5 *Atresia del padiglione auricolare*
Atresia of auricle

L'indagine TC è importante perché ci permette di conoscere se esiste il condotto uditivo, se esiste la catena ossiculare e l'orecchio medio, se l'orecchio interno è normale e se il facciale ha un decorso normale.

The TC is important because allows us to know if the ear canal, where there is the ossicular chain and the middle ear, if the inner ear is normal and if the facial nerve has a normal course.



Fig. 6 *Presenza del condotto uditivo osseo con placca ossea al posto della membrana timpanica e malformazione della catena ossiculare*
Presence of bone ear canal with bone plate instead of the tympanic and malformation of ossicular chain



Fig. 7 *Malformazione della catena ossiculare*
Malformation of ossicular chain

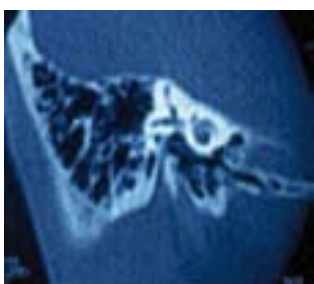


Fig.8 *Assenza della catena ossiculare e del condotto uditivo esterno*
Absence of ossicular chain and external ear canal

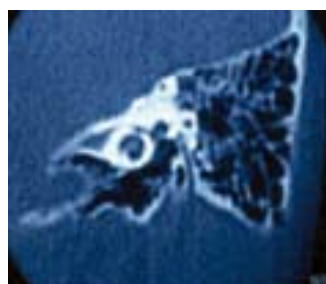


Fig.9 *Residuo di catena davanti al 2° tratto del canale del facciale*
Residual ossicular chain in front of the 2nd section of the facial canal



Malformazioni minori del padiglione auricolare

Smaller malformations of the auricle



Fig. 10 e 11 Malformazione dell'elice ed atresia del condotto uditivo esterno

Malformation of the helix and atresia of the external ear canal



Fig. 12 Malformazione del padiglione e atresia del condotto e polytia

Malformation of the auricle, atresia of the external ear canal and polytia



Fig. 13 È presente il meato acustico esterno, manca il condotto uditivo esterno, è presente polytia

Presence of external acoustic meatus, absence of external ear canal and polytia



Fig. 14 Malformazione del padiglione associata a coloboma

Malformation of the auricle with coloboma



Fig. 15 Il padiglione è sostituito da abozzi fibro-cartilaginei

The auricle is replaced by sketch fibro-carilagnous



Fig. 16-17 Malformazione del padiglione auricolare

Malformation of the auricle

Atresia del condotto uditivo esterno

Atresia of the ear canal



Fig. 18 Atresia del condotto uditivo e polytia

Atresia of the external ear canal and polytia

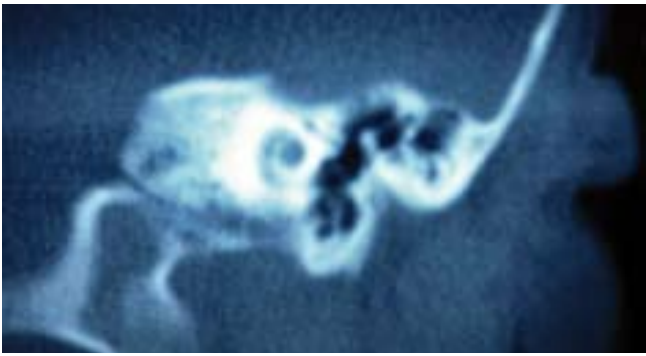


Fig. 19 Malformazione del padiglione ed atresia del condotto

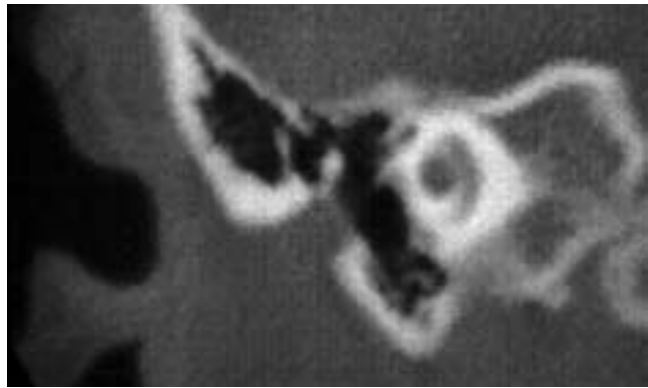
Malformation of the auricle and atresia of the external ear canal



È importante eseguire una indagine TC per conoscere se esiste il condotto uditivo osseo e per sapere se si associano alterazioni dell'orecchio interno.



*Fig. 20 Assenza del condotto uditivo.
Absence of the external ear canal*



*Fig. 21 Il condotto uditivo osseo è sostituito da tessuto fibroso.
The external ear canal is replaced by fibrous tissue*

La ricostruzione del padiglione auricolare nella nostra casistica viene effettuata nel seguente modo: si posiziona una protesi rigonfiabile in modo da distendere la cute della regione auricolare, immettendo periodicamente nella sacca della soluzione fisiologica.

The reconstruction of the auricle in our case study is carried out in the following way: inflatable implants is placed in order to stretch the skin in the ear region, periodically entering into a pocket of physiological saline solution.



*Fig. 22 Atresia del padiglione auricolare
Atresia of the auricle*



*Fig. 23 Inserimento della protesi rigonfiabile
Inserting inflatable prosthesis*



*Fig. 24 Distensione della cute della regione auricolare
Distension of the skin of the ear region*



*Fig. 25 Delimitazione della zona dove impiantare la protesi
Delimitation of the ear region*

Dopo una buona distensione della cute della regione auricolare, viene prelevata dallo stesso paziente la porzione cartilaginea di una costola fluttuante, opportunamente modellata ed inserita sotto la cute della regione auricolare, dopo avere asportato la protesi. Infine si fa il vuoto in modo da fare aderire bene la cute sulla cartilagine.

After a good skin distension of the region, a portion of a floating rib cartilage is properly modelled and inserted under the skin of the same patient for incarceration, having removed the prosthesis. Once empty, it joins the skin cartilage.



*Fig. 26 Prelevamento della costola fluttuante
Levy of floating rib cartilage*



*Fig. 27 Modellamento della cartilagine prelevata
Moulding of the cartilage*





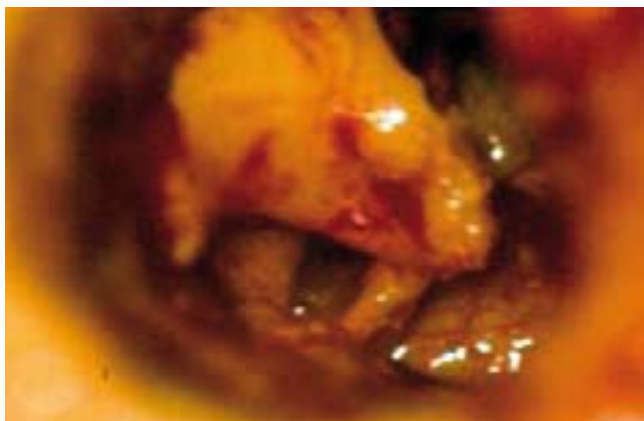
*Fig. 28 Viene eseguito il vuoto per fare aderire la pelle alla cartilagine
Prosthesis is inserted under the skin
Runs the vacuum to do join the skin to cartilage*



*Fig. 29 Risultato finale
End result*

La ricostruzione del condotto ed eventualmente della membrana timpanica e della catena ossiculare viene eseguita almeno dopo un anno.

The reconstruction of the ear canal and tympanic membrane and possibly the ossicular chain lasts for at least year.



*Fig. 30 Ricostruzione della catena ossiculare
Reconstruction of the ossicular chain*



*Fig. 31 Ricostruzione della membrana
Reconstruction of the tympanic membrane*

La Sindrome di Goldenhar

La Sindrome di Goldenhar con frequenza 1/5000 è una sindrome polimalformativa caratterizzata da anomalie oculari, microtia uni- o bilaterale, alterazioni dell'orecchio interno, ipoplasia mandibolare, microsomia emifacciale, anomalie del cavo orale, anomalie dell'apparato respiratorio, anomalie genito-urinarie, anomalie cardiache, anomalie del sistema nervoso, anomalie scheletriche vertebrali e anomalie cranio-facciali. Malformazioni dei padiglioni auricolari, appendici preauricolari, ipoacusia di tipo misto bilaterale.

Sintomi presenti nel nostro caso:

macrostomia, brevità dello SMC, ipertelorismo, rime palpebrali orizzontali, testicolo sinistro ritenuto, assenza del coccige, talloni prominenti, piede sinistro valgo pronato, 2° dito dei piedi impiantato superiormente, tumefazione parenchimatosa dell'ipocondrio sinistro.



*Fig. 32 Esito di ricostruzione del condotto uditivo
Result of the reconstruction of the ear canal*

Goldenhar's syndrome

The Goldenhar's syndrome with frequency 1/5000 is a polymalformative syndrome characterised by ocular abnormalities, uni- or bilateral microtia, alterations of the inner ear, mandibular hypoplasia, microsomia hemifacial, anomalies of the oral cavity, respiratory abnormalities, genitourinary anomalies, cardiac abnormalities, anomalies of nervous system, skeletal anomalies of vertebral and craniofacial anomalies. Malformations of the auricle, preauricular tags, mixed hearing loss.

Symptoms present in our case: malformed auricles and the ears planted further down mixed type hearing, macrostomia, bilateral shortness of SCM, hypertelorism, horizontal rima palpebrarum, imperfect left testicle, the absence of the coccyx, prominent heel valgus and prone position of left foot, second toe of foot implanted above, swelling of the left hypochondrium.



*Fig. 33 Padiglioni auricolari malformati ed impiantati in basso
Malformed auricles and planted in low*



Fig. 34 Esame Tc della rocca petrosa destra: coclea normale, vestibolo displasico ed aumentato di volume. Canale semicircolare laterale atresico, canale semicircolare superiore e posteriore fusi in unica struttura
 Examining TC petrous right: normal Cochlea, dysplasia and increase of Vestibule. Atresia of lateral semicircular canal, superior and posterior merged into single structure

Malformazioni minori



Fig.35 Coloboma
 Coloboma



Fig. 36 Fistola auris suppurata
 Fistula auris fested

Infezioni virali

Il mollusco contagioso è una malattia infettiva causata dal *molluscum contagiosum virus* e si presenta come una papula rosea emisferica, spesso ombelicata.

Viral infections

Clam contagious viral infection is an infectious disease caused by molluscum contagiosum virus and looks like a hemispheric, rosy papule, often umbilicated.



Fig. 37 Mollusco contagioso della conca
 Molluscum contagiosum of the concha

Lesione da arma da fuoco



Fig. 38 Foro di entrata del proiettile
 Projectile inlet hole

Firearm-related injuries



Fig. 39 Particolare del foro di entrata
 Detail



Tumori benigni



Dal punto di vista istologico la neof ormazione è costituita da cellule epiteliali con caratteri morfologici intermedi tra quelli degli epitelomi baso- e spino-cellulari; si tratta di elementi cellulari più voluminosi, più chiari e meglio delimitati di quelli osservabili nei basaliomi e di dimensioni minori di quelli osservati negli spinocellulari.

La neoplasia è stata esportata con radiobisturi scollandola dal pericondrio della conca, ricoprendolo con lembo cutaneo libero prelevato dalla regione mastoidea.

Tumori maligni



*Fig. 41 Carcinoma della conca
Carcinoma of the concha*



*Fig. 43 Carcinoma del padiglione
Carcinoma of the auricle*

Benign tumors

*Fig. 40 Neof ormazione cheratosica
Epitelioma basocellulare con aspetti solidi intermediari.
Keratotic neoplasm. Basal cell epithelioma*

Basal cell epithelioma is a benign tumor with solid intermediary aspects. By histologic examination the tumor consists of epithelia cells with intermediate between those morphological characters of basal cell and spinocellular; these are the most voluminous cellular elements, more clear and better defined than those observed in basalioma and smaller than those observed in spinocellular.

The neoplasm was exported with radiobisturi, peeling it away from the perichondrium of concha, covering it with free skin flap from the mastoid region.

Malignant tumours



*Fig. 42 Carcinoma della conca
Carcinoma of the concha*



*Fig. 44 Recidiva di carcinoma del padiglione con infiltrazione della regione temporo-mastoidea
Relapse of the carcinoma of the auricle with infiltration of the temporo-mastoid region*





Fig. 45 Vuotamento laterocervicale funzionale
Functional emptying cervical



Fig. 47 Ricostruzione della regione auricolare con lembo di cute prelevato dall'avambraccio
Reconstruction with skin flap headset region taken from the forearm



Fig. 46 Asportazione della neoplasia in unico blocco con i linfonodi del collo
Removal of neoplasia of single block with neck lymphoidectomy



Fig. 48 Melanoma della conca
Melanom of the concha

L'amputazione del padiglione auricolare deve essere totale, perché le recidive sono frequenti e deve essere sempre associata a vuotamento latero-cervicale.

Amputation of malignancies of the auricle must be complete, since relapses are frequent and must always be associated with cervical latero-emptying.

**Raro corpo estraneo:
colata di cemento nel cue sinistro**

Rare foreign body in ear left canal: poured concrete

Uomo di 57 anni, muratore. Durante il lavoro in cantiere fu colpito dalla benna di una betoniera montata su un camion. Ebbe un trauma cranico con coma di 2° grado.

Man of 57 years, mason. While working at a construction site he was hit by a bucket of concrete mix mounted on a truck. He suffered from a head injury resulting in 2° grade coma.

Al risveglio notò ovattamento all'orecchio sinistro ed ipoacusia.

Upon awakening he had fullness to the left ear and hearing loss.

L'otoscopia metteva in evidenza la presenza nel condotto uditivo sinistro di una formazione di colore grigio scuro, di consistenza dura, che occupava totalmente il condotto.

The otoscopy showed the presence of a formation of a dark, grey, hardness, which occupied the whole duct in the ear in ear canal.

Fu eseguita una TC della rocca petrosa prima di eseguire l'intervento chirurgico.

A TC petrous was performed before carrying out surgery.



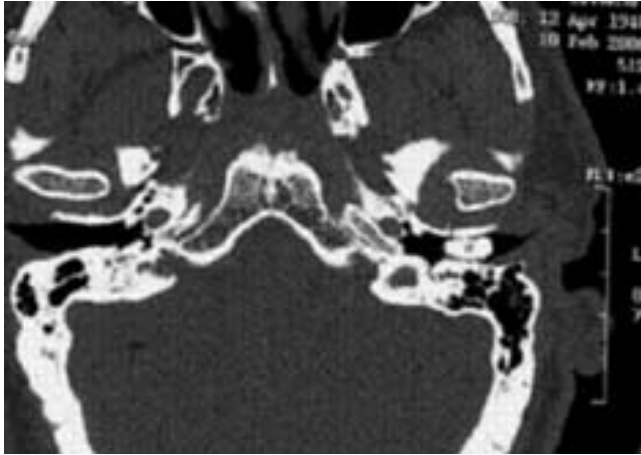


Fig. 49 Presenza di un corpo estraneo solido nel condotto uditivo sinistro

The presence of a solid foreign body in the left ear canal



Fig. 51 Il corpo estraneo (cemento)

The foreign body (cement)

Otite maligna

- è una affezione particolarmente grave dell'orecchio esterno, che colpisce soggetti anziani, di oltre 50 anni, diabetici, prevalentemente di sesso maschile, immunodepressi, che presentano una ipogammaglobulinemia.
- è determinata dallo *Pseudomonas Aeruginosae*, che, liberando enzimi proteolitici, induce una necrosi tissutale con conseguente trombosi ed ischemia dei tessuti.
- inizialmente si trova tessuto di granulazione sulla parete inferiore del C.U.E. ed una spiccata tendenza del processo ad estendersi al di fuori del C.U.E. con interessamento di strutture osteo-cartilaginee, di tessuti molli parafaringei, di componenti vasculo-nervosi sino all'interessamento della base cranica e della dura madre.
- spesso paralisi del VII, successivamente anche del IX, X, XI e XII.



Fig.52 Lesione granulomatosa della parete inferiore del condotto uditivo

Granulomatosis lesion of bottom wall of the ear canal



Fig. 50 Asportazione del corpo estraneo per via naturale
Removal of foreign body for natural way

Malignant otitis

It is a particularly serious disease of the external ear, affecting older persons over 50 years, diabetics, predominantly male, immunosuppressed. Presenting a hypogammaglobulinemia.

It is determined by pseudomonas aeruginosae, releasing proteolytic enzymes, induce a tissue necrosis resulting in thrombosis and tissue ischemia.

Granulation tissue, initially located on the bottom wall of the of ear canal with a tendency to be extended outside of the ear canal with the involvement of osteo-cartilage structures, soft tissues parapharyngeal, components vasculo-nervous and the cranaial base and dura.

Often paralysis of VII, later also of the IX, X, XI, XII.



Fig. 53 TC in proiezione assiale: infiltrazione della base cranica
TC examination in axial projection of skull base infiltration



Fig. 54 TC in proiezione coronale: è evidente l'infiltrazione della base cranica e del rinofaringe
CT examination in coronal projection: clearly, the infiltration of skull base and nasopharinx



Tumori benigni del condotto uditivo



Fig. 55 Osteoma del condotto
Osteoma of the ear canal

Benign tumors of the ear canal

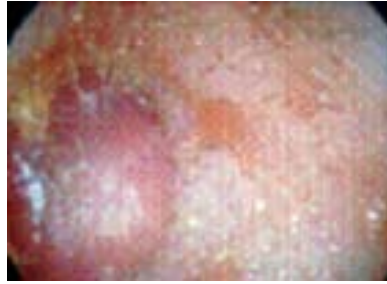


Fig. 56 Cisti ceruminosa del condotto
Ceruminous cyst of the ear canal

Emangioma cavernoso del condotto uditivo esterno



Fig. 57 TC assiale: il condotto uditivo destro è occupato da una neoformazione
Axial CT examination: the ear canal is occupied by a neoplasm

Cavernous angioma of external ear canal



Fig. 58 La neoformazione occupa tutto il condotto fino al meato acustico
The neoplasm occupies all the ear canal until acoustic meatus

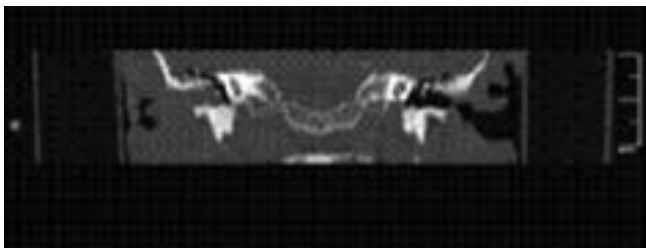


Fig. 59 TC in proiezione coronale: la neoformazione occupa tutto il condotto uditivo destro
CT coronal examination: the neoplasm occupies all the right auditory duct

Psoriasi del padiglione e del condotto



Fig. 60 Psoriasi del padiglione
Psoriasis of the auricle

Psoriasis of auricle and ear canal



Fig. 61 Psoriasi del condotto
Psoriasis of the auditory duct

Cheratosi precancerosa in soggetto affetto da ittiosi lamellare eritrodermica



Fig. 62 La cheratosi occupa tutto il condotto uditivo, ha usurato la parete posteriore ed ha invaso la mastoide
The keratosis occupies all ear canal, it has worn the rear wall and invaded the mastoid

Precancerous keratosis of the ear canal in subject affected by lamellar ichthyosis erythroder



Iperplasia angiolinfoide con eosinifilia

La neoplasia interessa il pavimento del condotto e si estende alla regione mastoidea ed al lobo faringeo della parotide.



Fig. 63 La neoplasia interessa il condotto, posteriormente si estende alla regione mastoidea ed anteriormente alla regione parotidea

The neoplasm affecting the ear canal, posteriorly extends to the mastoid and prior to the parotid

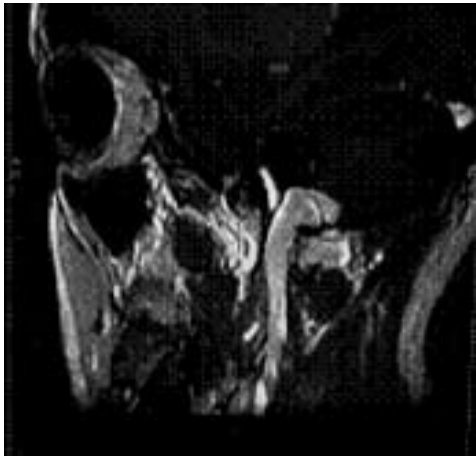


Fig. 65 La neof ormazione sposta la giugulare interna, determinando una stasi del seno sigmoideo

The neoplasm, moves the internal jugular causing stasis of the sigmoid sinus

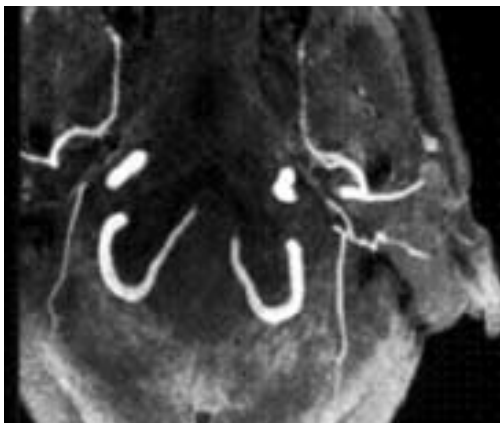


Fig. 67 RMN in proiezione assiale

RMN: on the axial projection

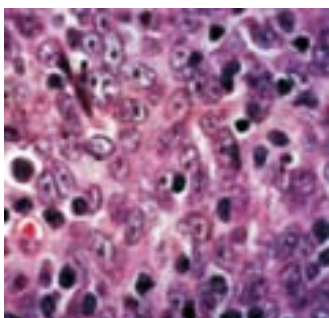


Fig. 69 Presenza di linfociti ed eosinofili

Presence of lymphocytes and with eosinophilia

Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia

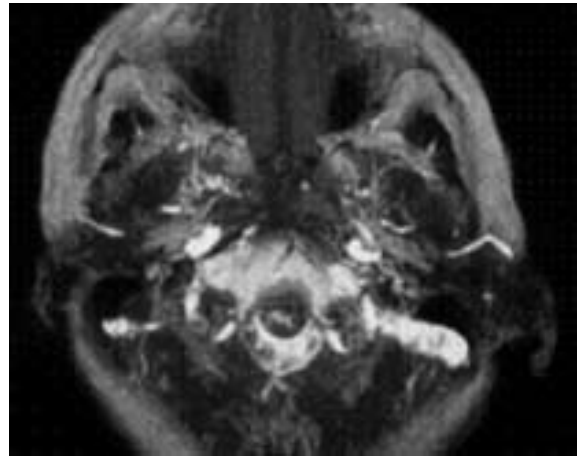


Fig. 64 TC in proiezione assiale: la neof ormazione determina stasi del seno sigmoideo

CT axial examination: the neoplasm determines the stasis of sigmoid sinus

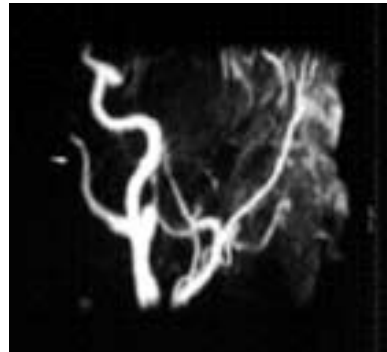


Fig. 66 RMN: la neof ormazione riceve due tralci arteriosi dalla carotide esterna

RMN: the neoplasm receives two arterial branches from the external carotid artery



Fig. 68 La neof ormazione asportata si estendeva al lobo faringeo della parotide, spostandolo verso la giugulare interna

The neoplasm removed stretched to lobe of pharyngeal parotid moving towards internal jugular

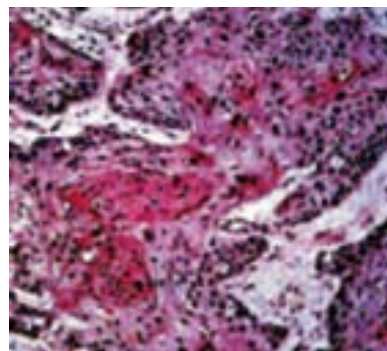


Fig. 70 Iperplasia angiolinfoide eosinofila

Angiolymphoid hyperplasia eosinophils



Tumori maligni del condotto uditivo



Malignant tumors of ear canal

Fig. 71 Carcinoma del condotto uditivo

Carcinoma of the canal duct

Orecchio medio

Miringite granulosa

È una malattia rara, caratterizzata dalla perdita dell'epitelio della membrana timpanica per un periodo maggiore ad un mese, finemente granuleggiante, infiltrata e senza coinvolgimento della cassa timpanica.

Middle ear

Granulosis myringitis

It is a rare disease characterized by loss of the epithelium of the tympanic membrane for more than a month, fine granuli-form, infiltrated and without the involvement of a tympanic membrane.



Fig. 72 Aspetto granuloso della membranatimpanica

Granulosis myringitis

Sindrome di adair dighton

È caratterizzata dalle sclere blu, fragilità ossea ed ipoacusia trasmissiva spesso scambiata per otosclerosi.

Adair dighton syndrome

It is characterized by blue sclerae, brittle bone and conductive hearing loss often mistaken for otosclerosis.



Fig. 73 Sclere blu in bambino affetto da Sindrome di Adair Dighton

Blue sclera in children with Adair Dighton syndrome

Paraganglioma timpanico



Fig. 74 Piccolo paraganglioma della cassa timpanica

Small paraganglioma of the middle ear

Tympanic paraganglioma



Fig. 75 Voluminoso paraganglioma della cassa timpanica

Voluminous paraganglioma of the middle ear



Emoangiopericitoma dell'orecchio medio

Uomo di 54 anni. Da alcuni anni otodinia, otorrea fetida a sinistra associata ad anacusia omolaterale, fulness, acufeni e vertigini.

E.O: il condotto uditivo è totalmente occupato da una neoformazione moriforme, impiantata sulla parete posteriore.

Middle ear hemangiopericytome

Man of 54 years. For a few years he suffered from otodynia, otorrhea fetid left associated with ipsilateral anacusis, fullness, tinnitus and dizziness.

The ear canal is totally occupied by neoformation with a papillary look implanted on the rear wall.

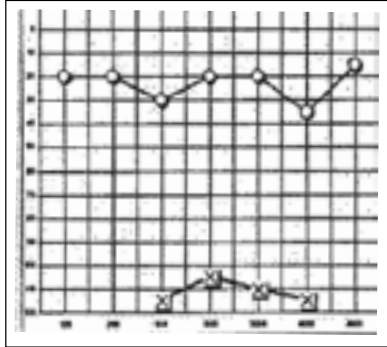


Fig. 76 Anacusia sinistra
Left anacusia

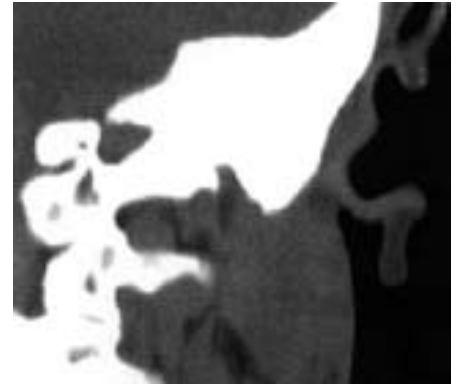
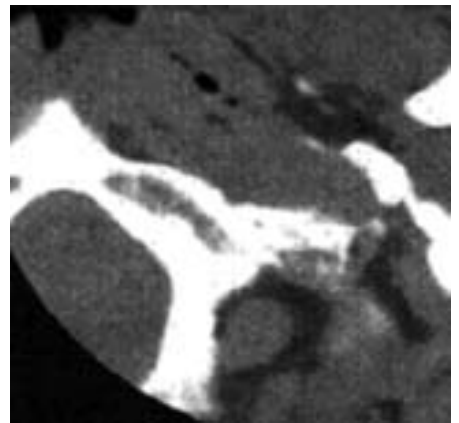
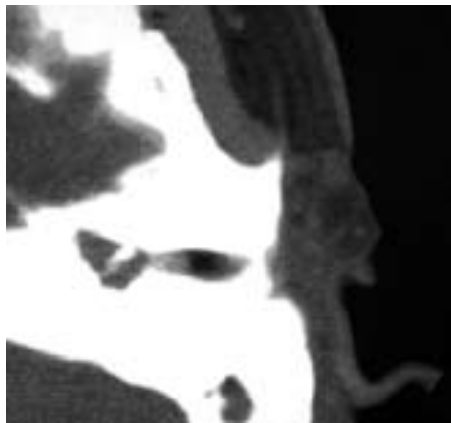


Fig. 77 TC in proiezione coronale ed assiale: la neoplasia interessa il condotto, la cassa e la mastoide
TC examination in axial and coronal projection: the neoplasma affects the ear canal, the middle ear and the mastoid



Carcinoide dell'orecchio medio

È una neoplasia a bassa malignità che prende origine dalle cellule endocrine, argentaffini, dell'ileo, dell'appendice, o più raramente del colon e del digiuno, del duodeno, dello stomaco e del polmone, che si manifesta con i sintomi legati alla massa neoplastica, ovvero con una sintomatologia legata alla liberazione di amine biogene (Sindrome da Carcinoide): vampate di colore, crampi, ipertensione, diarrea, respiro affannoso.

Carcinoid of the middle ear

It is a low malignancy neoplasm which originates from endocrine cells, the argentaffin, the ileus, the appendix, or more rarely from the colon and jejunum, the duodenum, the stomach and the lung, which manifests itself with symptoms linked to the liberation of biogenic amines (Carcinoid Syndrome): flushes, cramps, arterial hypertension, diarrhea, and wheezing.



Fig. 78 La neoplasia interessa la cassa timpanica, spostando all'esterno la membrana timpanica
The neoplasia affects the middle ear moving outside the tympanic membrane

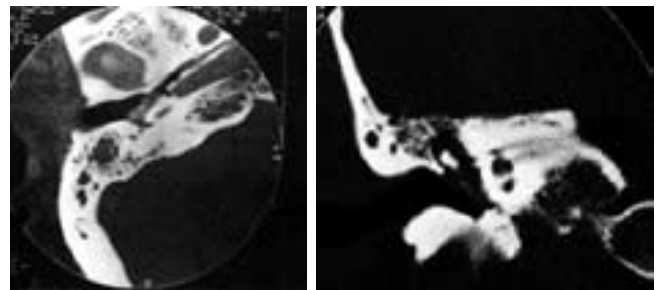
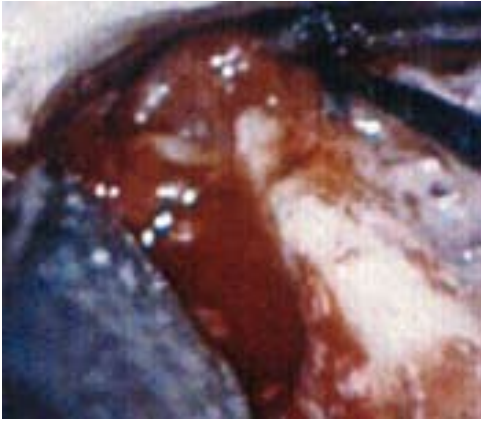


Fig. 79 TC in proiezione assiale e coronale: la neoplasia interessa la cassa timpanica e la mastoide destra
CT examination in axial and coronal projection: the neoplasia affects the right tympanic cavity and mastoid





*Fig. 80 La neoplasia interessa la mastoide
The neoplasia affects the mastoid*



*Fig. 81 Interessamento dell'aditus e dell'epitimpano
Aditus the involvement and epitympanum*

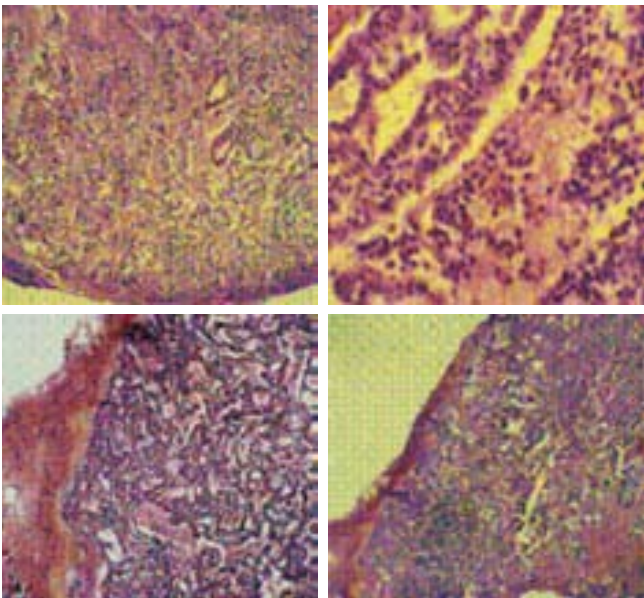


Fig. 82 La neoplasia presenta una struttura cordale composta da cellule disposte in colonna in unico strato. In altre zone ha una struttura trabecolare formata da piccoli aggregati cellulari intorno ad una piccola cavità. Lo stroma connettivale intercellulare mostra una ricca rete capillare.

Histological examination: chordal structure composed of cells arranged in a column in a single layer.

In other areas the trabecular structure formed by small aggregation of cells around a small cavity.

The stroma connective shows a rich capillary network.

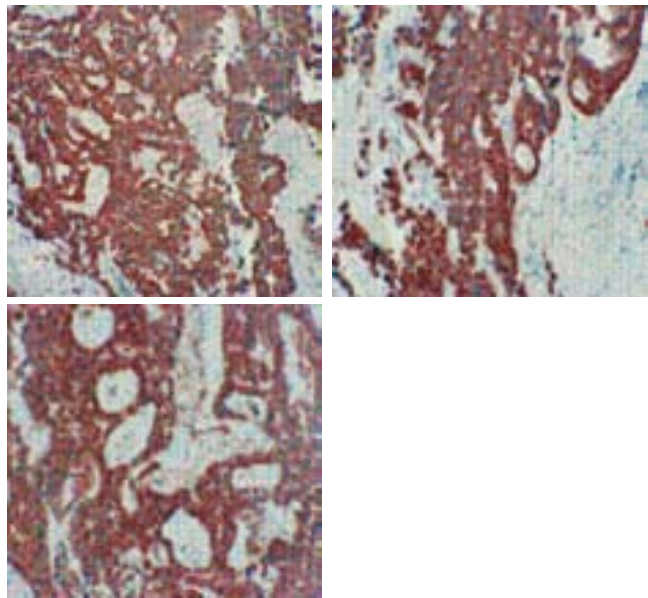


Fig. 83 Intensa e diffusa positività citoplasmatica per la cheratina e per la enolase neuronospecifica (NSE). Positività per la cromogranina.

Intense and spread positivity of the cytoplasm for keratin and the enolase specify for neurons (NSE). Positivity for cromogranine.

Neurinoma del facciale nell'orecchio medio

Facial neuroma of the middle ear



*Fig. 84 Il neurinoma interessa il 2° tratto del nervo facciale
Neuroma affects the facial nerve 2[^] portion*



Orecchio interno

Otosclerosi cocleare

Raramente, 10% dei casi, la malattia insorge con focolai multipli nel giro basale della coclea, ma la sintomatologia clinica è presente solo nell'1% dei casi con una sordità neurosensoriale. Successivamente può estendersi a tutto il labirinto.

Ancora più raramente la malattia interessa quasi contemporaneamente la finestra ovale e la coclea.

L'osservazione si riferisce ad un giovane soggetto operato a destra da noi per otosclerosi e dopo un anno operato anche a sinistra con ottimo recupero uditivo bilaterale. Dopo 5 anni è iniziata una ipoacusia neurosensoriale bilaterale.



Fig. 85 Otoscopia destra: è visibile la iperemia della mucosa in proiezione della parete labirintica

Otoscopy right: mucosal hyperemia of the labyrinthine wall

Inner ear

Inner ear otosclerosis

Rarely, 10 percent of cases, the disease occurs with multiple focus within the cochlea basal, but the clinical manifestations is present in only 1 percent of cases with a sensorineural hearing loss.

Rarely, in 10 percent of cases the disease occurs with multiple focus within the cochlea basal, but clinical manifestations are only present in 1 percent of cases with a sensorineural hearing loss.

Subsequently the lesion may extend to the whole labyrinth.

Even more rarely, the disease affects almost simultaneously the oval window and the cochlea.

Our observation refers to a young person that we cured from right for otosclerosis and a year after we operated the patient left with good bilateral hearing. After 5 years the patient developed bilateral sensorineural hearing loss due to the diffusion of otosclerosis process to the cochlea.



Fig. 86 Otoscopia sinistra dello stesso soggetto con identico aspetto

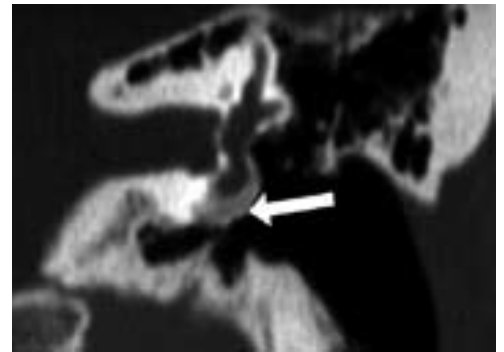
Otoscopy left: hyperemia of the labyrinthine wall



Fig. 87 TC orecchio destro: interessamento otospongiosico del giro basale della coclea

Fig. 88 TC orecchio sinistro: interessamento otospongiosico del giro basale della coclea

Examination TC of the right and left ears: otospongiosis involvement of basis cochleae in two ears.



Sindrome dell'acquedotto vestibolare largo

È una entità clinica caratterizzata da ipoacusia neurosensoriale stabile e/o fluttuante, che inizia nei primi anni di vita, è progressiva ed è associata allo slargamento dell'acquedotto vestibolare.

Si possono associare acufeni, vertigini, sbandamenti.

Large vestibular aqueduct

It is a clinical entity characterised by sensorineural hearing loss stable and/or floating, which begins early in life, it is progressive and is associated with broad vestibular aqueduct. You can associate tinnitus, vertigo and skidding.

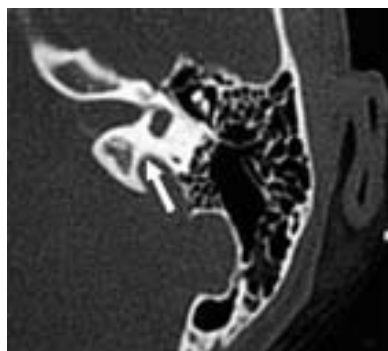


Fig. 89 Slargamento dell'acquedotto vestibolare
Large vestibular aqueduct



Sindrome di noonan

È caratterizzata da alterazioni della faccia (ipertelorismo, epicanto, ptosi palpebrale, ipoplasia del bordo sopraorbitario). Anomalie del collo (pterigio del collo). Malformazioni dell'orecchio esterno. Sordità bilaterale.

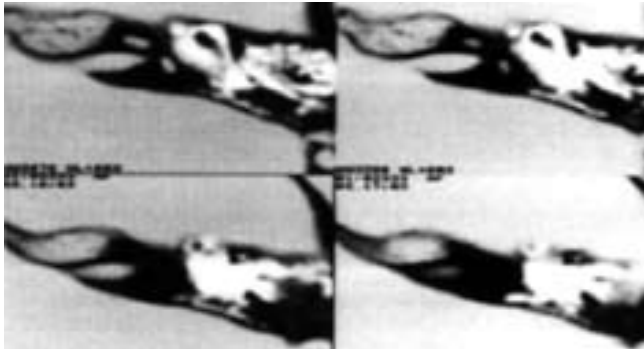


Fig. 90 Sequenza GRASS di RMN: assenza del normale segnale di fluido endo- e perilinfatico nella sede dei canali semicirculari
 Grass sequence of RMN: absence of endolymphatic fluid signal and perilymphatic in the seat of semicircular canals

Noonan syndrome

Is characterised by alterations of the face (hypertelorism, epicanthal folds, ptosis, hypoplastic over-orbitale border). Anomalies of the neck (webbed neck).

Malformations of the outer ear. Hearing loss is bilateral.

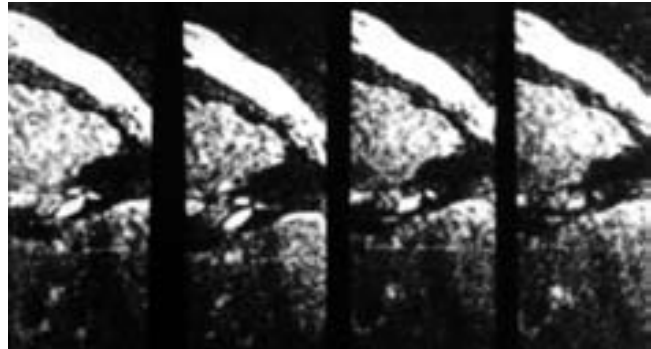


Fig. 91 TC: si apprezza l'agenesia totale bilaterale dei canali semicirculari laterali
 CT examination: total bilateral agenesis of lateral semicircular canals

Fistole liquorali spontanee

Le fistole liquorali possono essere:

- acquisite (post-traumatiche, post-infettive e/o post-infiammatorie, secondarie a neoplasie o colesteatoma, iatrogene).
- congenite associate a malformazioni dell'orecchio interno. Sono secondarie a displasia del labirinto osseo e membranoso, tipo Mondini. Aumento anomalo delle dimensioni delle scissure preformate in corrispondenza del canale petromastoideo, dell'acquedotto cocleare, della fessura di Hyrtl e del segmento iniziale del canale del faciale.
- spontanee: spesso sono dovute a granulazioni aracnoidee aberranti in corrispondenza del tegmen tympani o antri. Possono essere associate ad ernia meningea.

La sintomatologia è caratterizzata da rinoliquorrea, fullness, ipoacusia monolaterale trasmissiva, vertigini, coma.

Spontaneous fistulas with cerebrospinal fluid leak

The fistulas with cerebrospinal fluid leak may be:

- Acquired (post-traumatic, post-infectious, and/or post-inflammatory, post-secondary neoplasm or cholesteatoma, iatrogenic).
- Congenital associated inner ear malformations. Are secondary to the membranous labyrinth bone dysplasia, type Mondini. Abnormal increase in the size of the preformed grooves at petromastoid canal, cochlear aqueduct, Hyrtl groove and initial segment of the facial canal.
- Spontaneous: often are caused by aberrant arachnoid granulations in the tegmen tympani or antrum. Can be associated with a meningeal hernia.

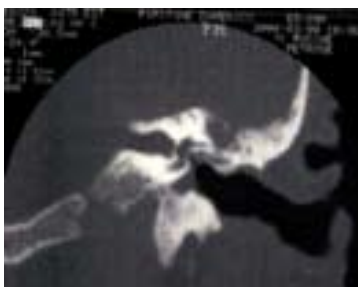


Fig. 92 TC coronale: interruzione del tegmen antri
 Coronal CT: tegmen interruption of antrum of mastoid



Fig. 93 RMN coronale: si vede il liquor che scende nell'antrum
 Coronal RMN: the liquor descends in the antrum



Fig. 94 RMN coronale: raccolta di liquor nell'antrum
 Coronal RMN: liquor collection in the antrum

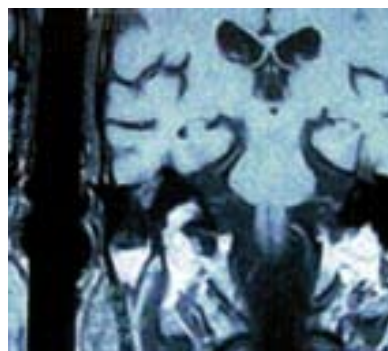


Fig. 95 RMN coronale: raccolta di liquor nella mastoide
 Coronal RMN: liquor collection in the mastoid



Current trends on ethiology, diagnosis and treatment of tinnitus

Attualità sull'eziologia, la diagnosi ed il trattamento dell'acufene

D. Popova, S. Varbanova

Department of Otorhinolaryngology, Medical University, Sofia, Bulgaria

Abstract

The main goal of the study is defined tinnitus by an auditory perception in the absence of an external source of sound. Tinnitus is not a disease in itself but rather a reflection of something else that is going on in the hearing system or brain. This condition provides the distinctive possibility of extracting neural coding of perceptual representation, code of phantom perception, in this case auditory.

There are many theories as to what causes tinnitus; therefore, there are many treatment options for tinnitus. This study attempts to recognize the etiology and the most appropriate treatment of tinnitus.

Definition

Subjective sound is defined as a phantom hearing perception; the sensation of sound in the absence of sound or an abnormal hearing phenomenon, not connected to any external source of stimulation. The sensation may be restricted to the ears, or it might be experienced all over the brain.

The adaptation to the subjective noise is defined as an adapting process of the central nervous system. In this way, it decreases or eliminates the perception of stimuli, which are constant, or variable. Around 75% of the patients adapt to their subjective noise. If this process is disrupted, the subjective noise can lead to heavy states of depression.

Epidemiology

Ear noise most often occurs in the ages between 51 and 75. It is described that 12% of men over the age of 65 and 7% of the women in the same age group (64% of these patients) have normal hearing. It is widely accepted that around 10% of the population experiences subjective ear noise. (Coles, 1996; Tucker et al., 2005).

Tinitology

Is first defined during 1987, and it aims at studying the mechanisms of origination of subjective noise in the ear.

Abstract

L'obiettivo principale dello studio è definire l'acufene come una percezione uditiva in assenza di una fonte esterna di suono. L'acufene non è una malattia in sé ma piuttosto la percezione di qualche altro evento a livello del sistema uditivo o del cervello. Questa condizione fornisce una concreta possibilità di ottenere una codifica neurale di una rappresentazione percettiva, codice della percezione fantasma, in questo caso uditiva.

Ci sono molte teorie su ciò che provoca acufeni, di conseguenza si hanno diverse opzioni di trattamento per l'acufene. Questo studio prova ad identificare l'eziologia e il trattamento più appropriato degli acufeni.

Definizione

Il suono soggettivo è definito come una percezione uditiva fantasma, la sensazione del suono in assenza di esso o di un fenomeno uditivo anomalo, non collegabile a qualsiasi fonte esterna di stimolazione. La sensazione può essere limitata alle orecchie, o potrebbe essere diffusa in tutto il cranio.

L'adattamento al rumore soggettivo è definito come un processo di adattamento del sistema nervoso centrale. In questo modo, si riduce o elimina la percezione degli stimoli, che sono costanti o intermittenti. Circa il 75% dei pazienti si adatta al rumore soggettivo. Se questa condizione termina, il rumore soggettivo può portare a pesanti stati di depressione.

Epidemiologia

L'acufene si verifica più spesso tra i 51 e 75 anni. Si è rilevato che il 12% degli uomini sopra i 65 anni ed il 7% delle donne nella stessa fascia di età (64% di questi pazienti) hanno un udito normale. È ampiamente accertato che circa il 10% della popolazione ha esperienze di rumore soggettivo dell'orecchio (acufene). (Coles, 1996; Tucker et al, 2005).

Tinitology (la scienza degli acufeni)

Viene inizialmente definita durante il 1987, e mira a studiare i meccanismi di origine dei disturbi soggettivi nell'orecchio.

Proprietà caratteristiche del rumore

Il rumore può essere definito come oggettivo, soggettivo e pul-



Characteristics of the noise properties

The noise can be defined as: objective, subjective and pulsating. It is experienced in one or both ears (one-sided or two-sided) or in the head. The noise can be constant or variable, differing in frequency and magnitude, connected or not connected with hearing loss. The subjective sensation can be associated with paraesthesia of the somato-sensory nervous system, and sometimes even with central neurological pain.

Pulsating noise

Arterial pulsating noise: can be caused by a series of arterial malconditions, such as arteriosclerosis, AV malformations, high blood pressure, glomus tumors, anomalies of the carotis artery, as well as the persisting stapedial artery.

Venous pulsating noise: this can be caused by anomalies, such as dehiscence of the bulbus venae jugularis, thrombosis of the sinus sigmoideus or pseudo-brain tumors.

Non-vascular subjective noise: is the third kind of pulsating ear noise, caused by: muscular mioclonus, dysfunction of the Eustachian tube, blockage of the external ear canal.

Subjective noise: this is represented by different sound pictures. Moller (2000) accepts that quiet to average subjective noise is most probably generated in the cochlea, while the strong, unbearable noise – in the central nervous system, as pain. These generators in the central nervous system are most probably a consequence of reorganization of the nerve paths. They can result from real incoming sources of irritation, or in their absence, most commonly from the peripheral part of the hearing analyzer. The topic organization of the cochlea is analogical to that of the central nervous system. The high-frequency hearing loss, at a peripheral level, can decrease the inhibiting function of the hearing nervous system, as a result of which, the arousal of the neurons increases, which is experienced as a subjective noise.

Patients with sensorineural hearing loss have reported tinnitus auris. These complaints are expressed strongly by patients, exposed to noise and vibrations. Koltenbach and Alman (2000) describe the spontaneous activity of the dorsal cochlear nucleus. The damaged cochlea with a variable decrease in hearing sends changed and chaotic signals along the hearing path to the central nervous system. These changes lead to abnormal interactions between the hearing and other central nervous paths. The decreased nervous hearing stimulations, on the other hand, lead to changes in the dorsal cochlear nucleus, which lessens the spontaneous activity in the central hearing system. These changed conditions of the hearing path confuse the central nervous system, which generates its own noise, due to the lack of normal signals. These new signals are perceived as noise.

sante. È presente (si diffonde) in una o entrambe le orecchie (un solo lato o su due lati) o diffuso nella testa. Il rumore può essere costante o variabile, diverso per frequenza ed intensità, connesso o non ad una perdita dell'udito. La sensazione soggettiva può essere associata a parestesie del sistema nervoso somato-sensoriale, e talvolta anche al dolore di origine dal sistema nervoso centrale.

Rumore pulsante

Rumore arterioso pulsante: può essere causato da una serie di scompensi arteriosi, come l'arteriosclerosi, malformazioni AV, ipertensione, tumori del glomo, anomalie delle carotidi, oltre che dalla persistenza dell'arteria stapediale.

Rumore venoso pulsante: questo può essere causato da anomalie, come ad esempio la deiscenza del bulbo delle giugulari, la trombosi del seno sigmoideo o pseudo-tumori cerebrali.

Rumore soggettivo non vascolare: è il terzo tipo di rumore pulsante all'orecchio, causato da mioclono muscolare, disfunzioni della tuba di Eustachio, ostruzione del condotto uditivo esterno.

Rumore soggettivo: questo è rappresentato da rappresentazioni diverse di suono. Moller (2000) definì che un rumore soggettivo di media entità è probabilmente generato nella coclea, mentre il rumore forte, insopportabile, è generato dal sistema nervoso centrale, come dolore. Questi generatori del sistema nervoso centrale sono molto probabilmente una conseguenza della riorganizzazione delle fibre nervose. Essi possono derivare da reali fonti esterne di irritazione, o in loro assenza, più comunemente dalla parte periferica dell'analizzatore uditivo (orecchio). L'organizzazione topica della coclea è analoga a quello del sistema nervoso centrale. L'alta frequenza di perdita di udito, a livello periferico, può diminuire la funzione di inibizione del sistema uditivo nervoso, a seguito della quale, l'eccitazione degli aumenti di neuroni tende ad aumentare, e ciò provoca un rumore soggettivo (Acufene).

I pazienti affetti da perdita dell'udito neurosensoriale riferiscono acufeni.

Queste condizioni vengono denunciate soprattutto da parte dei pazienti esposti a rumore e vibrazioni. Koltenbach e Alman (2000) descrivono l'attività spontanea del nucleo dorsale cocleare. La coclea danneggiata con una variabile riduzione di percezione uditiva, invia segnali alterati o confusi attraverso la via dell'udito al sistema nervoso centrale. Queste alterazioni portano ad anomale interazioni tra il sistema uditivo e altri percorsi del sistema nervoso centrale. La diminuzione degli stimoli nervosi uditivi, d'altro canto, provoca una trasformazione nel nucleo cocleare dorsale, che riduce la sua attività spontanea nel sistema uditivo centrale. Queste mutate condizioni della via dell'udito confondono il sistema nervoso centrale, che genera un rumore proprio, a causa della mancanza di segnali normali. Questi nuovi segnali vengono percepiti come rumore.

Simpton e Davies (2000) riferiscono che il livello di rumore è legato alla disfunzione dei trasmettitori serotonina. La serotonina è un neurotrasmettitore, il rumore partecipa a modulare i percorsi di serotonina, che controlla gli stati d'animo e le



Simpton and Davies (2000) accept that the noise level is connected with the dysfunction of the serotonin transmitters. Serotonin is a neuro-transmitter, which participates in modulating the paths of serotonin, which control the moods and emotions of people, and influences the origination of hallucinations, also owed to the plastic alterations in the central nervous system.

Etiologia of the subjective tinnitus auris

- permanent or sudden noise damage (after an explosion, a shot, or lengthy exposure to the influence of enormous noise levels);
- head injuries with brain damage;
- incorrectly positioned wisdom teeth;
- a side effect from certain medications, such as: antibiotics, aminoglicosidi, diuretic substances, aspirin or chininum, after over-dosing, or an allergic reaction;
- substance abuse: alcohol or other psycho tropics;
- high blood pressure
- hyperfunction of the thyroid gland, and other endocrinological alterations;
- alterations in the inner hearing cells;
- anomalies in the afferent nervous system;
- loss of part of the GABA-inhibition neurons;
- alterations in the GBA-genes, responsible for lysosomal membrane proteins, connected with the gluco-lipid metabolism (which leads to combined cortical hearing phantom sounds, pure tones or white noise.)
- hearing loss due to ageing and noise injury, leading to damage in the cochlea. The damaged cochlea with a variable decrease in hearing sends changed, random signals along the hearing path to the central nervous system. These changes lead to abnormal interactions between the hearing and other central nervous paths.

Materials and methods

In this study, we have tracked patients with subjective ear noise, divided in groups, according to:

- age;
- etiology of tinnitus;
- additional medical states;
- labor conditions.

Group 1: Patients with an origination of subjective noise after acute noise trauma:

- with normal hearing – 13 patients. Noise tolerance – 7 (according to our own adapted scale for self-assessment, and endurance to the subjective noise)
- with decreased hearing – 17 patients (average hearing loss: through air conduction for 500, 1000, 2000 and 4000 Hz.), the main loss ratio being 37 dB, and noise-tolerance – 6.

These are patients up to the age of 35, without any previous ear diseases; the reason for the complaint being a night out at a noisy club, a concert, and mass-celebrations with fireworks and loud music.

emozioni delle persone, e influenza l'origine di allucinazioni, anche dovuto alla plastica alterazione del sistema nervoso centrale.

Eziologia degli acufeni

- danni da rumore improvviso o permanente (dopo un'esplosione, uno sparo, o lunga esposizione ad alti livelli di rumore);
- traumi cranici con danni cerebrali;
- crescita errata dei denti del giudizio;
- un effetto collaterale di alcuni farmaci, quali: antibiotici, aminoglicosidi, sostanze diuretiche, aspirina o chinino, dopo over-dose o una reazione allergica;
- abuso di sostanze: alcool o altri psico tropici;
- pressione alta;
- ipertiroidismo, o altre alterazioni endocrinologiche;
- alterazione delle cellule dell'orecchio interno;
- anomalie del sistema nervoso afferente;
- perdita di parte della GABA-inibizione dei neuroni;
- alterazioni dei geni GABA, responsabili delle proteine lisosomiali di membrana, collegate con il metabolismo gluco-lipidico (che porta a combinare i suoni corticali fantasma, i toni puri o il rumore bianco);
- perdita dell'udito a causa dell'invecchiamento e danni da rumore, che causano danni alla coclea. La coclea danneggiata con una riduzione variabile degli stimoli uditivi, invia segnali casuali alterati lungo la via dell'udito al sistema nervoso centrale. Questi cambiamenti portano ad interazioni anomale tra la via dell'udito e altri percorsi nervoso centrale.

Materiali e metodi

In questo studio, abbiamo monitorato i pazienti con disturbi soggettivi dell'orecchio, divisi in gruppi, in base a:

- età;
- eziologia dell'acufene;
- condizioni cliniche;
- condizioni di lavoro.

Gruppo 1: pazienti con un disturbo di origine soggettiva dopo un trauma acustico acuto:

- con udito normale - 13 pazienti. Rumore tolleranza - 7 (secondo la nostra propria scala adattato per l'auto-valutazione, e la resistenza al rumore soggettivo);
- con diminuzione dell'udito - 17 pazienti (perdita media udito: conduzione per via aerea per 500, 1000, 2000 e 4000 Hz.), in rapporto la perdita principale è 37 dB, ed il rumore di tolleranza - 6.

Questi sono pazienti fino all'età di 35 anni, senza malattie dell'orecchio precedente, il motivo del reclamo è una serata in un club rumoroso, un concerto, e festeggiamenti di massa con fuochi d'artificio e musica ad alto volume.

Gruppo 2: pazienti affetti da stress, rumore, con un udito normale, normale otoemissioni acustiche e anamnesi negativa per tutte le malattie dell'orecchio. Questi soggetti (13 pazienti) presentano scarsa comprensione del linguaggio in condizioni critiche e hanno un livello di tolleranza del rumore di 2.



Group 2: Patients with stress-noise, with normal hearing, normal otoacoustic emissions and a lack of anamnesis for any previous ear diseases. These subjects (13 patients) report poor understanding of speech in critical conditions and have a noise-tolerance level of 2.

Group 3: Patients with diseases of the sound-conducting part of the hearing analyzer, accompanied by conductive or combined hearing loss and subjective noise. (23 patients, aged 15 to 51) Average hearing loss: 42 dB (through air conduction for 500, 1000, 2000 and 4000 Hz.); noise tolerance – 7.

Group 4: Patients with noise-admittance hearing loss and strong, disturbing tinnitus – 41 people, divided in two sub-categories:

- 19 patients with chronic ailments of general character – high blood pressure, diabetes, artrosis alterations of the spine – average hearing loss: 47 dB (through air conduction for 500, 1000, 2000 and 4000 Hz.), and a noise tolerance level of 4
- 22 patients exposed to chronic noise damage – average hearing loss: 63 dB (through air conduction for 500, 1000, 2000 and 4000 Hz.), and a noise tolerance level of 3.

Clinical diagnosing

For pulsing noise is particularly difficult, and requires a broad spectrum of common medical and audiological examinations, to define and objectively determine the kind of tinnitus with maximum accuracy, as well as its duration and in some cases, the origin of the subjective noise. The necessary examinations include:

- anamnesis;
- otolaryngological status check;
- general medical examinations – to verify the cardiovascular, kidney, endochrynological, metabolic, collagen diseases and others;
- audiometric examinations – tonal and speech audiometry, tympanometry and impedancemetry, OAE, Brainstem Evoked Response Audiometry, electronystagmography. We created our own self-assessment scale for subjective noise, for noise tolerance levels (0 – 10);
- blood criteria: Full blood test, and an examination of the thyroid hormone levels;
- imaging examination: CAT-scan and MRI.

In this way, we can determine the kind and degree of hearing loss, the topic of the lesion, and we can exclude retro-cochlear damage, Morbus Meniere, secondary hydrops of the labyrinth, as well as interaction with other diseases.

Results

We applied different treatment to the patients in the groups described above, according to the etiology of their conditions, as well as non-medical therapy, with different time spans.

Gruppo 3: pazienti con malattie della conduzione del suono, accompagnati da ipoacusia trasmissiva o combinata e rumore soggettivo (23 pazienti, dai 15 ai 51) la perdita dell'udito media: 42 dB (per conduzione aerea per 500, 1000, 2000 e 4000 Hz.); tolleranza rumore – 7.

Gruppo 4: pazienti con disturbi di recezione dell'udito e forte, inquietante tinnito – 41 persone, divise in due sottocategorie:

- 19 pazienti con disturbi cronici di carattere generale – pressione alta, diabete, alterazioni artrosiche della colonna vertebrale – perdita dell'udito media: 47 dB (per conduzione aerea per 500, 1000, 2000 e 4000 Hz.), e un livello di tolleranza del rumore 4;
- 22 pazienti esposti a danno da rumore cronico – perdita dell'udito media: 63 dB (per conduzione aerea per 500, 1000, 2000 e 4000 Hz.), e un livello di tolleranza del rumore di 3.

Diagnosi clinica

Per il rumore intermittente è particolarmente difficile, e richiede un ampio spettro di comuni esami medici e audiologici, per definire e determinare oggettivamente il tipo di acufeni con la massima precisione, così come la sua durata e, in alcuni casi, l'origine del rumore soggettivo. Gli esami necessari sono:

- anamnesi;
- controllo ORL;
- visita medica generale – per verificare malattie cardiovascolari, renali, endocrinologiche, metaboliche, del collagene ed altre;
- esami audiometrici – audiometria tonale e vocale, timpanometria e impedanzometria, OAE, ABR, elettrocochleografia. Abbiamo creato la nostra scala di autovalutazione per il rumore soggettivo, per i livelli di tolleranza al rumore (0 – 10);
- criteri ematologici: esame del sangue completo, e un esame dei livelli di ormone della tiroide;
- esami radiologici: TC-scan e RMN.

In questo modo possiamo determinare il tipo e il grado di perdita dell'udito, il motivo della lesione, e possiamo escludere danni retrococleari, malattia di Meniere, idrope secondario del labirinto, così come l'interazione con altre malattie.

Risultati

Abbiamo applicato un trattamento diverso per i pazienti nei gruppi di cui sopra, secondo l'eziologia delle loro condizioni, così come una terapia non medica, con intervalli di tempo diversi.

A. I pazienti con trauma acustico acuto sono stati trattati con steroidi corticali in dosi decrescenti, vaso-expander, sostanze antiedemigene, e vitamine del gruppo 'B'. Il trattamento è stato condotto per 10 giorni, per via endovena, e 15 giorni per os. Al controllo, il decimo giorno, abbiamo notato un miglioramento dell'udito, da 37 dB a 23 dB, e un'influenza nel rumore dal livello 7 al livello 10.



A. The patients with acute acoustic trauma were treated with cortical steroids in decreasing doses, vessel-expanders, de-swelling substances, and vitamins of the 'B' group. The treatment was conducted for 10 days, on an inter-vein basis, and 15 days per os. In the check examination on the tenth day, we noted an improvement in the hearing, from 37 dB to 23 dB, and an influence in the noise from level 7 to level 10.

B. In treating the patients of the second group, we used the following medicaments: Dexametazone; Benzodiazepines and a silencing of the noise by listening to pleasant music (analogical to tinnitus retraining therapy). The results after 10 days of training were: a positive influence on the stress levels, but with the noise persisting, with an intensity level of 8. The continuation of the treatment for a further 20 days did not lead to any substantial changes.

C. The patients in this group were treated etiologically, according to their basic disease, by additional therapy of cortical steroids and vitamins. As a result of this treatment, we observed correlation between the dynamics of the main inflammatory disease of the middle ear and the degree of the hearing and noise damage. The changes on the tenth day were: an improvement in hearing, from 42 to 21 dB, and a decrease in noise to level 9.

D. In treating the patients of this group, the first subdivision was treated with medicaments, such as vessel-expanding substances and vitamins, and non-medication therapy, with tinnitus-masker or the use of hearing aids for permanent hearing loss. The result is a change in objective noise from 4 to 6, for the patients with hearing aids, which experience better social interaction with the improvement in their hearing, and therefore, better tolerance of their own noise. The patients of the second subdivision were treated intensively with corticosteroids in decreasing doses, vessel-expanders, de-swelling substances, and group 'B' vitamins. Ten days later, the therapy was continued with benzodiazepines and tinnitus masker. We registered an unsatisfactory change in relatively few of the patients.

Treatment

With a mild effect: Lidocaine, Benzodiazepines, Antidepressants, Electrical stimulations, Enoxaparine.

With a moderate effect: Carbamazepine, Ginko-Biloba, Gabapentine, Vessel-expanders, Vitamins, Minerals, Dexametazone.

Non-medicament therapy applied: tinnitus-masker, hearing aids, tinnitus retraining therapy and others.

We recommend, if there is a persisting subjective noise in the ear:

B. Nel trattamento dei pazienti del secondo gruppo, abbiamo usato i seguenti farmaci: Dexametazone; Benzodiazepine e un mascheramento del rumore attraverso l'ascolto di musica piacevole (analogica alla terapia di riabilitazione degli acufeni). I risultati dopo 10 giorni di formazione sono stati: un influsso positivo sui livelli di stress, ma con la persistenza del rumore, con un livello di intensità di 8. La prosecuzione del trattamento per altri 20 giorni non ha portato a cambiamenti sostanziali.

C. I pazienti di questo gruppo sono stati trattati eziologicamente, secondo la loro malattia di base, dalla associazione di steroidi corticali e vitamine. Come risultato di questo trattamento, abbiamo osservato la correlazione tra la dinamica della malattia principale infiammatorie dell'orecchio medio con il grado di danneggiamento dell'udito ed il rumore. I cambiamenti nel decimo giorno sono stati: un miglioramento dell'udito, da 42 a 21 dB, e una diminuzione del rumore al livello 9.

D. Nel trattamento dei pazienti di questo gruppo, il primo sotto-gruppo è stata trattato con farmaci, come vessel-expanders e vitamine, e non terapia medica, con il mascheramento dell'acufene o l'uso di apparecchi acustici per la perdita permanente dell'udito. Il risultato è un cambiamento nel rumore obiettivo da 4 a 6, per i pazienti con apparecchi acustici, che migliorano l'interazione sociale grazie al miglioramento del loro udito, e, quindi, una migliore tolleranza al rumore proprio. I pazienti del secondo sottogruppo sono stati trattati intensivamente con corticosteroidi in dosi decrescenti, vaso-expanders, anti-edemigeni, e vitamine del gruppo B. Dieci giorni dopo, la terapia è stata continuata con benzodiazepine e mascheramento dell'acufene. Abbiamo registrato un cambiamento relativamente insoddisfacente in alcuni dei pazienti.

Trattamento

Con un lieve effetto: Carbamazepina, Benzodiazepine, Antidepressivi, Stimolazioni elettriche, Enoxaparine.

Con un moderato effetto: Lidocaina, Ginko-Biloba, Gabapentine, Vessel-espanaders, Vitamine, Minerali, Dexametazone.

Terapia non-medica applicata: mascheramento del tinnito, apparecchi acustici, terapia di riqualificazione degli acufeni ed altre.

Si consiglia, se c'è un rumore persistente soggettivo nell'orecchio:

- evitare suoni forti, rumore e vibrazioni;
- evitare gli stimolanti nervosi, come la caffeina e la nicotina, anche in piccole quantità;
- evitare di farmaci ototossici, il dosaggio lungo di aspirina, antinfiammatori non steroidei, il chinino e suoi derivati, gli antibiotici ototossici, alcuni diuretici, chemioterapia con cisplatino;
- i pazienti con disturbo soggettivo devono tenere l'orecchio ad un certo regime fisico e dietetico.



- avoid loud sound, noise and vibration;
- avoid nervous stimulants, such as caffeine and nicotine, even in small quantities;
- avoid ototoxic drugs, lengthy dosage of aspirin, non-steroid antinflamatory, quinine and its derivatives, and ototoxic antibiotics, some diuretics, chemotherapy with cis-platinum;
- patients with subjective ear noise should keep to certain physical regimes and dieting.

Bibliografia- References

1. Meyerhoff WL, Cooper JC. Tinnitus. Paparella MM, ed. Otolaryngology. 3d ed. Philadelphia: Saunders, 1991:1169-75.
2. Schleuning AJ 2d. Management of the patient with tinnitus. Med Clin North Am 1991;75:1225-37.
3. Jastreboff PJ. Tinnitus. Gates GA, ed. Current therapy in otolaryngology: head and neck surgery. 6th ed. St. Louis: Mosby, 1998:90-5.
4. Fortune DS., Haynes DS., Hall JW 3d. Tinnitus. Current evaluation and management. Med Clin North Am 1999; 83:153-62.
5. Dinces EA. Tinnitus. Accessed December 10, 2003, at http://www.uptodate.com/physicians/adult_primary_care_toclist.asp.
6. Rabinowitz PM. Noise-induced hearing loss. Am Fam Physician 2000; 61:2749-56,2759-60.
7. Brechtelsbauer DA. Adult hearing loss. Prim Care 1990; 17:249-66.
8. Griest SE, Bishop PM. Tinnitus as an early indicator of permanent hearing loss. AAOHN J 1998; 46: 325-9.
9. Palomar Garcia V, Abdulghani Martinez F, Bodet Agusti E., Andreu Mencia L., Palomar Asenjo V. Drug-induced ototoxicity: current status. Acta Otolaryngol 2001; 121:569-72.
10. Arslan E., Orzan E., Santarelli R. Global problem of drug-induced hearing loss. Ann N Y Acad Sci 1999; 884:1-14.



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 9108 08

Traumatic total incus dislocation from ossicular chain

Separazione totale dell'incudine dalla catena ossea a seguito di trauma

C. Mutlu*, M. Ozkiris*, F. Oghan[^]

**Department of Otolaryngology, Head and Neck Surgery, Tekden Hospital, Kayseri- Turkey*

[^]*Department of Otolaryngology, Head and Neck Surgery, Dumlupinar University Medical Faculty, Kutahya - Turkey*

Abstract

Complications of temporal bone fractures include hearing loss, vestibular dysfunction, cerebrospinal fluid leaks, meningitis, and facial nerve palsy. Ossicular dislocation is more commonly encountered after head injury. A higher incidence has been reported in childhood, possibly because of the greater flexibility of the skull in this age group. This possibility should be kept in mind when evaluating patients, especially children, who have a persistent conductive deafness of more than 30 dB with an intact tympanic membrane following any form of head injury. An exploratory tympanotomy with appropriate incus reconstruction, as described in this case, can yield excellent results.

Keywords: incus; head injury; hearing loss

Introduction

The middle ear and temporal bone are often involved in accidents involving trauma to the head. Temporal bone fractures can cause numerous sequelae, including facial nerve injury, cerebrospinal fluid otorrhea, vestibular dysfunction, sensorineural hearing loss, and damage to the sound conducting system (1, 2).

Ossicular chain dislocation (OCD) is an interruption in the ossicular chain, or any other disorder which may prevent the ossicular chain from vibrating effectively. Ossicular chain dislocation may occur with a temporal bone fracture, traumatic tympanic membrane perforation, or barotrauma. OCD is seen more frequently than ossicular fracture (3, 4). The most common form of ossicular discontinuity after temporal bone trauma is separation of the joint connecting the incus to the stapes. The second most common is separation of the joint connecting the malleus to the incus (3, 5).

This is a report that present a rare case of isolated traumatic dislocation of the incus to the antrum and a simple method for controlled application of incus to the ossicular chain.

Abstract

Le complicazioni correlate alla frattura dell'osso temporale comprendono la perdita d'udito, disfunzioni vestibolari, perdite di fluido cerebrospinale, meningiti e paralisi dei nervi facciali. La lussazione della struttura ossea è comunemente riscontrata a seguito di traumi alla testa. Una percentuale maggiore è riscontrata fra i bambini, probabilmente dovuta alla maggiore flessibilità del cranio. Questa eventualità deve essere senz'altro tenuta in considerazione soprattutto di fronte a pazienti di tenera età nei quali si osserva una perdita dell'udito superiore ai 30 dB a seguito di una qualsiasi forma di trauma cranico e pur in presenza di una membrana del timpano intatta. Una timpanotomia accompagnata da un'adeguata ricostruzione dell'incudine, come descritto di seguito, può portare a risultati eccellenti.

Parole chiave: incudine; trauma cranico; perdita dell'udito.

Introduzione

L'orecchio medio e l'osso temporale sono spesso coinvolti nei traumi cranici. La frattura dell'osso temporale può avere una serie di effetti quali il danneggiamento dei nervi facciali, otorrea del fluido cerebrospinale, disfunzioni vestibolari, perdita d'udito sensorineurale e danni al sistema della trasmissione del suono (1, 2).

La lussazione della struttura ossea (OCD) consiste in un'interruzione della struttura stessa o in un altro qualsiasi inconveniente che impedisce alla catena ossea di vibrare in modo appropriato. Tale lussazione può avverarsi in caso della frattura dell'osso temporale, della perforazione della membrana del timpano o di un barotrauma. L'OCD è riscontrata in percentuale maggiore rispetto alla frattura degli ossicini (3, 4).

La discontinuità ossea maggiormente riscontrata consta della separazione del giunto presente fra l'incudine e le staffe. Segue la separazione del giunto che collega l'incudine al malleolo (3, 5).

Il presente documento presenta un raro caso di lussazione traumatica dell'incudine dall'antrum e un metodo semplice per l'applicazione dell'incudine alla catena ossea.



Case report

A 15-year-old boy was admitted to our department because of left-sided hearing impairment secondary to motor vehicle accident one month after the injury. Otoscopic examination and facial nerve function were normal. The tympanic membranes were normally visualized. The otologic tests had shown moderate conductive-type hearing loss (45 dB) on the left side (Fig. 1).

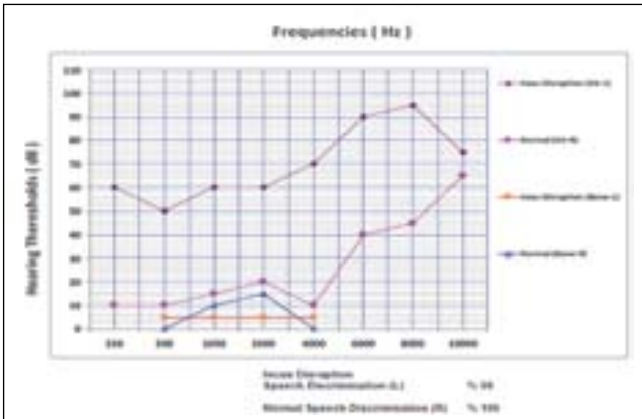


Fig. 1 Perdita della capacità uditiva unilaterale come tipo conduttivo è stato determinato nella valutazione audiometrica.

Unilateral hearing loss as conductive type was determined in audiometric evaluation

A high-resolution Computed tomography scan with 1 mm contiguous sections of the temporal bones detected left longitudinal temporal bone fractures, dislocation of the left incus.

The rest of the ossicular chain was found to be intact. The mastoid air cells and middle ear cavity were well aerated (Fig. 2a, 2b).

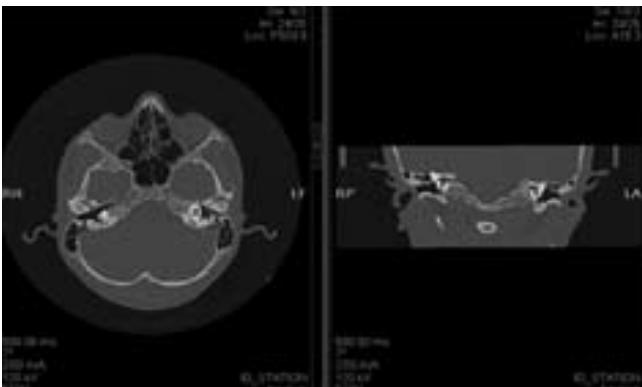


Fig. 2a, 2b La tomografia computerizzata assiale a settori di 1 mm dell'osso temporale osseo a livello dell'epitimpano manifestano una frattura longitudinale dell'osso temporale. La testa del martello e le staffe sono visibili ma non in contatto con il corpo dell'incudine che risulta essere lussato e non visibile.

Axial 1-mm CT scan through left temporal bone at level of epitympanum shows longitudinal temporal bone fracture. Malleolar head and stapes are visible but not in contact with body of incus. Incus is dislocated and not visible.

Il caso

Il paziente, un maschio di 15 anni, si rivolgeva a questo dipartimento lamentando una perdita d'udito sul lato sinistro a seguito di un incidente stradale avvenuto un mese prima. L'esame otoscopico e le funzioni dei nervi facciali risultavano essere nella norma. Le membrane del timpano erano normali. I test otologici riportavano una moderata perdita dell'udito (45 dB) sul lato sinistro (Fig. 1).

Una tomografia computerizzata ad alta risoluzione delle ossa temporali a sezione contigue da 1 mm, rivelavano fratture longitudinali nell'osso temporale sinistro e lussazione dell'incudine sinistra. La rimanente sezione della catena ossea risultava essere intatta. Le celle mastoidee e la cavità dell'orecchio medio risultavano essere ben ventilate (Figure 2a, 2b).

In condizioni di anestesia totale, si procedeva ad una timpanotomia con approccio postaurale. L'OSC risultava essere lussato e l'incudine risultava essere precipitato nella cavità. L'incudine veniva quindi rimosso, sottoposto a lavorazione con un microtrapano e riposizionato fra il martello e le staffe. Questo metodo permise un'accurata riparazione dell'OSC. La massa e la struttura degli ossicini veniva mantenuta e l'articolazione risultava essere anatomicamente corretta. Sei mesi dopo, nel paziente si osservava una perfetta chiusura dell'apertura ossea (ABG, ≤ 10 dB HL) (Fig. 3).

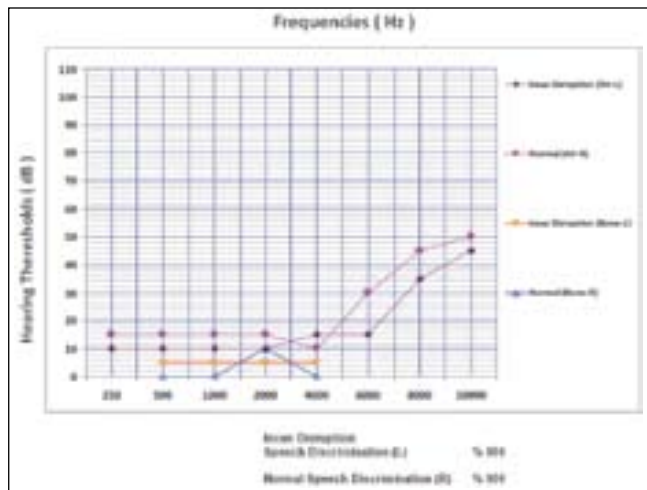


Fig. 3 Miglioramento nella perdita dell'udito è stata determinata in valutazione audiometrica sei mesi dopo l'operazione

Improvement in hearing loss was determined in audiometric evaluation six months after operation.

Discussione

Gran parte dei traumi cranici coinvolgono l'orecchio e l'osso temporale. Gli incidenti maggiormente registrati sono quelli collegati agli autoveicoli; comunque, anche gli incidenti sul lavoro e dovuti alle attività sportive possono condurre a potenziali lesioni dell'osso temporale e dell'orecchio medio. Il contenuto e la gestione di queste ferite sono discusse nell'ambito dei nuovi concetti inerenti i danni subiti dall'orecchio medio e interno che in certi casi sono trattabili con interventi medici e chirurgici (2-5).



An exploratory tympanotomy was performed under general anesthesia via a postural approach. The OSC was found as dislocated while the incus was fall to the antrum. The incus was removed and taken out. Incus was re-shaped with microdrill and placed between malleus and stapes. This method provided an accurate repair of the OSC and resulted in an anatomically normal articulation as the mass and shape of the ossicle was preserved. Moreover, six months after our patient achieved full air-bone gap closure (ABG, ≤ 10 dB HL) (Fig. 3).

Discussion

A large part of all head injuries involves the ear and the temporal bone. The accidents most frequently encountered are those involving motor vehicles; however, industrial and athletic injuries may also present potential lesions in the temporal bone and middle ear. The features and management of such injuries are discussed with special emphasis on the new concepts of damages to the middle and inner ear which sometimes are accessible to medical or surgical treatment (2, 5).

The most common form of temporal bone fracture, occurring from blunt trauma, is the longitudinal fracture of the temporal bone. It is estimated that 70% to 90% of temporal bone fractures are longitudinal. Longitudinal fractures of the temporal bone most often cross the tympanic ring, causing a tear in the tympanic membrane, and active bleeding from the middle ear may be observed. Hearing loss associated with temporal bone fractures occurs in 68–96% of injured children, but persists beyond 1 month in only 13%. Transverse temporal bone fractures are associated with sensorineural loss from injury to the cochlea or organ of Corti, and longitudinal temporal bone fractures usually cause conductive hearing loss (4–6).

When the otoscopic examination is found to be normal, an ossicular chain lesion must be suspected. A high-resolution CT-scan with 1 mm contiguous sections is the method of choice for assessing the etiology of a conductive hearing loss (7, 8).

Conductive hearing loss may be caused by middle ear hemorrhage or ossicular disruption. The most common cause of injuries to the ossicles of the middle ear is indirect trauma in head injuries. In most patients, middle ear bleeding and attendant hearing loss resolves in weeks. Most cases with injuries of the ossicles show a conductive hearing loss of varying degree. When a perilymphatic fistula is present, there might be a combined fluctuating hearing loss and the patient may have transient vestibular symptoms such as positional vertigo or dizziness, especially in Valsalva's maneuver (4, 9).

The most common ossicular dislocation is separation of the incudostapedial joint with or without dislocation

La più comune forma fra le fratture dell'osso temporale, dovute a traumi da corpo contundente, è la frattura longitudinale. Si ritiene che fra il 70 e il 90% delle fratture dell'osso temporale siano longitudinali. Le fratture longitudinali dell'osso temporale spesso attraversano l'anello timpanico, causando rottura della membrana del timpano e emorragia nell'orecchio medio. La perdita d'udito associata alle fratture dell'osso temporale si registra nel 68–96% dei bambini ma, dopo un mese, persiste solo nel 13%. La frattura trasversale dell'osso temporale sono associate alla perdita sensorineurale dovuta alla coclea o all'organo di Corti mentre le fratture longitudinali dell'osso temporale generalmente causano perdita dell'udito (4–6).

Quando l'esame otoscopico non rivela anomalie, si deve ipotizzare una lesione alla struttura ossea. Una tomografia ad alta risoluzione con sezioni contigue aventi uno spessore di 1 mm è il metodo migliore per osservare una perdita d'udito (7, 8).

La perdita d'udito può dipendere dall'emorragia dell'orecchio medio o dalla lussazione degli ossicini. La causa più diffusa dei danni subiti dall'orecchio medio sono i traumi indiretti subiti al cranio. In gran parte dei pazienti, l'emorragia dell'orecchio medio e la conseguente perdita d'udito si risolvono nell'ambito di alcune settimane. Gran parte dei casi di danni agli ossicini conducono a vari gradi dei perdita dell'udito. Quando è presente una fistola perilimpatica, può trattarsi di una perdita dell'udito combinata e il paziente può lamentare sintomi quali vertigini, giramenti di testa, soprattutto durante la manovra di Valsalva (4, 9).

La lussazione maggiormente riscontrata è la separazione del giunto incudine-staffa, con o senza spostamento del corpo dell'incudine dall'articolazione con la testa del martello. Segue la frattura della staffa. Questa lesione è frequentemente rivelata tramite una valutazione audiometrica preoperatoria (7). In pochi pazienti, la lesione ossea è la causa di perdita dell'udito e può rendersi necessario un intervento chirurgico. La ricostruzione della struttura ossea deve essere considerata nel caso che la perdita d'udito riscontrata nel paziente superi i 30 dB (10).

Il trattamento da implementarsi nel caso di confermata o sospetta lesione degli ossicini consiste nell'esplorazione chirurgica del timpano (timpanotomia) e la ricostruzione, se necessaria, della catena ossea per ripristinare l'udito. Alla luce della gravità della lesione si può ricorrere alla trasposizione, all'autotrapianto o all'introduzione di protesi in plastica, ceramica o metallo (5, 6). Nel nostro caso abbiamo preferito una timpanotomia esplorativa in regime di anestesia totale con un approccio postaurale. L'incudine è stato rimosso dalla cavità, sottoposto ad una ristrutturazione tramite microtrapano e quindi riposizionato fra il martello e la staffa. Questo metodo ha permesso un'accurata riparazione dell'OSC e un'articolazione anatomicamente perfetta, con la preservazione della forma e della massa degli ossicini coinvolti.



of the body of the incus from the articulation with the malleus head. The second most common injury of the ossicular chain is fracture of the stapes crura. This lesion is identified most frequently by the preoperative audiometric evaluation (7). In a few patients, ossicular injury is the cause of unresolved hearing loss and may require surgical intervention. Reconstruction of the ossicular chain is considered if a patient has a conductive hearing loss of more than 30 dB (10).

The treatment of choice when injuries of the ossicles are confirmed or even suspected is surgical exploration of the tympanum, tympanotomy, and reconstruction of the ossicular chain, when required, in order to restore the hearing. This can be done by transposition, auto-transplants or introduction of plastic, metallic or ceramic prosthesis depending on the type and extent of the injury (5, 6). We performed exploratory tympanotomy under general anesthesia via a postaural approach in our case. The incus was removed from antrum and taken out. Incus was re-shaped with microdrill and placed between malleus and stapes.

This method provided an accurate repair of the OSC and resulted in an anatomically normal articulation as the mass and shape of the ossicles was preserved. Hearing loss is a common complaint after middle and inner ear trauma. Evaluation of hearing should be done with formal audiometry, and high-resolution CT- scan. Conductive hearing loss greater than 40dB have to alert the physician to the possibility of ossicular discontinuity.

Bibliografia- References

1. P. Meriot, F. Veillon, J.F. Garcia, M. Nonent, J. Jezequel, P. Bourjat et al, CT appearances of ossicular injuries, Radiographics 17 (1997) 445–54.
2. J.W. Yeakley, Temporal bone fractures, Curr Probl Diagn Radiol 28 (1999) 65–98.
3. J.D. Swartz, H.R. Harnsberger, S.K. Mukherji, The temporal bone: contemporary diagnostic dilemmas, Radiol Clin North Am 36 (1998) 819–53.
4. H. Glarner, M. Meuli, E. Hof, V. Gallati, D. Nadal, U. Fisch et al, Management of petrous bone fractures in children: analysis of 127 cases, J Trauma 36 (1994) 198–201.
5. S. Ort, K. Beus, J. Isaacson, Pediatric temporal bone fractures in a rural population. Otolaryngol Head Neck Surg 131 (2004) 433-37.
6. J.E. Amadsun, An Observational Study of the Management of Traumatic Tympanic Membrane Perforations, J Laryngol Otol 116 (2002) 181-84.
7. S. Yetiser, Y. Hidir, H. Birkent, B. Satar, A. Durmaz, Traumatic ossicular dislocations: etiology and management, Am J Otolaryngol 29 (2008) 31-6.
8. C.E. Offiah, R.T. Ramsden, J.E. Gillespie, Imaging appearances of unusual conditions of the middle and inner ear, Br J Radiol 81 (2008) 504–14.
9. A.R. Hozapfel, C.Y. Chang, K.D. Pereira, Ossicular chain dislocation with normal hearing, Ear Nose Throat J 84 (2005) 551-53.
10. V. Nikolaidis, Traumatic dislocation of the incudostapedial joint repaired with tissue adhesive, Laryngoscope 121 (2011) 577-79.

La perdita d'udito è un sintomo comune dopo traumi riportati all'orecchio medio e interno. La valutazione dell'udito deve essere effettuata tramite audiometria e tomografie ad alta risoluzione. Le perdite d'udito superiore ai 40 dB devono senz'altro indurre il medico curante a ipotizzare la discontinuità della struttura ossea.



Case report: rimozione di una dentiera

Case report: removing a denture

O. Marotta*, F. Peluso[^], M. Cocchiarella*, A. Bernardo*,
C. Di Meo*, C. Crisci*, A. Montalbano*, F. Catapano*

*U.O.C. di Otorinolaringoiatria, Azienda Ospedaliera “Sant’Anna e San Sebastiano”, Caserta

[^]U.O. di Maxillo-Facciale, Azienda Ospedaliera “Sant’Anna e San Sebastiano”, Caserta

Abstract

Riportiamo il caso di un’ingestione di protesi dentaria mobile in una paziente geriatrica cosciente e ben orientata che non si alimentava più da due mesi. La posizione della protesi in ipofaringe e l’agganciamento delle clips alla vallecchia glosso-epiglottica destra non hanno permesso l’estrazione ambulatoriale.

Introduzione

L’aspirazione o ingestione di corpi estranei è spesso segnalata nei pazienti pediatrici, ma non è rara nella popolazione adulta, in particolare negli anziani (1). Di solito i corpi estranei ingeriti accidentalmente dagli adulti, sono ossa in boli di carne, noccioli o lische di pesce. Non è rara però, l’ingestione di protesi dentarie, come riportato già da una casistica del 1998 in un ospedale della Malesia (2), in cui il 21% dei corpi estranei ingeriti era proprio una protesi dentaria. Uno studio ancora precedente, condotto nel 1990 (3) dal Dipartimento di Otorinolaringoiatria di Morioka (Giappone), su 41 casi di ingestione di protesi dentaria, evidenziava una incidenza maggiore nei maschi che nelle femmine con un rapporto di 2:1 ed in 29 pz l’ingestione si era verificata a causa della rottura della protesi, in 10 pz per un problema sia legato alla protesi sia dovuto al paziente, e solo per due pazienti dipendeva esclusivamente dagli stessi. Già allora si sottolineava l’aumento delle casistiche legate all’ingestione di protesi nei pazienti anziani con ipofunzione cognitivo-comportamentale e fisica.

Caso clinico

G.S. di 66 anni, femmina, degente presso il reparto di geriatria, giunge alla nostra osservazione per disfagia per i solidi e saltuaria dispnea. All’anamnesi la paziente riferisce disfagia da circa 2 mesi, a causa della quale ha quasi smesso di alimentarsi. Il tutto è comparso qualche ora dopo un intervento di angioplastica coronarica in sedazione eseguito da 2 mesi. La paziente non riferisce altri elementi anamnestici, in particolare riguardo lo smarrimento di un ponte protesico dentario mobile.

Alla laringoscopia indiretta si evidenzia presenza di

Abstract

We report the case of dentures’ ingestion floating in a geriatric patient conscious and well oriented that no longer fed by two months.

The prosthesis’ position in the hypopharynx and the coupling of the clips to the right vallecula glosso-epiglottal didn’t allow the extraction outpatient.

Introduction

The foreign bodies’ aspiration or ingestion is often reported in pediatric patients, but it isn’t rare in the adult population, particularly in the elderly (1). Usually the foreign body accidentally ingested by adults are bones in boluses of meat, fish bones or stones. It isn’t rare, however, ingestion of dentures, as reported already by a casuistry of 1998 in a hospital in Malaysia (2), where 21% of ingested foreign bodies was just a set of dentures. An even earlier study, related in 1990 (3) at the Department of Otolaryngology of Morioka (Japan), on 41 cases of dentures’ ingestion, showed a greater incidence in males than in females with a ratio of 2:1; in 29 patients, the ingestion occurred due to rupture of the prosthesis, 10 patients for a problem is related to the prosthesis is due to the patient, and only two patients depended only by the same. Even then he pointed to the increase of case studies related to the ingestion of dentures in elderly patients with cognitive-behavioral and physical hypofunction.

Case report

G.S. 66 year old, female, resident in the department of geriatrics, come to our attention for dysphagia for solids and occasional wheezing. Patient refers to a history of dysphagia 2 months, because of which has almost stopped eating. Everything appeared a few hours after a coronary angioplasty performed under sedation occurred 2 months before. The piece doesn’t mention other medical history, especially about the loss of a mobile dental prosthetic bridge.

Indirect laryngoscopy reveals the presence of foreign body in the hypopharynx; at the larynx’s flexible endoscopy: presence of a dental bridge in the hypopharynx anchored with metal clip to the right glosso epiglottal vallecula. We refer the patient to an X-ray of the neck, where thanks to the radiopacity of the metal



corpo estraneo in ipofaringe; alla fibrorinofaringolarinoscopia: presenza di un ponte dentario in ipofaringe agganciato con le clip di metallo alla vallecula glosso epiglottica di destra. Si sottopone la paziente ad una Rx del collo, dove grazie alla radiopacità delle clips in metallo si evidenzia il ponte mobile (Fig. 1 e 2).



Fig. 1, 2: Rx del collo in LL ed AP: si evidenzia la clip in metallo
X-ray neck AP and LL: it shows the metal clip

Per poter meglio rimuovere la protesi senza complicazioni (sanguinamento, perforazioni), viene programmata l'asportazione in microlaringoscopia previa tracheotomia per evitare problemi respiratori.

In anestesia locale, si effettua la tracheotomia, tra il 1° ed il 2° anello tracheale; poi, la paziente viene intubata e si posiziona un apribocca. Con l'ausilio di una pinza di Magill, si afferra la clip e si rimuove la dentiera. Si verifica un lieve sanguinamento che viene controllato con una bipolare (Fig. 3 e 4).

La paziente riprende immediatamente le sue funzioni di respirazione e deglutizione autonoma e viene dimessa in terza giornata.

Discussione

In letteratura vengono riportati diversi casi di ingestione accidentale di dentiere (4), ma nella maggior parte di essi, ciò avviene dopo un trauma (5) o in pazienti con uno stato cognitivo-mentale alterato (4, 6, 7). In questo caso, la paziente ricordava di aver smarrito la protesi ma non se ne era preoccupata, in più è possibile che non l'abbia

clips, shows the drawbridge (Fig. 1 and 2).

In order to remove better the implants without complications (bleeding, perforation), is planned microlaryngoscopy after tracheotomy removal in order to prevent breathing problems.

Under local anesthesia, a tracheotomy is performed, between 1° and 2° tracheal ring, then the patient is intubated and placed a gag. With the help of a Magill's forceps, we engage the clip and remove the dentures. There's slight bleeding that is controlled with a bipolar. (Fig. 3-4).



Fig. 3, 4: Il corpo estraneo in ipofaringe prima della rimozione; la protesi dentaria asportata

The foreign body in the hypopharynx before removal; dentures removed

The patient immediately resumed her breathing and swallowing function; she was discharged on the third day.

Discussion

In the literature several cases of dentures' accidental ingestion are reported (4), but most of them occurs after a trauma (5) or in people with altered mental-cognitive state (4,6,7). In this case, the piece remembered having lost his hearing but he was concerned, it's possible that more hasn't removed before the heart surgery. This is definitely a hypothesis of pathogenesis, but more attention should be focused on the not simply diagnosis, several articles in the literature, already report first misdiagnosed. These errors can be due to the difficulty in direct laryngoscopy and radiolucency of some material that are made prostheses such as polymethylmethacrylate (4). Not in a few cases, it is also thought to malignancy (8). In our case, the diagnosis was already in the first evaluation.



tolta prima dell'intervento di cardiocirurgia. Questa è sicuramente un'ipotesi patogenetica ma l'attenzione va focalizzata maggiormente sulla diagnosi, non semplice in quanto, già diversi articoli in letteratura, citano prime diagnosi errate. Tali errori possono essere dovuti a delle difficoltà visive in laringoscopia diretta e alla radiotrasparenza di alcuni materiali di cui sono fatte le protesi come quelle in polimetilmetacrilato (4). Non sono pochi i casi in cui si è pensato anche a neoplasie maligne (8). Nel nostro caso, la diagnosi è stata posta già nella prima valutazione.

Bibliografia- References

1. Arora A., Arora M., Roffe C. Mystery of the missing denture: an unusual cause of respiratory arrest in a nonagenarian. *Age Ageing*. 2005;34(5):519-20.
2. Abe T., Tsuiki T., Murai K., Sasamori S. Nihon. Statistical study of 41 cases with denture foreign bodies in the air and food passages and significance of the duplicated denture model. *Jibi-inkokaGakkaiKaiho*. 1990; 93(12):1965-72. Japanese.
3. Abdullah BJ., Teong LK., Mahadevan J., Jalaludin. Dental prosthesis ingested and impacted in the esophagus and orolaryngopharynx. *A.J Otolaryngol*. 1998;27(4):190-4.
4. Haidary A., Leider JS., Silbergleit R. Unsuspected swallowing of a partial denture. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2007;28(9):1734-5.
5. Casap N., Alterman M., Lieberman S., Zeltser R. Enigma of missing teeth in maxillofacial trauma. *J Oral Maxillofac Surg*. 2011;69(5):1421-9.
6. Peters TE., Racey GL., Nahman BJ. Dental prosthesis as an unsuspected foreign body. *Ann Emerg Med*. 1984;13(1):60-2.
7. Hashmi S., Walter J., Smith W., Latis S. Swallowed partial dentures. *J R Soc Med*. 2004;97(2):72-5. Review.
8. Rana I., Syed MI., Adams C., Clark LJ. Hypopharyngeal foreign body masquerading as malignancy. *Br Dent J*. 2009;207(8):361-2.

Acustica Campana
tecnologie per l'udito

dot² by ReSound



**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 Cagliani, 30 - Tel: 0973 391935



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

Update in ORL 2012

XII Congresso Nazionale AIOLP



Cassino (FR)

13 - 14 aprile 2012

SEDE DEL CONVEGNO

Centro congressi M.S.A. Educational srl
Via Tommaso Piano 16, 03043 Cassino (Fr)
Tel. 0776310745 - 0776317429

PROGRAMMA

I lavori congressuali sono articolati in 2 giornate

REGISTRAZIONE DEI PARTECIPANTI

Le iscrizioni devono perfezionarsi tramite invio dell'allegata scheda d'iscrizione da inviare alla società organizzatrice dell'evento

msaeducational@libero.it fax 0776317429

QUOTA D' ISCRIZIONE

60,50 EURO (IVA 21 % compresa)

ACCREDITO ECM

L'evento è stato accreditato presso il Ministero della Sanità.

I crediti formativi sono diretti ai Medici Chirurghi: Otorinolaringoiatri, Audiologi

Tecnici di Audiometria (almeno 5 iscrizioni) e Tecnici di Audioprotesi (almeno 5 iscrizioni)

SEGRETERIA ORGANIZZATIVA

Dott.ssa Donatella Formisano

M.S.A. EDUCATIONAL srl

Via Tommaso Piano 16, 03043 Cassino (Fr)

Tel 33387056215 - tel 0776310745 - fax 0776317429

SIO
Società Italiana
di Otorinolaringologia
e Chirurgia
Cervico-Facciale



Membro IFOS (Federazione Internazionale Società Otorinolaringo)
Membro FISM (Federazione Italiana Società Mediche)
Membro CIC (Collegio Italiano Chirurghi)

SEGRETERIA ORGANIZZATIVA:

MCA
EVENTS

MCA Events
Via A. Binda, 34
20143 MILANO - ITALY
Tel. 02.3493.4404
Fax 02.3493.4397
info@mcaevents.org
www.mcaevents.org

SIO

Congresso Nazionale
23 – 26 Maggio 2012
Fiera del Levante
Bari

www.mcaevents.org/sio2012/

PRESIDENTE: Prof. Raffaele Fiorella



Cari Amici

Sono lieto di comunicarvi che il 99° Congresso della Società Italiana di Otorinolaringologia e Chirurgia Cervico-Facciale che si terrà a Bari dal 23 al 26 maggio 2012.

La terra di Puglia, che pochi anni fa è già stata sede del Congresso della Nostra Società, è ben lieta di poter nuovamente ospitare la più importante Riunione Scientifica della SIO.

La difficile congiuntura economica che da tempo incombe su tutta l'Europa ed in modo particolare sul nostro Paese non rende agevole il compito che mi è stato affidato, ma sono certo che, con la Vostra presenza e con il Vostro contributo di idee, il Congresso sarà all'altezza della tradizione della nostra Società.

Nella scia di quanto hanno fatto i Presidenti che mi hanno preceduto, verranno create le condizioni più favorevoli per un'ampia partecipazione dei giovani che si avvicinano alla nostra specialità, cercando di stimolare un dibattito scientifico che li renda attori e non semplici spettatori.

La Relazione Ufficiale riguarda un tema accattivante e di grande attualità, l'Endoscopia in ORL, che sarà resa particolarmente interessante dalla grande esperienza del Relatore, il collega Livio Presutti ma, per un completo successo del Congresso, spero che tutti i Soci non facciano mancare la loro presenza nelle varie sessioni scientifiche con contributi che saranno la base per proficui confronti e serviranno ad accrescere le conoscenze nell'ambito della Specialità.

Le attrattive paesaggistiche, culturali e gastronomiche della nostra Terra faranno da degna corona ai lavori scientifici e contribuiranno a far conoscere le nostre tradizioni che hanno radici profonde nelle civiltà greca, romana, araba e bizantina che nei secoli si sono succedute.

*Nella certezza di incontrarvi a Bari,
Vi porgo i più cari saluti.*

Raffaele Fiorella

Congresso Nazionale
23 - 26 Maggio 2012
Fiera del Levante
Bari

99°
SIO

MCA
EVENTS

SEGRETERIA ORGANIZZATIVA

MCA Events srl
Via Ambrogio Binda, 34 - 20143 Milano (Italia)
Tel. +39 02.34.93.44.04 - Fax +39 02.34.93.43.97
e-mail: info@mcaevents.org
www.mcaevents.org

STORZ
KARL STORZ — ENDOSKOPE

Tom has been implanted.
Amy is happy.
She can tell him how much
she loves him ...by word of mouth.

Cochlear Implant System **Digisonic[®] SP**

www.neurelec.com



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.

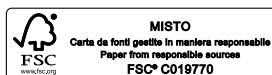
Promoting interaction between professionals on national and international territory.

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 Hearing Implant Company



**The Most Sophisticated and
Powerful CI System Available**

MAESTRO 2010

new



colour options



22934-r1.0