

Sordità infantile

(di Arturo Zaghis)

ANATOMO-FISIOLOGIA DELL'APPARATO Uditivo

Le strutture che compongono l'apparato uditivo, in base a dati anatomici, fisiologici ed embriologici, possono essere riunite in tre parti.

1. *Orecchio esterno*: costituito dal *padiglione auricolare* e dal *condotto uditivo esterno*, ha la funzione di convogliare le onde sonore alla *membrana timpanica*;
2. *Orecchio medio*: comprende una cavità centrale detta *cassa timpanica*, da cui anteriormente origina un condotto, la *tuba uditiva*, che comunica con la faringe. Posteriormente si continua in un insieme di cavità che formano l'*apparato mastoideo*. L'orecchio medio trasmette le vibrazioni dal mezzo aereo alla perilinfia;
3. *Orecchio interno*: è costituito dal *labirinto osseo*, nelle cui cavità è posto il *labirinto membranoso* tra loro esiste uno spazio che li separa contenente il *liquido perilinfatico*. A sua volta il labirinto membranoso è suddiviso in un settore posteriore, formato dagli organi del vestibolo e contenente i recettori stato-cinetici e un settore anteriore contenente i recettori dei suoni.

L'apparato uditivo si completa poi con le *cellule gangliari bipolari*, i *nuclei cocleari*, le *aree acustiche e associative corticali*.

Padiglione auricolare

Posto simmetricamente ai lati del capo, dietro l'articolazione temporo-mandibolare e al davanti della mastoide, il padiglione può essere paragonato a una conchiglia con la parte concava verso l'esterno e l'estremità superiore più grossa dell'inferiore (fig. 14.1).

La faccia laterale, esterna, presenta un margine libero detto *elice* e una parte centrale alquanto scavata detta *conca*, al fondo della quale inizia il meato acustico esterno. Tra queste due formazioni si trova un rilievo sfumato detto *antelice*. Davanti al meato acustico si nota ancora una sporgenza laminare detta *trago*, mentre inferiormente troviamo l'estremità più piccola del padiglione che si differenzia in quanto priva del caratteristico scheletro cartilagineo: è il *lobulo* dell'orecchio, formato da tessuto adiposo.

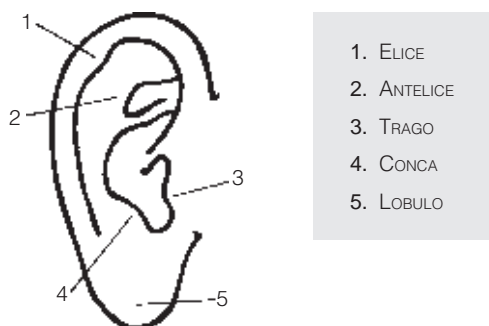


Fig. 14.1 Faccia laterale del padiglione auricolare.

Al padiglione auricolare è stata attribuita la capacità di favorire la localizzazione della sorgente sonora. Inoltre svolge, unitamente al condotto uditivo esterno, una funzione protettiva.

Condotto uditivo esterno (CUE)

Il CUE ha la forma di un cilindro un poco ritorto sul proprio asse, che inizia dalla conca e, dopo un percorso leggermente a S dall'esterno verso l'interno per una lunghezza di circa 25 mm, termina in corrispondenza della membrana timpanica. Presenta una parte fibrocartilaginea inizialmente, ossea nel tratto finale. Dall'esterno il suo diametro decresce fino a una sporgenza detta istmo (che coincide con il passaggio nella zona ossea) per poi allargarsi nuovamente in prossimità del timpano.

Il CUE è rivestito da uno strato cutaneo, che si riduce progressivamente verso la membrana timpanica, provvisto di peli inclinati verso l'esterno e di ghiandole ceruminose.

Il compito più importante del condotto uditivo esterno è quello di convogliare l'energia sonora verso la membrana timpanica e, comportandosi come una cassa di risonanza, di rinforzare il suono per determinate frequenze.

Cassa timpanica (CT)

La CT ricorda la forma di una lente biconcava che presenta sei pareti.

Mediale: la parete mediale, ossea, è occupata prevalentemente dal promontorio che corrisponde al rilievo del giro basale della chiocciola. Superiormente ha sede la finestra ovale nella quale si articola la platina della staffa. Inferiormente e posteriormente si trova la finestra rotonda chiusa dalla membrana timpanica secondaria: essa corrisponde alla rampa timpanica della chiocciola.

Laterale: detta anche timpanica, è formata in massima parte dalla membrana timpanica e in misura minore da una parete ossea, detta muro della loggetta, che separa il CUE dal recesso epitimpanico o attico.

La membrana timpanica (MT) ha la forma di un imbuto sporgente verso il cavo del timpano, è una membrana sottile, fibrosa, incastonata in un solco osseo. Quest'ultimo si arresta verso l'alto dove la MT è tenuta fissa da un cercine fibroso che ripiegandosi poi verso la corta apofisi del martello, forma i due legamenti timpanomalleolari anteriore e posteriore (fig. 14.2).

La parte di MT posta sotto questi due legamenti viene detta pars tensa ed è costituita da uno strato cutaneo esterno e uno mucoso interno. Tra questi due strati ve ne è un terzo di fibre connettivali poco elastiche e disposte in vari sistemi, tra queste fibre, ben aderente, è posto il manico del martello. La parte della MT posta sopra i citati legamenti viene detta pars flaccida ed è sprovvista dello strato fibroso intermedio.

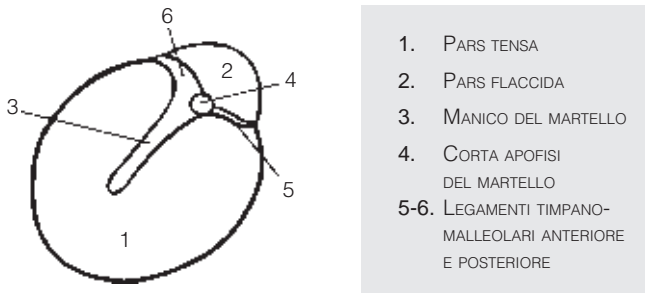


Fig. 14.2 Membrana timpanica destra.

Superiore: la parte superiore (tegmen timpani) è formata da una sottile lamina ossea che separa la cavità timpanica dalla fossa cranica media.

Inferiore: il pavimento della cassa è un setto osseo in rapporto con il golfo della giugulare.

Anteriore: è formata inferiormente da una lamina ossea che separa la cassa dal canale carotideo e superiormente dall'apertura della tromba di Eustachio o tuba che mette in comunicazione la cassa con la cavità rinofaringea. La tuba è un lungo canale che presenta una parte iniziale ossea, più breve e una parte terminale cartilaginea, più lunga. Il punto di passaggio delle due parti è detto istmo tubarico e rappresenta il punto più ristretto. La mucosa che riveste la tuba è costituita da un epitelio cilindrico ciliato, con ghiandole siero-mucose nel tratto cartilagineo.

Posteriore: la parete posteriore o mastoidea è occupata da un'apertura detta aditus ad antrum perché per essa si accede all'antra, cavità principale dell'apparato mastoideo (insieme di cellette ossee contenenti aria e tappezzate da mucosa).

All'interno della CT è contenuta la catena degli ossicini: *martello, incudine e staffa*, tra loro collegati da articolazioni. Le figure 14.3 e 14.4 illustrano la morfologia e i dettagli anatomici di ciascuno di essi, nonché la loro configurazione nella CT.

La catena ossiculare è saldamente tenuta in sede alle due estremità dalla M.T. e dal legamento anulare della staffa, inoltre da altre sei formazioni legamentose (quattro per il martello e due per l'incudine).

I muscoli sono due: quello della staffa o stapedio, il cui tendine fuoriesce dall'eminanza piramidale e si inserisce sul capitello della staffa; e quello del martello o tensore, che si inserisce ad angolo retto all'estremo superiore del manico del martello.

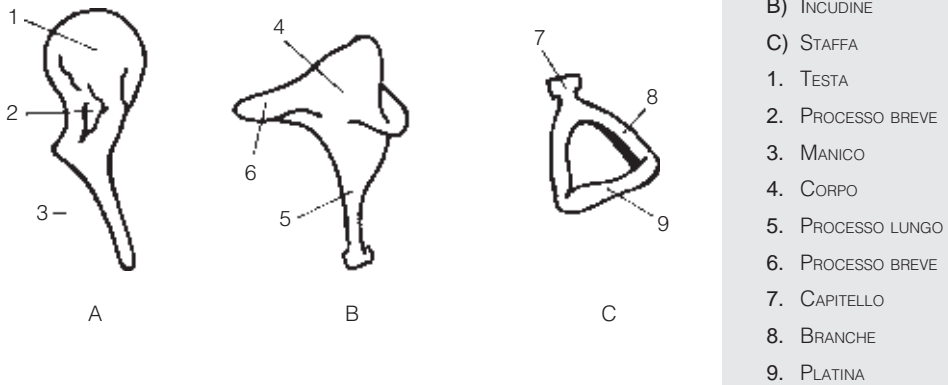


Fig. 14.3 Morfologia degli ossicini.

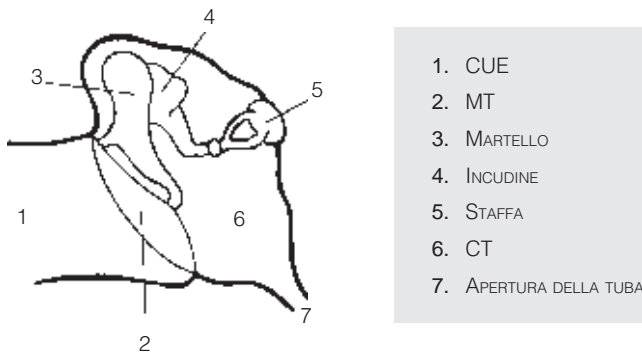


Fig. 14.4 Disposizione della catena ossiculare nella CT.

La *vascolarizzazione* arteriosa della cassa è fornita dalle arterie: stilomastoidea, timpanica anteriore, meningea media, faringo-meningea e dalla carotide interna.

L'orecchio medio ha il compito di trasmettere l'energia sonora da un mezzo a bassa impedenza come l'aria, a uno ad alta impedenza come la perilinfa.

L'adattamento di tale impedenza avviene tramite un'amplificazione dell'energia sonora dovuta a:

- rapporto vantaggioso tra superficie della membrana timpanica e platina della staffa; essendo la prima circa 17 volte più grande della seconda, la pressione sonora viene amplificata di tale valore 17;
- azione di leva martello-incudine; la catena degli ossicini funziona infatti nel complesso come una leva di primo genere: poiché il braccio della potenza, formato dal manico del martello, è circa 1,3 volte più lungo della resistenza, formata dal processo lungo dell'incudine, la forza sarà amplificata di 1,3 volte.

Conseguentemente, l'amplificazione pressoria totale, sarà di $17 \times 1,3 = 22$, che corrisponde a circa 27 dB: è questo il contributo dato dall'orecchio medio nel recupero parziale dell'energia dispersa nel passaggio da un mezzo aereo a uno liquido. Questi sono comunque valori teorici, nella pratica infatti l'orecchio medio riesce a recuperare solo il 60% dell'energia trasferita, cioè 13 dB.

Per quanto concerne i muscoli dell'orecchio medio, hanno essenzialmente una funzione protettrice contro i suoni troppo intensi (soprattutto frequenze inferiori a 1.000 Hz). Inoltre la loro contrazione sembra migliorare l'intelligibilità del linguaggio, agendo da filtro per le basse frequenze che posseggono un elevato potere mascherante sulle frequenze acute.

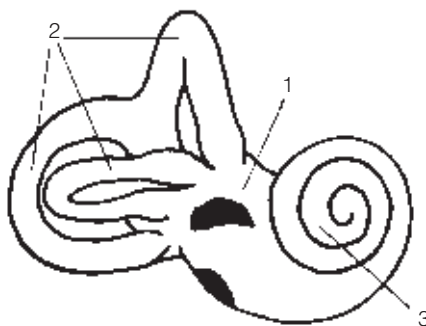
La *tromba di Eustachio* permette il passaggio dell'aria nella cassa, in modo da mantenere la pressione endotimpanica in giusto equilibrio con la pressione esterna, condizione necessaria per la normale vibrazione della membrana timpanica. Normalmente chiusa, la tuba si apre quando si deglutisce, si sbadiglia, ecc. Oltre questa funzione, la tuba viene considerata quale via di drenaggio della cassa.

Labirinto osseo

Il labirinto osseo è costituito da una parte centrale o vestibolo, una anteriore o chiocciola e una postero-superiore occupata dai canali semicircolari (fig. 14.5).

Il *vestibolo* è un ovoide irregolare, posto fra il condotto uditivo interno e la cassa del timpano. È in comunicazione anteriormente con la rampa vestibolare della chiocciola, postero-superiormente con le aperture dei canali semicircolari e l'acquedotto del vestibolo. Presenta inoltre una superficie inferiore da cui origina la lamina spirale della chiocciola, una laterale occupata dalle due finestre ovale e rotonda, e una mediale in comunicazione con il meato acustico interno.

La *chiocciola*, a un esame esterno, assomiglia alla conchiglia di una piccola lumaca: si apprezzano cioè diversi giri denominati basale, intermedio e apicale, quest'ultimo incompleto. Se invece la esaminiamo attraverso uno spaccato, la chiocciola risulta formata da un cono osseo centrale o modiolo, da un guscio esterno e da lamine ossee che partendo da detto guscio



1. VESTIBOLO
2. CANALI SEMICIRCOLARI
3. CHIOCCIOLA: AL CENTRO LE FINESTRE OVALE E ROTONDA (SOTTO)

Fig. 14.5 Labirinto osseo.

si portano verso il modiolo, realizzando la separazione dei vari giri. Ciascun giro è poi suddiviso in due rampe da una lamina ossea (lamina spirale ossea) che partendo dal modiolo giunge quasi al guscio esterno: la rampa vestibolare superiormente, la timpanica inferiormente (fig. 14.6).

La base del modiolo presenta infine numerosi piccoli fori ordinati a spirale, dai quali passano i filamenti del nervo cocleare destinati alla chiocciola.

La struttura del labirinto osseo è completata postero-superiormente dalla presenza dei *canali semicircolari*. In numero di tre, disposti in piani perpendicolari tra loro, sono denominati: laterale, superiore o anteriore, posteriore. Ciascuno di essi presenta due estremità: una si allarga leggermente a forma di ampolla, l'altra, che conserva le stesse dimensioni della parte media del canale, viene detta braccio semplice.

I tratti ampollari sboccano sempre singolarmente nel vestibolo, come pure il braccio semplice del canale semicircolare laterale. Per contro, i bracci semplici dei canali superiore e posteriore, si uniscono in un unico tratto detto braccio comune. Questo spiega perché le aperture dei canali semicircolari nel vestibolo siano cinque anziché sei.

Labirinto membranoso

Il labirinto membranoso presenta una forma simile al labirinto osseo che lo contiene, logicamente di dimensioni più piccole (fig. 14.7); comprende quindi il vestibolo membranoso, i canali semicircolari membranosi e il canale cocleare.

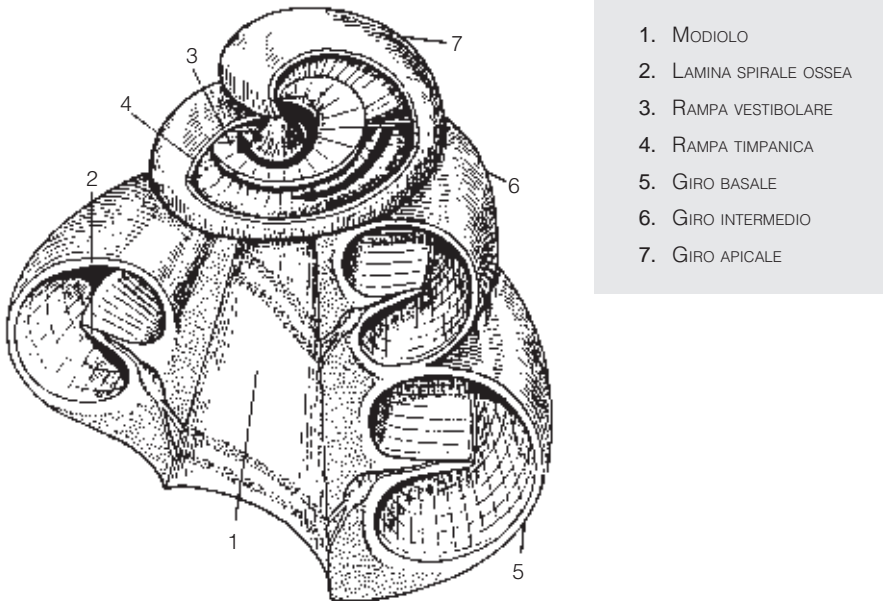
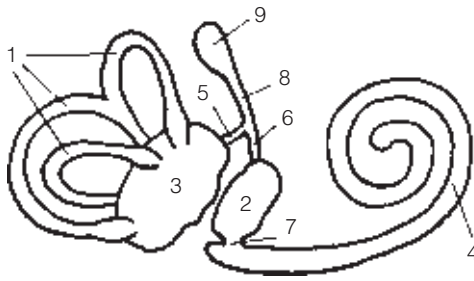


Fig. 14.6 Sezione parziale della chiocciola (da Legent, Perlemuter e Vandenbrouck «Cahiers d'anatomie ORL» Paris, Masson, 1981; modificata).



1. CANALI SEMICIRCOLARI MEMBRANOSI
2. SACCULO
3. UTRICOLO
4. CANALE COCLEARE
5. DOTTO UTRICOLO-ENDOLINFATICO
6. DOTTO SACCULO-ENDOLINFATICO
7. DOTTO DI HENSEN
8. DOTTO ENDOLINFATICO
9. SACCO ENDOLINFATICO

Fig. 14.7 Strutture del labirinto membranoso.

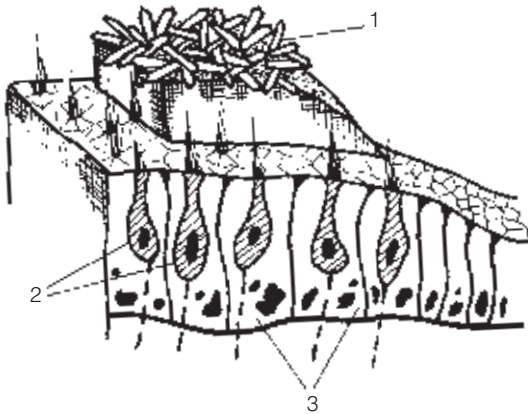
Il vestibolo membranoso si compone essenzialmente di due vescicole: l'una superiore o utricolo, l'altra inferiore o sacculo.

L'*utricolo*, che riceve l'estremità dei canali semicircolari membranosi, sporge con la sua parete laterale nello spazio perilinfatico del vestibolo. La superficie interna della sua parete mediale presenta una piccola sporgenza ovoidale, detta macula acustica dell'utricolo, dove si diramano le terminazioni nervose.

Il *sacculo* presenta pure alla superficie interna della parete mediale una sporgenza detta macula acustica del sacculo. Si continua inferiormente con un sottile canale, dotto riunente di Hensen, che lo tiene unito alla chiocciola membranosa. Lateralmente si stacca il dotto endolinfatico che termina in un piccolo rigonfiamento a fondo cieco detto sacco endolinfatico. Come accennato, tali vescicole vestibolari sono rivestite internamente da epitelio pavimentoso, a eccezione delle macule acustiche ove si trovano, frammiste a cellule di sostegno, cellule sensoriali (fig. 14.8). Queste ultime sono provviste superiormente di un prolungamento conico, il cosiddetto pelo sensitivo, formato da un ciuffo di fibrille. Il tratto libero di tali peli sensitivi, sostiene la membrana otolitica, così chiamata perché costituita da uno strato di sostanza gelatinosa nella quale sono immersi piccoli cristalli prismatici di carbonato di calcio e di magnesio, chiamati otoliti.

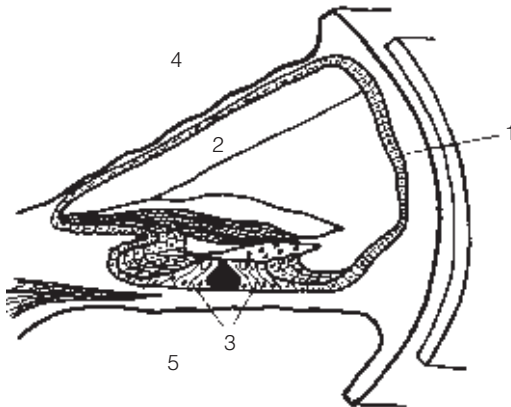
I *canali semicircolari membranosi* occupano circa un quarto dell'intero tratto osseo dei canali. In corrispondenza del tratto ampollare formano un rilievo a forma di mezzaluna: la cresta acustica o ampollare. In quest'ultima si trova il neuroepitelio sensoriale dei canali semicircolari, simile a quello già visto delle macule, dal quale differisce solo per l'assenza degli otoliti.

Canale cocleare. Il canale cocleare è costituito da un tubo chiuso alle estremità, che decorre nel lume della chiocciola ossea. Avendo sezione triangolare, vi si distinguono tre pareti: esterna, vestibolare e timpanica (fig. 14.9).



1. OTOLITI
2. CELLULE CIGLIATE
3. CELLULE DI SOSTEGNO
TRATTEGGIATE, LE FIBRE
AFFERENTI DEL NERVO
VESTIBOLARE

Fig. 14.8 Macula dell'utricolo e del sacco.



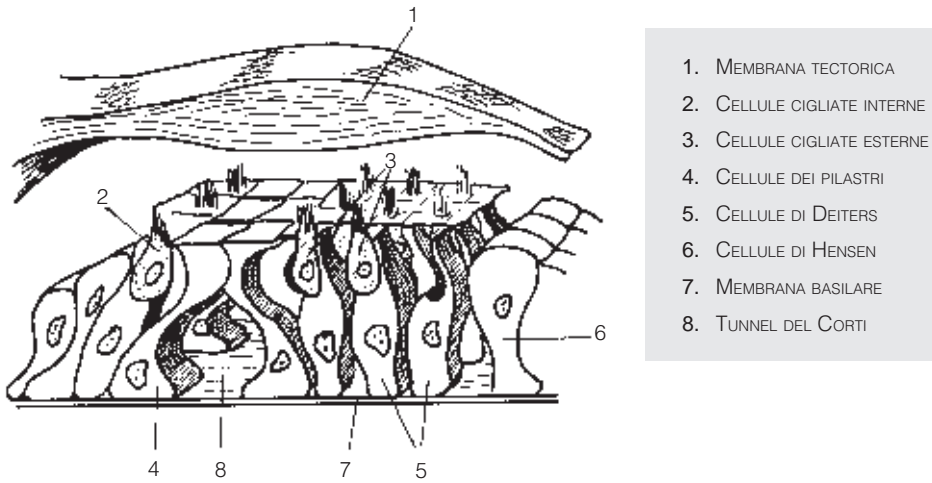
1. LEGAMENTO SPIRALE
2. MEMBRANA DI REISSNER
3. ORGANO DEL CORTI
4. RAMPA VESTIBOLARE
5. RAMPA TIMPANICA

Fig. 14.9 Canale cocleare.

La parete esterna, corrispondente alla parete interna della chiocciola, è formata dal legamento spirale. La parete vestibolare o membrana di Reissner, è liscia, sottile e separa il canale cocleare dalla rampa vestibolare. La parete timpanica è la più complessa ed è al suo livello che ha sede l'organo del Corti (fig. 14.10).

Quest'ultimo è formato da elementi cellulari distinti, e precisamente dai seguenti.

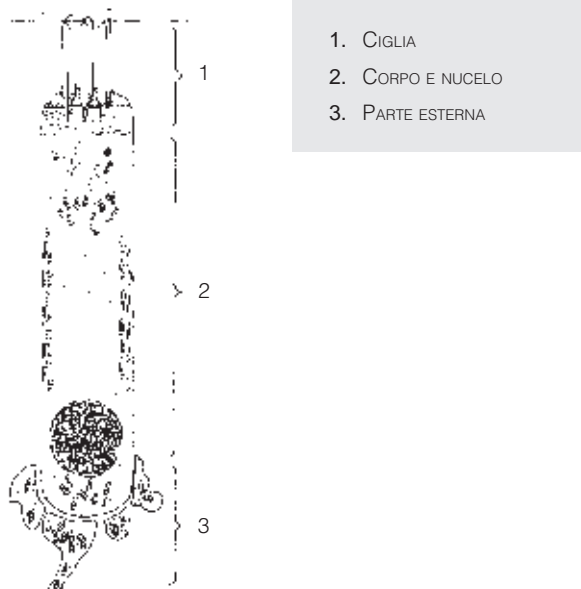
- *Cellule di sostegno*: a) i pilastri. Cellule di sostegno particolari, di forma piramidale, disposte su due file, una esterna e una interna. Distanti alla base, i pilastri si uniscono superiormente formando il tunnel del Corti. b) Cellule di Deiters. Poste dietro i pilastri, fanno da sostegno alle cellule cigliate.



1. MEMBRANA TECTORICA
2. CELLULE CIGLIATE INTERNE
3. CELLULE CIGLIATE ESTERNE
4. CELLULE DEI PILASTRI
5. CELLULE DI DEITERS
6. CELLULE DI HENSEN
7. MEMBRANA BASILARE
8. TUNNEL DEL CORTI

Fig. 14.10 Organo del Corti.

– *Cellule sensoriali*: cigliate alla loro estremità superiore, sono disposte in due gruppi, dietro i pilastri, e appoggiano sulle cellule di sostegno. Si dividono in cellule cigliate esterne più numerose disposte su tre file e interne su una fila sola (fig. 14.11).



1. CIGLIA
2. CORPO E NUCELO
3. PARTE ESTERNA

Fig. 14.11 Cellula cigliata esterna.

Le esterne, in numero di circa 14.000, hanno forma cilindrica, con nucleo verso la base. Dal loro polo superiore emergono sottilissime ciglia, in numero di circa 100 per ogni cellula, disposte in due sistemi convergenti formanti una figura a V caratteristica.

Le cellule cigliate interne, 3.500 circa, hanno una forma più irregolare delle precedenti ma sono costituzionalmente simili. Le loro ciglia, in numero inferiore alle cellule esterne, sono però più grosse. Dopo le cellule di Deiters si trovano altre formazioni cellulari che completano verso l'esterno l'epitelio del Corti (cellule di Hensen). La loro funzione, non ben accertata, sembra essere di tipo metabolico.

L'organo del Corti è ricoperto, in tutta la sua lunghezza, dalla membrana tectoria: formazione ondulante, posta a contatto con le ciglia delle cellule acustiche e terminante con un margine libero, un po' arrotondato. Composta da una sostanza amorfa gelatinosa, percorsa da sottili filamenti, la membrana tectoria gioca un ruolo fondamentale nella fisiologia dell'apparato uditivo.

L'orecchio interno è vascolarizzato dall'arteria uditiva interna (ramo dell'arteria basilare) che penetra nel meato acustico interno e si scinde in tre rami: vestibolare, vestibolo-cocleare, cocleare.

Liquidi labirintici

I liquidi labirintici sono formati da:

- *perilinf*a: tra labirinto osseo e membranoso;
- *endolinf*a: internamente al labirinto membranoso;
- *cortilinf*a: nel tunnel del Corti.

La perilinfa ha una composizione che la ravvicina molto ai liquidi interstiziali extracellulari, molto ricchi di Na⁺ e poveri di K⁺.

Per contro, l'endolinf, che possiede un'alta concentrazione di K⁺ e una bassa di Na⁺, non è molto dissimile dal liquido presente all'interno delle cellule.

Attualmente si ritiene che l'origine della perilinfa sia dovuta ai vasi sanguigni, mentre l'endolinf sembra essere prodotta soprattutto a livello della stria vascolare. Entrambi questi liquidi hanno propri meccanismi di regolazione. Per quanto concerne la perilinfa, infatti, esiste un piccolo dotto (acquedotto cocleare) che mette in comunicazione gli spazi subaracnoidei con la rampa timpanica. Poiché il liquido cerebro-spinale, almeno per quanto concerne la concentrazione in sodio e potassio, è molto simile alla perilinfa, risulta giocare un ruolo importante nel meccanismo di controllo pressorio della perilinfa stessa.

Una funzione analoga di regolazione sembra svolgere il sacco endolinfatico nei riguardi dell'endolinf.

I neuroni dell'organo del Corti sono bagnati dalla cortilinf che, essendo ricca di sodio e povera di potassio, è assai simile al liquido perilinfatico.

Per quanto concerne poi la concentrazione ionica del Cl, Ca, Mg, P, essa è analoga nella perilinfa e nell'endolinf, mentre quest'ultima sembra essere assai meno ricca di glucosio della prima.

Da un punto di vista fisiologico, ricordiamo inizialmente che, data l'incomprimibilità dei liquidi, la sollecitazione della perilinfa è resa possibile dal gioco contemporaneo delle due finestre ovale e rotonda quando la platina si infossa nel labirinto, la membrana timpanica

secondaria si muove verso l'esterno. Il risultato di questo spostamento in opposizione di fase, è la formazione di un'onda perilinfatica che durante la sua propagazione comprime la membrana di Reissner, l'endolinfa sottostante e quindi la membrana basilare con l'organo del Corti.

Durante la fase di rarefazione (quando cioè la platina e la membrana timpanica secondaria ritornano nella posizione iniziale) si avrà uno spostamento contrario e la membrana basilare verrà spinta verso la rampa vestibolare. È essenzialmente questo movimento che provoca la fase eccitatoria, dovuta alla flessione radiale e alla compressione delle ciglia a contatto con la membrana tectoria (fig. 14.12).

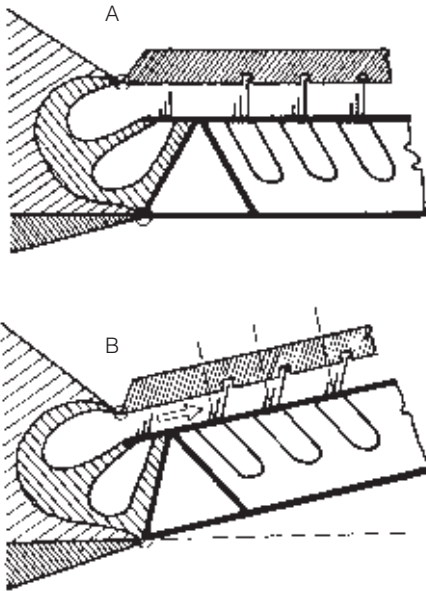


Fig. 14.12

- A) Organo del Corti e membrana tectoria in condizioni di riposo.
 B) Spostamento verso l'alto della membrana basilare e di tutto il sistema con compressione e flessione radiale delle ciglia dovute al contatto con la membrana tectoria (da Durrant-Lovrinic, *Bases of hearing Science*, Williams & Wilkins Co., 1977).

Tutto questo porta a particolari modificazioni biochimiche all'interno delle cellule, con successiva trasformazione dello stimolo meccanico in stimolo nervoso. La membrana basilare sotto lo stimolo meccanico entra in vibrazione nella sua totalità, ma particolarmente in punti ben precisi in rapporto alla frequenza del tono che giunge alla perilinfa: un suono acuto interesserà la porzione basale della membrana, un suono grave metterà in vibrazione l'apice. In altre parole lo stimolo acustico, in rapporto alla sua frequenza, troverà nella membrana basilare una rappresentazione spaziale diversa dalla base all'apice (fig. 14.13).

Quando le cellule cigliate, stimulate con le modalità sopra accennate, hanno convertito lo stimolo meccanico in impulsi nervosi, li cedono a loro volta alle fibre afferenti delle cellule bipolari. Il 95% di queste fibre prende contatto con le cellule cigliate interne, le rimanenti con le esterne. Il messaggio verrà quindi trasmesso ai nuclei cocleari e da qui salirà all'integrazione corticale attraverso la via acustica centrale.

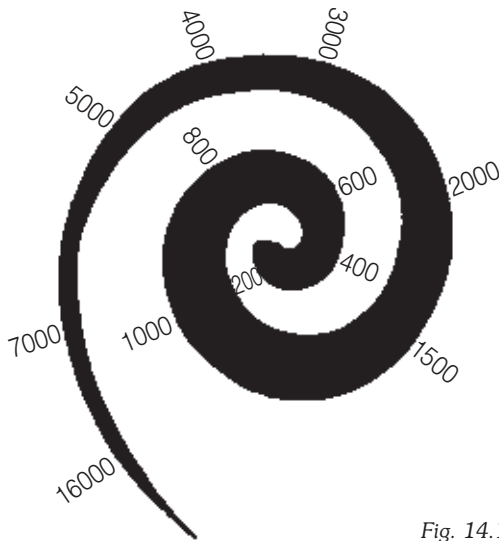


Fig. 14.13
Struttura tonotopica cocleare. Nel giro basale sono rappresentate le frequenze più acute, all'apice i toni gravi.

Nervo acustico

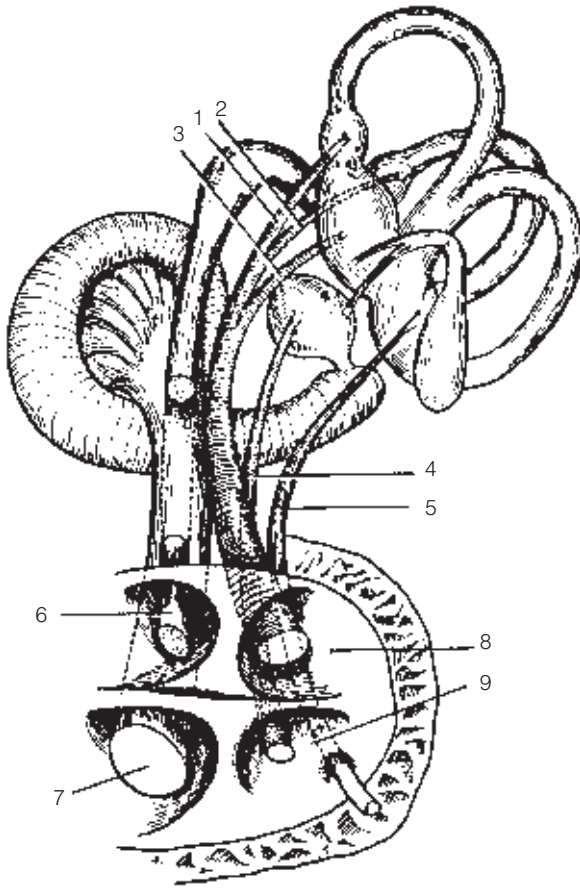
Il nervo acustico (8° nervo cranico) si compone nel fondo del meato acustico interno dall'unione di due branche, una anteriore cocleare e una posteriore vestibolare. Tali due branche sono nervi distinti che, pur essendo a contatto tra loro per una parte del percorso, restano nettamente separati all'origine e alla terminazione. La loro unità anatomica è quindi tale solo in apparenza, come pure profondamente diversa è la loro fisiologia: il nervo cocleare è il nervo vero e proprio della percezione uditiva, il vestibolare è il nervo dell'equilibrio e dell'orientamento spaziale (fig. 14.14).

Nervo cocleare. Le cellule di origine del nervo cocleare si trovano nel ganglio del Corti, posto nello spessore del modiollo. Rappresentano il neurone di primo ordine e sono cellule bipolari: i prolungamenti periferici centrifughi penetrano nella chiocciola dove entrano in rapporto con le cellule acustiche dell'organo del Corti. I prolungamenti centripeti, attraverso i canali longitudinali del modiollo e il meato acustico interno, penetrano nel bulbo a livello dell'angolo ponto-cerebrale e terminano in due nuclei denominati «nuclei cocleari dorsale e ventrale».

Le cellule di tali nuclei costituiscono il neurone di secondo ordine e da qui ha inizio la via acustica centrale destinata a proiettare la sensibilità uditiva alle aree corticali.

Nervo vestibolare. Origina nel ganglio di Scarpa e si divide in tre rami:

- vestibolare superiore, che invia le sue terminazioni all'utricolo e alle ampolle dei canali semicirculari superiore e laterale;
- vestibolare inferiore, che le invia al sacculo;
- ampollare posteriore, per l'ampolla del canale semicirculari posteriore.



1. NERVO AMPOLLARE SUPERIORE
2. NERVO AMPOLLARE LATERALE
3. NERVO UTRICOLARE
4. NERVO SACCOLARE
5. NERVO AMPOLLARE POSTERIORE
6. NERVO FACCIALE
7. NERVO COCLEARE
8. FOSSETTA VESTIBOLARE SUPERIORE
9. FOSSETTA VESTIBOLARE INFERIORE

Fig. 14.14
Disposizione dei nervi acustico e facciale internamente al condotto uditivo interno.

Via cocleare centrale

La via cocleare centrale, destinata al «trasporto» dello stimolo uditivo dalla periferia all'integrazione corticale, presenta ancora, a causa della sua complessità, punti oscuri e molte particolarità non unanimemente accettate.

Le nozioni qui esposte, nel loro forzato schematismo, sono comunque quelle condivise da buona parte degli autori.

I prolungamenti centripeti delle cellule bipolari che come abbiamo ricordato formano il nervo cocleare, penetrano nel tronco dell'encefalo a livello della giunzione tra ponte e midollo allungato e terminano in due nuclei denominati per la loro posizione anatomica: *nucleo cocleare ventrale* (che riceve la quasi totalità delle fibre) e *nucleo cocleare dorsale*.

Le fibre che a loro volta originano da questi due nuclei, prima di raggiungere la stazione successiva formata dal collicolo inferiore, prendono contatto, omo e controlateralmente con vari raggruppamenti cellulari denominati: *nuclei del complesso olivare superiore*, *nuclei del*

corpo trapezoide, nuclei del lemisco laterale. La via cocleare è comunque essenzialmente una via crociata; solo poche fibre originate da alcuni nuclei olivari salgono omolateralmente.

Dalle strutture nucleari accennate origina quindi un contingente di fibre anatomicamente ben definito, detto lemisco laterale, che trova la sua terminazione nei nuclei del *collicolo inferiore*.

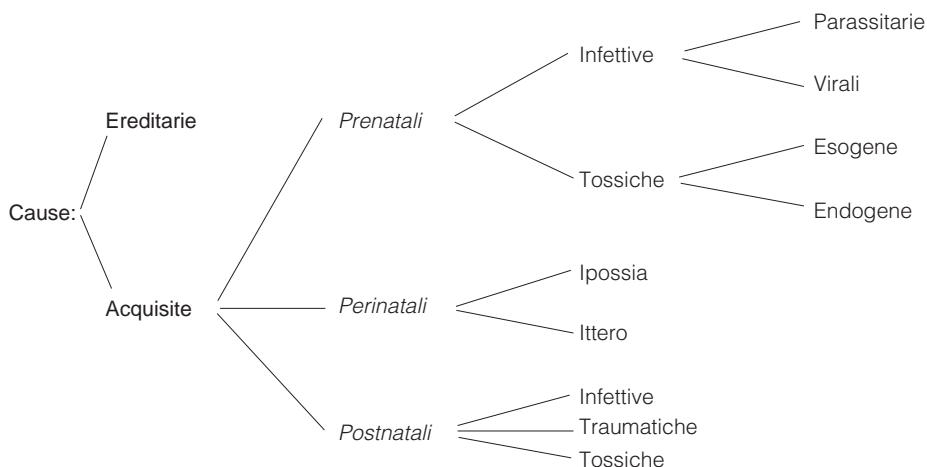
La stazione successiva della via cocleare ascendente è formata dal *corpo genicolato mediale*; da qui parte l'ultimo contingente di fibre che proietta la sensibilità uditiva alle *zone corticali*.

Queste ultime nell'uomo sono essenzialmente due: la prima (comprendente l'area 41 e parte della 42 di Brodmann) è posta a livello della circonvoluzione temporale superiore e in essa sono rappresentati i primi giri cocleari, cioè prevalentemente le alte frequenze, mentre posteriormente viene rappresentata la regione cocleare apicale, cioè le basse frequenze. La seconda si estende fino ai margini superiori del solco silviano e lateralmente in prossimità del giro temporale superiore; in essa la tonotopicità appare invertita.

Cause della sordità infantile

Nella vita intrauterina, in epoca neonatale, nella prima e seconda infanzia, l'apparato uditivo del bambino può andare incontro a vari processi patologici che possono alterare in modo più o meno marcato la sua normale funzionalità.

Verranno qui esposte unicamente quelle cause che portano a una sordità neurosensoriale grave o profonda e che quindi come tali, possono inibire la normale acquisizione del linguaggio, rallentarne lo sviluppo o portarlo a un rapido deterioramento. Schematizzando possiamo così suddividere tali cause:



Alcuni autori, differendo leggermente da tale classificazione, usano il termine di «sordità congenita» comprendendo in essa, oltre alle embriopatie e alle forme genetiche, anche l'anossia e l'ittero neonatale. Sembra in realtà difficile separare con certezza i momenti patologici intervenuti nel periodo prenatale, da quelli manifestatisi alla nascita. Se ci riferiamo a esempio alla sordità da asfissia neonatale, riconosciamo che questa può essere provocata da un fattore intercorso in epoca fetale; ugualmente l'iperbilirubinemia che si manifesta alla nascita, può avere il suo momento eziopatogenetico in periodo prenatale. È quindi comprensibile come non sia sempre possibile stabilire con certezza se un danno uditivo è intervenuto prima della nascita o nei momenti immediatamente successivi. Chiaramente in questi casi, tanto più tardiva sarà la diagnosi, tanto più problematico risulterà il risalire alla causa sicura della sordità. Per questi motivi, abbiamo preferito usare il termine di «acquisite» per indicare tutte quelle cause (meno logicamente l'ereditarietà, che a volte può manifestarsi in periodo postnatale) intervenute in periodo pre, peri o postnatale.

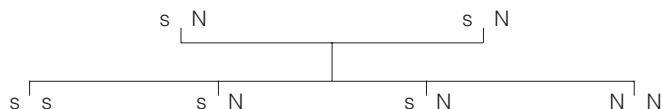
Svilupperemo ora più dettagliatamente quelle cause che per la loro incidenza, sono le più facilmente riscontrabili nella pratica clinica.

Sordità ereditarie

Tutti gli esseri umani prendono origine da un'unica cellula o «zigote», nata dall'unione dello spermatozoo maschile con la cellula uovo femminile.

Da questa cellula, attraverso molteplici e complessi eventi di moltiplicazione, differenziazione e crescita, si giungerà ai mille miliardi di cellule che formano l'individuo adulto. Questo processo di sviluppo estremamente complesso è programmato in tempi e in sequenze da una precisa informazione genetica contenuta interamente nel nucleo delle zigote, sotto forma di piccoli filamenti detti *cromosomi*. Nella specie umana troviamo 46 cromosomi per ogni cellula, disposti a coppie: uno di derivazione paterna e uno di derivazione materna. Di queste 23 coppie, 22 sono morfologicamente uguali e sono detti autosomi, la coppia restante (cromosomi sessuali) è uguale nella femmina (XX) e diversa nel maschio (XY). Questi cromosomi contengono longitudinalmente i fattori che controllano l'ereditarietà dei caratteri: i *geni* (circa 10.000 geni per ogni cromosoma). Infatti dall'azione concordante di un numero più o meno grande di geni, dipendono tutte le caratteristiche psicofisiche di un soggetto, quali a esempio, il colore dei capelli o degli occhi, la taglia, l'intelligenza, ecc. Ora, quando un soggetto presenta su una determinata coppia di cromosomi due geni uguali, viene detto omozigote, se i geni sono diversi, eterozigote. In quest'ultimo caso un gene (dominante) prevarrà sul corrispondente (recessivo) nell'estrinsecazione di un determinato carattere.

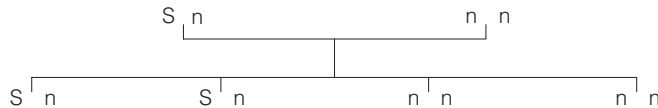
Sordità autosomica recessiva. Perché un gene recessivo manifesti il suo carattere, deve essere presente su entrambi i cromosomi di una determinata coppia (omozigotia). Infatti, se è presente su un solo cromosoma, non può esercitare la sua azione in quanto dominato dal gene corrispondente. Lo stato di omozigotia si può verificare dal matrimonio tra due portatori sani «sN» (ove s è il carattere patologico recessivo, e N lo stato sano dominante). Da questa unione si avrà il 50% dei figli portatori sani, il 25% perfettamente normali e il 25% sordi.



Da quanto esposto possiamo orizzontarci verso una sordità autosomica recessiva quando:

- i figli affetti sono nati da genitori normoudenti (portatori sani);
- il sesso maschile e quello femminile sono colpiti con uguale frequenza;
- in un albero genealogico i soggetti sordi sono meno del 25% dei componenti;
- la sordità salta una o più generazioni;
- i genitori di un soggetto sordo sono parenti (matrimonio tra consanguinei); infatti i consanguinei possiedono una parte più o meno grande di geni in comune secondo il grado della loro parentela; a esempio i figli di primi cugini hanno una probabilità maggiore di avere ricevuto da entrambi i genitori lo stesso gene e di essere perciò omozigoti.

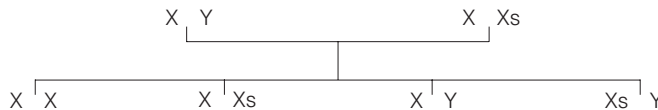
Sordità autosomica dominante. Si parla di sordità autosomica dominante allorché la presenza di un solo gene basta per estrinsecare la sordità tanto negli omozigoti quanto negli eterozigoti. Quindi da un matrimonio tra un soggetto Sordo «Sn» (ove S è il gene patologico dominante e n quello normale recessivo) e uno udente «nn» si avrà il 50% dei figli sordi Sn e il 50% dei figli perfettamente normali nn.



Quindi possiamo orizzontarci verso una sordità autosomica dominante quando:

- è indifferentemente colpito il sesso maschile e quello femminile;
- i genitori sani non trasmettono la sordità ai loro figli;
- la trasmissione è verticale, cioè si presenta e passa da generazione a generazione;
- un genitore sordo ha il 50% di probabilità di avere un figlio sordo;
- in un albero genealogico i soggetti sordi sono più del 25% dei componenti.

Sordità legata al sesso. Accanto alle più comuni forme di sordità ereditaria autosomica, ne esiste un'altra, per la verità più rara, che si trasmette per eredità legata al sesso. In quest'ultimo caso il gene della sordità è localizzato in uno dei cromosomi sessuali della donna (portatrice sana) e colpisce unicamente i maschi. Infatti, quando una donna portatrice X X_s sposa un uomo normale X Y si possono avere quattro combinazioni possibili:



- 25% di femmine normali;
- 25% di femmine portatrici sane;
- 25% di maschi normali;
- 25% di maschi sordi.

Infatti in quest'ultimo caso, la sordità si manifesta perché manca nel cromosoma Y il gene dominante normale corrispondente.

Caratteristiche delle sordità a genesi ereditaria

- Le sordità ereditarie possono essere congenite. In questo caso si tratta solitamente di forme profonde, non evolutive, che inibiscono l'acquisizione del linguaggio.
 - Le sordità ereditarie possono insorgere in epoca prescolare o nella seconda infanzia. Si tratta per lo più di forme medio-gravi che hanno spesso una lenta ma graduale evoluzione, portando a un deterioramento più o meno rapido del linguaggio. Questo carattere di evolutività deve sempre far sospettare una sordità di origine genetica; infatti le altre cause virali, tossiche, traumatiche, assai raramente portano a una sordità che peggiora nel tempo.
 - Il danno uditivo può essere dovuto a una malformazione del labirinto osseo o a un'alterazione del labirinto membranoso. Nel primo caso, più raro, i danni alla capsula otica possono a volte essere evidenziati con sofisticate tecniche radiologiche, nel secondo invece, essendo il danno legato alle strutture membranose, nulla di anomalo sarà evidenziato dalle indagini eseguite.
 - Le sordità ereditarie sono nel 90% dei casi, affezioni clinicamente isolate. Il bambino sordo da cause genetiche è molto spesso il tipico «sordo puro» intelligente, senza disturbi neurologici. Al contrario la rosolia associa alla sordità disturbi visivi o cardiaci; l'asfissia, l'ittero, la meningoencefalite provocano spesso una compromissione del SNC.
 - In circa il 10% dei casi la sordità di tipo ereditario si associa ad alterazioni di altri organi o apparati (nervoso, scheletrico, visivo, cardiaco, renale...) originando delle sindromi malformative che portano spesso il nome dell'autore che per primo le ha descritte.
- Le sordità ereditarie assai raramente si accompagnano a disturbi del labirinto posteriore di una certa entità. Può essere a volte presente una modesta iporeflessia vestibolare, ma una sintomatologia vertiginosa è raramente accusata da questi pazienti.

Cause prenatali

Tra le cause prenatali emergono per importanza un gruppo di agenti infettivi, con caratteristiche molto simili, che costituiscono il cosiddetto complesso TORCH: Toxoplasmosi, Rosolia, Citomegalovirus, Herpes e altre forme virali.

Toxoplasmosi

Un piccolo protozoo (*Toxoplasma Gondii*) è la causa di questa parassitosi che riconosce nel gatto l'ospite definitivo e nell'uomo uno degli ospiti intermedi accidentali. Decorre nella maggior parte dei casi in modo asintomatico; in pochi soggetti, soprattutto se immunodepressi, compaiono una linfadenopatia laterocervicale, ipertensione, cefalea, mialgie e raramente manifestazioni esantematiche di tipo maculo-papulare. Nella toxoplasmosi si riconoscono due modalità di infezione: mediante contagio indiretto o diretto. Il primo avviene mangiando carni di animali infetti crude o poco cotte; oppure verdure e legumi non ben lavati, contaminati con le feci del gatto. Il contagio diretto assume invece grande importanza nella trasmissione dalla madre al feto per via transplacentare, quando la madre subisce l'infezione per *la prima volta* in gravidanza. Infatti, in caso di reinfezioni, la presenza di anticorpi materni impedisce il passaggio dell'agente patogeno dalla gestante al feto. È quindi importante tenere sempre presente che una donna non può partorire più di un bambino con toxoplasmosi congenita. Il problema perciò si pone per quel 30% circa di donne che hanno raggiunto l'età fertile senza

aver contratto la malattia. Ora, se l'infezione materna avviene nel primo trimestre di gravidanza, la frequenza di trasmissione all'embrione è piuttosto rara (inferiore al 20%) ma le conseguenze sono estremamente gravi: morte dell'embrione o plurimalformazioni. Se avviene nel secondo o terzo trimestre la percentuale di rischio aumenta fino a raggiungere il 65-70% ma solitamente la fetopatia è meno grave, con prevalenza di forme subcliniche sfumate. In quest'ultimo caso comunque è sempre possibile l'evenienza di una comparsa a distanza di mesi di lesioni oculari evolutive (corioretinite) o di lesioni dell'apparato uditivo.

La toxoplasmosi quale possibile causa di sordità infantile è stata sospettata da molto tempo, anche se i casi descritti in letteratura sono pochi. In realtà la difficoltà di una diagnosi clinica di tale malattia, spesso asintomatica, ha reso in molti casi estremamente difficile attribuire, con ragionevole certezza, a tale noxa patogena alcune sordità infantili congenite o acquisite nella prima infanzia. Il danno uditivo può essere dovuto tanto a lesioni periferiche (calcificazioni del legamento spirale e della stria vascolare) quanto a lesioni delle vie acustiche centrali o delle aree corticali (encefalopatia diffusa).

Da un punto di vista della profilassi si rende indispensabile, in epoca antecedente la gravidanza, un esame sierologico per individuare le donne che non hanno ancora contratto l'infezione e che sono quindi prive di anticorpi specifici. In modo schematico possiamo confermare che la presenza di IgG specifiche indica un'infezione pregressa e che quindi il soggetto è «protetto» da eventuali reinfezioni. Per contro la presenza di anticorpi della classe IgM indica un'infezione recente e quindi uno stato di pericolo. L'assenza tanto di IgG quanto di IgM indica che si è suscettibili a una prima infezione e quindi le gestanti dovranno ripetere tali dosaggi mensilmente.

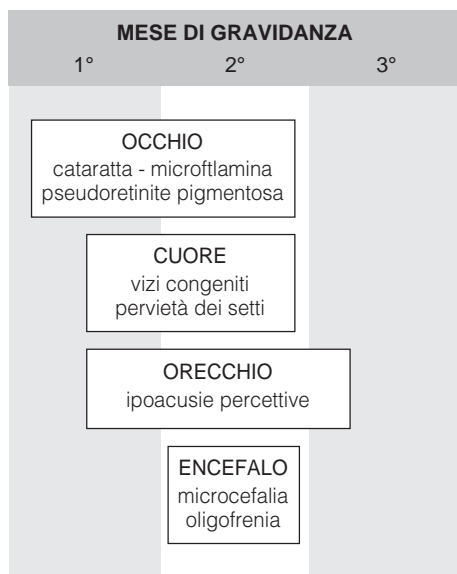
Rosolia

Dal 1941, anno in cui l'oftalmologo australiano N. Gregg ha esposto i suoi dati allarmanti sull'effetto teratogeno del virus della rosolia nelle donne gravide, l'interesse dei ricercatori si è polarizzato su questo microorganismo che possiede la capacità di attraversare la barriera emato-placentare e provocare marcate malformazioni a carico soprattutto dell'orecchio, del cuore, dell'occhio (triade di Gregg) e del Sistema Nervoso Centrale (fig. 14.15 e 14.16).

Comunque il quadro clinico dell'infezione rubeolica può presentare, accanto alle alterazioni maggiori sopra riportate, un interessamento più o meno marcato di altri organi o apparati, per cui si parla spesso di *sindrome da rosolia*.

Quest'ultima comprende:

- sordità;
- difetti oculari;
- anomalie congenite cardiache;
- microcefalia;
- ritardo mentale e/o motorio;
- ingrossamento del fegato e dei visceri nel periodo postnatale;
- fragilità delle ossa lunghe;
- polmoniti interstiziali;
- infiammazione acuta o cronica del tessuto cerebrale;
- alterazioni dentarie.



	casi	%
Oculopatia	60	34
Cardiopatìa	44	25
Cerebropatia	42	24
Triade di Gregg	32	18

Fig. 14.16
 Patologie concomitanti riscontrate in 178 bambini affetti da sordità neurosensoriale da infezione rubeolica materna.

Fig. 14.15
 Malformazioni dall'embriopatia rubeolica più frequentemente riscontrate in rapporto all'epoca di comparsa della rosolia nella donna gravida.

È stato inoltre confermato che il virus della rosolia si comporta come un parassita delle cellule dell'organismo, inibendone o rallentandone il ricambio proteico e la duplicazione: per questo motivo i neonati sono spesso distrofici e raramente raggiungono il peso di 2.500 g.

Un altro dato importante è la frequente osservazione di alcuni bambini con una evidente sindrome da rosolia nati da madri che ne erano state colpite uno o due mesi prima della gravidanza. Ciò dimostra che il virus persiste nella paziente anche alcuni mesi dopo la scomparsa della sintomatologia clinica. L'infezione rubeolica non è quindi teratogena solo in gravidanza, ma anche se è avvenuta alcuni mesi prima del concepimento.

È stato inoltre dimostrato che la rosolia può essere completamente asintomatica sul piano clinico, per cui la sua incidenza nell'ambito delle sordità infantili si suppone possa essere più elevata. Per quanto concerne poi il *rischio fetale*, possiamo tracciare delle linee generali:

- più precoce è la rosolia materna (primi mesi di gravidanza) più grave è il rischio di malformazioni;
- l'età della gravidanza al momento dell'infezione ha un'importanza fondamentale per quanto concerne gli organi colpiti;
- molte malformazioni o anomalie non appaiono al momento della nascita;
- gli effetti teratogeni non si manifestano solo nel primo trimestre di gravidanza, ma anche (seppure con una frequenza molto minore) nel secondo;
- gli aborti spontanei, gli aborti terapeutici, i decessi neonatali, sono fattori che rendono ancora oggi difficile la stima precisa del rischio. Sembra comunque dalle varie statistiche che nel primo mese di gravidanza, il rischio di malformazioni sia del 40% e oltre. Tale percentuale si riduce a circa il 10% per le infezioni contratte nel terzo mese.

La prevenzione. È nozione comune che il 20% circa delle donne in età di gravidanza non sia protetto contro il virus della rosolia: tale gruppo quindi viene considerato con particolare riguardo, poiché espone di conseguenza il feto al rischio di una rosolia congenita (fig. 14.17).

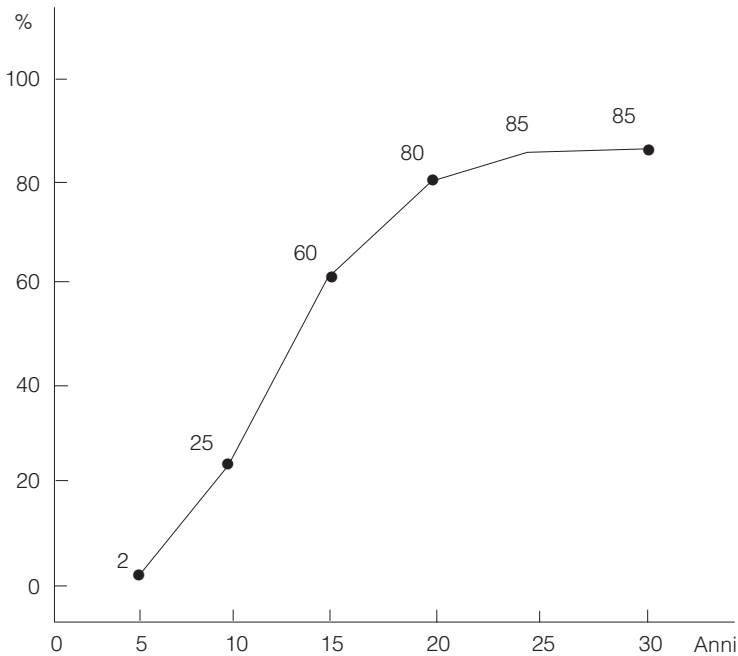


Fig. 14.17 Immunità verso il virus della rosolia in rapporto all'età. Rimane comunque una percentuale di donne in età fertile, compresa tra il 15 ed il 20%, suscettibile all'infezione.

Tenendo inoltre presente che la diagnosi di rosolia materna viene fatta generalmente quando l'infezione fetale è già avvenuta, ammettendo che la malattia possa decorrere completamente asintomatica sul piano clinico, dobbiamo riconoscere che la lotta contro gli effetti teratogeni di questa malattia deve essere orientata verso la prevenzione. In questo senso possediamo due armi la cui efficacia verrà ora discussa: le gammaglobuline e la vaccinazione.

Le gammaglobuline. Per valutare correttamente l'effetto protettivo delle gammaglobuline occorre fare una considerazione importante: nell'infezione da rosolia, la viremia (periodo di diffusione del virus) precede di circa sette giorni la sintomatologia clinica. Questo particolare va tenuto in considerazione perché due sono solitamente le situazioni che si presentano nella pratica clinica: 1) se una donna gravida, suscettibile all'infezione rubeolica, si rende conto di aver contratto la malattia, il periodo di viremia durante il quale si ha il rischio di infezione fetale, esiste già da circa sette giorni; 2) se una donna gravida resta in contatto con un bambino finché quest'ultimo non manifesta la malattia, essa è già esposta all'infezione da circa sette giorni. È evidente che in entrambi i casi, quando l'eruzione cutanea permette una diagnosi sicura, il periodo di infezione fetale esiste già da alcuni giorni e perciò l'uso di gammaglobuline ha buone probabilità di essere inutile. In conclusione, l'efficienza di tali prodotti a scopo preventivo è influenzata da più fattori (tempo di somministrazione, dosaggio...) che rendono assai discussa la loro utilizzazione.

I vaccini. La vaccinazione sembra essere al momento l'unica profilassi efficace contro i danni fetali da rosolia, in quanto crea nella donna un quantitativo di anticorpi in grado di precludere

la viremia e quindi il coinvolgimento del feto. Per quanto concerne la scelta delle persone da sottoporre a vaccinazione, ci si orienta prevalentemente verso: a) le adolescenti intorno al 14-15° anno di età, poiché in questo periodo è ridotto il rischio di gravidanza. D'altra parte, non essendo lontano il periodo della procreazione, si può ragionevolmente contare sulla persistenza degli anticorpi prodotti dalla vaccinazione; b) le donne in età matrimoniale, soprattutto quelle più esposte per motivi professionali (vigilatrici d'infanzia, maestre, pediatre...) previo logicamente controllo del loro stato immunitario mediante titolazione degli anticorpi.

La vaccinazione, attuata mediante un'unica iniezione sottocutanea, non ha controindicazioni specifiche ma quelle comuni alle altre pratiche immunitarie e non provoca disturbi persistenti degni di nota. Una sola considerazione di notevole importanza va ricordata: non vanno vaccinate le donne gravide o quelle che possono diventarlo nei sei mesi successivi. Infatti in questi casi, con la vaccinazione si ha il rischio probabile di un'infezione fetale e ciò impone ovviamente la più grande prudenza.

Citomegalovirus

Il Citomegalovirus, isolato per la prima volta nel 1956, appartiene alla famiglia degli herpes-virus e ha nell'uomo l'unico ospite possibile, penetrando nelle cellule e restando spesso asintomatico per tutta la vita. Il contagio è quindi interumano e avviene mediante la saliva, il latte, l'urina, il secreto vaginale.

La sua diffusione è estremamente alta: si calcola che circa l'80% delle persone adulte abbia già contratto l'infezione, la quale comunque può sempre riattivarsi in concomitanza di una caduta delle difese immunitarie. La trasmissione del virus dalla madre al feto, possibile sia durante la prima infezione che durante le riattivazioni, avviene per via transplacentare ematogena oppure per contatto diretto al momento del passaggio del feto durante il parto. Da un punto di vista statistico si calcola che circa l'1% dei neonati sia portatore del virus. Di questi, il 10% presenterà in modo più o meno marcato i segni classici dell'infezione da Citomegalovirus: iperbilirubinemia, epatosplenomegalia, encefalite, corioretinite, sordità. Del restante 90% una piccola percentuale potrà andare incontro a una sordità in epoca postnatale. Il quadro sintomatologico descritto, con tutte le peculiarità dell'infezione da Citomegalovirus, sembra essere una prerogativa della prima infezione in gravidanza anche se, come abbiamo accennato e contrariamente a quanto avviene per la Toxoplasmosi, una reinfezione può ugualmente portare a malformazioni. L'avvenuta infezione del neonato viene evidenziata isolando il virus dalle urine e dalla presenza di IgM specifiche che, come noto, non passano la barriera placentare e sono sicuramente di origine fetale.

Herpes Simplex Virus

Esistono due varietà di questa forma virale: il tipo 1 che colpisce generalmente la mucosa orale (herpes labialis) e il tipo 2 che interessa i genitali.

Sembra sia unicamente quest'ultimo tipo a possedere una spiccata capacità teratogena. Per quanto concerne il rischio di infezione fetale, è praticamente nullo durante la gravidanza in quanto non sembra possibile un passaggio del virus per via ematogena transplacentare. L'infezione infatti è per lo più contratta dal feto durante il passaggio nel canale genitale, quando nella madre sono presenti infezioni genitali attive. Il periodo di incubazione è di circa 4-5 giorni, per cui è probabile che nella prima settimana di vita il neonato goda buona salute.

Dal sesto giorno in poi compaiono i primi segni della malattia con manifestazioni emorragiche diffuse, congiuntivite, epatosplenomegalia, miocardite e spesso encefalite. La gravità del quadro sintomatologico dipende dalla quantità di virus presente e dalla durata del contatto tra neonato e genitali materni. Il rischio di una tale infezione è stato valutato intorno al 50% nelle infezioni primarie e nel 5% nelle reinfezioni. Logicamente, in caso di infezione erpetica genitale accertata e in atto, il taglio cesareo è d'obbligo, prima o subito dopo la rottura delle membrane.

Cause perinatali

Asfissia

Il rapido e traumatico passaggio dalla vita intrauterina all'ambiente esterno, implica per il neonato complesse misure di adattamento soprattutto per la repentina sottrazione delle risorse che gli provenivano dalla placenta e del conseguente impegno di vari organi e apparati a una funzione completamente autonoma. Particolare importanza viene attribuita all'adattamento respiratorio. Infatti il polmone viene impiegato immediatamente alla nascita a una funzione totalmente nuova ed estremamente importante per la sopravvivenza: gli scambi gassosi e il mantenimento dell'equilibrio acido-base, prima assicurati dalla placenta. Qualora l'adattamento dell'apparato respiratorio a tale funzione risulti tardivo o inadeguato, si possono instaurare quadri di asfissia più o meno marcati con ripercussioni generali rilevanti. A tale stregua sarebbe più appropriato definire l'asfissia con il termine di *sofferenza neonatale*, che comprende in misura più estensiva le complesse alterazioni che caratterizzano l'insufficienza della funzione respiratoria.

L'eziologia della sofferenza neonatale è evidentemente diversa nelle varie situazioni e può essere essenzialmente ricondotta a una insufficienza degli atti respiratori (paralisi dei centri respiratori) o a una carenza degli scambi a livello alveolare (patologia polmonare neonatale).

Volendo schematizzare le principali cause di asfissia neonatale, distinguiamo le seguenti.

Cause fetali:

- ipossia materna da alterazione della funzione polmonare, cardiaca;
- contrazioni eccessive delle pareti uterine;
- distacco precoce di placenta;
- insufficienza placentare per involuzione della stessa (postmaturità),
- compressione o attorcigliamento del funicolo ombelicale.

Cause neonatali.

Con comparsa della sintomatologia al momento della nascita:

- tutte le cause precedenti;
- lesioni traumatiche del Sistema Nervoso Centrale e Periferico;
- depressione bulbare per eccesso di anestetici alla madre;
- aspirazione di liquido amniotico nelle vie aeree.

Con comparsa della sintomatologia più tardiva:

- da fattori cardiocircolatori (nelle malformazioni cardiache congenite);
- da fattori centrali (emorragia ed edema cerebrale);
- da fattori respiratori (patologia polmonare).

Da quanto esposto si può facilmente comprendere come le conseguenze cliniche dell'asfissia possano essere molteplici e riguardino particolarmente alterazioni a livello del Sistema Nervoso Centrale, alle quali può associarsi una sordità di tipo grave o profondo. Logicamente, quanto più prolungato è il periodo durante il quale le strutture centrali non ricevono la quantità di ossigeno sufficiente alla loro sopravvivenza, tanto più marcate saranno le alterazioni che ne conseguiranno. Ricordiamo comunque a tale proposito che la resistenza del SNC del neonato all'ipossia è sorprendente: si calcola infatti che sia ben 5 volte superiore a quella dell'individuo adulto.

Per quanto concerne i danni all'apparato uditivo, gli studi intrapresi hanno permesso di chiarire il meccanismo eziopatogenetico: i fenomeni degenerativi più consistenti sono stati rilevati nei nuclei cocleari dorsale e ventrale che sembrano costituire la sede elettiva delle lesioni. Di conseguenza, l'interessamento delle strutture cocleari, considerate più resistenti, dovrebbe imputarsi a una degenerazione retrograda.

Ittero

L'ittero neonatale è, insieme all'idrope fetale e all'anemia congenita, un sintomo caratteristico di quella forma morbosa che colpisce il feto negli ultimi mesi della vita intrauterina o il neonato nei primi giorni di quella extrauterina, detta *Malattia emolitica del neonato* (MEN). Nel 90% dei casi di MEN, è interessato il sistema gruppoematico Rh, ma l'incompatibilità materno-fetale può verificarsi anche nell'ambito del sistema ABO. La scoperta dell'antigene Rh ha contribuito a chiarire la patogenesi di questa forma morbosa. I globuli rossi del feto che portano l'antigene Rh ricevuto dal padre, passando nell'organismo materno attraverso la placenta, lo stimolano a produrre anticorpi specifici. Questi ultimi, in una successiva gravidanza, passano nel feto e portano ad una distruzione dei globuli rossi. Il risultato finale sarà un aumento della bilirubina libera la quale, a dosi elevate, esercita un'azione tossica. Perché tale azione si manifesti, è necessario che la concentrazione ematica di bilirubina libera superi durante i primi giorni un determinato livello critico (20 mg %). Il Sistema Nervoso Centrale infatti è normalmente protetto dall'azione lesiva della bilirubina per l'esistenza della barriera emato-encefalica che si oppone alla penetrazione nell'encefalo di determinate sostanze veicolate dal sangue. La permeabilità di tale barriera è massima nei primi giorni di vita e alte concentrazioni di bilirubina consentono il suo passaggio e il suo deposito nei tessuti nervosi.

Dopo il 15° giorno di vita, la «maturazione» di detta barriera impedisce il passaggio anche di minime quantità di bilirubina, preservando così le delicate strutture del SNC. Se invece la concentrazione di bilirubina è tale da far sì che si instauri un ittero nucleare, compare una sindrome neurologica ben precisa, di cui la sordità è una delle sequele.

Tale sindrome neurologica comprende:

turbe motorie:

- insufficiente sviluppo motorio (andatura instabile),
- segni di paralisi cerebrale (spasticità, atetosi, rigidità),
- ipotonia;

turbe intellettive:

- ritardo mentale,
- turbe dell'attenzione.

La sordità da ittero nucleare sembra avere una duplice origine: a livello dei nuclei cocleari dorsale e ventrale e a livello cocleare.

Presenta una fisionomia abbastanza costante, con una più accentuata perdita sulle alte frequenze. Si possono così trovare due tipi di curve: nelle forme più gravi, una sordità profonda con marcata compromissione di tutte le frequenze; nelle forme più lievi, una ipoacusia con le basse frequenze abbastanza conservate e un progressivo aggravamento sugli acuti (fig. 14.18).

In conclusione possiamo orizzontarci verso una sordità da ittero nucleare quando un bambino presenta:

- iperbilirubinemia marcata nel periodo perinatale;
- uno o più disturbi neurologici sopra riportati;
- una sordità profonda o, a maggior ragione, una ipoacusia con una compromissione più accentuata sulle alte frequenze.

Cause postnatali

Tra le cause più comuni che possono portare a una sordità, ricordiamo: la Parotite, la Meningoencefalite, il Morbillo, il Trauma Cranico e le Sostanze Ototossiche.

La *parotite* è una malattia infettiva acuta, causata da un virus che colpisce preferibilmente i bambini di età compresa tra i 5 e i 10 anni. La sordità si può manifestare all'inizio della malattia, oppure parecchi giorni dopo la guarigione clinica. Si ritiene che su 200.000 casi di parotite, si verifichi almeno un caso di sordità profonda per lo più mono laterale.

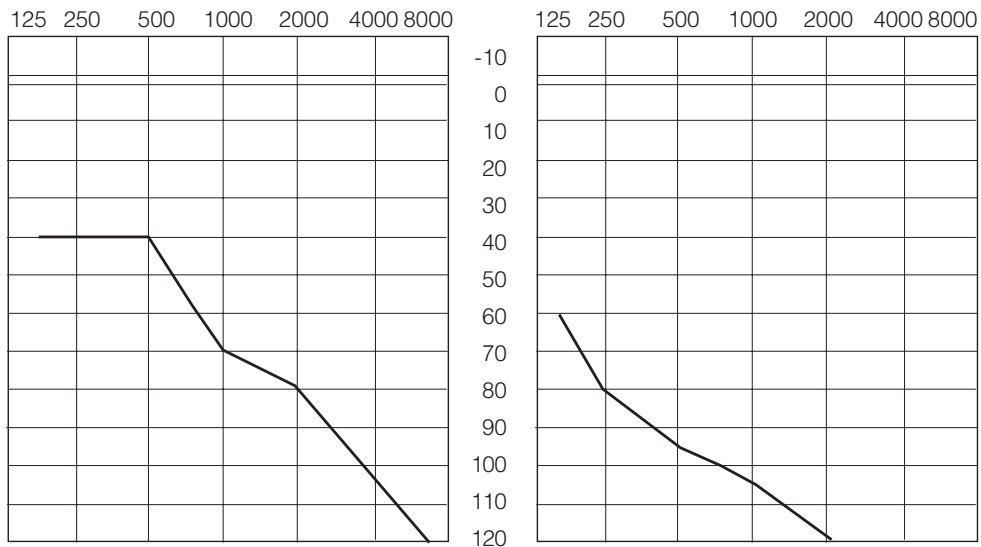


Fig. 14.18 Due tipi di curve audiometriche frequentemente riscontrate nelle sordità da ittero nucleare. Notare in entrambe il marcato interessamento delle alte frequenze.

Meningoencefalite. Questa forma infiammatoria delle meningi e del tessuto cerebrale, occupa ancora oggi, nonostante l'era antibiotica, un posto di rilievo nell'eziologia delle sordità infantili. Da un punto di vista eziopatogenetico, riconosciamo varie forme di meningoencefalite; le più frequenti sono riportate nella fig. 14.19.

MENINGOENCEFALITE

- | | |
|---|--|
| <p>1. Forme batteriche</p> <ul style="list-style-type: none"> - Haemophilus influenzae - Diplococcus pneumoniae - Neisseria meningitidis | <p>3. Forme parassitarie e a protozoi</p> <ul style="list-style-type: none"> - Herpes virus - Arbovirus - Mixovirus |
| <p>2. Forme virali</p> <ul style="list-style-type: none"> - Trichinosi - Cisticercosi - Plasmodium falciparum | <p>4. Forme post-vacciniche</p> |

Fig. 14.19 Eziologia della meningoencefalite.

La sordità può essere assai precoce o insorgere nell'immediato decorso post operatorio; è sempre neurosensoriale, per lo più bilaterale simmetrica, grave o profonda.

Morbillo. Altra malattia infettiva tipica dell'infanzia, il morbillo annovera tra le sue temibili complicanze, fortunatamente rare, la sordità, un tipo particolare di polmonite e una encefalite acuta. Solitamente la sordità è neurosensoriale bilaterale, di entità mediograde.

In queste forme virali l'interessamento labirintico avviene presumibilmente attraverso due vie: 1) la *via vascolare*: in questi casi il virus giunto al canale cocleare lede da prima la stria vascolare e successivamente la membrana tectoria e infine le cellule sensoriali; 2) la *via nervosa*: il processo patologico dopo aver interessato le strutture nervose centrali, raggiunge il labirinto attraverso il meato acustico interno.

Tra tutte le sostanze tossiche che possono portare a una sordità infantile, ben nota è l'azione dannosa svolta da alcuni particolari *antibiotici aminoglicosidici*. Hanno dimostrato di possedere una spiccata azione ototossica soprattutto: *la streptomicina, la kanamicina, la gentamicina e la neomicina*.

La loro azione lesiva si esplica soprattutto in conseguenza del fatto che si accumulano nei liquidi labirintici in alte concentrazioni: la loro tossicità è quindi in funzione della dose somministrata e del tempo di somministrazione.

Infine, una sordità di tipo neurosensoriale o di tipo trasmissivo può essere provocata da un *trauma cranico*. Le lesioni dell'orecchio interno sembrano essere dovute prevalentemente a fratture trasversali, mentre le longitudinali interessano per lo più l'orecchio medio.

Incidenza nel tempo delle singole cause

Dopo aver trattato le singole cause, può essere di un certo interesse indagare il ruolo effettivamente giocato da ciascuna nell'eziologia della sordità infantile. Si potrà così avere

un'idea dell'incidenza, a esempio, della rosolia materna rispetto all'anossia neonatale, oppure delle forme ereditarie rispetto alla meningoencefalite. Ancora più interessante potrebbe essere il valutare come è variata nel tempo l'incidenza di ogni singola causa, cioè come si è modificato nel corso degli anni il quadro etiopatogenetico della sordità infantile.

Per ottenere tutto questo, abbiamo attinto a tre nostre casistiche: la prima effettuata nel 1975 su 1298 bambini, la seconda effettuata nel 1985 su 624 bambini e la terza nel 1995 su 409 bambini. Abbiamo così potuto monitorare nell'arco di 20 anni l'andamento di ogni singola causa.

Nella fig. 14.20 sono riportate le variazioni nel tempo delle sordità a etiologia sconosciuta e le forme ereditarie.

Emergono immediatamente due dati importanti: 1. nell'arco di 20 anni non abbiamo fatto significativi passi avanti nell'evidenziare le cause della sordità infantile; infatti ancora oggi, in un bambino su tre non riusciamo a risalire alla noxa patogena. 2. le sordità ereditarie registrano un continuo e marcato aumento, a nostro avviso dovuto non tanto a un incremento in senso assoluto, quanto a una migliore capacità diagnostica maturata nel corso degli anni che permette di evidenziare, a esempio, quelle forme sindromiche che in precedenza venivano trascurate.

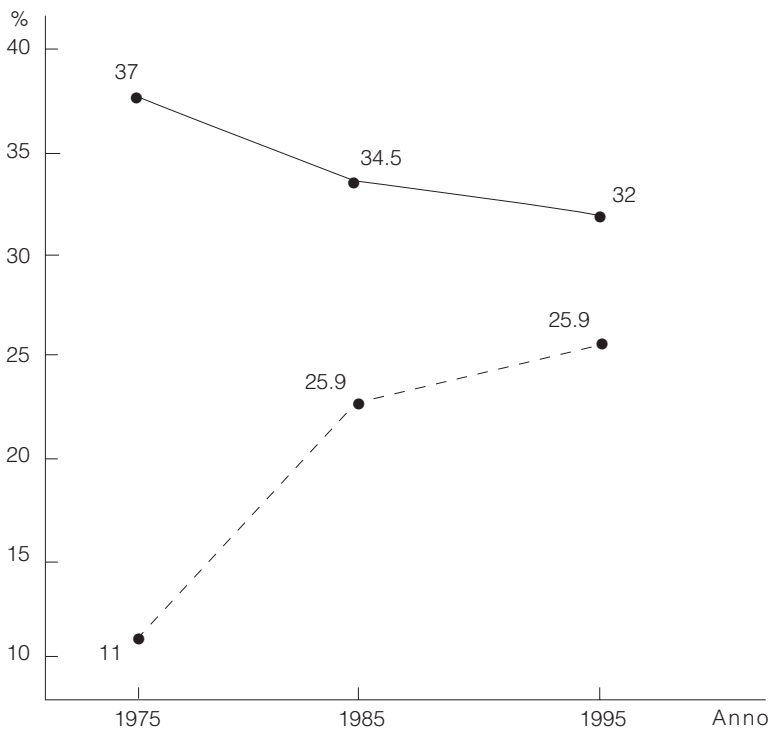


Fig. 14.20 Cause sconosciute (linea continua) e cause ereditarie (linea tratteggiata).

Variazioni dell'incidenza nel corso degli anni. Si noti come la percentuale delle sordità a eziologia sconosciuta rimanga elevata (37 - 32%). Allo stesso tempo le cause ereditarie sono più che raddoppiate.

Infatti la stretta collaborazione interdisciplinare continua a dare i suoi frutti e il bambino non viene visto solo da un punto di vista uditivo ma nella sua globalità, permettendo di evidenziare patologie nascoste a carico di altri organi o apparati.

Le figg. 14.21 e 22 valutano le variazioni nel tempo delle tre cause prenatali più importanti: la Rosolia, il Citomegalovirus e la Toxoplasmosi. Possiamo notare come la rosolia, che fino al 1985 manteneva un'incidenza ragguardevole e costante, negli ultimi 10 anni ha subito fortunatamente una drastica diminuzione (6,8%). Evidentemente le vaccinazioni a tappeto sulla popolazione infantile, già operative da tanti anni, stanno dando i frutti sperati e la percentuale di donne suscettibili all'infezione è sempre più bassa.

La fig. 14.22 per contro, evidenzia l'andamento di quelle che potremmo considerare le cause emergenti della sordità infantile e cioè la Toxoplasmosi e il Citomegalovirus. Infatti, trascurate fino alla fine degli anni settanta, queste forme stanno aumentando in modo impressionante e probabilmente la nostra stima attuale è inferiore alla realtà, anche perché la sordità può non essere presente nell'immediato periodo perinatale, ma anche più avanti nel tempo.

Le cause perinatali (Ittero e Anossia) sono evidenziate nella fig. 14.23. Ora, mentre il monitoraggio sempre più assiduo e scrupoloso delle gravidanze ha permesso di ridurre drasticamente la comparsa di un grave ittero neonatale e quindi di abbassare l'incidenza delle sue temibili sequele, la sordità da anossia neonatale ha, nell'ultimo decennio invertito una tendenza che la vedeva in lenta diminuzione.

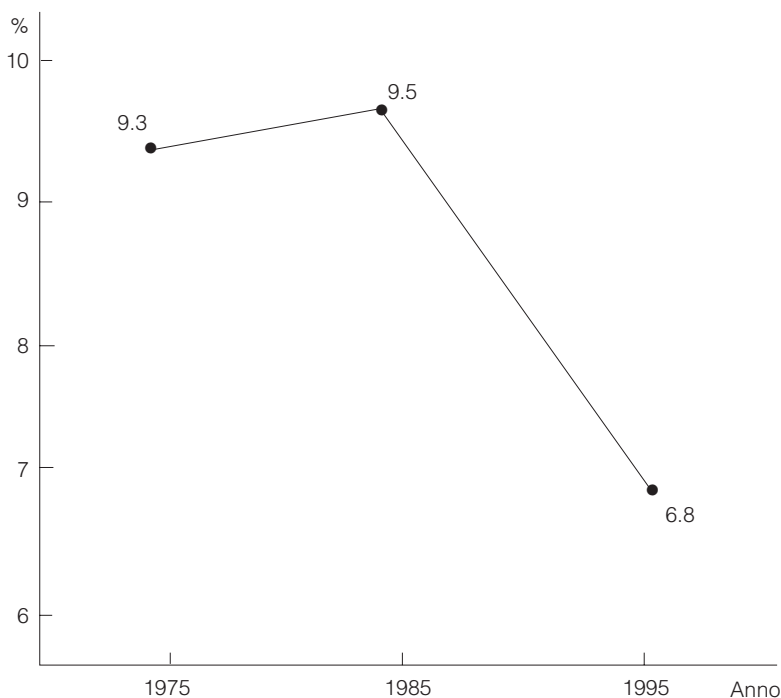


Fig. 14.21 Sordità da rosolia materna in gravidanza. Variazione dell'incidenza nel corso degli anni. Significativa la riduzione avvenuta nell'ultimo decennio (6,8%).

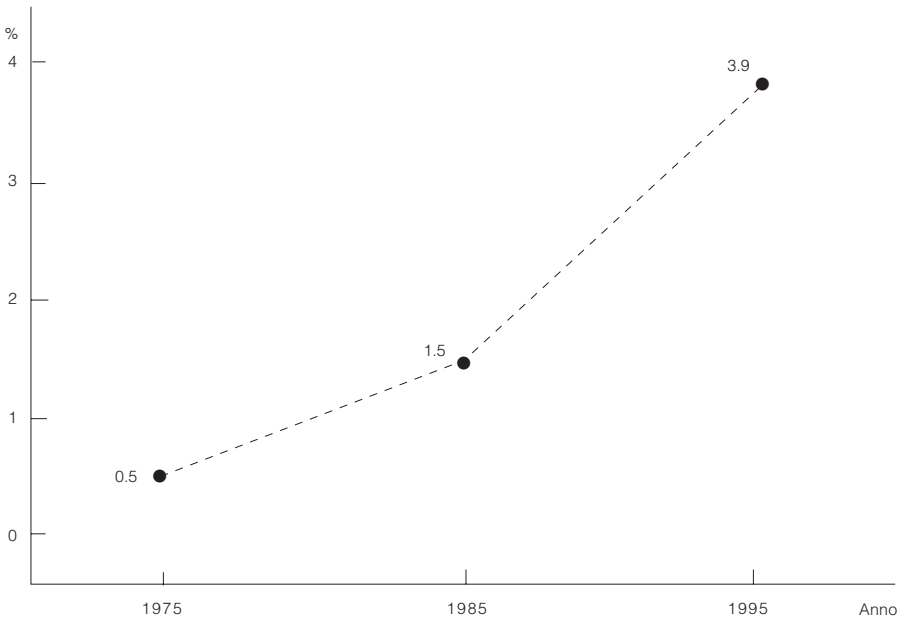


Fig. 14.22 Sordità da citomegalovirus e toxoplasmosi. Variazione dell'incidenza nel corso degli anni. Evidente il costante e notevole incremento di sordità infantili aventi tali eziologie.

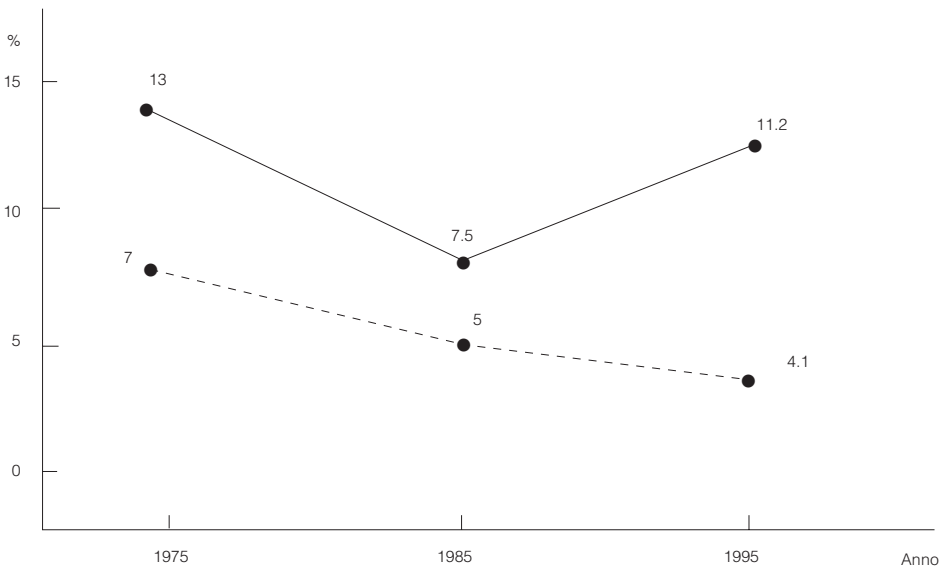


Fig. 14.23 Cause perinatali: anossia (linea continua) e ittero (linea tratteggiata). Variazione dell'incidenza nel corso degli anni. Mentre la sordità da ittero neonatale registra una continua diminuzione, quella da anossia è decisamente aumentata nell'ultimo decennio.

Anche qui possiamo azzardare che, se da una parte il potenziamento dei centri di patologia neonatale ha decisamente migliorato la prognosi «quoad vitam», ha di conseguenza penalizzato la prognosi «quoad valetudinem». In altre parole, sopravvivono più neonati che presentano una patologia neonatale importante e che quindi hanno più probabilità di sviluppare una sordità.

Passando alle cause postnatali, la fig. 14.24 riporta il quadro delle due più comuni cause: la Parotite e la Meningoencefalite. È evidente come la sordità da parotite stia lentamente diminuendo e possiamo ragionevolmente aspettarci che questa tendenza vada consolidandosi nei prossimi anni, soprattutto per l'azione del vaccino trivalente (Morbilli, Rosolia, Parotite) ormai assai utilizzato.

Per contro la Meningoencefalite costituisce ancora un capitolo allarmante e dagli aspetti molteplici: Il problema è sicuramente complesso e di non facile soluzione, anche perché il numero dei casi di Meningoencefalite denunciati è ancora molto alto (nel 1993, 310 casi solo per le forme da meningococco). D'altra parte, non potendo ricorrere a vaccini, è probabile che questa percentuale sia destinata a mantenersi invariata ancora per anni.

Infine la fig. 14.25 è dedicata al Morbillo e agli Antibiotici. Possiamo notare come per il Morbillo valga il discorso già fatto per la Parotite, mentre la sordità da antibiotici ototossici è praticamente scomparsa. Infatti, su 409 casi di sordità infantile esaminati negli ultimi anni, solo due avevano una sordità dovuta a un massiccio trattamento neonatale per un'importante patologia intestinale.

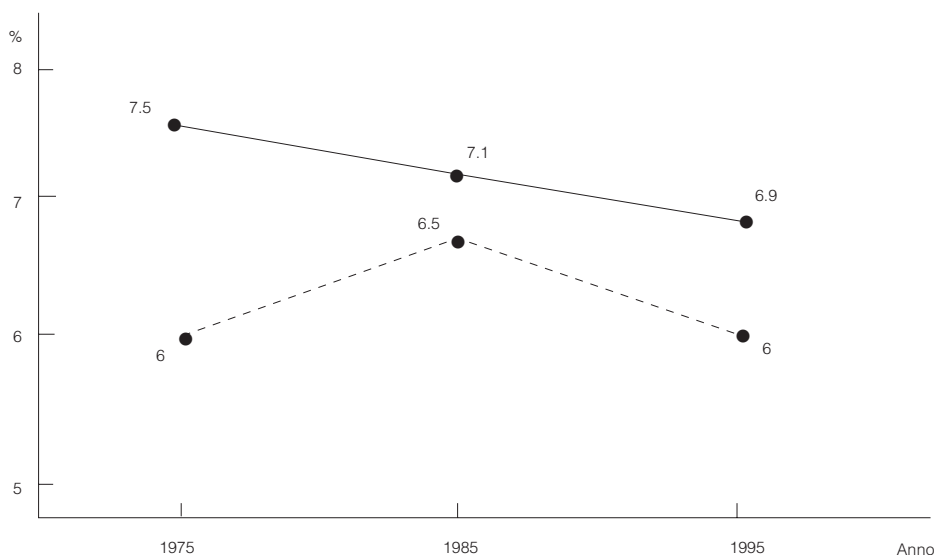


Fig. 14.24 Cause postnatali: parotite (linea continua) e meningoencefalite (linea tratteggiata). Variazione dell'incidenza nel corso degli anni. Si noti come la sordità da parotite registri solo una lieve diminuzione e addirittura invariata, nell'arco di 20 anni, la sordità da meningoencefalite.

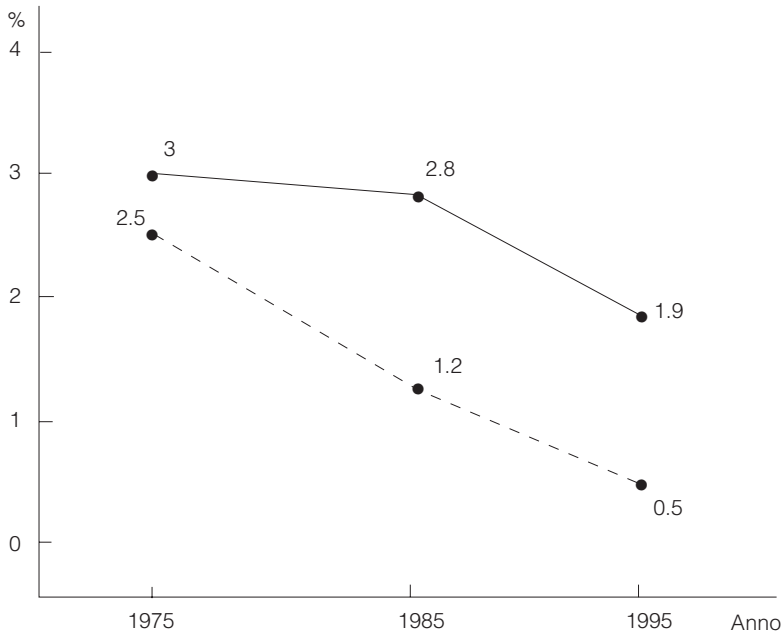


Fig. 14.25 Cause postnatali: morbillo (linea continua) e antibiotici (linea tratteggiata). Variazione dell'incidenza nel corso degli anni. Per entrambe queste cause si registra una continua e significativa riduzione.

Bibliografia

- Amigoni E. (1981), *Considerazioni sul peggioramento delle sordità neurosensoriali infantili*, «Boll. Ital. Audiol. Fon.», n. 4, pp. 22-25.
- Anson B J. e Donaldson J.A. (1981³), *Surgical anatomy of the temporal bone*, Philadelphia, W.B. Saunders.
- Bairati A. (1980⁴), *Trattato di anatomia umana*, vol. 3, Torino, Minerva Medica.
- Barr B. (1982), *Teratogenic hearing loss*, «Audiology», vol. 21, pp. 111-127.
- Battaglia P. (1981), *Patologia cocleo-vestibolare nella toxoplasmosi*, «Acta Orl Italica», vol. 1, pp. 29-35.
- Bess F.H. (1986), *The unilaterally hearing-impaired child: A final comment*, «Ear Hear.», vol. 7, pp. 52-54.
- Borg E. (1977), *Perinatal asphyxia, hypoxia, ischemia, and hearing loss*, «Scand. Audiol.», vol. 26, pp. 77-91.
- Boschetti R. e Morgon A. (1978), *Les surdités génétiques de l'enfant*, Paris, Masson.
- Boscolo C., Fede A. e Marchiori C. (1984), *Le ipoacusie neurosensoriali infantili in un'area territoriale con popolazione omogenea*, «Acta Phon. Lat.», vol. 6, pp. 245-248.
- Cacciapuoti B. e Cacciapuoti D. (1985), *Toxoplasmosi, infezione e malattia*, «Federaz. Medica», vol. 38, pp. 78-84.
- Cianfrone G., Nistico M.A., Turchetta R. e Brenna E. (1982), *Aspetti eziologici della sordità infantile: un'indagine epidemiologica su un campione di 8000 bambini*, «Il Valsalva», vol. 57, pp. 284-293.

- Dalla Piccola B. e Mingarelli R. (1997), *Genetica delle sordità infantili*. In D. Cuda e A. Caroggio, *Sordità infantile profonda*, Reggio Emilia, Ed. Santa Croce.
- Davis A. (1997), *Epidemiology of hearing loss in children*. In D. Cuda e A. Caroggio, *Sordità infantile profonda*, Reggio Emilia, Ed. Santa Croce.
- Del Bo M. e Cesarani A. (1984²), *Anatomo-fisiologia dell'apparato uditivo e vestibolare*. In M. Del Bo, F. Giaccai e G. Grisanti, *Manuale di audiologia*, cap. 1, Milano, Masson Italia.
- Dereymaeker A.M. et al. (1991), *On the etiology of hearing loss in a population of 155 institutionalized children*, «Acta Oto-Rhino-Laryng-Belg», vol. 45, pp. 283-291.
- Desnos J., Carbonnelle B., Kouyoumdjian S., Beucher A. e Vacher S. (1985), *Le role du cytomegalovirus dans la surdit  du nourrisson et sa place dans les surdit s d' tiologie m connue*, «Ann. Oto-Laryng.», vol. 102, pp. 351-356, Paris.
- Donaldson J.A. e Miller J.M. (1980²), *Anatomy of the ear*. In M.M. Paparella e D.A. Shumrick, *Otolaryngology*, vol. 3, cap. 2, Philadelphia, W.B. Saunders.
- Dufour A., Mira E. e Pignataro O. (1980), *Vestibologia*, Milano, Ediz. Tecniche.
- Durrant J.D. e Lovrinic J.H. (1982), *Fondamenti di audiologia*, Milano, Ediz. Tecniche.
- Eisenberg R.B. (1983), *Development of hearing in children*. In R. Romand, *Development of auditory and vestibular systems*, cap. 8, New York, Academic Press.
- Evans E.F. (1983), *Pathophysiology of the peripheral hearing mechanism*. In M.E. Lutman e M.P. Haggard, *Hearing science and hearing disorders*, cap. 3, London, Academic Press.
- Fede A., Boscolo C., Monteleone A., Frascaroli D. e Marchiori C. (1988), *Le ipoacusie neurosensoriali monolaterali in et  pediatrica*, Atti X Congr. Naz. Soc. It. Orl Ped., Roma, Ottobre.
- Fortnum H. e Davis A. (1993), *Epidemiology of bacterial meningitis*, «Arch. Dis. Child», vol. 68, pp. 763-767.
- Fraser G.R. (1976), *The causes of profound deafness in childhood*, Baltimore, J. Hopkins University Press.
- Galletti C., Carfi F., Pennica F. e Siclari S. (1981), *Ipoacusia e toxoplasmosi*, «N. Clinica Orl.», vol. 33, pp. 153-155.
- Goldstein R. (1982), *Neurophysiology of hearing*. In N.J. Lass, L.V. McReynolds, J.L. Northern, e D.E. Yoder, *Speech, language and hearing*, vol. 1, cap. 6, Philadelphia, W.B. Saunders.
- Hoskinc C.S., Pyman C. e Wilkins B. (1983), *The nerve deaf child-intrauterine rubelia or not?*, «Arch. Dis. Child.», vol. 58, pp. 327-329.
- Kapur Y.P. (1988), *Prevention of hearing loss in children*. In S.D.G. Stephens e S. Prasansuk, *Measurement in hearing and balance*, Basel, S. Karger.
- Keidel W.D., Kallert S. e Korth M. (1983), *The physiological basis of hearing*, New York, Thieme-Stratton Inc.
- Kessler L. (1984), *Genetically determined hearing disturbances in children*, «Laryngol-Rhinol-Otol», vol. 63, pp. 139-140, (Stuttg).
- Larson C.R. e Pflingst B.E. (1982), *Neuroanatomic bases of hearing and speech*. In N.J. Lass, L.V. McReynolds, J.L. Northern e D.E. Yoder, *Speech, language and hearing*, vol. 1, cap. 1, Philadelphia, W.B. Saunders.
- Legent F., Perlemuter L. e Vandenbrouck C. (1984⁴), *Cahiers d'anatomie O.R.L.*, vol. 1, Paris, Masson.
- Lenzi A. (1988), *Aspetti genetici delle sordit  ereditarie semplici*, «Oto-Rino-Laring.», vol. 38, pp. 39-47.
- Lenzi A. e Zaghis A. (1987), *Incidence of genetic factors in the causation of deafness in childhood*, IVth International Symposium on Audiological Medicina, Tenerife, November.
- Lipscomb D.M. (1982), *Anatomy and Physiology of the hearing mechanism*. In N.J. Lass, L.V. McReynolds, J.L. Northern e D.E. Yoder, *Speech, language and hearing*, vol. 1, cap. 5, Philadelphia, Saunders.

- Longuebray A., Legros M. e Bonnenfant J.C. (1982), *Surdités infantiles postrubéoliques*, «J. Fr. Otorhinolaryngol.», vol. 31, pp. 115-120.
- Martin J.A.M. (1982), *Aetiological factors relating to childhood deafness in the European community*, «Audiology», vol. 21, pp. 149-158.
- Martini A. e Beghi A. (1991), *Incidenza della sordità infantile, dati statistici ed eziopatogenesi*. In R. Filipo e M. Fabiani, *La sordità infantile nel SSN. Strategie diagnostiche e protesicorriabilitative*, Roma, Acumetron Ed. Sc.
- Moatti L., Dumuolin M. e Cotin G. (1981), *La surdité rubéolique, aspects audiométriques, ophtalmologiques: épidémiologiques*, «Ann. Oto-Laryng.», vol. 5, pp. 333-339, Paris.
- Moret J. (1982), *La vascularisation de l'appareil auditif*, Paris, Masson.
- Moroso M.J. (1985), *Genetic disposition to deafness in maternal rubella: Fact or myth?*, «J. Otolaryng.», vol. 14, pp. 44-48.
- Newton V.E. (1985), *Aetiology of bilateral sensori-neural hearing loss in young children*, «J. Laryngol. Otol.», suppl. vol. 10.
- Northern J.L. e Downs M.P. (1980²), *Hearing in children*, Baltimore, Williams & Wilkins.
- Pappas R. (1983), *Hearing impairment and vestibular abnormalities among children with subclinical cytomegalovirus*, «Ann. Otol. Laryngol.», vol. 92, pp. 552-557.
- Parving A. (1983), *Epidemiology of hearing loss and aetiological diagnosis of hearing impairment in childhood*, «Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.», vol. 5, pp. 151-65.
- Parving A., Vejtorp M., Moller K. e Jensen J.H. (1980), *Congenital hearing loss and rubella infection*, «Acta Otolaryngol.», vol. 90, pp. 262-266, Stockh.
- Parving A. e Hauch A.M. (1994), *The causes of profound hearing impairment in a school for deaf: A longitudinal study*, «Br. J. Audiol.», vol. 28, pp. 63-69.
- Pass R., Stagno S., Myers G. e Alford C. (1983), *Outcome of symptomatic congenital cytomegalovirus infection: Results of long term longitudinal follow-up*, «Pediatrics», vol. 5, pp. 758-762.
- Passali D. (1985), *L'unità rino-faringo-tubarica*, Milano, Edizioni Tecniche.
- Pecorari D. e Bellone F. (1987), *Malattie infettive in gravidanza*, «Federaz. Medica», vol. 40, pp. 519-525.
- Quaranta A. (1992), *Prevalenza delle ipoacusie neurosensoriali dell'infanzia*, «Orl. Ped.», vol. 3, n. 3, pp. 123-126.
- Rahko T., Baer M., Virolainen E. e Karma P. (1984), *Audiological and vestibular findings in 219 cases of meningitis*, «Arch. Otorhinolaryngol.», vol. 240, pp. 15-20.
- Rebecchi P., Genovese E., Innocenti M. e Arslan E. (1987), *Considerazioni su eziologia, età, perdita uditiva, in una popolazione di 800 bambini affetti da ipoacusia infantile*, Atti XX Congr. Naz. Soc. It. Audiol. Pisa, Ottobre.
- Rhode W.S. (1980), *Cochlear partition vibration: Recent views*, «J. Acoust. Soc. Am.», n. 67, pp. 1696-1703.
- Robillard T. e Gersdorff M. (1988), *Le cytomégalo-virus et les surdités congénitales acquises*, «Acta Oto-Rhino-Laryng. Belg.», vol. 42, pp. 76-83.
- Romand R. (1983), *Development of the cochlea*. In R. Romand, *Development of auditory and vestibular systems*, cap. 3, New York, Academic Press.
- Rosenhall U. e Kankkunen A. (1980), *Hearing alterations following meningitis, 1 Hearing improvement*, «Ear Hear.», vol. 1, pp. 185-190.
- Rosenhall U. e Kankkunen A. (1981), *Hearing alterations following meningitis: 2 Variable hearing*, «Ear Hear.», vol. 2, pp. 170-176.
- Rossi G. (1987⁴), *Manuale di Otorinolaringoiatria*, Torino, Minerva Medica.
- Rossi M., Ferlito A. e Polidoro F. (1980), *Maternal rubella and hearing impairment in children: Consideration in 66 cases*, «J. Laryngol. Otol.», vol. 94, pp. 281-289.
- Sadé J. (1987), *The eustachian tube*, Amsterdam, Kugler Publications.

- Saunders J.C., Kaltenbach J.A. e Relkin E.M. (1983), *The structural and functional development of the outer and middle ear*. In R. Romand, *Development of auditory and vestibular systems*, cap. 1, New York, Academic Press.
- Serra A. e La Mantia I. (1992), *Eziopatogenesi delle ipoacusie neurosensoriali infantili*, «Orl. Ped.», n. 3, pp. 127-142.
- Stevenson R.E. (1973), *The fetus & newly born infant. Influences of the prenatal environment*, Saint Louis, C.V. Mosby Company.
- Strutz J. (1981), *Efferent innervation of the cochlea*, «Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.», vol. 90, pp. 158-160.
- Stuckless E.R. e Walter G.G. (1983), *Students hearing impaired from the 1963-1965 rubella epidemic begin to enter college*, «Volta Rev.», n. 85, pp. 270-278.
- Tarantino V. et al. (1990), *Eziologia della sordità infantile, Casistica personale e proposta di un protocollo di studio*, «Otolaringol.», vol. 40, p. 457.
- Tieri L., Ducci M., Partipilo P. e Ticca F. (1988), *La sordità neurosensoriale nella meningite da haemophilus influenzae in età pediatrica*, Atti X Congr. Naz. Soc. It. Orl Ped., Roma, Ottobre.
- Trevisi P. e Martini A. (1994), *Incidenza e prevalenza delle ipoacusie neurosensoriali*, «Aud. It.», n. 11, pp. 5-10.
- Yost W.A., Nielsen D.W. (1986), *Le basi della funzione uditiva*, ed. it. a cura di L. Bernabei-G. Cipolla, Padova, Piccin.
- Van Cauwenberge P., *Anatomy of the middle ear and eustachian tube*, «Acta Oto-Rhino-Laryngol. Belg.», vol. 36, pp. 28-43.
- Zaghis A. (1987), *Considerazioni sulle sordità infantili ad eziologia sconosciuta*, Atti XX Congr. Naz. Soc. It. Audiol., Pisa, Ottobre.
- Zaghis A. (1980), *Le cause della sordità infantile*, «Riv. Ital. Med. Ig. Sc.», vol. 3, pp. 77-85.
- Zaghis A. (1984²), *Patologia uditiva nel bambino*. In M. Del Bo, F. Giacciai, G. Grisanti, *Manuale di Audiologia*, cap. 9, Milano, Masson Italia.
- Zaghis A., Ambrosetti U. e Brenna E. (1983), *Le sordità ereditarie recessive svelate dal matrimonio tra consanguinei*, «Oto-Rino-Laring.», vol. 33, pp. 271-276.