

Patologie centrali dell'udito

T. Mom, A. Bascoul, L. Gilain, P. Avan

Le patologie centrali dell'udito comprendono le sordità centrali dovute a lesioni cortico-sotto-corticali che inducono quadri semiologici ben noti (sordità verbale, sordità corticale e agnosia uditiva), e disturbi uditivi meno marcati di identificazione più recente, come alcuni ritardi di apprendimento del bambino, alcune sordità dell'adulto che contrastano con soglie uditive periferiche ai limiti della norma (obscure auditive dysfunction) e alcune presbiacusie con componente centrale. Una lesione genetica centrale dell'udito molto frequente è l'amusia congenita. La diagnosi di queste malattie è difficile e richiede test soggettivi ed elettrofisiologici specifici. Questa diagnosi è tuttavia importante per il trattamento delle persone affette, in particolare nel bambino in periodo di apprendimento. Le cause sono molto numerose e comprendono malattie genetiche, lesioni ischemiche, emorragiche, tumorali, infettive, degenerative e iatrogene (essenzialmente chirurgiche e radiochirurgiche). Alcune cause nel bambino non sono «statiche», ma in relazione con una desincronizzazione della maturazione delle vie uditive. L'imaging funzionale (risonanza magnetica funzionale, magnetoencefalografia, tomografia computerizzata a emissione di positroni) è promettente, ma di uso clinico ad oggi limitato.

© 2010 Elsevier Masson SAS. Tutti i diritti riservati.

Parole chiave: Sordità; Vie uditive centrali; Ritardo del linguaggio; Elettrofisiologia; Esplorazioni funzionali; Audiometria; Neuropatia uditiva; CAPD

Struttura dell'articolo

■ Introduzione	1
■ Semeiologia	2
Sordità verbale	2
Agnosia uditiva	2
Sordità corticale	2
Emianacusia	2
Amusia	2
■ Test uditivi	3
Esami soggettivi	3
Esami obiettivi	4
■ Tecniche di esplorazione del futuro	7
■ Eziologie e forme cliniche	8
Dalle NU-DU, NA-DS alle patologie più centrali, o ai <i>central auditory processing disorders</i> ?	8
CAPD	9
Presbiacusia con partecipazione centrale	10
Demenze	10
Disfunzione uditiva oscura (<i>obscure auditory dysfunction</i>)	10
Forme cliniche meno frequenti	11
■ Conclusioni	11

■ Introduzione

La denominazione di «patologie centrali dell'udito» raggruppa le sindromi che determinano un'alterazione dell'udito non imputabile ad anomalie della funzione uditiva periferica. Analogamente ai deficit neurologici della maggior parte dei

nervi cranici, si potrebbe designare così ogni lesione delle vie uditive localizzata oltre il nucleo cocleare nel sistema nervoso centrale (la descrizione delle vie uditive centrali è stata aggiornata in un altro articolo di questa enciclopedia [1]). Per l'*American Speech-Language-Hearing Association* (ASHA) [2], i processi centrali dell'udito sono i meccanismi e processi centrali che sottendono i fenomeni comportamentali seguenti: localizzazione e lateralità dei suoni; riconoscimento del tipo di segnale uditivo; aspetti temporali dell'udito (risoluzione temporale, *masking* temporale, integrazione temporale, collocazione temporale); udito di segnali simultanei; udito possibile dei segnali acustici degradati. L'interessamento centrale dell'udito corrisponde all'alterazione di uno almeno dei fenomeni comportamentali precedenti. Nel bambino con difficoltà di apprendimento la diagnosi di disturbo centrale dell'udito non deve essere misconosciuta, per poter prendere le misure adeguate per ridurre al massimo il ritardo di apprendimento [3, 4]. Negli Stati Uniti circa la metà degli specialisti in audiometria che si confrontano con ritardi di apprendimento nel bambino effettuano test uditivi specifici volti a svelare un eventuale interessamento delle vie uditive centrali [5]. È verosimile che questa percentuale sia inferiore in Francia. Sottolineiamo qui che i test di audiometria centrale nel bambino sono difficili da realizzare e che la diagnosi di disturbo centrale dell'udito può facilmente essere posta in modo erraneo [6]. Nel bambino è stata descritta inoltre un'agnosia verbale che potrebbe corrispondere a una sindrome diversa dalle patologie dell'adulto [7].

I primi casi riportati di sordità centrale risalgono alla fine del XIX secolo. Nel 1885 Lichteim [8] definisce la sordità verbale (*word deafness*), identificata poco prima da Kussmaul [9] come una patologia neurologica rara caratterizzata da un difetto di comprensione del linguaggio parlato con impossibilità di

ripetere o di scrivere sotto dettato le parole intese, mentre la parola spontanea, la lettura e la scrittura sono conservate [10]. Questa affezione può così essere differenziata dall'afasia transcorticale sensoriale (dove la ripetizione è possibile) e dall'afasia sensitiva di Wernicke, nella quale esiste un interessamento della lettura, della scrittura e dell'espressione orale (logorrea priva di senso) [10]. Nel 1891 Freud definiva l'agnosia uditiva nel caso di un paziente cieco che faticava a riconoscere il suo medico dalla voce [11]. A queste due entità va aggiunta la sordità corticale, nella quale i pazienti sono sordi mentre i test uditivi obiettivi indicano l'incolumità della coclea e delle vie uditive periferiche. Se si considerano solo queste sordità centrali cortico-sotto-corticali, meno di un centinaio di casi sono stati riportati ad oggi: queste patologie sono quindi molto rare [12]. La distinzione tra queste patologie centrali dell'udito è difficile in quanto sono spesso associate in maniera variabile [10]. Inoltre, disordini uditivi centrali, meno pronunciati, coesistono con altri disturbi cognitivi. Altre patologie centrali più discrete sono più di frequente riscontrate dal medico ORL nella pratica quotidiana. Una di esse comprende le persone anziane affette da presbiacusia, la cui comprensione vocale è molto deteriorata. Si sa che in questi casi la protesi uditiva esterna, essenzialmente amplificatrice dei suoni, ha un'efficacia limitata, probabilmente a causa dell'interessamento delle vie sensitive centrali dell'udito [13]. Anche in caso di demenza i disturbi uditivi centrali si associano ad altri disturbi cognitivi [14, 15]. Nelle demenze la lesione uditiva è ovviamente più difficile da analizzare. Una lesione molto frequente, delle persone più giovani, è l'amusia congenita. Le persone affette presentano solamente un disturbo del riconoscimento melodico della musica, senza altri sintomi associati. Il 4% della popolazione ne sarebbe affetta [16]. Nel bambino, un'alterazione delle vie uditive centrali può essere riscontrata se l'udito periferico è alterato durante un periodo critico, il più delle volte prima dei 6 anni. Così, molti bambini che hanno avuto durante i loro primi anni di vita, un'alterazione duratura della funzione uditiva (otite sieromucosa non trattata, per esempio) hanno successivamente disturbi più o meno marcati dell'udito, anche dopo guarigione del disturbo periferico, disturbi raggruppati sotto la sigla CAPD (*central auditory processing disorders*). Una persona ha un CAPD quando presenta un'alterazione uditiva in assenza di lesioni periferiche dell'udito. Per deduzione, queste persone affette da CAPD presentano un'alterazione delle vie uditive centrali. Ciò è stato chiaramente dimostrato nel bambino [17]. Le patologie degenerative quali la sclerosi a placche, per esempio, non risparmiano le vie centrali dell'udito [18].

In pratica clinica, un interessamento delle vie uditive centrali va sospettato nell'adulto o nel bambino più grande nel caso di una discordanza tra i disturbi riportati dal paziente e i risultati dell'audiometria tonale e vocale generalmente prescritta. Così, la diagnosi di una lesione centrale dell'udito necessita uno studio semeiologico rigoroso mediante la realizzazione di test audiologici, all'inizio quelli soliti, come l'audiometria tonale e vocale, nel silenzio e nel rumore, e degli esami diagnostici che analizzano la funzione cocleare (potenziali cocleari, otoemissioni acustiche [OEA]), le vie periferiche uditive retrococleari (potenziali evocati uditivi [PEU] precoci del tronco cerebrale [PEUTC]) e, infine, le vie centrali (esami di audiometria soggettiva specifici, PEU semiprecoci [PEUSP] e tardivi). Tecniche più recenti, spesso associate all'imaging, possono ora essere utilizzate per analizzare la funzione uditiva centrale. La tomografia computerizzata a emissione di positroni (PET), la magnetoencefalografia e la risonanza magnetica funzionale (IRMf) sono molto promettenti, benché utilizzate al momento solo in alcuni centri.

■ Semeiologia

Sordità verbale

Viene definita con l'impossibilità di riconoscere le parole. Il soggetto conserva la possibilità di parola spontanea, che è corretta e comprensibile. La scrittura e la lettura sono conservate, ma la ripetizione di parole o la scrittura sotto dettato è

impossibile. La sordità verbale è spesso detta «pura» per insistere sulla predominanza del disturbo sulla comprensione delle parole. Tuttavia, Buchman et al. [10] hanno dimostrato che la sordità verbale era molto spesso associata ad altre disfunzioni centrali dell'udito. La sordità verbale è dovuta a lesioni bilaterali della corteccia temporale.

Agnosia uditiva

Si indica con questo termine l'impossibilità per il soggetto di riconoscere i suoni e rumori dell'ambiente. Così, per esempio, il soggetto non riconosce il rumore dell'aspirapolvere o il suono di una campana. Tuttavia, i suoni vengono percepiti. L'agnosia uditiva è dovuta a lesioni corticosottocorticali bilaterali (infarti delle capsule esterne che si estendono fino alle radiazioni acustiche o infarto dei corpi genicolati interni, per esempio).

Sordità corticale

Una persona con sordità corticale non percepisce più gli stimoli sonori, qualunque essi siano. Il suo atteggiamento, la sua voce diventano progressivamente quelle di un sordo profondo. La lesione è bilaterale e ha sede a livello delle radiazioni uditive.

Emianacusia

Alcuni pazienti possono presentare una sordità corticale da un solo lato. Difficile da diagnosticare, l'emianacusia è rivelata da alcuni test audiologici soggettivi specifici (come il test di ascolto dicotico con competizione) e dall'assenza di PEU corticali (cfr. infra).

Amusia

Il disturbo di riconoscimento della musica è un'entità clinica reale differente dall'afasia, come dimostrano i casi di afasia senza amusia [19-21]. È frequente e interessa il 4% della popolazione [16]. Un esempio celebre di amusia è stato Ernesto «Che» Guevara. Una capacità riconosciuta dai musicisti professionali è quella di percepire internamente la musica. Beethoven per esempio, anche alla fine della sua vita, quando soffriva di sordità profonda di origine periferica, «sentiva» verosimilmente la musica che egli componeva [22]. Al contrario, un soggetto che presenta un'amusia non può più, con gradi diversi, riconoscerla. Talvolta la musica perde il suo carattere piacevole. Questo disturbo è isolato, senza legame con altri problemi centrali come le difficoltà di acquisizione del linguaggio oppure l'autismo, per esempio [16]. L'eziologia è genetica, in relazione con una combinazione di geni che interagiscono tra di loro, con inoltre l'influenza dell'ambiente. Al momento i geni in causa non sono stati identificati. L'amusia è un'entità a sé, genetica, non sindromica e complessa [16]. L'ambiente ha un ruolo molto importante. L'acculturazione musicale avviene nella prima infanzia. Molto presto il bambino è (o non è) immerso in un ambiente musicale, per esempio con le nonne, in canti della madre o del padre ecc. Il bambino sviluppa aspettative molto specifiche, in particolare della musica che ascolta, il che spiega la percezione culturalmente diversa della musica tra i vari gruppi etnici [23, 24]. La rappresentazione musicale centrale si associa frequentemente ad altri tipi di rappresentazioni, grafiche o visive (colorate per esempio). Si fuoriesce qui dal campo della sordità propriamente detta.

Le tre sindromi da interessamento centrale cortico-sotto-corticale dell'udito nell'adulto – la sordità verbale, l'agnosia uditiva e la sordità corticale – non sono sempre facili da differenziare. La **Tabella 1** evidenzia gli elementi della diagnosi differenziale. Oltre a questi quadri classici, ma rari, di sordità centrali esistono altri casi già menzionati di patologie centrali dell'udito con quadri clinici meno marcati, in particolare il gruppo dei CAPD, così come le forme di presbiacusia con coinvolgimento centrale.

Nel bambino il segno di allarme predominante di una lesione centrale dell'udito è un ritardo di apprendimento. Tuttavia, l'intelligenza deve essere normale o subnormale [6], come anche

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4109508>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4109508>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)