



14-16
MAGGIO
2024

SIONG
SOCIETÀ ITALIANA
OTONEUROGERIATRIA

3° Congresso Nazionale

ORGANI DI SENSO, NEUROINFIAMMAZIONE E NEURODEGENERAZIONE

Responsabili Scientifici
Salvatore Putignano, Pasquale Alfieri, Sabato Leo

Presidenti Onorari
Franco Rengo, Enrico Volpe, Giuseppe Villari

TOWERS HOTEL
STABIAE SORRENTO COAST

S.S Sorrentina 145, Km.12.400
Castellammare di Stabia (NA)

Presbiacusia e Hidden Auditory Neuropathy: implicazioni riabilitative

Anna Rita Fetoni

Direttore UOC Audiologia e Vestibologia-
Sezione di Audiologia - Dipartimento di Neuroscienze
Università degli Studi di Napoli Federico II- Naples Italy



UNIVERSITÀ DEGLI STUDI DI NAPOLI
FEDERICO II

Presbiacusia e Hidden Hearing Loss: cosa hanno in comune?

discrepanza tra entità della perdita uditiva tonale e l'alterazione della percezione verbale per cui la percezione psicoacustica peggiora la disabilità uditiva

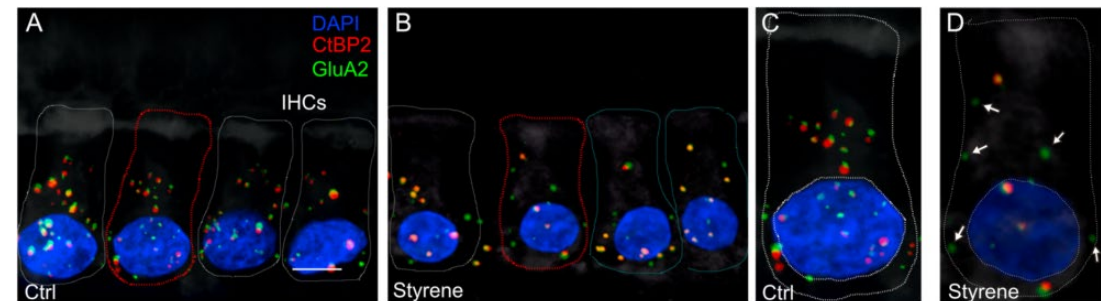
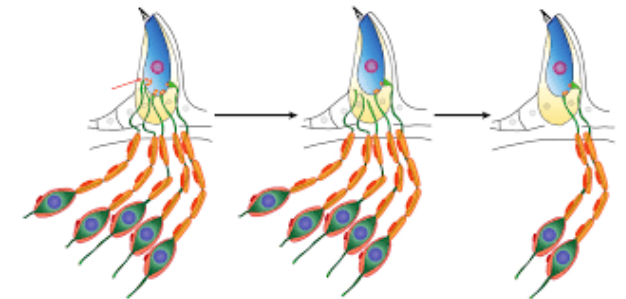
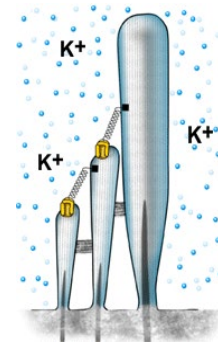
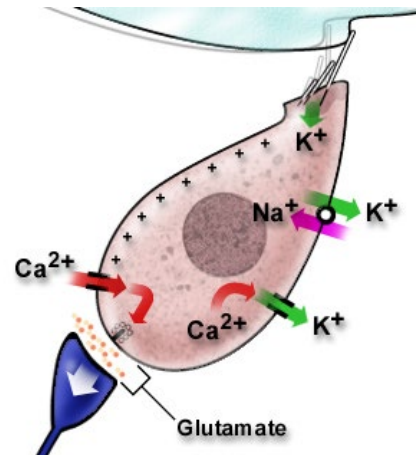
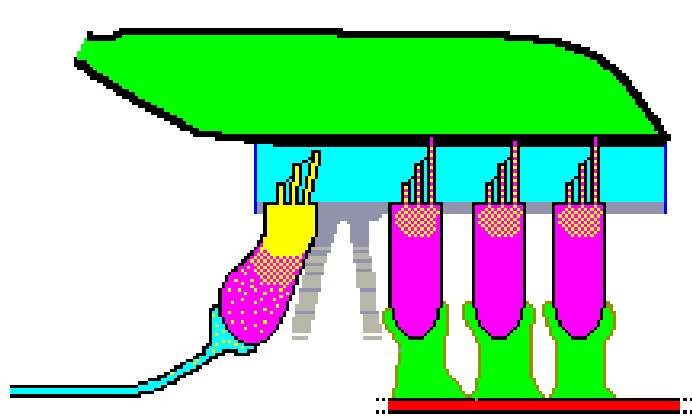
difficoltà di ascolto in situazioni critiche come l'ambiente di rumore

criticità nel beneficio della riabilitazione uditiva

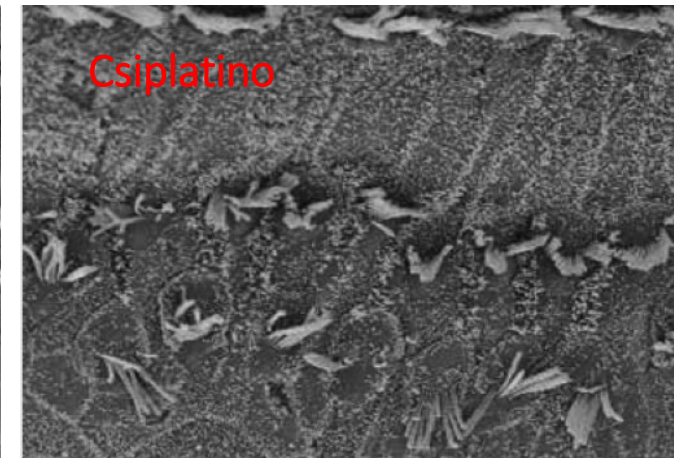
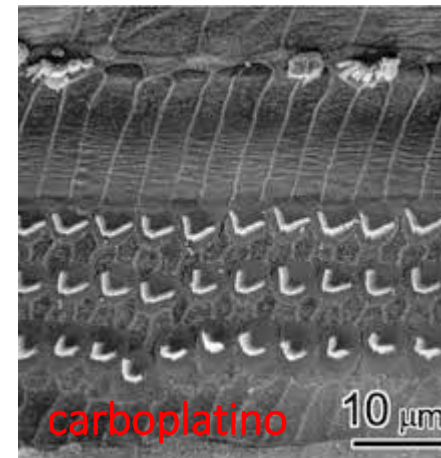
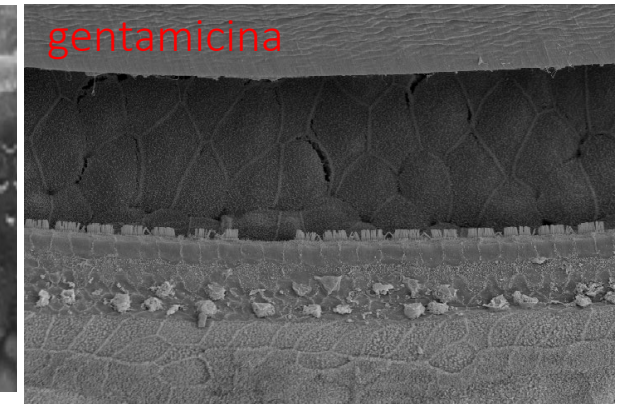
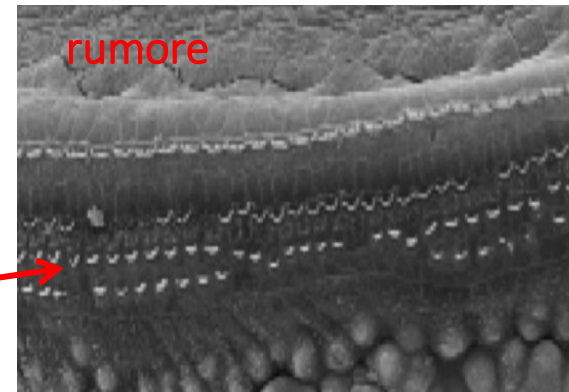
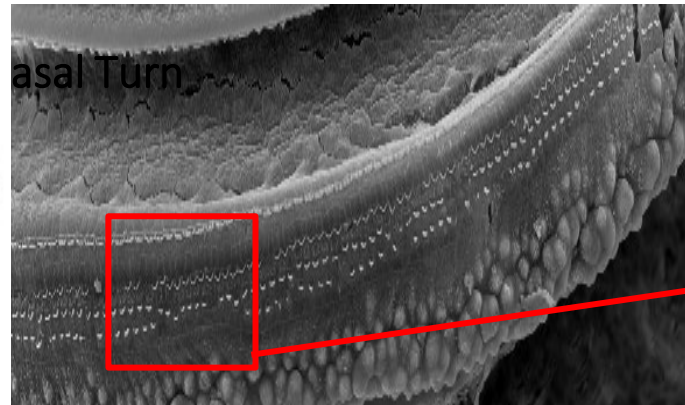


Il danno della cellula ciliata interna/ fibre del I neurone non può essere valutato con l'audiogramma tonale misurato in quiete....

Recenti studi hanno evidenziato la vulnerabilità delle sinapsi, delle fibre nervose più che delle cellule ciliate in particolare in situazione come l'esposizione al rumore, farmaci ototossici ed invecchiamento



Cause della ipoacusia neurosensoriale: il danno delle cellule ciliate da fattori ambientali: rumore, farmaci ototossici...



Perdita delle cellule ciliate esterne o interne

Cochlear cryosection

DAPI
Rh-Ph
NF200

StV

Organ of Corti

SNG

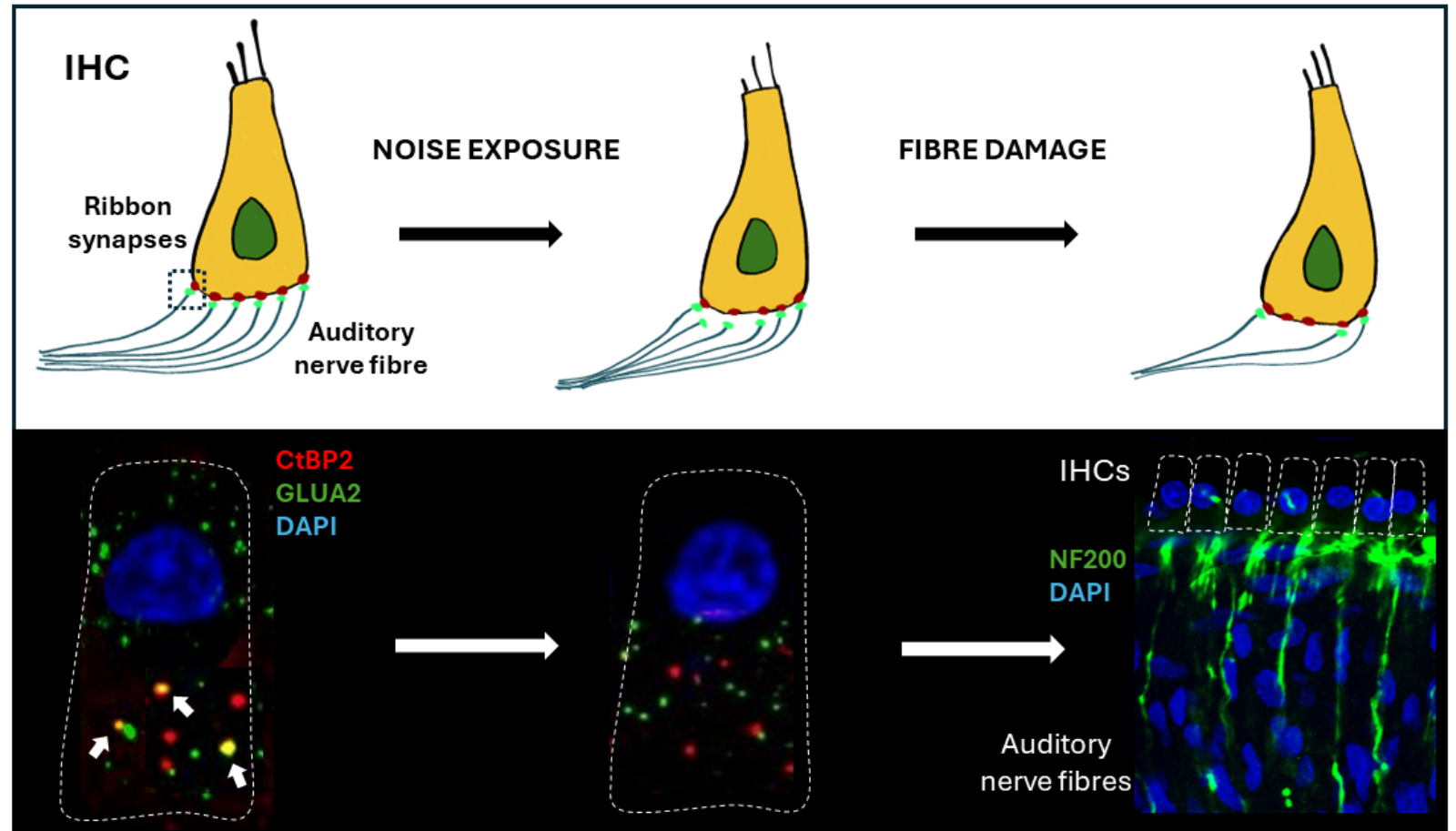
OHCs
IHCs

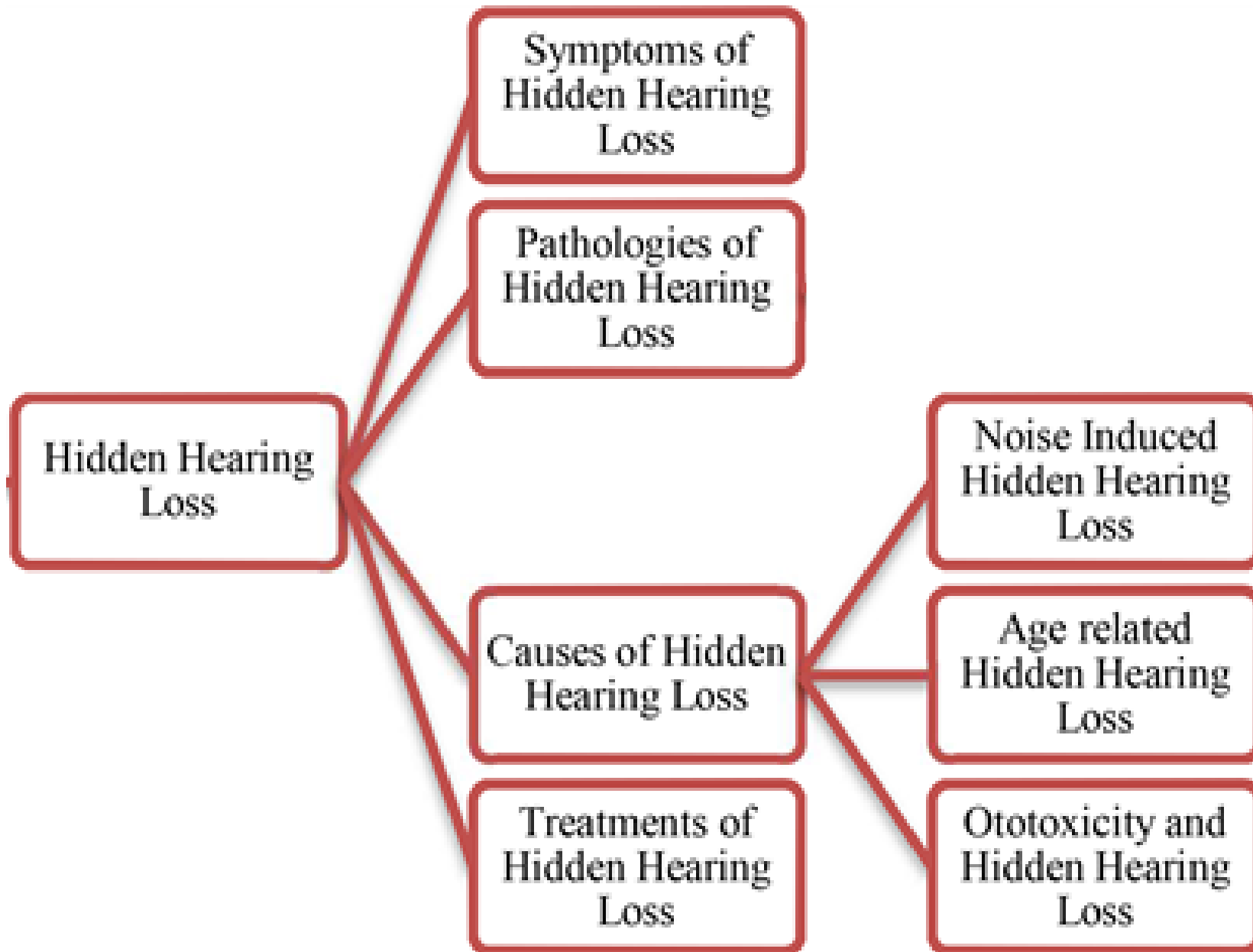
Fibers

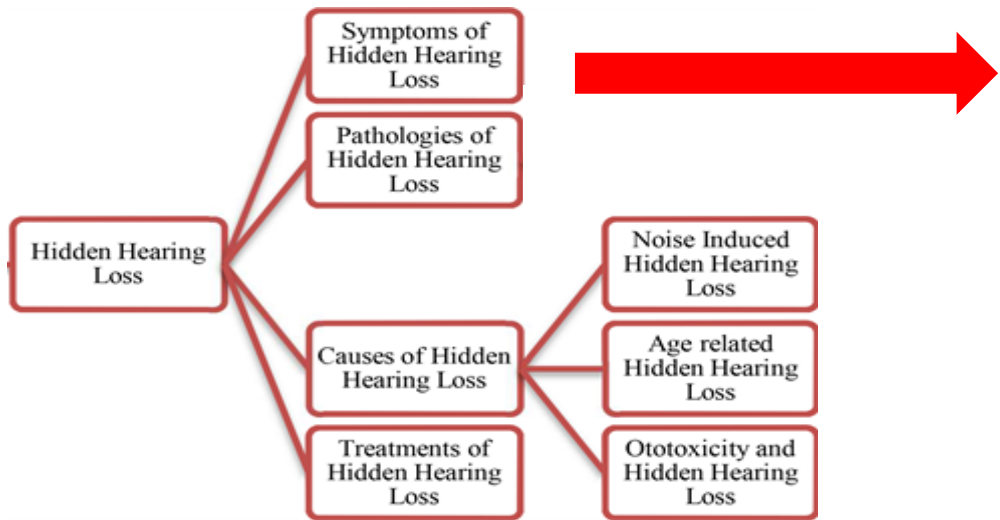
Audiolab

Hidden hearing loss

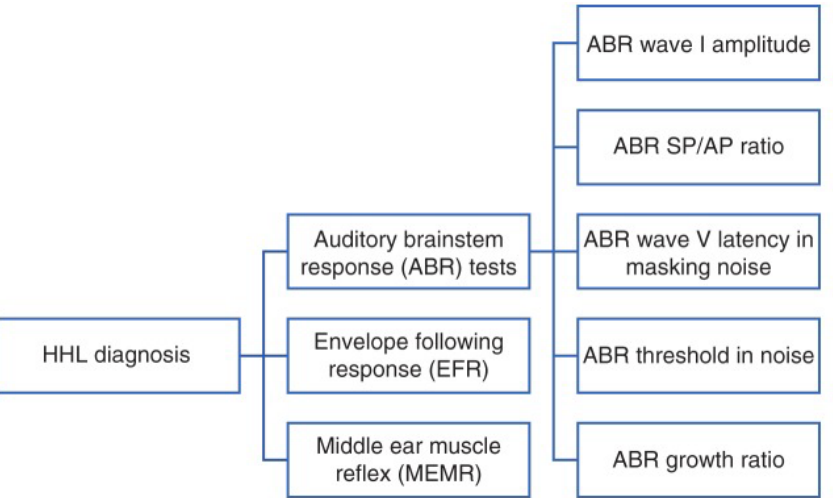
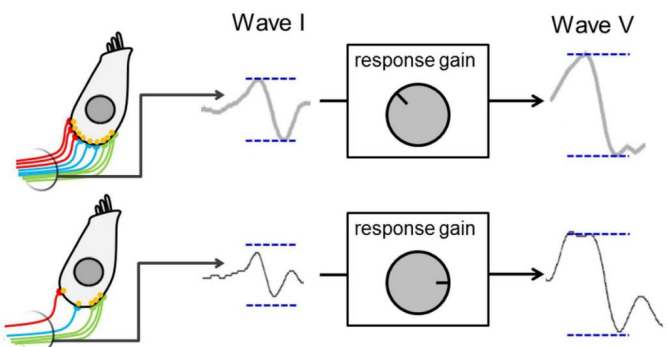
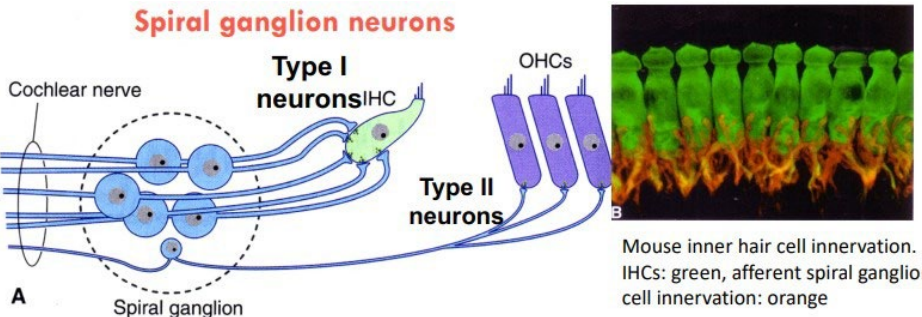
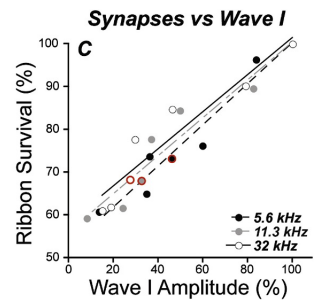
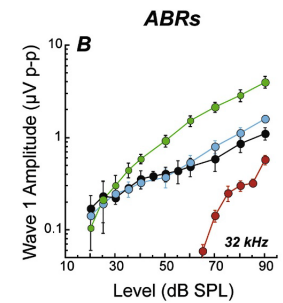
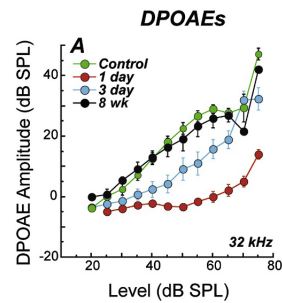
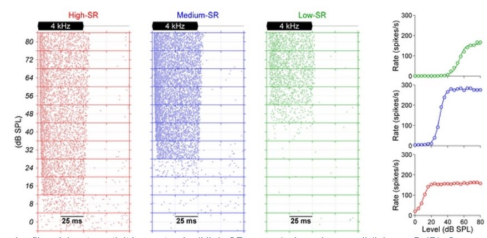
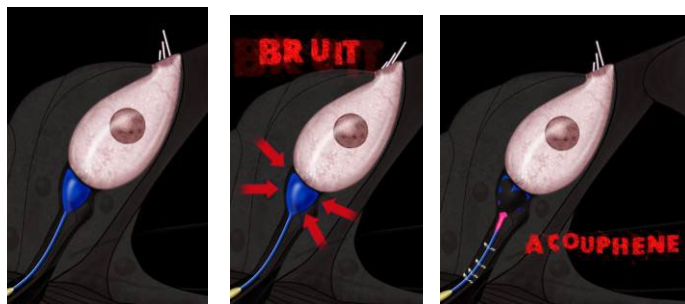
Noise-induced cochlear synaptopathy followed by neural degeneration is selective for high-threshold auditory nerve fibers with low spontaneous rates (low-SRs) (Liberman and Kujawa 2017)





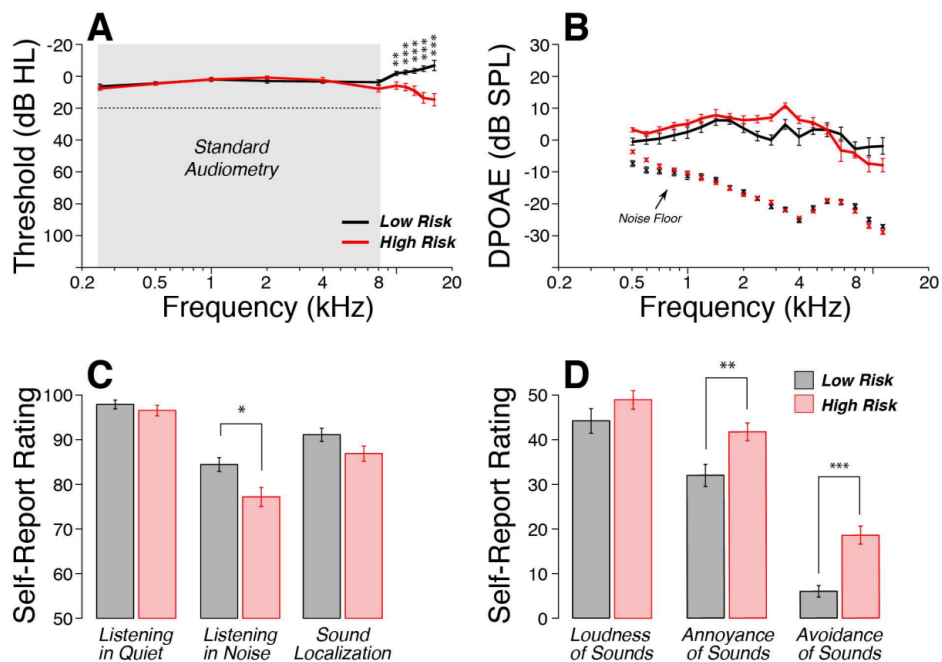


Clinicamente low-SR auditory fibers sono importanti per il processamento soprasoglia del suono e quindi si spiega l'effetto di peggioramento della comprensione del parlato in ambiente rumoroso. In questi pazienti il danno sinaptico è anche responsabile della comparsa di acufene



Toward a Differential Diagnosis of Hidden Hearing Loss in Humans

M. Charles Liberman^{1,2,3}, Michael J. Epstein⁴, Sandra S. Cleveland⁴, Haobing Wang², Stéphane F. Maison^{1,2,3*}



It seems that the major methodological constraint for proving the HHL phenomenon in humans is a lack of reliable procedures to test inner hair cells and their ribbon synapses *in vivo*

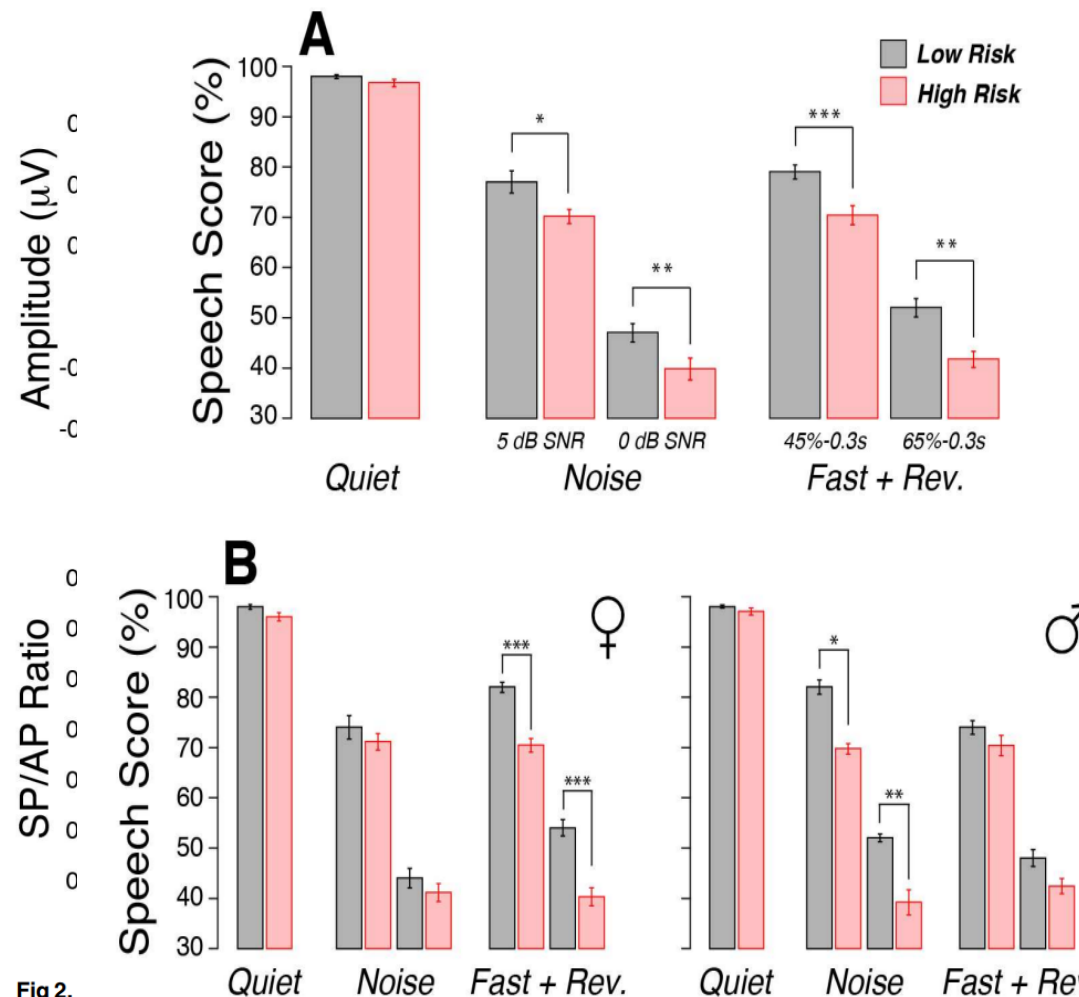
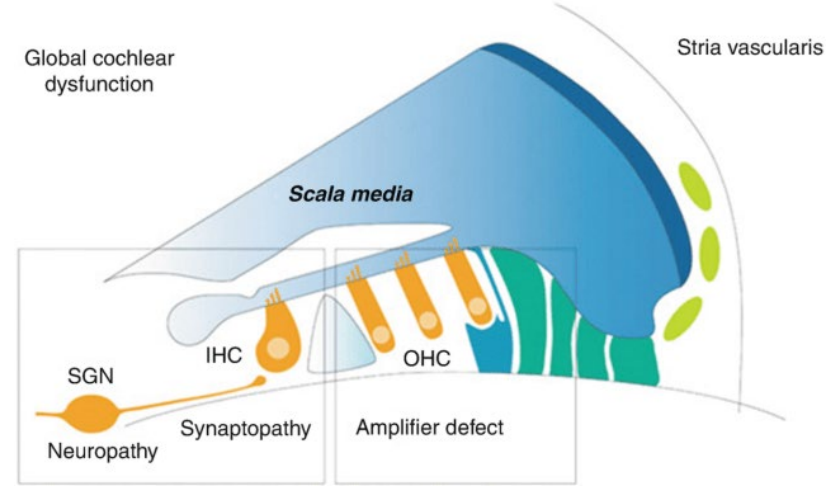
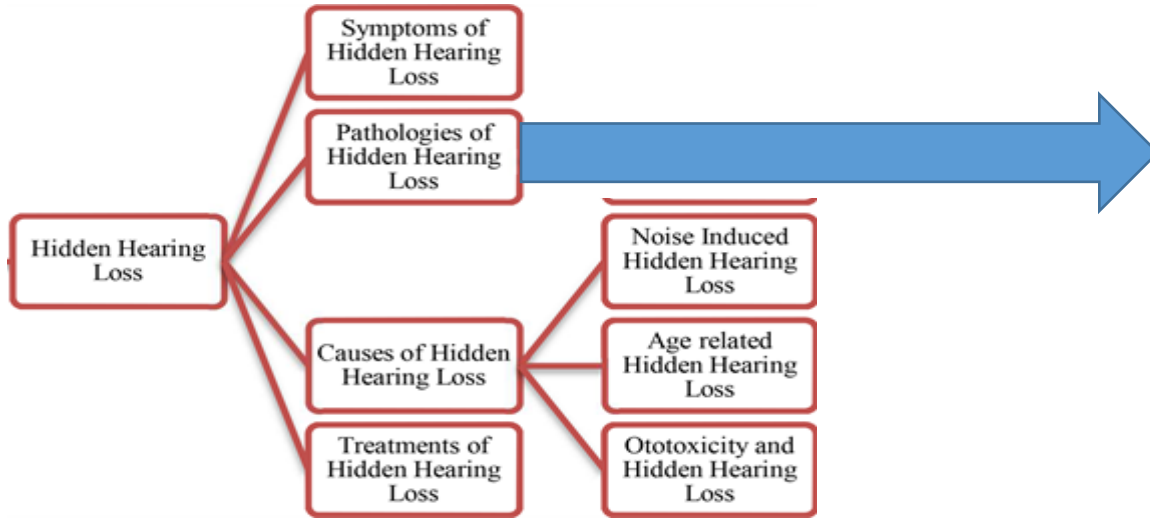
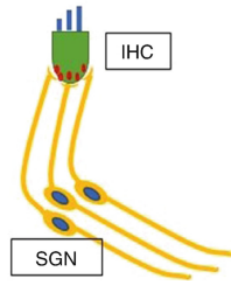


Fig 2.

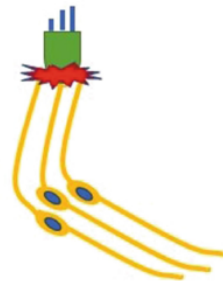
Fig 3. Word recognition performance was significantly poorer in the high-risk group in the presence of noise, or time compression plus reverberation



Normal Hearing



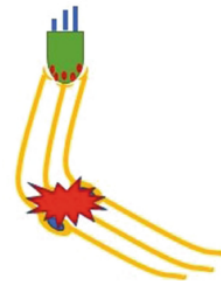
Pre-synaptic type AN



Genetic Hearing Loss

OTOF
DIAPH3
CACNA1D
etc.

Post-synaptic type AN



Genetic Hearing Loss

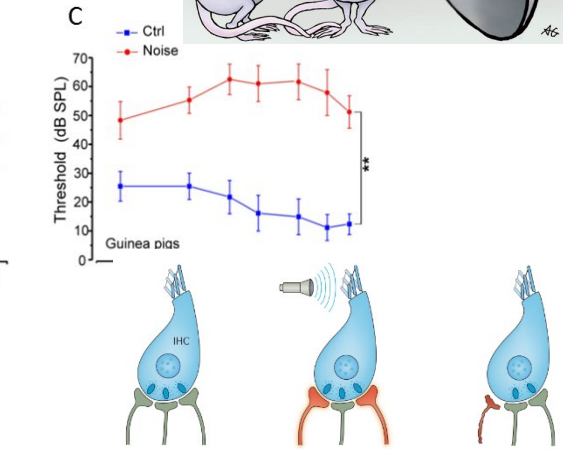
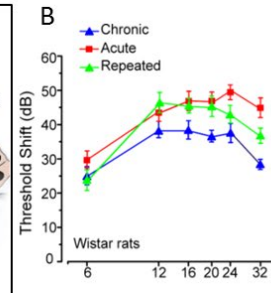
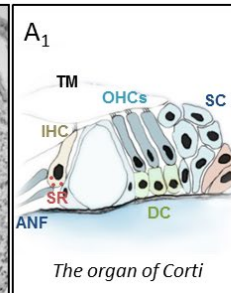
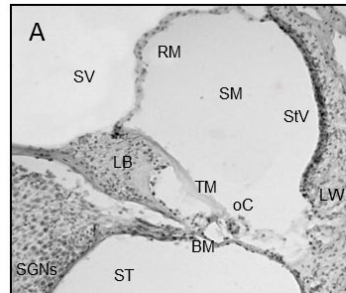
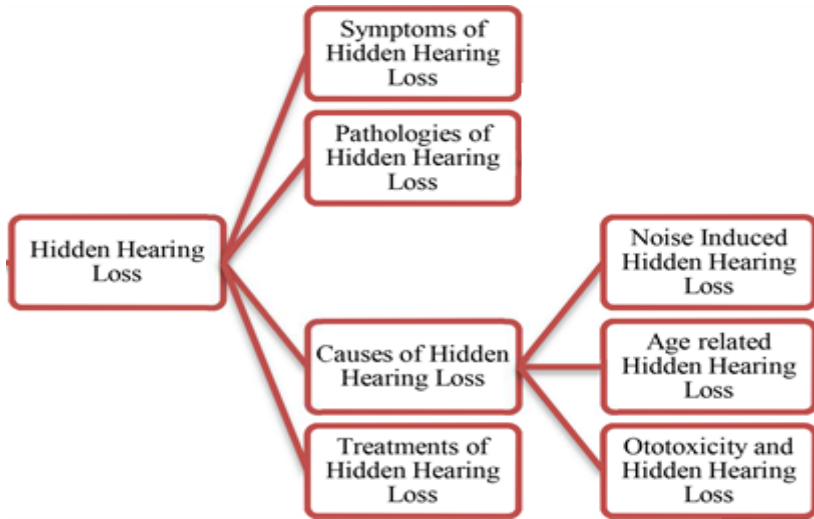
OPA1
MPZ
PMP22
ATP1A3
etc.

Demyelinating Disease

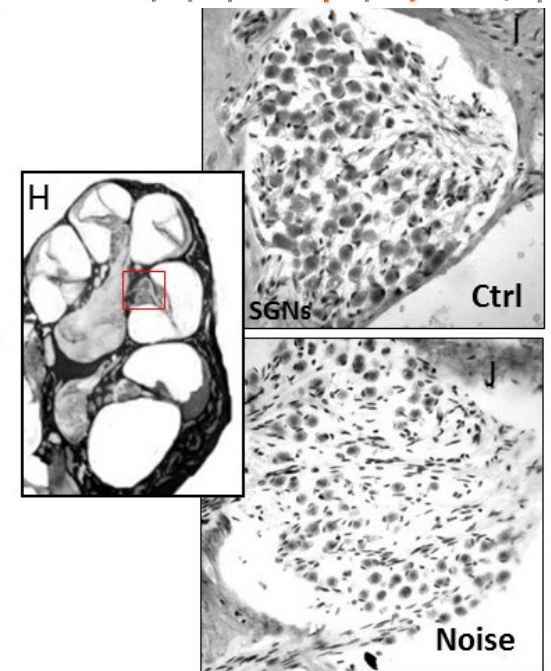
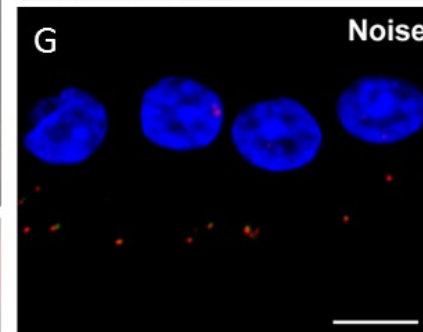
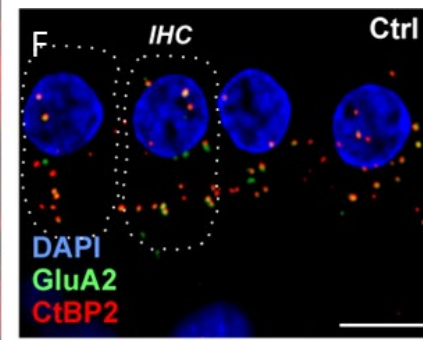
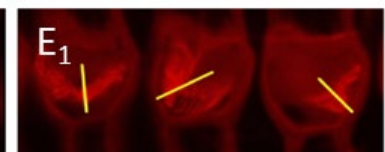
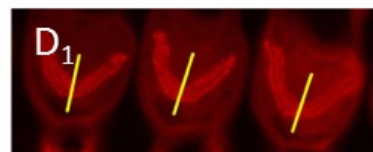
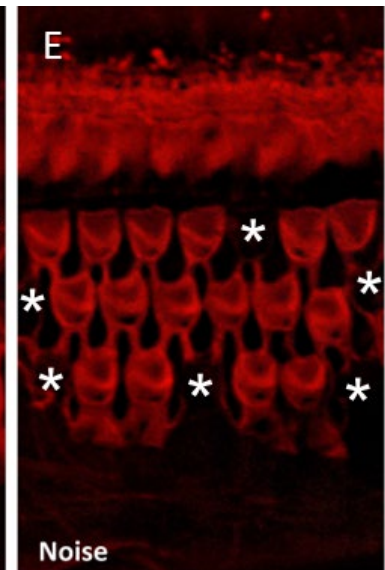
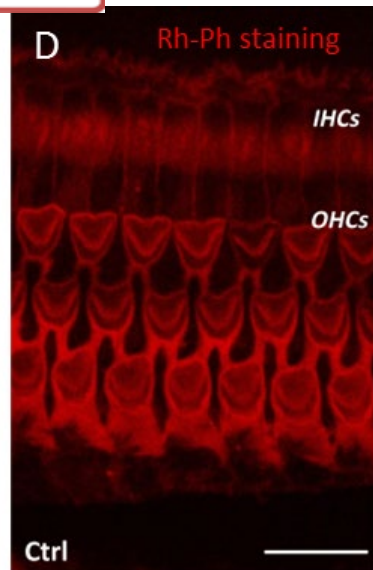
CMT
MS
CIDP

Invecchiamento
Ototossicità (cisplatino/gentamicina)
Trauma da rumore
prematurità
Ipossia
Basso peso alla nascita
Iperbilitubinemia
CMV
Rosolia
Meningite batterica

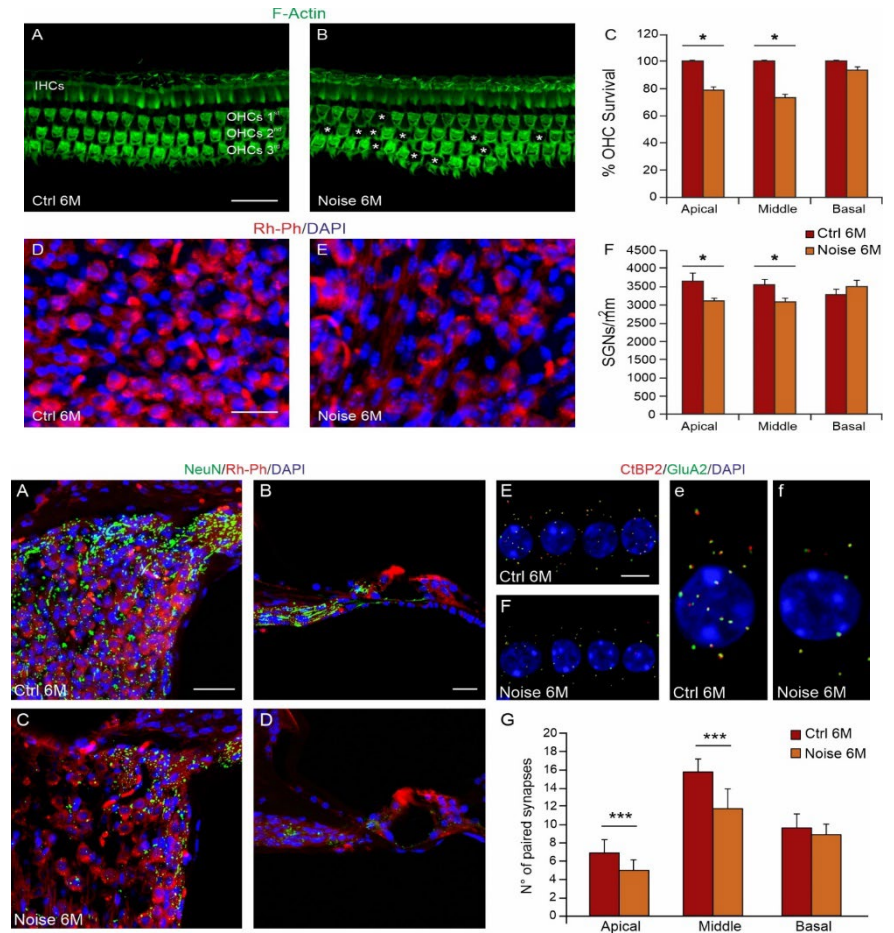
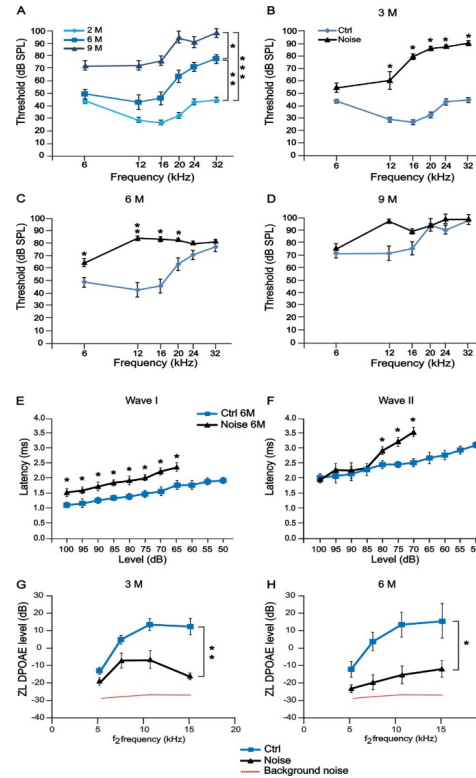
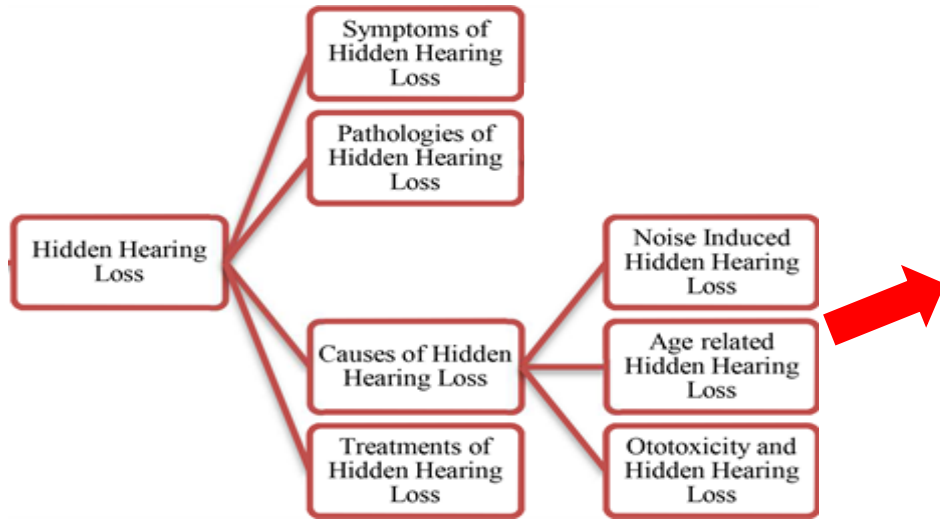
sinaptopatia da rumore



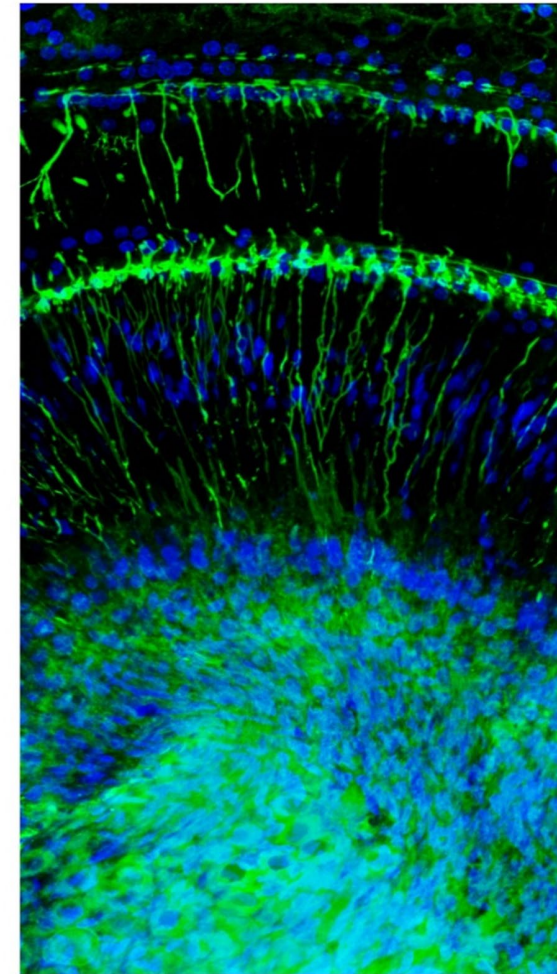
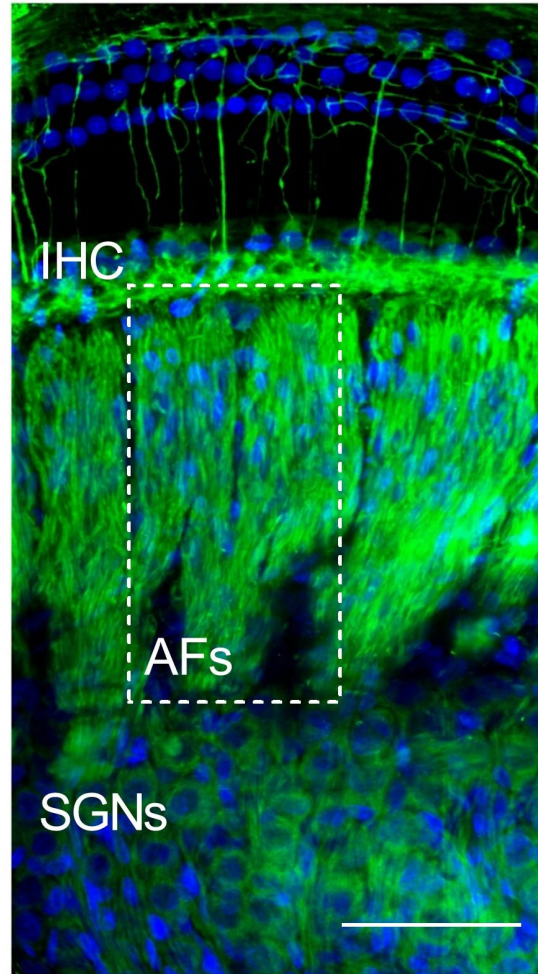
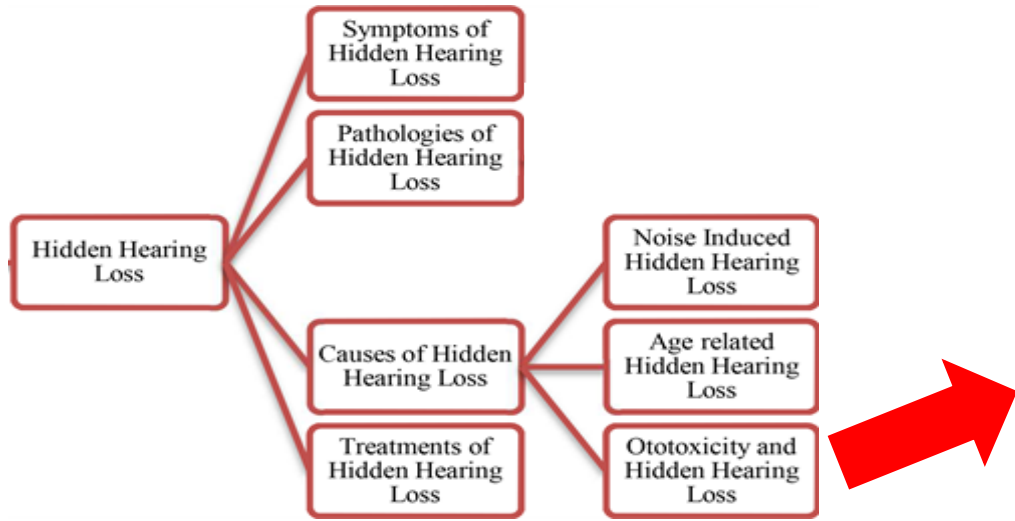
OHCs loss



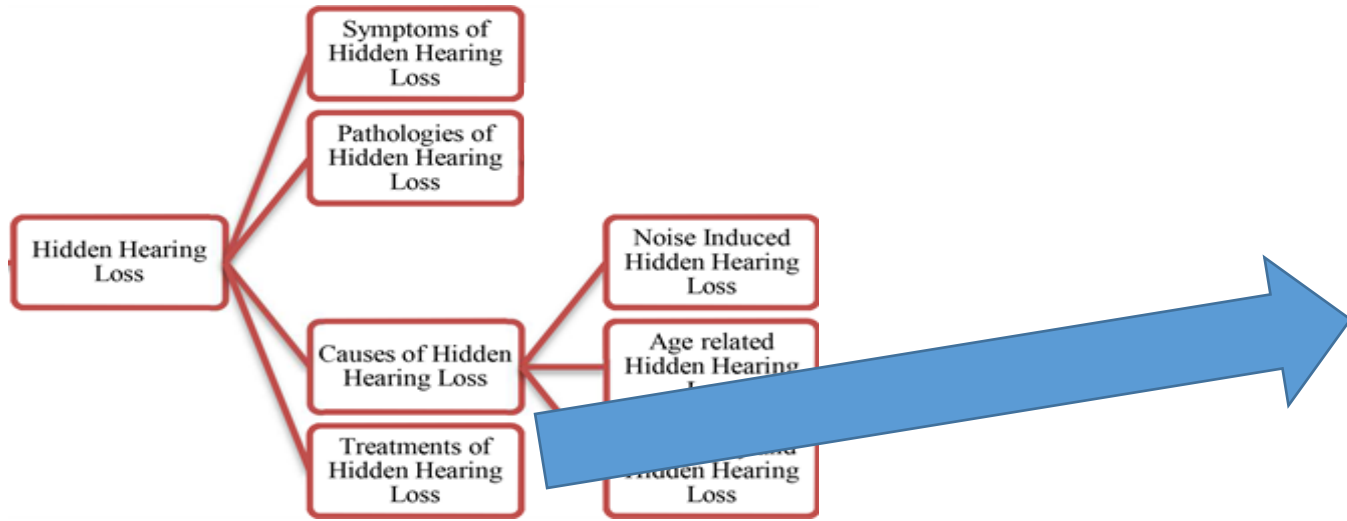
Sinaptopatia ed invecchiamento



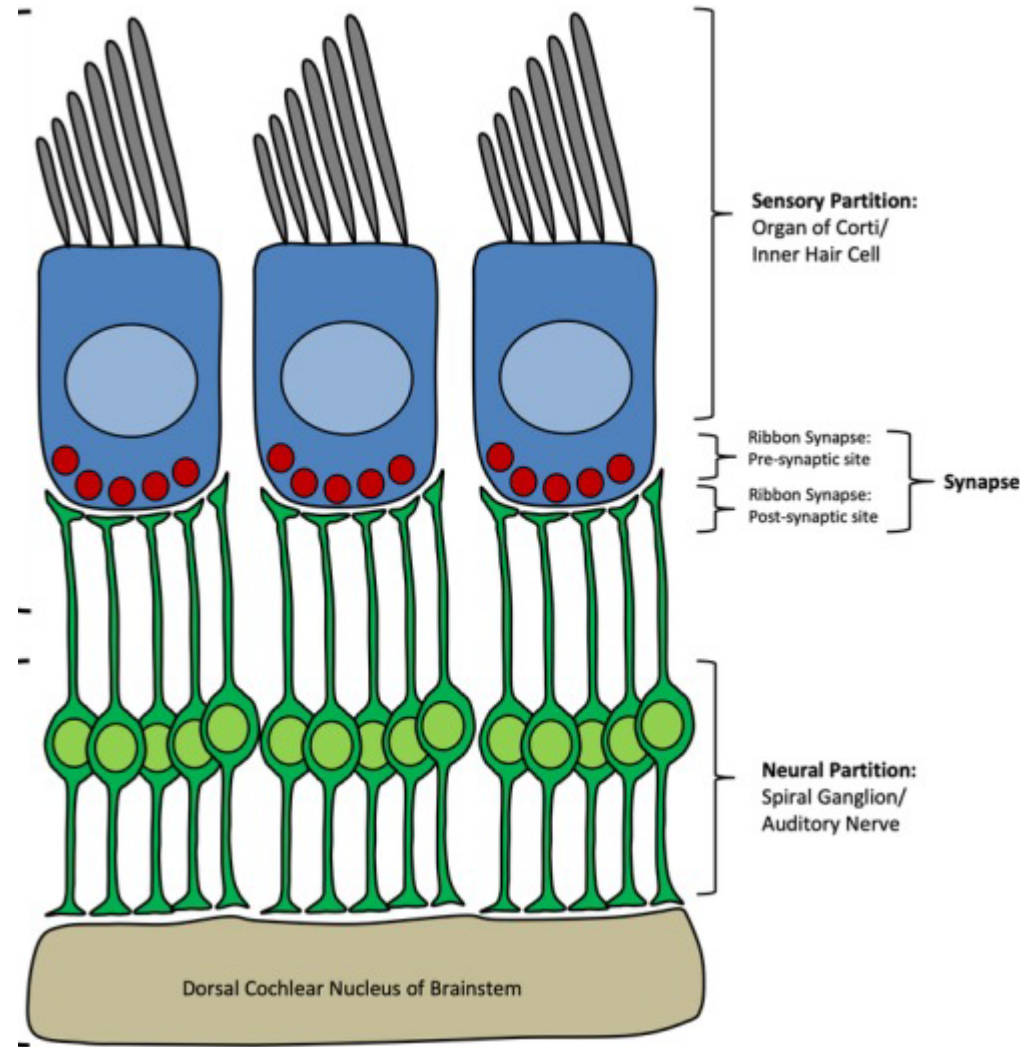
Ototossicità da cisplatino



Trattamento



criticità

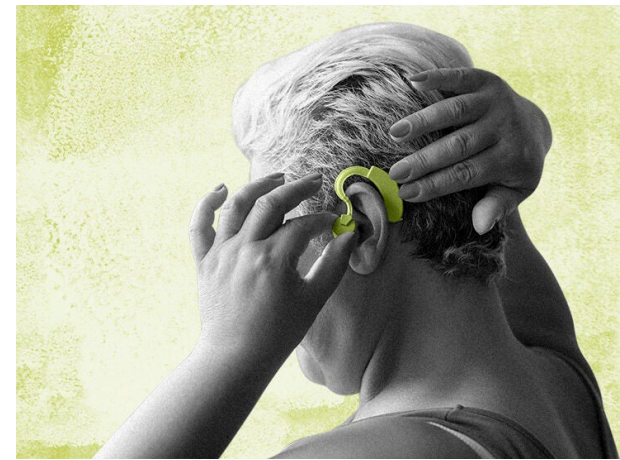


Percezione del linguaggio

- *Nel bambino le forme di AN/AD in infanzia possono determinare gravi conseguenze sullo sviluppo del linguaggio.*
- *La gravità del difetto sembra dipendere dal livello di dissincronia neurale*
- *Questo pone in grande difficoltà per la scelta riabilitativa per la degradazione dei pattern neurali che impediscono l'acquisizione delle normali funzioni di processamento dei segnali complessi*
- *I bambini possono avere uno sviluppo ritardato anche in altri ambiti (attenzione abilità cognitive) oltre al linguaggio probabilmente per la complessità della patologia in epoca neonatale.*
- *Anche nell'adulto ci sono problemi comunicativi soprattutto in ambiente rumoroso anche se in questa epoca si sfrutta molto la ridondanza del parlato*



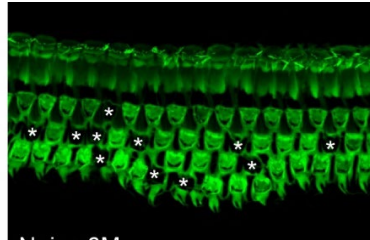
La protesizzazione acustica



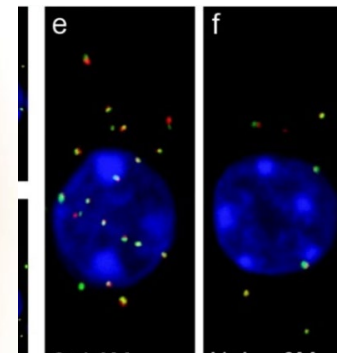
- Riabilitazione controversa fino a controindicare l'amplificazione
- il rischio di danneggiare le CCE che sono normofunzionanti
- Permane la dis-sincronia anche se i segnali sono amplificati
- In presenza di roll over l'amplificazione potrebbe essere controproducente
- Nei bambini è necessaria in ogni caso per garantire l'udibilità nel parlato
- Si raccomandano valori di guadagno più ridotti rispetto a quanto previsto dalle formule prescrittive.
- Potrebbe essere utile la protesizzazione monoaurale al fine di semplificare e migliorare il processamento centrale specie quando si ha una compromissione a livello del complesso olivare

Il danno da presbiacusia nella coclea

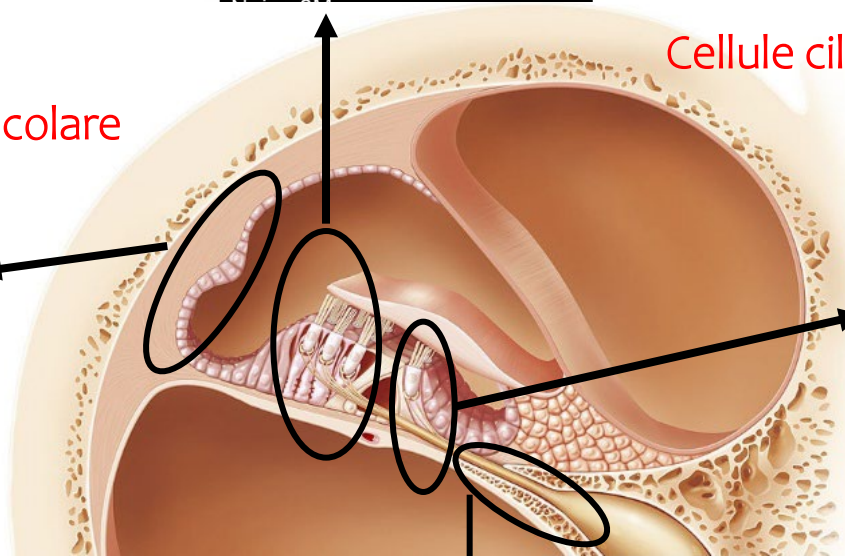
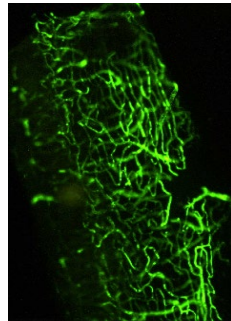
Cellule ciliate esterne



Cellule ciliate interne e sinapsi fibre efferenti

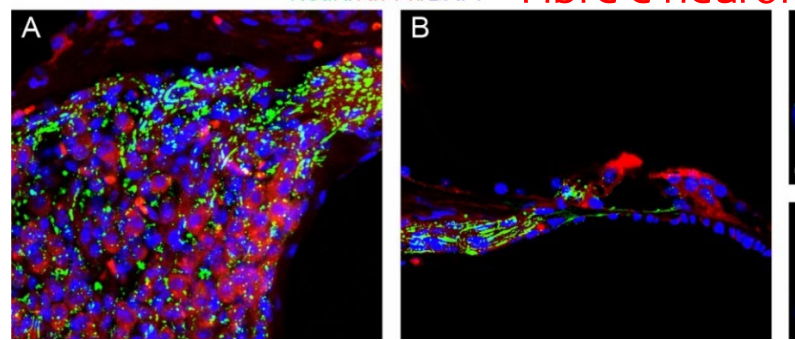


Stria vascolare



NeuN/Rh-Fh/DAPI

Fibre e neuroni del ganglio spirale

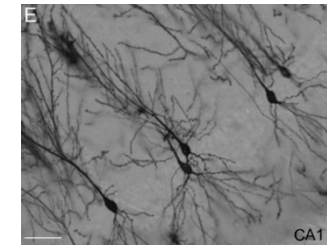
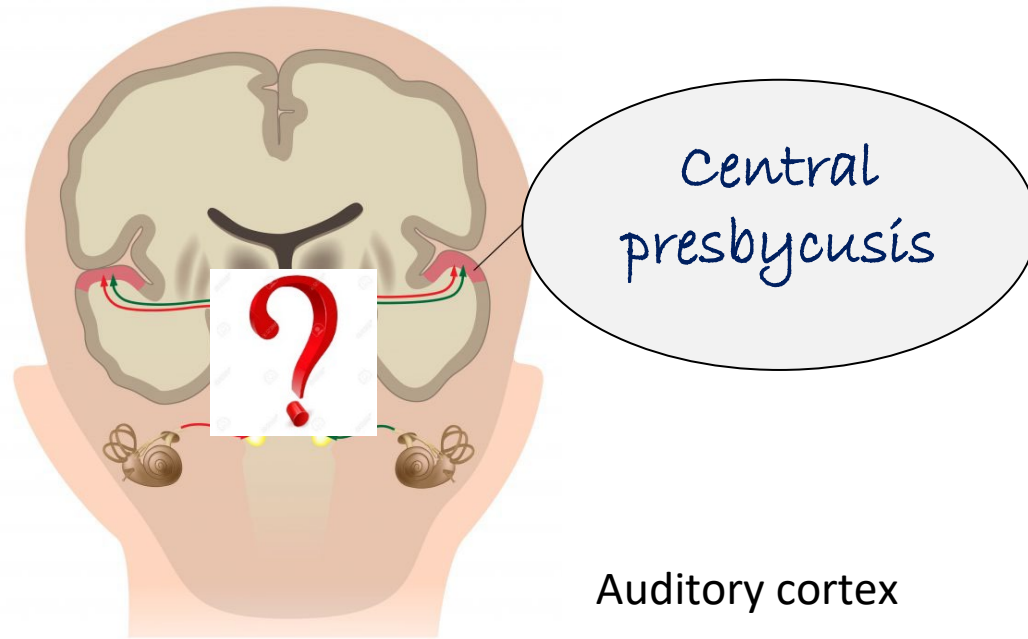


Early Noise-Induced Hearing Loss Accelerates Presbycusis Altering Aging Processes in the Cochlea

Anna Rita Feroni^{1,2,3}, Anna Pisani², Rolando Rolesi^{1,2}, Fabiola Paciello^{1,4*}, Andrea Vizzano⁵, Arturo Moletti⁶, Renata Sisto⁶, Diana Troiani⁴, Gaetano Paludetti^{1,2*} and Claudio Grassi^{1,4*}

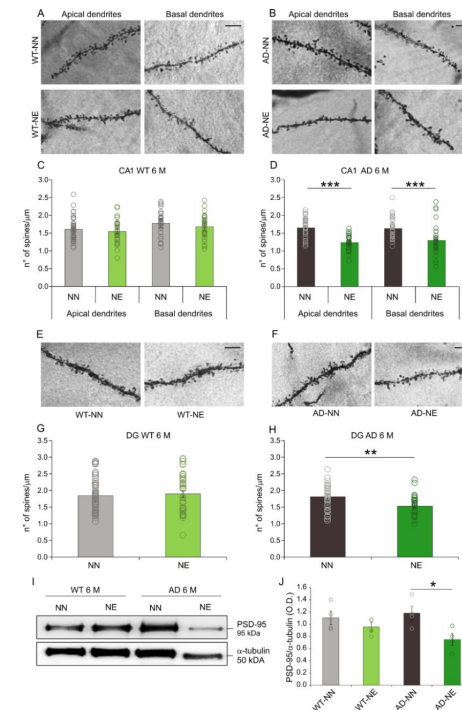
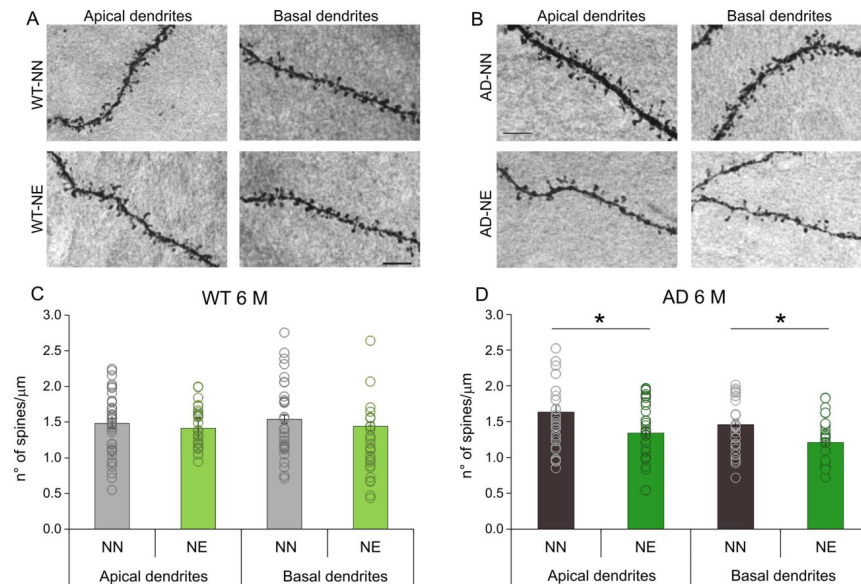
Auditory sensory deprivation induced by noise exposure exacerbates cognitive decline in a mouse model of Alzheimer's disease

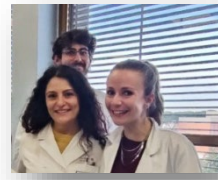
Fabiola Paciello^{1*}, Marco Rimoldi⁷, Valentina Longo⁷, Sara Cecco⁸, Giulia Conforto⁹, Anna Pisani², Maria Vittoria Podda^{1,2}, Anna Rita Feroni^{1,2*}, Gaetano Paludetti^{1,2}, Claudio Grassi^{1,4*}



hippocampus

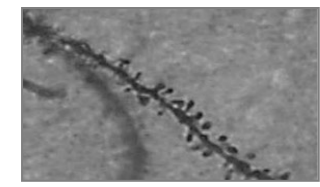
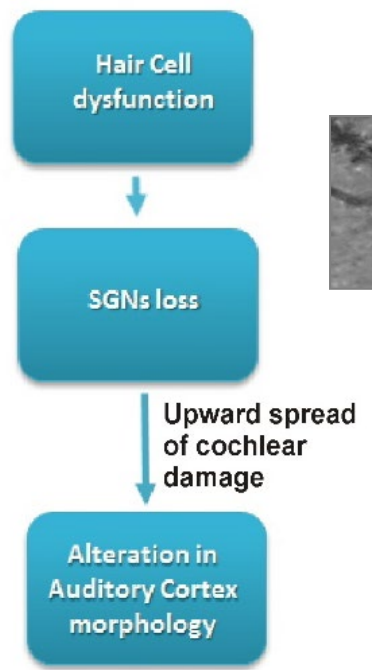
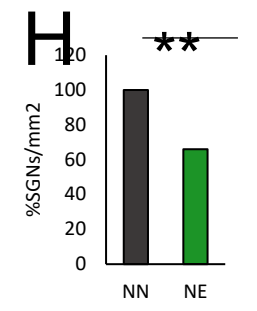
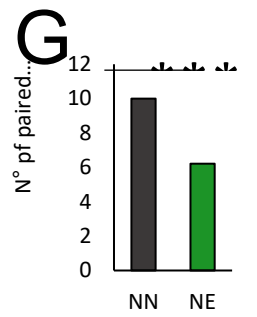
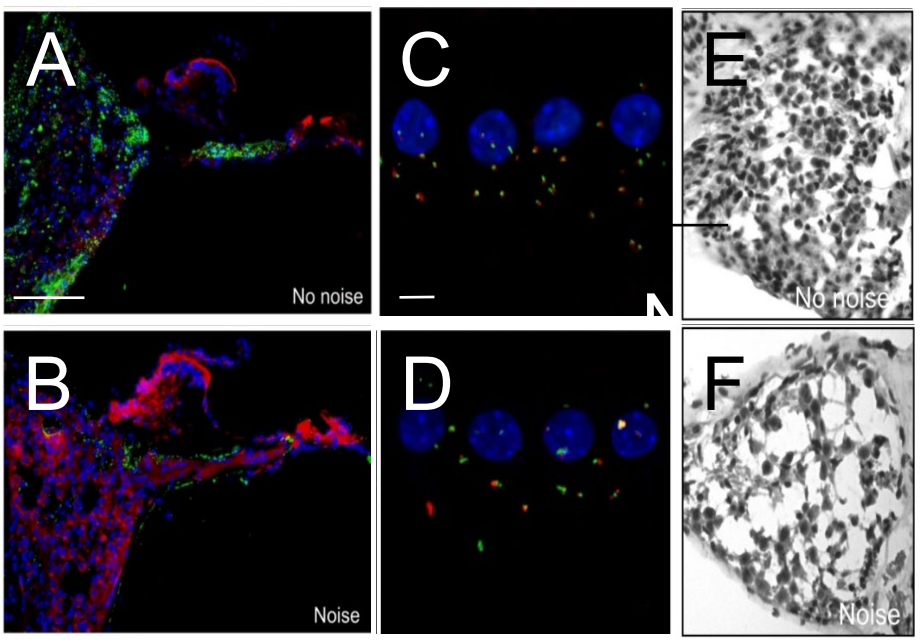
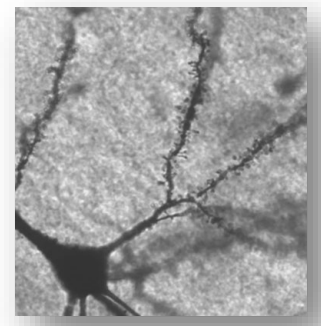
Auditory cortex



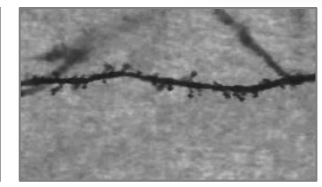


Cochlear damage patterns show the IHC and spiral ganglion neuron loss in 3xTg-AD as compared to the wild-type mice noise exposed animals.

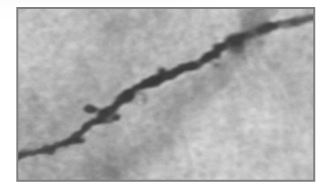
Nell'anziano possono esserci segni tipici di degenerazione dei processi bottom-up come effetti della neurodegenerazione



2 months



6 months

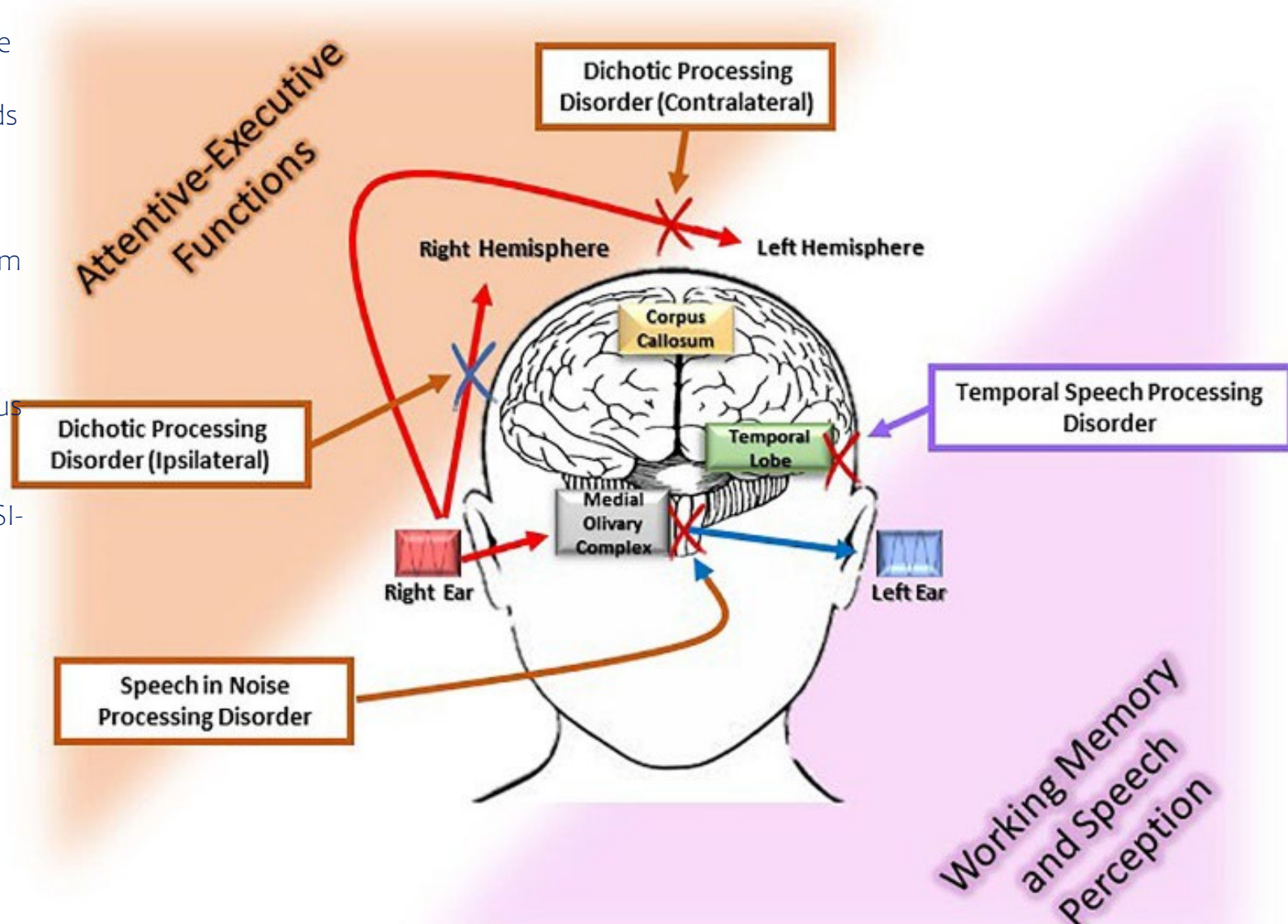


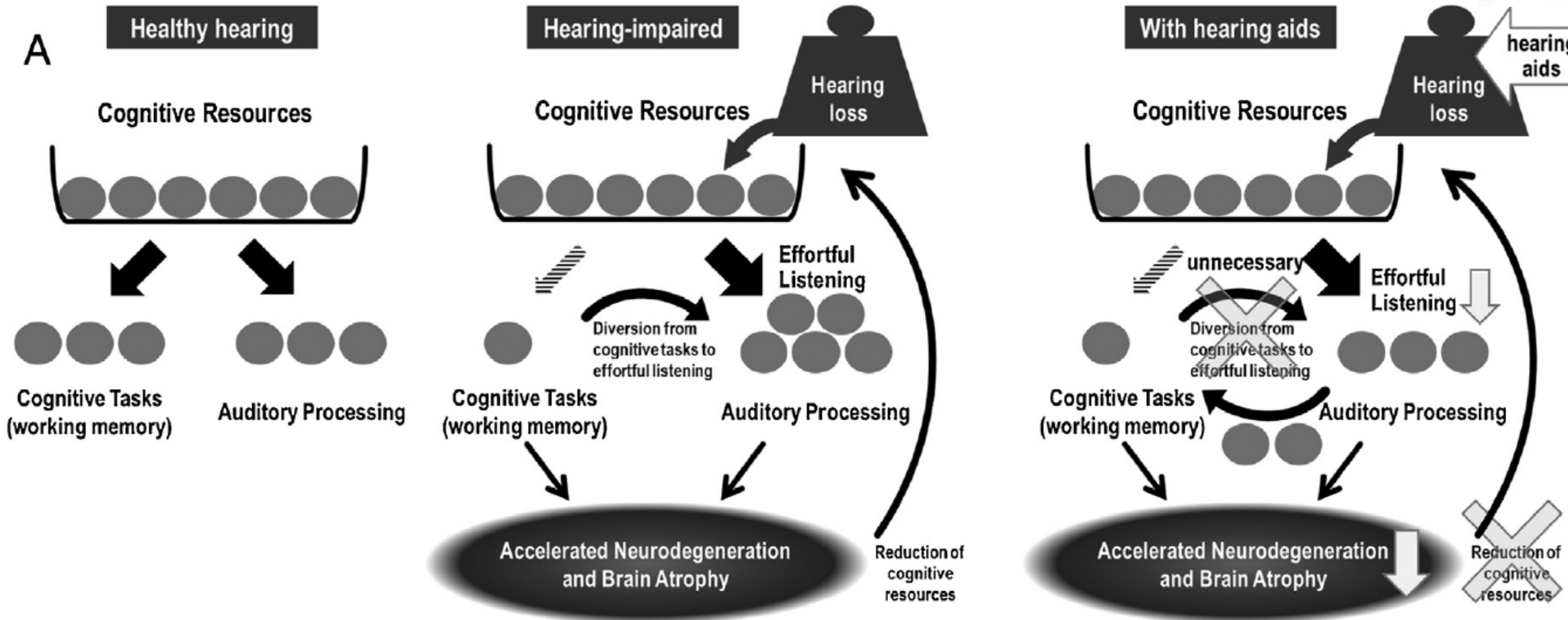
9 months

The brain hearing

Speech and noise processing plays an important role in the intelligibility of speech in noisy environments. The effect of aging is evident in understanding words in competing situations (Gates et al., 2008), time-compressed speech (Vaughan et al., 2008), and binaural speech perception (Golding et al., 2006). Anatomical pathways involved in distinguishing useful signal from noise lie in the medial olivary complex. Dichotic listening can be defined as the contextual stimulation of both ears, with different signals reaching each ear and it depends by corpus callosum (dichotic tests such as Synthetic Sentence Identification with Ipsilateral Competing Message (SSI-ICM) or a Contralateral Competing Message (SSI-CCM) (Jerger, 1973).

Temporal processing refers to the hearing ability to individuate short changes in stimulus duration (Boettcher, 2002). Detecting and discriminating timing differences in speech is important in competitive listening or noisy environments (Schneider, 1997). temporal processes are heavily influenced by the hearing threshold and cognitive abilities such as working memory and attentive-executive functions,





Effetti della patologia sul paziente: approccio personalizzato

1. per poter impostare una corretta strategia terapeutica è indispensabile analizzarne gli effetti su quel specifico paziente
2. Stati patologici identici richiedono tipologie di intervento diversi, soprattutto in base all'età del paziente, alla evoluzione/involuzione del sistema neurale, allo stadio linguistico, etc
3. Nei pazienti anziani risulta particolarmente compromessa **l'integrazione temporale** (lesioni sia periferiche sia corticali/sottocorticali) **con ricadute sulle abilità percettive** (dissociazione verbo-tonale)



La protesizzazione acustica



Le attuali procedure nella impostazione dei piani terapeutici delle ipoacusie nel paziente anziano seguono schemi poco adeguati alla valutazione dei deficit Sono basate esclusivamente su:

- Soglia audiometrica tonale (soglia assoluta psicoacustica)
- Test di percezione verbale (valutazione indistinta tra componenti bottom-up e top down)

Parametri accettabili (e talvolta gli unici rilevabili) nelle ipoacusie gravi e profonde, insufficienti nelle forme più lievi



Protesizzazione acustica

Nella impostazione della terapia andrebbero indicati al professionista audioprotesista, che coopera alla sua realizzazione, una serie di parametri psicoacustici necessari per la scelta dei dispositivi nonché per la loro personalizzazione

- parametri prescrittivi (HTL ($\frac{1}{3}$ di ottava nella banda 250-6000 Hz) e MCL
- Funzione di crescita della loudness (LGF)
- Presenza di eventuali *aree morte* (o aree a funzionalità estremamente ridotta)
- Alterazioni della selettività frequenziale
- Alterazioni delle abilità temporali
- Analisi della funzione binaurale
- Entità dell'amplificazione, sulla base di specifiche esigenze terapeutiche (principalmente in presenza di comorbidità)

Medesimi parametri dovrebbero esse verificati dopo l'applicazione degli strumenti protesici



Benefits and impact of hearing aids

Improve social functioning and Communication

Reduce risk of depression

Improve quality of life

- Only one in five persons with SNHL pursues amplification. HL in older tend to be under diagnosed and undertreated
- This reluctance is contributed mainly by **device related factors** (maintenance, fit, comfort and cost) and **non device related factors** (perception and severity of hearing loss, stigma, healthcare professionals and HA user attitudes; race/ethnicity, health status, technology use, and family/friend support, depression, self-reported diagnosis of dementia, trouble with vision, limitations in activities of daily living, technology use, area of residence, living arrangement, health insurance with hearing aid coverage and source of care.....



Indicazione alla riabilitazione

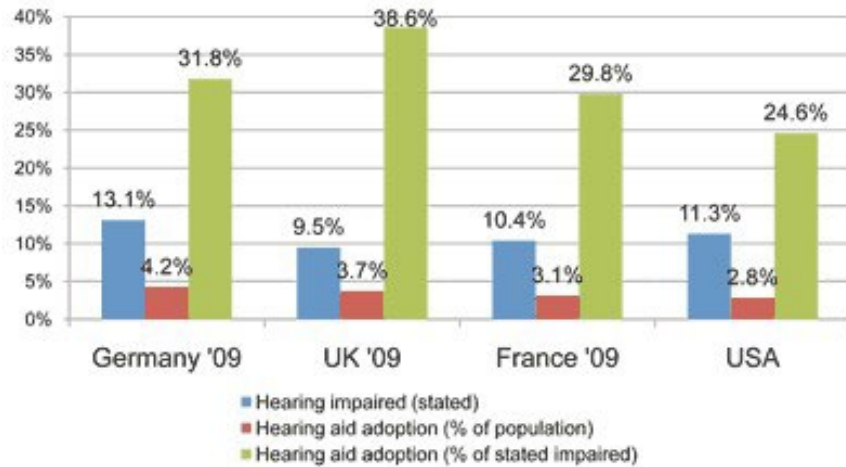
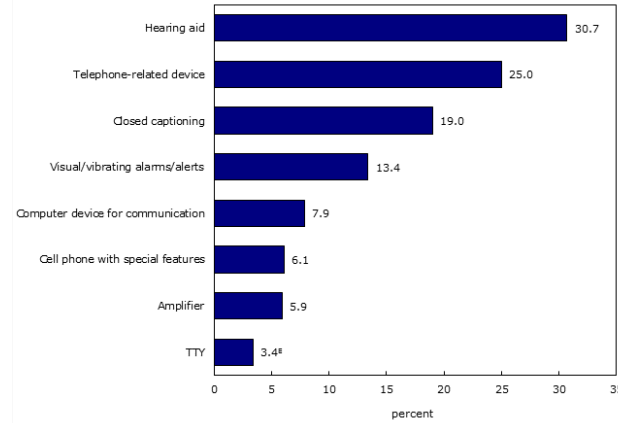


Chart 5
Types of hearing aids used by adults with hearing disabilities, aged 15 years and older, Canada, 2012



* use with caution
Source: Statistics Canada, Canadian Survey on Disability, 2012.



The Gerontologist
cite as: *Gerontologist*, 2016, Vol. 56, No. S2, S256-S267
doi:10.1093/geront/gnw033



Literature Review

Aging and Hearing Health: The Life-course Approach

Adrian Davis, OBE, FFPH, FSS, FRSA, PhD,^{1,2} Catherine M. McMahon, MAud, PhD,³ Kathleen M. Pichora-Fuller, MSc, PhD,⁴ Shirley Russ, MD, MPH,⁵ Frank Lin, MD, PhD,⁶ Bolajoko O. Olusanya, FMCPaed, FRCPCH, PhD,⁷ Shelly Chadha, MBBS, MS, PhD,⁸ and Kelly L. Tremblay, MSc, PhD^{9,*}

¹University College London. ²AD Cave Solutions. ³Department of Linguistics, Macquarie University, Sydney, New South Wales, Australia. ⁴Department of Psychology, University of Toronto, Ontario, Canada. ⁵UCLA Center for Healthier Children, Families and Communities, Los Angeles, California. ⁶Department of Otolaryngology—Head and Neck Surgery, Johns Hopkins University, Baltimore, Maryland. ⁷Centre for Healthy Start Initiative, Ikoyi, Lagos, Nigeria. ⁸World Health Organization, Geneva, Switzerland. ⁹Department of Speech and Hearing Sciences, University of Washington, Seattle.

*Address correspondence to Kelly L. Tremblay, MSc, PhD, Department of Speech and Hearing Sciences, University of Washington, 1417 North East 42nd Street, Seattle, WA, 98105. E-mail: tremblay@uw.edu

Reasons for these shortages in low- and middle-income countries include

- (i) higher priority of other health issues,
- (ii) lack of public awareness about deafness and hearing loss,
- (iii) lack of awareness about the profession of audiology,
- (iv) lack of audiology education programs,
- (v) lack of government funding for HHC

L'impatto dell'impianto cocleare



- Il miglioramento delle performance a 6 mesi è migliore nei pazienti con scores di livelli verbali migliori e di migliore qualità della mworking memory (Heydebrand et al., Audiol Neurotol 2007)
miglioramento della qualità della vita (Berrettini et al., 2018; Di Nardo et al., 2014)

6% dei pazienti con MCI prima dell' IC evolvono verso la demenza rispetto alla popolazione generale che attiva al 50% (Monsier et al., 2018).

IL'IC non è controindicato nei pazienti che hanno un MCI (Bosmann et al., 2023)

Le persone di età avanzata raggiungo livelli di percezione vverbale sovrapponibili a quelli di età < 65 aa (Birman et al., 2023)

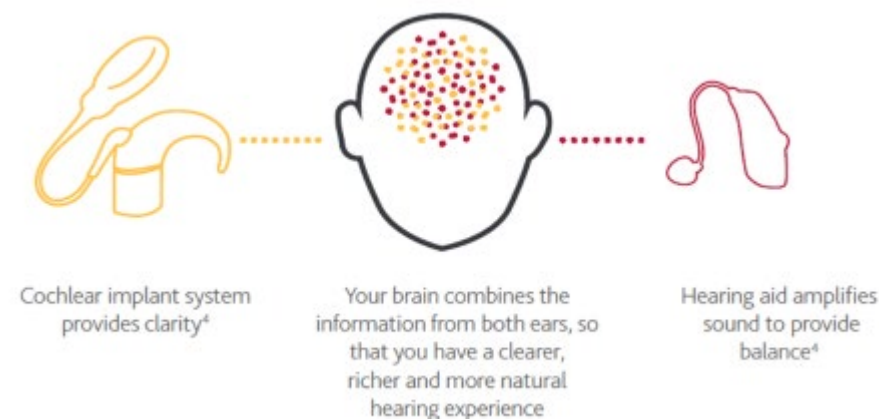
I risultati dell'IC nell'età avanzata sono stabili a 10 anni dalla chirurgia (Issing 2022)

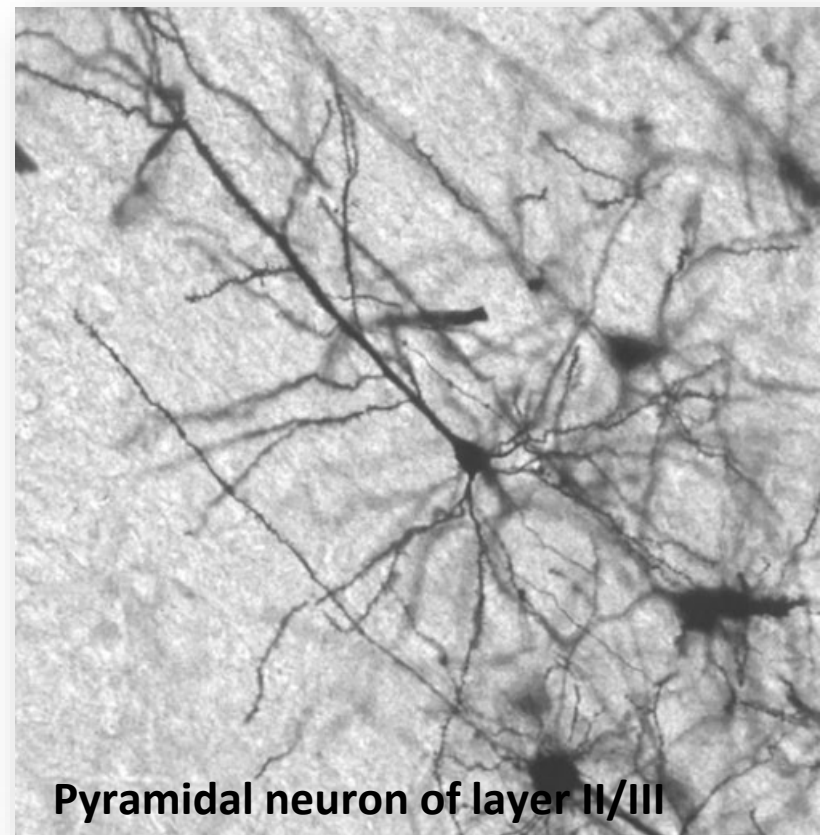
Effetti positivi sull'acufene dell'IC (Di Nardo et al., 2022)

Il sistema bimodale

- Combinazione della protesi acustica ed IC
- Localizzazione del suono
- Miglioramento della comprensione in ambiente di rumore
- Ascolto della musica
- Trattamento dell'acufene
- Il problema del bilanciamento ed il ruolo della mismatch IC/HA

il fitting corretto e le procedure di bilanciamento consentono una buona qualità dell'audiometria vocale nel rumore (Mancini et al., 2021).





audiologia@unina.it
annarita.fetoni@unina.it

AudiologyF2



UNIVERSITÀ DEGLI STUDI DI NAPOLI
FEDERICO II