

L'IPOACUSIA NEI BAMBINI: sentire per crescere



PREMESSA AL TESTO

Metodologia

È stata condotta un'analisi utilizzando fonti bibliografiche internazionali, una serie di studi clinici e di laboratorio, che riguardano l'uso di programmi di screening e di apparecchi protesici per i bambini che soffrono di perdita dell'udito.

Gruppo di lavoro

Questa review è il risultato di uno studio della letteratura scientifica sull'argomento condotto dal **Prof. Edoardo Arslan**, Servizio di Audiologia e Foniatria - Università di Padova - Ospedale di Treviso, dalla **Prof.ssa Annette Limberger**, Università di Scienze Applicate di Aalen, Aalen, Germania, e dalla **Dott.ssa Natalie Loundon**, Dipartimento ENT - Équipe del Prof. E. Garabedian - Ospedale Pediatrico Armand Trousseau - Parigi.

INDICE

01 La perdita dell'udito nei bambini: dall'individuazione precoce al trattamento	3
02 Apparecchi acustici per i bambini, riabilitazione della perdita uditiva	13
03 L'uso di impianti cocleari nella sordità infantile	19

La pubblicazione è stata realizzata con il contributo di



Coordinamento
MSL Italia

Progetto grafico e stampa



MERCURIO_{GP}
www.mercuriogp.eu

INTRODUZIONE

La maggior parte dei bambini affetti da ipoacusia congenita soffre di disturbi dell'udito sin dalla nascita che sono potenzialmente identificabili e diagnosticabili mediante uno screening uditivo neonatale e infantile. Almeno la metà dei casi di sordità e ipoacusia è evitabile attraverso una prevenzione primaria. In caso contrario, essi possono implicare il ricorso ad un'amplificazione acustica o un impianto cocleare, sostenuti da una riabilitazione dell'udito e del linguaggio.

L'applicazione, la verifica e la convalida degli apparecchi acustici rappresentano una sfida e richiedono grandi competenze da parte dell'audiologo e del tecnico audioprotesista. L'intero processo deve essere sottoposto al controllo incrociato per assicurarsi che il bambino sia provvisto di un'adeguata amplificazione, in modo da ripristinare un'efficace capacità uditiva associandola ad una riabilitazione idonea.

L'identificazione precoce e l'alta qualità dell'intervento terapeutico sono i mezzi più potenti che contribuiscono ad ottimizzare l'effetto della riabilitazione uditiva sullo sviluppo del linguaggio nei bambini affetti da sordità profonda congenita. L'uso di apparecchi acustici o di impianti cocleari sempre più sofisticati permette di contrastare la deprivazione della capacità uditiva attraverso un recupero funzionale e personalizzato dell'udito per uno sviluppo soddisfacente del linguaggio e della percezione del parlato in praticamente quasi tutti i casi di perdita uditiva nei bambini.

Lo scopo della seguente recensione è quello di fornire informazioni utili sulla perdita dell'udito nei bambini, la diagnosi e le possibili soluzioni, al fine di migliorare il loro futuro e la loro salute.

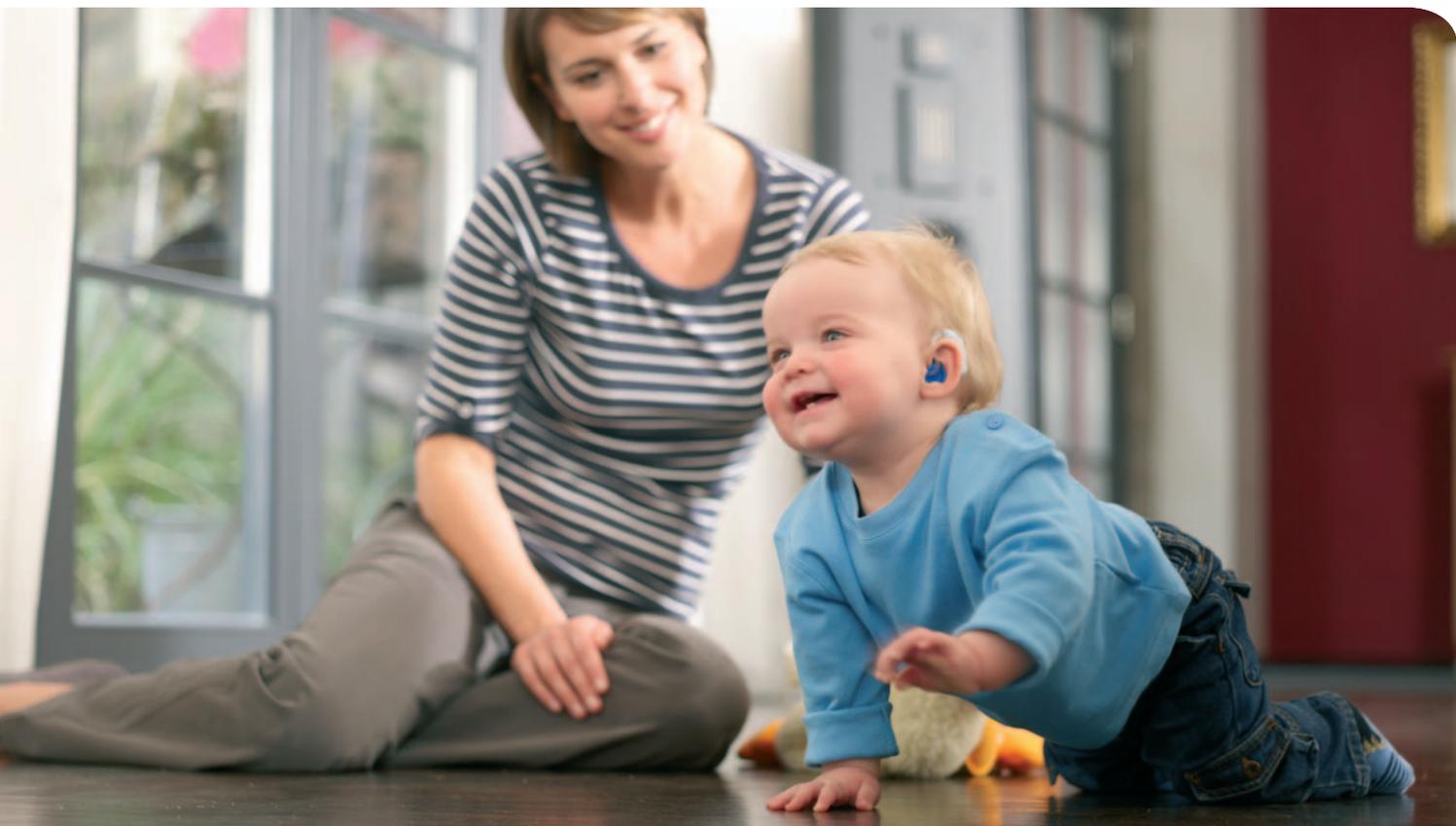
Gli autori

01

La perdita dell'udito
nei bambini:
dall'individuazione
precoce al
trattamento

La perdita dell'udito nei bambini: dall'individuazione precoce al trattamento

Prof. Edoardo Arslan e Dott. Enrico Muzzi, Servizio di Audiologia e Foniatria - Università di Padova - Ospedale di Treviso



Fonte: Siemens

Fattori principali e prospettive globali

La perdita dell'udito nei bambini costituisce in tutto il mondo un problema sanitario particolarmente grave perché può compromettere un corretto sviluppo psicologico del bambino per tutta la vita.

La sordità infatti può compromettere o ritardare l'acquisizione e la produzione del linguaggio verbale rendendo meno efficiente sia il periodo di apprendimento scolastico sia l'integrazione sociale del bambino. Il costo di un'educazione speciale e il mancato inserimento sociale e lavorativo a causa della perdita dell'udito hanno un impatto rilevante sull'economia dei paesi. La maggior parte dei bambini affetti da ipoacusia congenita soffre di una perdita dell'udito sin dalla nascita, stimata in 1-2 neonati su 1.000, potenzialmente identificabile mediante lo screening uditivo neonatale e infantile. Tuttavia, alcuni casi di ipoacusia infantile possono evidenziarsi anche più tardivamente, durante l'infanzia (Erenberg et al. 1999). Una sordità profonda e precoce è presente in 0,4-1,5

bambini su 1.000 nati ed è riconducibile a cause genetiche in almeno il 50% dei casi (Marazita et al. 1993).

Esistono due tipi di perdita dell'udito. L'ipoacusia trasmissiva è un disturbo dell'orecchio esterno o medio, che spesso può condizionare la qualità della vita del bambino, come nel caso dell'otite media. Solitamente, l'ipoacusia trasmissiva è temporanea, con una lieve o moderata perdita uditiva ed è trattabile farmacologicamente o chirurgicamente. Il deficit uditivo neurosensoriale è una patologia dell'orecchio interno, della coclea o del nervo uditivo; è per lo più permanente e può necessitare di un'amplificazione acustica o di un impianto cocleare (IC), supportati da una terapia riabilitativa uditiva e logopedica.

Le ipoacusie congenite possono essere ereditarie o correlate a problemi insorti durante la gravidanza e il parto. Le ultime linee guida del Joint Committee on Infant Hearing del 2007 (Comitato internazionale multidisciplinare sulle ipoacusie infantili) riportano i principali indicatori di rischio associati a una perdita permanente dell'udito durante l'infanzia.

Fra questi rientrano il ricovero del neonato in terapia intensiva neonatale per più di 5 giorni o uno qualsiasi dei seguenti eventi, indipendentemente dalla durata: ossigenazione extracorporea a membrana (ECMO), ventilazione assistita, assunzione di farmaci ototossici (gentamicina e tobramicina) o diuretici dell'ansa (furosemide/Lasix), iperbilirubinemia con necessità di una trasfusione ematica. Altri fattori di rischio sono anche le infezioni che la madre può contrarre in gravidanza in particolare nei primi tre mesi, come la rosolia, la toxoplasmosi e il citomegalovirus (JCIH 2007 Pediatrics). Le cause acquisite che possono portare alla perdita dell'udito a qualsiasi età, in particolare durante l'infanzia, fanno capo a malattie infettive come la meningite, il morbillo, la parotite e la sifilide. Anche l'uso di farmaci ototossici, compresi alcuni farmaci antibiotici e antimalarici, ad ogni età, può danneggiare l'orecchio interno. La perdita dell'udito può costituire un pesante onere sociale ed economico per individui, famiglie, comunità e paesi. Diversi studi socio-economici (Abrams et al. 2002) riportano che i costi sociali, in termini di riabilitazione ed esclusione dal sistema socio-economico del paese, sono in realtà molto più alti quando la menomazione uditiva nei bambini non è diagnosticata precocemente e trattata in maniera adeguata.

La perdita dell'udito nei bambini può ritardare lo sviluppo delle competenze linguistiche e cognitive, ostacolando i progressi a scuola. L'entità del ritardo dipende dal grado di perdita dell'udito e occorre considerare che successivamente, nella vita, la sordità rende spesso difficile ottenere, eseguire e mantenere un posto di lavoro. I bambini e gli adulti non udenti sono spesso stigmatizzati e socialmente isolati e a livello globale i paesi sottosviluppati o in via di sviluppo hanno una maggiore incidenza di bambini sordi poiché non possono permettersi efficaci terapie preventive per evitare l'insorgenza di una perdita dell'udito. Con una funzione uditiva limitata o assente e scarsi servizi di assistenza sanitaria, non sono in grado di ottenere presidi protesici adatti per rendere gestibile una simile disabilità. La perdita dell'udito può inoltre rendere ancora più difficile a questi individui affrancarsi dalla povertà e dall'isolamento sociale. Almeno la metà dei casi di sordità e ipoacusia è evitabile attraverso una prevenzione primaria. Una grande percentuale può essere trattata tramite una prevenzione secondaria, con l'obiettivo di ridurre la disabilità uditiva in presenza di una diagnosi precoce e una gestione adeguata, considerando che una riabilitazione opportuna può ripristinare un efficace input uditivo. Soprattutto nei paesi sottosviluppati e in alcuni paesi in via di sviluppo, alcune semplici strategie per la prevenzione globale devono includere:

- vaccinare i bambini contro le malattie infantili, tra le quali il morbillo, la meningite, la rosolia e la parotite;
- vaccinare le ragazze adolescenti e le donne in età fertile contro la rosolia, prima della gravidanza;
- effettuare screening e trattamenti della sifilide e di altre infezioni nelle donne in gravidanza;

- migliorare l'assistenza prenatale e perinatale, compresa la promozione di parti che favoriscano la sicurezza del neonato;
- evitare l'uso di farmaci ototossici, se non prescritti da un medico qualificato e adeguatamente monitorati per un corretto dosaggio;
- sottoporre a consulti i neonati ad alto rischio, quali ad esempio i neonati con storia familiare di sordità o quelli nati in condizioni pericolose per la loro vita, al fine di effettuare uno screening precoce dell'udito;
- condurre valutazioni, diagnosi e trattamenti delle capacità uditive, ove richiesto.

Le ipoacusie trasmissive possono essere evitate aumentando la prevenzione delle otiti nei bambini con un'adeguata sorveglianza specialistica medica e chirurgica.

Si tenga comunque presente che la produzione mondiale di apparecchi acustici soddisfa meno del 10% della necessità globale e che nei paesi in via di sviluppo, meno di 1 persona su 40 di quelle che avrebbero necessità di un apparecchio acustico può realmente disporne (WHO 2012).

La plasticità del sistema uditivo

Un precoce ripristino della funzione uditiva in un bambino sordo può correggere la perdita uditiva e soprattutto promuovere la maturazione del sistema uditivo centrale e della corteccia uditiva, come è stato dimostrato in modelli animali sordi e nell'uomo. I pazienti che sono stati sottoposti ad un impianto cocleare offrono un modello per studiare la deprivazione uditiva, e cioè come e quando lo sviluppo del cervello sia in grado di superare gli effetti dell'assenza di un ingresso. Gli studi elettrofisiologici nell'uomo mostrano la maturazione delle risposte evocate con una stimolazione tramite impianto cocleare (IC) (Sharma et al. 2007). Vi è un periodo di massima ricettività alla stimolazione uditiva (periodo sensibile), sia negli animali che nell'uomo, verosimilmente controllato geneticamente, nel quale si realizzano le principali modifiche e l'organizzazione delle vie neurali alla base della percezione uditiva e del linguaggio. Se, durante questo periodo, l'ingresso uditivo periferico non è adeguato, l'organizzazione delle vie uditive centrali avviene ugualmente, ma in modo del tutto povero e insufficiente. L'assenza di un'esperienza uditiva durante il periodo sensibile provoca una riduzione sostanziale dell'attività e del numero delle sinapsi (che esprimono la "potenza di calcolo") nella corteccia negli animali sordi rispetto agli animali dotati di udito.

La corteccia uditiva, situata nel lobo temporale (figura 1) contiene la maggior parte dei neuroni presenti nel cervello al momento della nascita, ma presenta un numero esiguo di connessioni sinaptiche, distribuite in modo casuale.

Le sinapsi sono alla base dei circuiti neurali, si sviluppano molto rapidamente durante i primi due anni di vita e sono strettamente dipendenti dall'esperienza uditiva. Diminuiscono successivamente dal terzo anno di età

e rappresentano i circuiti neurali dedicati alla capacità percettiva dell'udito, in particolare del linguaggio, caratteristica principale dello stimolo uditivo nell'"*homo sapiens*".

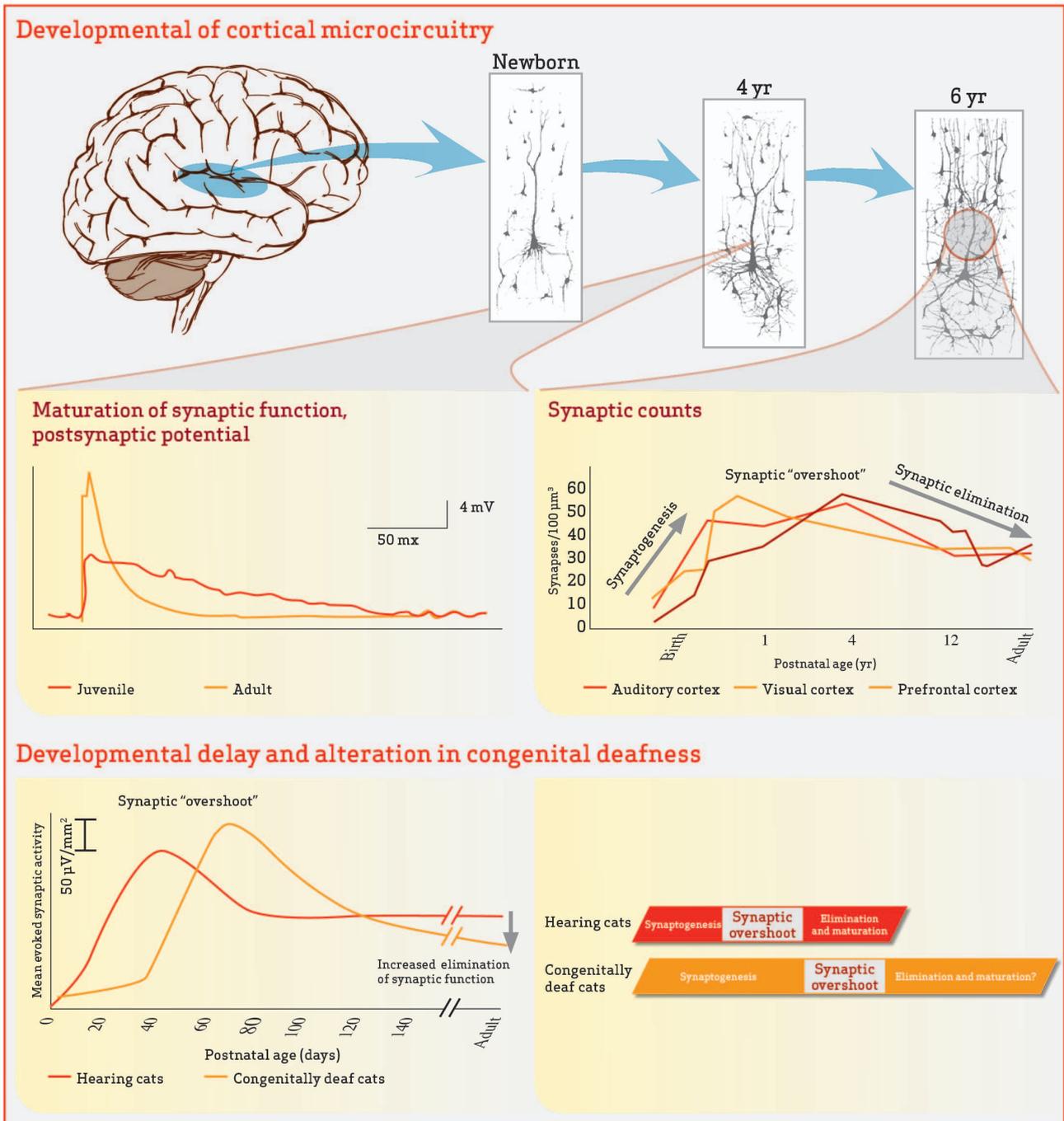


Figura 1 (modificata da Kral A, O'Donoghue GM. 2010). Sviluppo delle sinapsi del sistema uditivo centrale e della corteccia uditiva. Lo sviluppo post-natale nella corteccia uditiva mostra che il maggior numero di alberi dendritici viene raggiunto all'età di 4 anni nei bambini con udito normale (Huttenlocher e Dabholkar. 1997). I picchi di densità sinaptiche sono stati osservati in bambini di età compresa tra 2 e 4 anni normoudenti. Successivamente, i conteggi delle sinapsi diminuiscono, poiché le sinapsi non utilizzate vengono eliminate. Lo stesso comportamento si può osservare anche sperimentalmente in gatti con sordità congenita: l'assenza neonatale di un ingresso uditivo (in basso nella figura) provoca due effetti principali: un ritardo nello sviluppo sinaptico e un lieve aumento del numero globale, probabilmente per la permanenza di circuiti sinaptici non funzionali.

Ritardare un'efficace abilitazione uditiva, al di là di questa finestra temporale, diminuisce notevolmente lo sviluppo del cervello e della comprensione del messaggio verbale. Questa situazione, chiamata deprivazione uditiva, provoca la mancata organizzazione dell'analizzatore uditivo centrale, con una conseguente riduzione e alterazione della struttura delle reti neurali e delle sinapsi, che diventano meno reversibili dopo il periodo fisiologico di sviluppo del linguaggio. In altre parole, l'ingresso uditivo funge da modulatore e regolatore dello sviluppo dell'analizzatore uditivo centrale, che si organizza intorno alle informazioni acustiche e agli impulsi nervosi provenienti dagli apparati periferici. Per quanto riguarda il sistema uditivo, in particolare, in assenza del reagente sensoriale linguistico, l'analizzatore linguistico non si sviluppa completamente o lo fa in maniera inadeguata.

Durante lo sviluppo del sistema uditivo umano relativamente alla percezione uditiva, in particolare per lo sviluppo delle competenze fonetiche, fonologiche, sintattiche e semantiche del linguaggio, sono stati proposti diversi periodi critici e tali periodi riflettono probabilmente la sequenza di una maturazione differenziale delle diverse aree corticali. Una maturazione normale del cervello richiede inoltre la capacità di rispondere con un'adeguata interazione sensoriale multimodale, che viene anch'essa influenzata dalla deprivazione. Nelle persone diventate sorde dopo l'acquisizione del linguaggio parlato, può essere osservata, per esempio, un'attività cerebrale evocata da un IC in regioni non uditive, con la corteccia visiva che contribuisce alla comprensione della parola attraverso la lettura labiale. Tuttavia, prendendo in considerazione la possibilità di ripristinare un ingresso uditivo e un input neurale efficace, la riorganizzazione corticale cross-modale con il sistema visivo, potrebbe limitare le prestazioni uditive nelle persone e negli animali con sordità congenita, se viene superato il periodo critico.

Sulla base di questi risultati e degli esiti linguistici, l'abilitazione uditiva efficace è consigliata nei primi anni di vita, da 1 a 2 anni, compreso il ricorso ad un intervento chirurgico d'impianto cocleare, quando necessario, e l'utilizzo sistematico di procedure di screening uditivo neonatale universale che rendono possibile una terapia adeguata e il ripristino della funzione uditiva già nel primo anno di vita (Kral e O'Donoghue 2010).

Screening uditivo neonatale universale

L'identificazione precoce e la scelta di apparecchi acustici e interventi riabilitativi adeguati sono la base del trattamento della sordità nei bambini. In generale tutti i paesi, nonostante le diversità nei sistemi sanitari e nelle risorse economiche e sociali, hanno attuato efficaci programmi di screening uditivo nei neonati e nei bambini. Sebbene l'eziologia della perdita dell'udito congenita o ad esordio

precoce probabilmente vari da paese a paese, esiste un ampio consenso sul fatto che almeno la metà della perdita uditiva sia dovuta a mutazioni genetiche e l'altra metà a infezioni acquisite in epoca prenatale o postnatale (come il citomegalovirus, la rosolia o la meningite), a condizioni di sofferenza perinatale del neonato (ad esempio asfissia neonatale, basso peso e iperbilirubinemia alla nascita) o a un trauma cranico. Indipendentemente dalla causa, la perdita dell'udito non identificata alla nascita o durante i primi mesi di vita, come abbiamo visto, può influire negativamente sullo sviluppo del linguaggio, sul successo scolastico e sullo sviluppo socio-emotivo del bambino. In assenza di programmi di screening uditivo universale per neonati e bambini, un numero significativo di bambini con perdita uditiva non viene individuato fino a ben oltre il periodo sensibile provocando uno stato irreversibile di deprivazione uditiva. In realtà, non è insolito che la diagnosi di una perdita uditiva più lieve (o una perdita uditiva monolaterale) avvenga con ritardo, anche a sei anni di età o oltre. Ma quando la diagnosi e l'intervento si verificano durante i primi mesi di vita, neonati e bambini con perdita uditiva subiscono un sensibile miglioramento delle attività scolastiche, con un normale sviluppo del vocabolario, dell'articolazione verbale, dell'adattamento sociale e del comportamento.

La maggior parte dei programmi di screening esistenti sono mirati all'ipoacusia neurosensoriale o trasmissiva uguale o superiore a 30-40 dB nelle frequenze centrali per la percezione della voce umana (media 500-4000 Hz). Vi è un consenso crescente circa il fatto che anche una perdita dell'udito lieve (20-30 dB) sia importante e debba essere individuata e trattata precocemente a causa delle conseguenze negative, anche se non drammatiche come nelle perdite uditive più gravi, che può provocare sul successivo sviluppo del bambino.

Molti programmi di screening sono progettati per identificare solo una perdita bilaterale dell'udito, ma si sta diffondendo un crescente consenso sull'importanza dell'individuazione anche delle perdite uditive monolaterali. Allo stesso modo, le perdite uditive trasmissive fluttuanti causate dalle otiti medie non sono generalmente parte dei programmi di screening uditivi, anche se frequenti otiti possono provocare uno stato di otite cronica permanente. Possono essere adottate strategie diverse nella costruzione dei programmi di screening dell'udito nei neonati e nei bambini. Vi è un ampio consenso che la procedura migliore è lo screening universale neonatale utilizzando il test delle emissioni otoacustiche (OAE) o dei potenziali uditivi del tronco (ABR). Tuttavia, qualora tali programmi non siano possibili a causa di problemi finanziari o per l'assenza di attrezzature e personale adeguati, o a causa della

necessità di iniziare in un modo più limitato, ponendosi come obiettivo successivo lo screening universale, si possono prendere in considerazione altri approcci da utilizzare come possibili misure provvisorie, quali ad esempio i questionari per le famiglie o i test comportamentali, consoci comunque che tali metodiche producono livelli elevati di casi falsi negativi e falsi positivi, in particolare nei bambini neonati e comunque di età inferiore ai 12 mesi. Le OAE o ABR hanno dimostrato invece di essere metodi di screening uditivi molto efficaci per individuare una perdita uditiva nei neonati e nei lattanti. Le OAE misurano lo stato del sistema uditivo periferico misurando il funzionamento delle cellule cigliate della coclea. La misura delle OAE si ottiene dal condotto uditivo esterno, utilizzando un microfono estremamente sensibile che registra, attraverso una piccola sonda, le risposte della coclea ad uno stimolo acustico. La registrazione dei potenziali del tronco (ABR) si effettua con elettrodi di superficie sulla cute, che registrano l'attività neurale generata nel nervo uditivo e nel tronco cerebrale in risposta a stimoli acustici inviati tramite una cuffia. Le apparecchiature ABR per lo screening sono di solito automatizzate e permettono di verificare la funzione del sistema uditivo periferico, del nervo ottavo e delle vie uditive del tronco cerebrale.

Sono ormai noti e dimostrati i vantaggi dei programmi che consentono l'individuazione e l'intervento terapeutico precoce delle sordità infantili (EHDI). Solo attraverso queste azioni di prevenzione e di successivo intervento terapeutico si può oggi identificare la sordità fin dai primi mesi di vita e successivamente programmare le procedure audiologiche diagnostiche e la terapia medica, chirurgica e protesica, ed educativa per i bambini sordi e le loro famiglie. I programmi di screening dell'udito per neonati e bambini, anche usando diversi protocolli, sono utilizzati con successo in molti paesi occidentali e hanno sempre come razionale uno stretto collegamento con il servizio sanitario pubblico e con i sistemi sociali ed educativi del paese.

I programmi di screening uditivo universale nei neonati con OAE o ABR sono oggi ampiamente accettati, ritenuti estremamente utili, con un rapporto costi/benefici accettabile e dovrebbero, pertanto, essere estesi a tutti i paesi.

Possono essere utili anche strategie intermedie con screening mirati a popolazioni di bambini che abbiano un fattore di rischio per ipoacusia, oppure l'utilizzo di questionari, fermo restando che solo uno screening universale può garantire la quasi completa individuazione di tutti i bambini sordi. Comunque, qualunque sia l'approccio utilizzato, è importante che il programma EHDI sia erogato gratuitamente dal sistema sanitario, che sia collegato con il sistema sociale ed educativo esistente nel paese e che le procedure e i risultati del programma siano documentati, in modo da poterne calcolare l'efficacia e la qualità e per implementare eventuali azioni correttive.

Riabilitazione precoce dell'udito e del linguaggio

La diffusione dei programmi di screening della sordità nei neonati ha portato ad individuare sempre più bambini con problemi uditivi ad una età sempre più precoce. Aiutare le famiglie a trovare e ad accedere ad adeguati servizi sanitari di intervento precoce per i loro bambini è sicuramente il fattore critico più importante per il successo dello screening. Fino agli anni Novanta, i bambini nati con una perdita uditiva significativa, in genere, non sarebbero stati individuati fino a 24-36 mesi di età. Un adeguato sistema di screening assicura invece oggi un'individuazione e un trattamento precoce con l'utilizzo dell'ABR e dell'OAE, aprendo la strada a modalità di screening uditivo rapide ed efficaci. Si consideri che 10 anni fa, nel 2000, il programma Healthy People 2000, un'iniziativa federale statunitense per la promozione della salute e la prevenzione delle malattie, stabiliva che l'individuazione di una sordità congenita doveva essere fatta entro i 12 mesi di vita. Un decennio più tardi, il programma Healthy People 2010 include invece tutti i seguenti criteri di riferimento: screening uditivi entro un mese, valutazione audiologica entro tre mesi e intervento precoce a sei mesi di età. L'utilizzo di un'amplificazione protesica è la soluzione e lo strumento terapeutico più importante in prima applicazione per un bambino affetto da una perdita uditiva. Una prescrizione precoce dei parametri di amplificazione per essere adeguata richiede valutazioni accurate e precise della soglia uditiva del bambino. Per i bambini, una tipica batteria di test audiologici che permettono una sufficiente precisione è costituita dall'ABR diagnostico, dalla impedenzometria (timpanometria e soglia dei riflessi stapediale), dalle OAE e dai test di audiometria comportamentale dopo gli 8-12 mesi di vita, quando il bambino è in grado di rispondere. A supporto dell'utilizzo di batterie di test che comportano l'utilizzo di entrambi gli strumenti diagnostici (test neurofisiologici e test comportamentali), sono stati pubblicati dati che dimostrano la buona concordanza tra le soglie ABR e le soglie misurate con l'audiometria comportamentale nei bambini, ma anche la possibilità di compiere errori se vengono utilizzati isolatamente. Ritardi nell'utilizzo di una corretta amplificazione possono essere dovuti a problemi di pianificazione sanitaria, alla necessità di ripetere gli esami, a una sospetta neuropatia/dissincronia uditiva e purtroppo, a volte, dal costo degli apparecchi acustici. Un'altra frequente causa di ritardi nell'applicazione delle protesi può essere dovuta alla prematurità e immaturità del bambino che lo rendono fragile e in ritardo con lo sviluppo psicomotorio. Dopo la procedura diagnostica, il primo intervento prevede la fornitura al bambino di una corretta amplificazione protesica attraverso l'applicazione di un apparecchio acustico.

L'intero processo può essere suddiviso con un approccio in cinque fasi:

1. Applicazione delle protesi
2. Counselling
3. Adattamento attraverso verifiche periodiche
4. Raggiungimento dell'amplificazione ottimale
5. Follow-up

L'applicazione delle protesi si fa coincidere con l'inizio del processo che porterà allo sviluppo delle capacità di comunicazione del bambino. La famiglia collabora nella scelta delle protesi e delle chiocciolate: le opzioni sono limitate dalla dimensione relativamente piccola dell'orecchio e del canale uditivo dei neonati. L'inserito auricolare deve essere fatto con materiale morbido e non deve provocare dolore al bambino. La protesizzazione pediatrica tipicamente consigliata segue i seguenti parametri: protesi binaurali, retroauricolari, compatibili con sistemi FM e dotate di caratteristiche di regolazione elettroacustiche flessibili.

Nei bambini si verifica spesso il fenomeno di feedback acustico, cioè la protesi innesta un fischio, in quanto l'inserito auricolare diventa ben presto troppo piccolo in seguito alla rapida crescita dell'orecchio del bambino; tuttavia, gli apparecchi acustici digitali odierni sono dotati di circuiti elettronici di riduzione e cancellazione del feedback, che assicurano una manutenzione meno critica dell'inserito auricolare.

In generale, vi sono alcune concordanze derivanti da diversi studi scientifici riguardo alla tipologia di protesi da utilizzare nei bambini. Secondo una recensione della letteratura di Palmer e Grimes (2005), gli apparecchi acustici con compressione dinamica (WDRC) sono adatti per i bambini affetti da ipoacusia da lieve a moderatamente grave. I due studiosi affermano che l'evidenza scientifica supporti l'uso di soglie di compressione basse con rapporti di compressione moderati e tempi di attacco rapidi.

Uno specifico approccio pediatrico di tipo prescrittivo, volto a garantire l'udibilità degli stimoli verbali, aiuta a scegliere i parametri elettroacustici di guadagno e di uscita massima, tramite l'utilizzo del programma DSL (Desired Sensation Level), sviluppato da Seewald e colleghi.

La verifica deve essere basata sulla misurazione del comportamento della sensibilità dell'udito del bambino portatore di un apparecchio acustico e sulle misurazioni elettroacustiche dell'apparecchio acustico stesso, incentrate sul riscontro dell'udibilità vocale per un'ampia gamma di stimoli uditivi. La verifica elettroacustica nei bambini molto piccoli spesso è l'unica opzione possibile e aiuta ad ottenere informazioni specifiche sulle frequenze riguardanti l'udibilità di un'ampia gamma di stimoli vocali, nonché su una valutazione della risposta all'amplificazione di ciascun orecchio (RESR). Poiché è improbabile che ai neonati sia possibile effettuare ripetute misurazioni con un microfono sonda, la verifica elettroacustica DSL permette di effettuare

misurazioni della differenza orecchio reale – accoppiatore (RECD) che, combinate con i valori dell'accoppiatore, permettono di predire la risposta dell'orecchio reale con protesi (REAR) e la RESR, tenendo in considerazione la rapida crescita fisiologica dell'orecchio dei neonati.

Per promuovere l'uso adeguato dell'apparecchio acustico, i genitori e/o gli operatori sanitari devono poter disporre di informazioni sulle modalità di gestione, sull'aspetto esterno e sulle prestazioni dei dispositivi. È molto importante che i genitori siano coinvolti nel processo di adattamento dell'apparecchio acustico. Le dimostrazioni e l'attività di counselling ai genitori dovrebbero riguardare molti aspetti come il prendersi cura degli inserti auricolari e degli apparecchi acustici, il loro inserimento e posizionamento fino alla rimozione dei dispositivi. Il controllo giornaliero sulla qualità del suono emesso dalle protesi è fondamentale, poiché i bambini non possono ovviamente avvisare quando un apparecchio acustico non funziona correttamente. La famiglia deve essere provvista di strumenti per la manutenzione degli apparecchi acustici e dei dispositivi di manutenzione appropriati per bambini, tra cui i sistemi pediatrici di mantenimento sull'orecchio che aiutano i bambini ad accettare e conservare i dispositivi (disponibili da parte di molti produttori nei kit pediatrici forniti assieme alle protesi).

Per misurare i vantaggi degli apparecchi acustici, i bambini più grandi e gli adulti si sottopongono a misurazioni della percezione del linguaggio mentre indossano i dispositivi. I bambini in tenera età necessitano di altre misurazioni di convalida, che spesso sono soggettive e dipendono da quanto riferito dai genitori o dalle osservazioni del medico. Tuttavia, la misurazione più importante è costituita dallo sviluppo del linguaggio. Nei primi mesi di vita, le prime parole pronunciate dal bambino e lo sviluppo dei fonemi devono essere attentamente monitorati; a questo scopo sono stati sviluppati numerosi test, in molte lingue, per esaminare le capacità di percezione del linguaggio nei bambini in base all'età, a partire dai 6 mesi di vita. La stretta collaborazione tra il personale medico, i genitori, la logopedista e l'audioprotesista è fondamentale per decidere se sono necessarie delle variazioni dell'amplificazione.

Dopo la diagnosi e la conferma della presenza di un'ipoacusia e la successiva applicazione dell'apparecchio acustico, i bambini devono seguire un ragionevole programma di follow-up con controlli a cadenza trimestrale. Ad ogni controllo viene eseguito un esame dell'udito, un test e una regolazione degli apparecchi acustici e, quando necessario, si procede alla realizzazione di nuovi inserti auricolari. Le visite semestrali sono appropriate per la maggior parte dei bambini di età compresa tra 2 e 6 anni, seguite da un follow-up annuale, a meno che siano presenti dei fattori di rischio di progressione della perdita uditiva (Hoffman e Beauchaine 2007).

Se anche in presenza di un'amplificazione acustica ottimale non si raggiunge un'efficace percezione del linguaggio, è necessario prendere in considerazione l'alternativa di un impianto cocleare (IC). Diversi fattori sembrano influenzare il processo decisionale riguardante la candidatura di un bambino all'IC, comprese le preferenze della famiglia, lo stato cognitivo e neurologico del bambino e la quantità di residuo uditivo di cui dispone il piccolo. Tuttavia, se non vi sono dubbi sull'opportunità di impianto cocleare su bambini affetti da perdita uditiva superiore a 90 dB HL (media di 500-1000-2000 Hz), per casi limite con soglie comprese tra 70 e 90 dB HL la scelta deve basarsi su informazioni aggiuntive, tra cui la lingua parlata del bambino, i progressi nel trattamento, la funzione sociale e scolastica e la comprensione a scuola (Fitzpatrick et al. 2009). Poiché il panorama riguardante l'utilizzo dell'IC continua a evolversi, è necessario essere sempre aggiornati sui criteri tecnologici e di selezione, al fine di aiutare le famiglie a trovare l'intervento più adatto per i propri figli. Continuano comunque a crescere le evidenze scientifiche sulla necessità di effettuare l'impianto ad una età corretta nei bambini che dispongono di maggiori quantità di residuo uditivo, nonché sulla riduzione dei tempi di analisi dell'udito, al fine di assicurare un impianto tempestivo. Si sente inoltre la necessità di predisporre studi futuri incentrati sulla fornitura dei dati necessari ai medici per consentire loro di supportare le famiglie durante l'adozione di decisioni critiche per i propri figli (Tobey 2010).

In conclusione, oggi possiamo affermare che la condizione di sordomuto, con cui intendiamo la disabilità comunicativa più grave che si potesse verificare 20 anni fa, è finalmente scomparsa.

Un programma di Diagnosi e Intervento Precoce dei Disturbi Uditivi, basato sull'esecuzione di screening acustici universali e procedure di diagnosi e trattamento precoce è alla base dell'approccio diagnostico e terapeutico dell'ipoacusia nei bambini (figura 2).

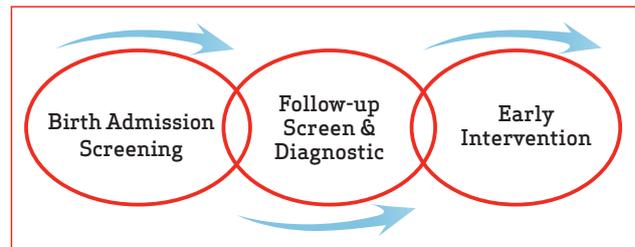


Figura 2
Le tre componenti dei Programmi di Diagnosi e Intervento Precoce dei Disturbi Uditivi (da: <http://www.jcih.org/>).

L'uso di apparecchi acustici sempre più sofisticati o di impianti cocleari nel caso di ipoacusia profonda (figura 3) permette di contrapporre la privazione dell'udito a un recupero funzionale di un'adeguata capacità uditiva, finalizzata allo sviluppo di una percezione soddisfacente del linguaggio e del parlato, in quasi tutti i casi di ipoacusia nei bambini.

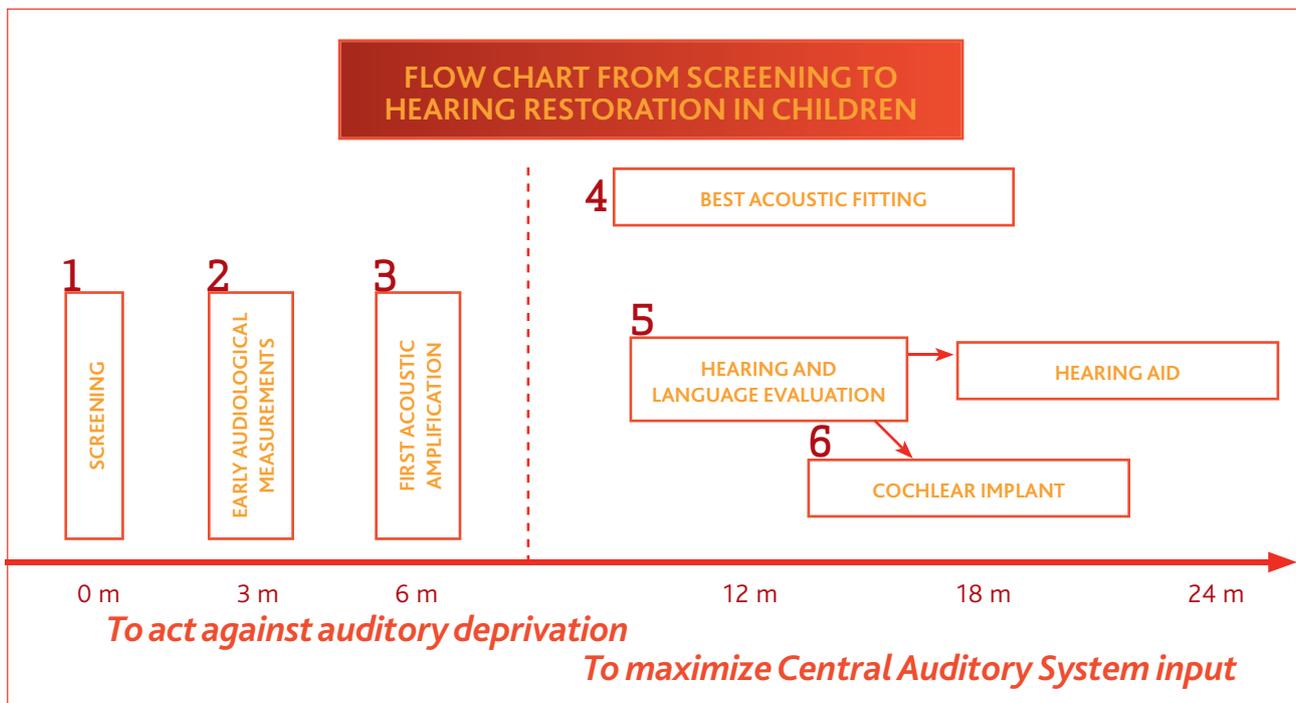


Figura 3
Flusso diagnostico e terapeutico dalla nascita al ripristino dell'udito.

Riferimenti bibliografici

1. Abrams H, Chisolm T, McArdle R: A cost-utility analysis of adult group audiologic rehabilitation: are the benefits worth the cost? *Journal of Rehabilitation Research and Development*. 2002; 39(5):549-558.
2. American Academy of Pediatrics, Joint Committee on Infant Hearing. Year 2007 position statement: Principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *Pediatrics*. 2007; 120: 898-921.
3. Clark, J. G. Uses and abuses of hearing loss classification. *Asha*. 1981; 23: 493-500.
4. Erenberg A, Lemons J, Sia C, Trunkel D, Ziring P. Newborn and infant hearing loss: detection and intervention. American Academy of Pediatrics. Task Force on Newborn and Infant Hearing. 1999. *Pediatrics*;103: 527-530.
5. Fitzpatrick E, Olds J, Durieux-Smith A, McCrae R, Schramm D, Gaboury, I. Pediatric cochlear implantation: how much hearing is too much? *Int J Audiol*. 2009; 48: 91-97.
6. Hoffman J, Beauchaine K. Babies with hearing loss: steps for effective intervention. ASHA. 2007.
7. Huttenlocher and Dabholkar AS. Regional Differences in Synaptogenesis in Human Cerebral Cortex. *J Comp Neurol* 1997; 387: 167-178.
8. Kral A, O'Donoghue GM. Profound deafness in childhood. *N Engl J Med*. 2010; 363: 1438-1450.
9. Marazita ML, Ploughman LM, Rawlings B, Remington E, Arnos KS, Nance WE. Genetic epidemiological studies of early-onset deafness in the U.S. school-age population. *Am J Med Genet*. 1993; 46: 486-491.
10. Niskar AS, Kieszak SM, Holmes A, Esteban E, Rubin C, Brody DJ. Prevalence of hearing loss among children 6 to 19 years of age: the Third National Health and Nutrition Examination Survey. *JAMA*. 1998; 279: 1071-1075.
11. Sharma, A., Gilley, P.M., Dorman, M.F. & Baldwin, R. Deprivation-induced cortical reorganization in children with cochlear implants. *Int. J. Audiol*. 2007; 46: 494-499.
12. Tobey E. The changing landscape of pediatric cochlear implantation: outcomes influence eligibility criteria. ASHA. 2010.
13. WHO Media Center. Deafness and hearing impairment. Sheet 300, Feb. 2012.
14. WHO Newborn and infant hearing screening: current issues and guiding principles for action. 2009 Doc. & Pub.

02 Apparecchi acustici per i bambini, riabilitazione della perdita uditiva

Apparecchi acustici per i bambini, riabilitazione della perdita uditiva

Prof.ssa Annette Limberger, Università di Scienze Applicate di Aalen, Aalen, Germania



Fonte: Siemens

L'applicazione degli apparecchi acustici nei bambini è una grande sfida. L'approccio differisce in funzione dell'età. Nei neonati e nei bambini in tenera età, il processo di applicazione si basa principalmente su dati oggettivi, come le misurazioni della risposta ABR (risposta uditiva del tronco encefalico), delle emissioni otoacustiche (OAE) e dell'impedenza. Al contrario, nei bambini più grandi, la procedura di adattamento acustico può basarsi maggiormente sulle misurazioni soggettive come l'audiometria con rinforzo visivo (VRA), dall'età di sei mesi circa, e l'audiometria vocale, dall'età di due anni e mezzo circa.

Adattamento degli apparecchi acustici nei neonati

In questa fascia di età, l'audiologo ha a disposizione essenzialmente i dati dell'ABR, delle emissioni otoacustiche e dell'impedenza.

È pertanto importante disporre di misurazioni dell'ABR sia con click ad ampio spettro che con stimoli caratterizzati in frequenza, come rumore a banda stretta.

Con il metodo DSL descritto da Scollie e coll. è disponibile uno strumento per un'applicazione adeguata degli apparecchi acustici nei bambini piccoli, strumento che è molto ben consolidato e basato su evidenze scientifiche. Tale metodo prevede un'amplificazione adeguata anche per suoni in ingresso a bassa intensità come il sussurro, il fruscio del vento tra gli alberi ecc., in modo da renderli udibili. Dall'altra parte, tale metodo limita il livello di uscita massima dell'apparecchio acustico, in modo che i suoni forti, come pianti, battimani ecc., non provochino una sensazione di fastidio (Scollie et al. 2005).

Con questa procedura di adattamento acustico è possibile inserire direttamente nel programma i valori elettroacustici rilevati, in particolare nei neonati e nei bambini in tenera età. Il sistema da ciò calcola i valori dell'amplificazione da impostare in funzione della frequenza per diversi livelli

d'ingresso fino al valore stimato per la soglia uditiva del bambino, come potrebbe essere eseguito con test audiometrici comportamentali. I livelli rilevati nelle misurazioni dell'ABR espressi in dB nHL (riferiti alla soglia normale) devono pertanto essere corretti rispetto alle soglie comportamentali (dB HL) considerando anche che, nei neonati affetti da ipoacusia neurosensoriale (SNHL), le soglie comportamentali sono superiori a 10-20 dB rispetto alle soglie rilevate nelle valutazioni della soglia ABR (Stapells, Gravel e Martin, 1995). Il gruppo di ricerca DSL ha stabilito una correzione da nHL a HL (livello di udito stimato) (Tabella 1) che si basa sulle impostazioni delle attrezzature e degli stimoli, in modo che ogni centro determini i propri fattori di correzione per ogni frequenza. Dopo la correzione dei livelli nHL, i valori possono essere utilizzati per il calcolo dell'amplificazione (Scollie et al. 2005).

Frequenza (in Hz)	500	1000	2000	4000
Fattore di correzione (derivato dalle soglie nHL dell'ABR)	-15	-10	-5	0

Tabella 1: Correzioni delle misurazioni dell'ABR dipendente dalla frequenza (nHL → HL) (Scollie et al. 2005).

Un'altra parte importante del processo di adattamento acustico è la misurazione della RECD (differenza orecchio reale-accoppiatore acustico). Ciò significa che è necessario misurare le caratteristiche dell'orecchio reale con l'inserito auricolare inserito nell'orecchio del bambino a causa del volume del canale uditivo che è di dimensioni minori nei bambini molto piccoli. Infatti, un volume di dimensioni minori provoca un livello di pressione sonora più elevato (dB SPL) a livello del timpano e ciò può causare una sovra-amplificazione che potrebbe anche provocare una lesione delle cellule cigliate dell'orecchio interno. Al fine di evitare questo tipo di sovra-amplificazione, è essenziale eseguire una misurazione della RECD ed è sufficiente misurare un solo orecchio se le misurazioni dell'impedenza sono simili su entrambi gli orecchi e se appaiono, all'esame obiettivo, simili. Questa misurazione è inoltre utilizzata per convertire i valori dB HL in valori dB SPL, dal momento che l'apparecchio eroga una pressione acustica misurata in dB SPL. Con questa misurazione, partendo dalla soglia auditiva stimata, è possibile convertire l'amplificazione dell'apparecchio acustico e il livello di uscita massimo

in valori dB SPL tenendo conto delle caratteristiche specifiche dell'orecchio del bambino e cioè del REUG (Real Ear Unaided Gain = orecchio reale senza protesi), in modo che soddisfi gli obiettivi di verifica. Nel software sono memorizzati i valori medi per le diverse fasce di età ad intervalli mensili, ma dato che i valori RECD sono molto variabili, quando esiste la possibilità di eseguire una misurazione reale questa deve essere effettuata. I valori RECD devono anche essere nuovamente misurati, quando vengono modificati gli inserti auricolari o quando lo stato dell'orecchio medio viene alterato, per esempio se il bambino ha tubini di ventilazione oppure ha un'otite media transitoria (Bagatto et al. 2006).

Scelta dell'apparecchio acustico

Gli apparecchi acustici di tipo BTE (retroauricolari) sono la scelta obbligata per i bambini e inoltre devono essere dotati di:

- Ingresso audio diretto
- Meccanismi di chiusura di sicurezza del vano batteria e del controllo del volume
- Possibilità di disattivare le funzioni avanzate come ad esempio:
 - microfono direzionale
 - riduzione del rumore
 - memorie multiple
- Scelta di diversi colori, anche brillanti adatti ai bambini
- Sostituzione sempre a disposizione in caso di emergenza
- Numero adeguato di canali per consentire una migliore regolazione delle singole frequenze
- Compressione della gamma dinamica (WDRC) per evitare il fastidio a livelli sonori elevati e distorsioni nella percezione

Funzioni avanzate sono per lo più inutili con i neonati o i bambini molto piccoli, ma con l'età e in ambienti con maggiore rumorosità potrebbero diventare utili in situazioni particolari come terapia logopedica, in particolare la possibile attivazione di meccanismi di riduzione del rumore o di microfoni direzionali.

Verifica

“L’audiologo responsabile dell’applicazione protesica vuole sapere quanto più possibile sui livelli del suono amplificato che gli strumenti acustici consegneranno nelle orecchie di neonati e dei bambini molto piccoli. A tal fine, l’audiologo deve applicare strategie globali e di misura e verifica basate su evidenze scientifiche, che siano compatibili con le caratteristiche e le capacità di questa specifica popolazione. Questo perché le implicazioni a lungo termine delle decisioni adottate in un bambino piccolo sono semplicemente troppo importanti”. (Richard Seewald)

Dopo la valutazione audiologica, la misurazione RECD e la selezione dell’apparecchio acustico sono essenziali per misurare l’amplificazione e i livelli di uscita, al fine di escludere un’eventuale sovra o sottoamplificazione. Negli adulti si consiglia di misurare la risposta dell’orecchio reale con protesi (REAR) tramite l’introduzione di un microfono sonda nel condotto uditivo.

Nei bambini questa procedura è difficile da condurre perché è necessario che il paziente sia fermo per alcuni minuti e la misurazione della pressione di uscita massima (MPO) richiede un’alta intensità di segnali a banda stretta (90 - 100 dB SPL) e questo segnale può essere avvertito da parte del bambino come un suono anomalo o di disagio. La RECD permette di convertire le misurazioni fornite dal produttore dell’accoppiatore a 2 cc. nelle misurazioni dell’orecchio reale.

Con l’SPLogram si ha a disposizione un ulteriore strumento per determinare se la maggior parte dei suoni sia udibile per il bambino e per adattare gli stessi al suo udito e al suo campo dinamico. L’SPLogram visualizza la soglia, i target di amplificazione per la voce parlata e la potenza acustica massima in funzione della frequenza. Per gli apparecchi acustici moderni è infine importante utilizzare, al posto di toni puri, un segnale test basato sul linguaggio ISTS (segnale di test del linguaggio internazionale).

Misure di adattamento dell’apparecchio acustico

Più piccolo è il bambino più si è dipendenti dalle osservazioni riferite dai genitori o dalle altre persone che ruotano attorno al bambino, pertanto, sono stati progettati dei questionari da somministrare ai genitori, ai logopedisti e agli insegnanti. È molto importante scoprire come il bambino utilizzi nella quotidianità ciò che ascolta e non solo ciò che un bambino sente. Le famiglie sono i principali osservatori del comportamento dei propri neonati e dei bambini piccoli, quindi è molto importante insegnare alle famiglie come utilizzare la voce parlata, il linguaggio e come osservare il comportamento uditivo del proprio bambino, con e senza amplificazione (Tharpe & Ryan, 2011).

Gestione dei bambini in tenera età e dei bambini più grandi

I principi di selezione e amplificazione degli apparecchi acustici sono pressoché simili. La valutazione audiologica si differenzia in maniera correlata all’importanza crescente di eseguire misurazioni soggettive, come l’esame VRA e i test di audiometria vocale. Migliore è il condizionamento del bambino, in particolare con inserti auricolari, più esatta è la soglia comportamentale e migliore è il calcolo dell’amplificazione e della uscita massima. Con lo sviluppo delle prime parole e delle capacità linguistiche è altresì possibile eseguire test del linguaggio in base all’età evolutiva.

Con lo sviluppo del bambino, altre funzionalità, come i microfoni direzionali e i sistemi FM, potranno essere utilizzate sempre con maggiore frequenza; tuttavia, l’audiologo deve accertarsi che i genitori o i terapisti abbiano familiarità con l’impiego di tali funzioni e siano in grado di disattivarle quando non sono utili.

Follow-up

Nel primo periodo del processo di adattamento acustico è indispensabile controllare il bambino con cadenza quasi mensile, in particolare nel primo anno di vita. Durante questo periodo, l’anatomia dell’orecchio esterno cambia molto rapidamente ed è quindi necessario controllare e sostituire, se necessario, le chiocciole. Per ogni nuova chiocciola devono essere apportate modifiche all’amplificazione e deve essere eseguita una nuova misurazione RECD. Nel corso del secondo anno è consigliabile un intervallo di tre mesi nei controlli, che può essere esteso a sei mesi durante il terzo anno.

È inoltre di fondamentale importanza valutare lo sviluppo del linguaggio sia in percezione che in produzione a intervalli regolari, al fine di considerare l’eventuale utilizzo di un impianto cocleare ancora in uno stadio precoce.

Conclusioni

L’adattamento acustico, l’applicazione, la verifica e la convalida degli apparecchi acustici costituiscono una grande sfida e impongono un lavoro costante e pesante da parte del medico e del tecnico audioprotesista. L’intero processo deve essere sottoposto a controlli continui e ad un lavoro di équipe al fine di arrivare alla certezza che il bambino sia provvisto di un’amplificazione adeguata.

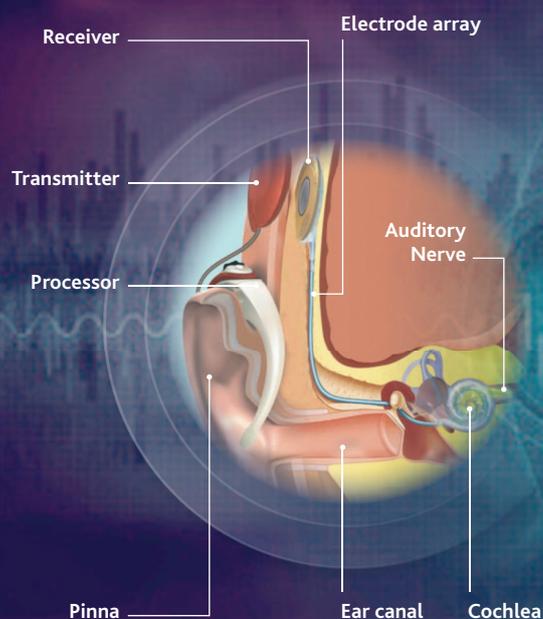
Riferimenti bibliografici

1. Bagatto, M., Seewald, R., Scollie, S., & Tharpe, A., 2006. Evaluation of a probe-tube insertion technique for measuring the real-ear-to-coupler difference (RECD) in young infants. *J Am Acad Audiol*, 9, Volume 17, pp. 573-81.
2. Scollie, S. et al., 2005. The Desired Sensation Level multistage input/output algorithm. *Trends Amplif*, 4, Volume 9, pp. 159-97.
3. Seewald, R. & Tharpe, A. M. (2011). *Comprehensive Handbook of Pediatric Audiology*. Abingdon, Oxfordshire, Regno Unito: Plural Publishing.
4. Stapells, D., Gravel, J. & Martin, B. (1995). Thresholds for auditory brain stem responses to tones in notched noise from infants and young children with normal hearing or sensorineural hearing loss. *Ear Hear*, 4, Volume 16, pp. 361-71.
5. Tharpe, A. M. & Ryan, H. M. (2011). Hearing Instrument Orientation for Children and Their Families. In *Comprehensive Handbook of Pediatric Audology* (pp. 599-609). Abingdon, Oxfordshire: Plural Publishing.

L'uso di impianti
cocleari nella
sordità
03 infantile

L'uso di impianti coclearari nella sordità infantile

Dott.ssa Natalie Loundon, Dipartimento di Otorinolaringoiatria - Équipe del Prof. E. Garabedian - Ospedale Pediatrico Armand Trousseau - Parigi



Le condizioni di ipoacusia congenita da media a profonda colpiscono 0,5-1 neonato su 1.000^{1,2}. Nei casi di ipoacusia profonda grave, in cui la gravità della perdita non lascia alcuna speranza di una riabilitazione uditiva di buona qualità, è da considerare l'opportunità di ricorrere a un impianto cocleare. Si tratta di un dispositivo di riabilitazione uditiva che si dimostra sempre più efficace, ma che implica una buona comprensione delle sue indicazioni e limitazioni. In effetti, lo sviluppo del sistema uditivo e del linguaggio comporta il coinvolgimento dell'udito periferico e lo sviluppo di aree sensoriali, motorie e cognitive. Nei bambini, gli impianti coclearari devono far parte di un programma a lungo termine e prendere in considerazione tutte le componenti: mediche, riabilitative, psicologiche e sociali.

Principi di funzionamento dell'impianto cocleare

Un impianto cocleare è una protesi impiantabile,

comprendente una parte esterna amovibile e una parte interna impiantata chirurgicamente. La porzione esterna è costituita da un microfono, un processore vocale e un'antenna; la parte interna è costituita da un ricevitore e un array di elettrodi. Le informazioni sonore sono codificate e trasmesse alla parte interna attraverso l'antenna. La serie di elettrodi intracoclearari vengono attivati in sequenza in base alle frequenze da trasmettere. Le cellule gangliari situate nel ganglio spirale sono quindi direttamente stimulate dagli elettrodi posti nella coclea.

L'informazione uditiva viene digitalizzata e scomposta in bande di frequenza che vanno da 250 a 8000 Hz. Le modalità di stimolazione elettrica vengono elaborate in diversi modi, a seconda che si dia priorità alla velocità di stimolazione o al numero di canali attivati simultaneamente. Le strategie di codifica dipendono dal numero di elettrodi funzionanti e dai processori e, pur avendo ogni tipo di impianto proprie specifiche caratteristiche ergonomiche ed elettroniche, alla fine i risultati in termini di percezione del

linguaggio sono più o meno simili^{3,4}. La scelta del tipo di impianto dipenderà quindi in gran parte dalle consuetudini dell'équipe e dalle esigenze specifiche di ciascun paziente. L'inserzione chirurgica della parte interna necessita di diversi giorni di ricovero in ospedale. Durante l'intervento, l'effetto della stimolazione può essere misurato mediante la risposta neurale evocata elettricamente, registrata attraverso l'impianto o tramite telemetria. Questi test sono progettati per controllare che il collegamento impianto-nervo sia funzionante e forniscono anche un'indicazione efficace delle soglie di stimolazione del paziente da utilizzare nella fase post-operatoria. L'impianto viene attivato da pochi giorni a qualche settimana dopo l'intervento chirurgico e durante il primo anno sono necessari circa dieci controlli per la regolazione della mappa elettrica del paziente, che in seguito si ridurranno a uno o due controlli all'anno.

Indicazioni all'impianto cocleare

I criteri di selezione per gli impianti pediatrici sono stati oggetto di un consenso internazionale nel 1995⁵ e, più recentemente, di una raccomandazione francese a livello nazionale, pubblicata da parte del Servizio Sanitario Nazionale (Haute Autorité de Santé - HAS) nel 2007, aggiornata nel 2011 (www.has-sante.fr) e sono:

- ipoacusia profonda bilaterale
- soglie uditive con apparecchio acustico superiori o pari a 60 dB
- percentuali di intelligibilità verbale di una lista di parole in campo libero inferiori al 50%.

Tali indicazioni sono state poi ulteriormente modificate alla luce sia dei risultati osservati sia dell'esperienza acquisita dalle équipe di impianto cocleare e di riabilitazione. Nuove indicazioni sono disponibili principalmente per l'ipoacusia bilaterale o asimmetrica grave, così come per l'ipoacusia parziale o fluttuante.

L'équipe per l'impianto cocleare

L'équipe che esegue impianti cocleari deve essere multidisciplinare e comprendere, oltre a una struttura tecnica idonea al bambino, i seguenti specialisti: un chirurgo otorinolaringoiatra, un audiologo, un logopedista e uno psicologo.

Il ruolo di questa équipe è di stabilire se l'impianto possa fornire risultati migliori nel bambino rispetto a quelli

ottenuti con un dispositivo protesico tradizionale e se non vi siano controindicazioni evidenti di ordine medico, chirurgico o psicologico.

Il processo di selezione di un bambino ad un impianto cocleare è un momento particolarmente impegnativo e l'équipe di riabilitazione che ha in cura il bambino deve discutere del progetto riabilitativo e fornire tutte le informazioni necessarie alla famiglia, discutendo ogni caso in modo interdisciplinare prima di adottare qualsiasi decisione.

Nella fase di selezione si devono inoltre accertare eventuali patologie mediche progressive per le quali viene previsto un monitoraggio ad hoc (alterazioni visive, neurologiche, vestibolari o cardiache).

Fase chirurgica pre-impianto

I genitori partecipano a una sessione di informazione medica, durante la quale vengono fornite informazioni sulle modalità di funzionamento dell'impianto e dove, in particolare, vengono discussi eventuali limiti e rischi chirurgici.

Per verificare l'indicazione audiometrica vengono utilizzati test, con e senza le protesi di potenza indossate dal bambino, che devono comprendere sia una valutazione tonale sia i test di percezione del linguaggio effettuati in silenzio e con rumore di competizione.

La valutazione medica e clinica serve ad escludere eventuali stati di infezione e guidare, in particolare, la ricerca di patologie correlate in caso di ipoacusia sindromica e/o genetica. Per ogni caso individuale possono essere necessari anche esami più specialistici pediatrici, quali un esame oculistico o neuropediatrico. Le indagini neuroradiologiche TAC e RMN sono assolutamente necessarie per rilevare eventuali malformazioni dell'orecchio interno e per evidenziare l'approccio chirurgico ed eventuali patologie del parenchima cerebrale.

È essenziale eseguire una valutazione della logopedia del linguaggio, poiché permette di valutare le capacità comunicative e il livello di competenza linguistica del bambino e aiuterà anche a definire la terapia logopedica coerente in accordo con la famiglia.

Un incontro con lo psicologo può essere molto utile, in particolare al fine di valutare lo sviluppo cognitivo e

psico-affettivo del bambino e a spiegare meglio alla famiglia le aspettative e le motivazioni dell'intervento. Prima di eseguire qualsiasi impianto è essenziale infine accertarsi che il bambino possa accedere ad un'adeguata terapia logopedica e ad un programma scolastico coerente.

Fase post-impianto

Diversi giorni dopo l'intervento chirurgico iniziano le prime regolazioni dell'impianto, si tenga presente che in media sono necessari circa 2 mesi prima di raggiungere soglie uditive ottimali. Ogni controllo prevede una valutazione dei progressi nel linguaggio raggiunti dal bambino, il controllo tecnico del dispositivo e la regolazione dei parametri di stimolazione. Si sottolinea ancora che l'équipe di un programma di impianti cocleari è bene abbia molti anni di esperienza e disponga di studi longitudinali condotti su bambini portatori di impianti. Questa esperienza consente di prendere le decisioni necessarie a garantire uno sviluppo armonioso della percezione e della produzione del linguaggio di ciascun bambino e di monitorare il programma di riabilitazione logopedica. In generale i risultati sono buoni anche se dipendono da variabili come: il tipo di ipoacusia, l'età al momento dell'impianto, la storia medica del bambino, il programma didattico e l'ambiente socio-culturale della famiglia ecc.⁶⁻⁹.

Risultati dell'impianto cocleare

I risultati post-impianto dipenderanno da una serie di fattori, laddove il fattore chiave per i bambini con ipoacusia congenita è la tempestività dell'esecuzione dell'intervento. La ricerca neurologica ha infatti dimostrato che vi è un periodo critico per lo sviluppo dei sistemi sensoriali in generale e del sistema uditivo centrale in particolare. In un bambino con sordità profonda che abbia ricevuto un impianto, le registrazioni di risposta corticale ottenute durante la stimolazione uditiva sembrano confermare una normalizzazione delle risposte corticali se l'intervento è eseguito prima dei 3 anni di vita e l'assenza di normalizzazione se l'intervento è eseguito dopo i 7 anni¹⁰.

L'analisi delle funzioni cerebrali conferma la tesi della presenza di un periodo critico ottimale per la riabilitazione dall'ipoacusia bilaterale congenita profonda.

Esistono numerosi studi sui vari aspetti percettivi, linguistici ed educativi degli effetti dell'impianto effettuato in un solo orecchio. Il miglioramento della percezione uditiva è costante nel contesto delle indicazioni tradizionali, anche se varia di grado. I risultati sulla percezione e sul linguaggio verbale relativi a un gruppo di bambini con

ipoacusia congenita che hanno ricevuto un impianto da almeno 3 anni sono stati confrontati con quelli di bambini con ipoacusia profonda, senza impianto, abbinati per età. I risultati mostrano una sostanziale differenza tra i due gruppi¹¹.

Il confronto tra i bambini affetti da ipoacusia profonda e i bambini senza alcuna perdita uditiva ha dimostrato che il linguaggio tende a svilupparsi alla stessa velocità del gruppo¹² dei bambini normali dopo l'intervento di impianto. I risultati clinici confermano l'esistenza di un periodo critico per l'applicazione degli impianti nei bambini con ipoacusia profonda congenita: questo periodo si situa entro i 24 mesi di età.

Esiste una correlazione negativa tra la percezione verbale (per es. parole in campo libero) e l'età al momento dell'impianto nei bambini con ipoacusia congenita impiantati dopo i 30 mesi di vita¹³. Watson et al.¹⁴ hanno esaminato 176 bambini operati di impianto cocleare e li hanno divisi in 3 gruppi in base all'età dell'intervento: età inferiore a 3 anni (G1), età compresa tra 3 e 5 anni (G2) ed età superiore a 5 anni (G3). Dopo cinque anni hanno verificato le abilità comunicative verbali e hanno riscontrato un punteggio dell'83% dei casi del Gruppo 1, del 63,5% del Gruppo 2 e del 45,1% del Gruppo 3. Per i bambini sottoposti a impianto prima dei 24 mesi di vita, le abilità di percezione della parola rientrano nell'intervallo di punteggio dei bambini normodotati di 5 anni di età. I bambini che hanno ricevuto impianti prima dei 16 mesi di vita hanno dimostrato di poter sviluppare il linguaggio in modo più rapido rispetto ai bambini normodotati e di poter raggiungere i loro livelli anche nella evoluzione fonetica, con una progressione del tutto simile¹⁵⁻¹⁷. Una tale evoluzione del linguaggio ha inoltre permesso ai bambini di raggiungere capacità di lettura e abilità nell'ambito educativo con la stessa velocità dei bambini senza perdita uditiva.

Geers et al. hanno studiato le capacità di lettura di 181 bambini sordi di età compresa tra 8 e 10 anni, che erano stati impiantati in un periodo compreso tra 4 e 6 anni, e hanno verificato che oltre il 51% aveva conseguito un livello di lettura paragonabile ai bambini normodotati della stessa età. In assenza di eventuali altre disabilità associate all'ipoacusia, almeno 2/3 dei bambini sordi potrebbero seguire un curriculum scolastico standard¹⁸⁻²⁰.

Gli impianti cocleari sono un mezzo efficace di riabilitazione della capacità di percezione uditiva e di norma portano allo sviluppo del linguaggio verbale nei bambini con ipoacusia profonda congenita. In assenza di comorbidità associate alle sordità, e se il trattamento è effettuato precocemente, si hanno ottime probabilità di ottenere progressi scolastici nella norma.

Ulteriori indicazioni

Impianto bilaterale

L'impianto bilaterale può essere consigliato a candidati all'impianto in presenza di ipoacusia bilaterale grave o profonda, anche se si deve tener presente che, come abbiamo visto, l'impianto monolaterale promuove comunque lo sviluppo di competenze linguistiche verbali nella maggior parte dei casi di bambini sordi. Il valore ipotetico di un impianto bilaterale è di promuovere anche lo sviluppo delle funzioni dell'udito binaurale che facilitano la comprensione del parlato in un ambiente rumoroso e aiutano la localizzazione dei suoni, il che ovviamente non può avvenire con un impianto monolaterale. Si pensa che il miglioramento della percezione uditiva che si ottiene con l'impianto bilaterale possa minimizzare la riduzione della percezione in condizioni di ascolto sfavorevoli che, a lungo termine, potrebbe avere un effetto positivo sulla qualità della produzione verbale e sulle competenze linguistiche.

I benefici dell'impianto bilaterale sono stati studiati in pazienti adulti che hanno perso l'udito in età post-verbale e più recentemente anche in bambini con ipoacusia congenita⁴. Nel caso di ipoacusia acquisita, ad esempio successiva a meningite, il ripristino della funzionalità binaurale dà in genere buoni risultati, anche se questa situazione non può essere direttamente traslata nei bambini che soffrono di ipoacusia congenita poiché non hanno avuto un'esperienza uditiva precedente, soprattutto non hanno sviluppato una percezione binaurale, che dipende dallo sviluppo del sistema uditivo centrale. Gordon et al.²¹⁻²⁴ hanno dimostrato che vi è un'elaborazione incompleta delle risposte corticali bilaterali, in caso di impianto controlaterale tardivo quando tra i due impianti erano intercorsi più di 2 anni. Queste evidenze scientifiche confermano i risultati clinici che dimostrano gli esiti migliori nei bambini che hanno ricevuto entrambi gli impianti prima dei 18 mesi di vita. L'effetto più evidente da sottolineare riguardo l'impianto binaurale è il miglioramento della capacità uditiva in ambienti rumorosi, che può variare da 2 a 6 dB^{25,26}. È possibile anche che un certo grado di localizzazione uditiva possa essere recuperato, tuttavia ciò dipende dalle esperienze uditive precedenti, dall'età al momento dell'impianto e dal tempo intercorso tra le due inserzioni^{27,28}.

L'effetto dell'impianto bilaterale sullo sviluppo del linguaggio è comunque poco noto, a causa dei molti fattori che intervengono nel processo di sviluppo del linguaggio e delle minime differenze che sono difficili da evidenziare in modo significativo. Gli studi longitudinali, condotti su bambini che hanno ricevuto un impianto binaurale prima dei 3 anni di età, simultaneamente o sequenzialmente confrontati con coetanei portatori di impianto monolaterale, mostrano tuttavia una tendenza a un utilizzo più naturale e a una probabile maggiore precocità nello sviluppo della comunicazione verbale^{15,29}.

Al fine di ottimizzare lo sviluppo dell'udito binaurale in un bambino con un'ipoacusia profonda dalla nascita, sembra importante poter effettuare un impianto binaurale in età molto precoce.

Il miglioramento nei punteggi di riconoscimento delle parole in condizioni di rumore può raggiungere fino il 50% in casi di impianto bilaterale, anche se l'effetto di un impianto bilaterale sull'acquisizione del linguaggio e sulla qualità di vita resta ancora da determinare.

Ossificazione cocleare

In caso di sordità da meningite batterica, oltre all'ipoacusia, si può verificare un'ossificazione del canale cocleare che può manifestarsi nei 2 anni successivi alla malattia. In tali condizioni, l'inserimento di un impianto può diventare urgente, prima che si verifichi una completa ossificazione della coclea perché, anche se con ossificazione avanzata è possibile impiegare alcune tecniche chirurgiche particolari, tuttavia i risultati sono deludenti^{8,30-33}.

Malformazioni dell'orecchio e ipoplasia del nervo uditivo

Nei casi di malformazioni dell'orecchio interno possono sorgere una serie di problemi. La cavità cocleare o cocleo-vestibolare deve essere sufficientemente grande per accogliere un numero sufficiente di elettrodi e deve essere anatomicamente e chirurgicamente accessibile. È inoltre necessario accertarsi che il nervo uditivo sia presente, dato che in malformazioni complesse, l'interfaccia neurale non è sempre funzionale. I rischi chirurgici includono il geysler, una possibile paralisi del nervo facciale, lo spostamento con migrazione dell'array di elettrodi e la meningite. I risultati ottenuti nel linguaggio sono ovviamente condizionati dal tipo e gravità della malformazione e dall'esperienza uditiva del bambino^{34,35}.

I bambini sprovvisti di un nervo uditivo rilevabile con RMN (Risonanza Magnetica Nucleare), in linea di principio, non sono candidabili ad un impianto. In alcune situazioni, vi è una divergenza tra la diagnosi clinica e i risultati di imaging, che potrebbe suggerire la possibile presenza di un nervo non visibile alla RMN. In tal caso, si può valutare l'opportunità di ricorrere lo stesso ad un impianto, anche se mediamente i risultati relativi alla percezione sono più limitati che in altri pazienti e per questo motivo è necessario adottare le dovute cautele nell'indicazione³⁶⁻³⁸.

Disabilità associate

Circa 1/3 dei bambini con sordità hanno anche disabilità associate o disabilità che insorgono durante il periodo dello sviluppo. In alcuni casi, come nei deficit del

visus, possono essere motivo per confermare l'indicazione ad un impianto, mentre altri deficit associati possono comportare sia una prognosi sullo sviluppo del linguaggio più limitata che controindicare l'intervento chirurgico (gravi ritardi mentali o disturbi psicopatologici). I bambini con ritardo mentale associato possono comunque ottenere benefici da un impianto in termini di percezione uditiva anche se lo sviluppo delle capacità linguistiche potrà essere molto limitato o assente^{39,40}.

È quindi particolarmente importante spiegare alla famiglia i limiti e i vincoli nell'utilizzo di un impianto e accertarsi che possa essere definita una terapia coerente da parte dell'équipe di riabilitazione attraverso una approfondita discussione individuale per ogni caso^{7,41}.

Impianto cocleare in età precoce

Sulla base della necessità di intervenire durante il periodo critico, è necessario che la decisione venga possibilmente presa entro i 12 mesi di età. I vantaggi ipotetici di un impianto applicato in età precoce devono essere valutati rispetto ai problemi specifici del neonato, non essendo sempre facile confermare una diagnosi di ipoacusia profonda prima dei 6 mesi di età, anche con le attuali indagini diagnostiche di misurazione oggettiva e soggettiva della soglia uditiva. Le metodiche audiometriche comportamentali dipendono molto dallo sviluppo del bambino e, in presenza di altre patologie, possono essere poco precise o a volte impossibili e ciò può comportare il rischio di scelte inadeguate o di creare aspettative nei genitori non corrette. Infine, è necessario avere un'approfondita conoscenza specifica per ciascun caso di eventuali controindicazioni o possibili complicanze in riferimento alla chirurgia e all'anestesia, nonché di eventuali problemi tecnici che potrebbero insorgere nella regolazione dell'impianto. Il trattamento chirurgico deve essere effettuato presso un'unità di implantologia che abbia una documentata esperienza di lavoro con bambini molto piccoli e, nel caso vengano rispettati tutti questi presupposti, i rischi connessi con l'anestesia e la chirurgia sono paragonabili a quelli dei bambini sottoposti a impianti dopo i 12 mesi di età (3,2% rispetto al 2,3-4,1%)⁴².

In termini clinici, comunque, è difficile riscontrare differenze nello sviluppo del linguaggio tra il gruppo di bambini impiantati entro i 12 mesi di età e i bambini impiantati tra i 12 e i 24 mesi di età. Una recente rassegna della letteratura ha, tuttavia, evidenziato che il 40% dei bambini sottoposti all'impianto entro i 12 mesi mostra punteggi migliori rispetto ai bambini sottoposti all'impianto in un'età compresa tra 12 e 24 mesi⁴³.

Funzione uditiva residua

La possibilità di estendere l'indicazione ad un impianto cocleare anche a pazienti con residui uditivi si è basata inizialmente sulla possibilità di conservare la capacità uditiva anche dopo l'inserimento dell'array di elettrodi nella coclea. Preservare la capacità uditiva richiede elettrodi più flessibili, di dimensioni estremamente piccole e una tecnica chirurgica minimamente invasiva. Con questi tipi di accorgimenti, in un gruppo di bambini e adulti, Skarzynski et al. hanno riscontrato una conservazione della capacità uditiva post-operatoria inferiore a 5 dB in più della metà dei pazienti impiantati⁴⁴⁻⁴⁹. Più recentemente, Brown et al. hanno riscontrato una conservazione parziale della capacità uditiva nel 90% dei pazienti pediatrici impiantati con un elettrodo lungo⁵⁰. Dowell et al.^{51,52} hanno riscontrato un miglioramento nella percezione verbale (parole in campo libero) nel 98% dei casi rispetto ai portatori di un apparecchio acustico.

La presenza di una funzione uditiva residua sfruttabile prima dell'applicazione dell'impianto è un fattore che implica risultati migliori rispetto a bambini con perdite uditive profonde. L'esperienza uditiva precedente con gli apparecchi acustici consente un migliore sfruttamento dell'impianto tanto che i risultati che si ottengono sono paragonabili a quelli di bambini con perdita uditiva media⁵³.

Conclusioni

Nei bambini affetti da ipoacusia congenita profonda, anche se i buoni risultati in termini di percezione sono il più delle volte rapidamente evidenti dopo l'uso dell'impianto, lo sviluppo del linguaggio nella sua complessità dimostra sempre una certa variabilità. Un quarto dei bambini mostra progressione linguistica positiva, ma più lenta rispetto a quella dei loro coetanei normoudenti, mentre alcuni di loro possono anche presentare problemi di linguaggio più gravi. I risultati dimostrano chiaramente il buon funzionamento dell'impianto nella terapia delle ipoacusie profonde, anche se occorre considerare che lo sviluppo del linguaggio è condizionato da molti altri fattori, in particolare quelli cognitivi. Tuttavia, l'impianto in età precoce e una terapia logopedica di alta qualità sono i fattori che maggiormente contribuiscono a ottimizzare l'effetto della riabilitazione uditiva sullo sviluppo del linguaggio nei bambini affetti da ipoacusia congenita profonda. Nelle ipoacusie post-verbali acquisite i risultati in termini di percezione sono invece eccellenti. La qualità della tecnologia degli impianti, infine, ha fatto sì che le indicazioni possano essere estese anche a bambini con ipoacusia grave o parziale.

Riferimenti bibliografici

1. Baille MF, Arnaud C, Cans C, et al. Prevalence, aetiology, and care of severe and profound hearing loss. *Archives of Disease in Childhood*. 1996;75(2):129-132.
2. Fortnum H, Davis A. Epidemiology of permanent childhood hearing impairment in Trent Region. *British Journal of Audiology*. 1997;31(6):409-446. Disponibile sul sito: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9478287>.
3. Fraysse B, Macías AR, Sterkers O, et al. Residual hearing conservation and electroacoustic stimulation with the nucleus 24 contour advance cochlear implant. *Pubblicazione ufficiale di otologia e neurotologia della American Otological Society American Neurotology Society e della European Academy of Otology and Neurotology*. 2006;27(5):624-633. Disponibile sul sito: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16868510>.
4. Mosnier I, Sterkers O, Bebear JP, et al. Speech Performance and Sound Localization in a Complex Noisy Environment in Bilaterally Implanted Adult Patients. *Audiology and NeuroOtology*. 2009;14(2):106-114.
5. Albegger KW. Conferenza di Consenso degli Istituti Nazionali di Sanità (NIH - National Institutes of Health) sugli impianti cocleari in adulti e bambini, dal 15 al 17 maggio 1995. In: *HNO*. Vol. 44.; 1996:118.
6. Arnoldner C, Baumgartner WD, Gstoettner W, Hamzavi J. Surgical considerations in cochlear implantation in children and adults: a review of 342 cases in Vienna. *Acta otolaryngologica*. 2005;125(3):228-234. Disponibile sul sito: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&dopt=Citation&list_uids=15966689.
7. Vlahovic' S, Sindija B. The influence of potentially limiting factors on paediatric outcomes following cochlear implantation. Sindija B, ed. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. 2004;68(9):1167-1174. Disponibile sul sito: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15302147>.
8. Telian SA, Zimmerman-Phillips S, Kileny PR. Successful revision of failed cochlear implants in severe labyrinthitis. *The American journal of otology*. 1996;17(1):53-60.
9. Zimmerman-Phillips S, Robbins AM, Osberger MJ. Assessing cochlear implant benefit in very young children. *The Annals of otology rhinology laryngology Supplement*. 2000;185(12):42-43.
10. Sharma A, Dorman MF, Kral A. The influence of a sensitive period on central auditory development in children with unilateral and bilateral cochlear implants. *Hearing Research*. 2005;203(1-2):134-143. Disponibile sul sito: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15855038>.
11. Tomblin JB, Spencer L, Flock S, Tyler R, Gantz B. A comparison of language achievement in children with cochlear implants and children using hearing aids. *Journal of Speech, Language and Hearing Research*. 1999;42(2):497-509. Disponibile sul sito: <http://jslhr.asha.org/cgi/content/abstract/42/2/497>.
12. Svirsky MA, Robbins AM, Kirk KI, et al. Language development in profoundly deaf with implants. *Psychological Science*. 2000;11(2):153-158. Disponibile sul sito: <http://www.jstor.org/stable/40063514>.
13. Nikolopoulos TP, O'Donoghue GM, Archbold S. *Age at implantation: its importance in pediatric cochlear implantation*. 1999:595-599. Disponibile sul sito: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/10201747>.
14. Watson LM, Archbold SM, Nikolopoulos TP. Children's communication mode five years after cochlear implantation: changes over time according to age at implant. *Cochlear Implants International*. 2006;7(2):77-91.
15. Wie OB. Language development in children after receiving bilateral cochlear implants between 5 and 18 months. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. 2010;74(11):1258-1266. Disponibile sul sito: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20800293>.

16. Habib MG, Waltzman SB, Tajudeen B, Svirsky MA. Speech production intelligibility of early implanted pediatric cochlear implant users. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. 2010;74(8):855-859. Disponibile sul sito: <http://www.pubmedcentral.nih.gov/articlerender.fcgi?artid=2897907&tool=pmcentrez&rendertype=abstract>.
17. Low W-K, Bin Iskandar MF, Sarepaka GK. Outcome of early cochlear implantation. *Annals Of The Academy Of Medicine Singapore*. 2008;37(12 Suppl):49-43. Disponibile sul sito: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19904448>.
18. Geers AE, Nicholas JG, Sedey AL. Language skills of children with early cochlear implantation. *Ear and Hearing*. 2003;24 (Suppl. n. 1):46S-58S. Disponibile sul sito: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12612480>.
19. Geers AE. Predictors of reading skill development in children with early cochlear implantation. *Ear and Hearing*. 2003;24 (Suppl. n. 1):59S-68S. Disponibile sul sito: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12612481>.
20. Verhaert N, Willems M, Van Kerschaver E, Desloovere C. Impact of early hearing screening and treatment on language development and education level: evaluation of 6 years of universal newborn hearing screening (ALGO) in Flanders, Belgium. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. 2008;72(5):599-608. Disponibile sul sito: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18295908>.
21. Gordon KA, Valero J, Papsin BC. Auditory brainstem activity in children with 9-30 months of bilateral cochlear implant use. *Hearing Research*. 2007;233(1-2):97-107. Disponibile sul sito: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&dopt=Citation&list_uids=17850999.
22. Gordon KA, Valero J, Papsin BC. Binaural processing in children using bilateral cochlear implants. *NeuroReport*. 2007;18(6):613-617. Disponibile sul sito: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17413667>.
23. Gordon KA, Valero J, Van Hoesel R, Papsin BC. Abnormal timing delays in auditory brainstem responses evoked by bilateral cochlear implant use in children. *Pubblicazione ufficiale di otologia e neurotologia della American Otological Society American Neurotology Society e della European Academy of Otology and Neurotology*. 2008;29(2):193-198. Disponibile sul sito: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&dopt=Citation&list_uids=18223446.
24. Gordon KA, Wong DDE, Valero J, et al. Use It or Lose It? Lessons Learned from the Developing Brains of Children Who are Deaf and Use Cochlear Implants to Hear. *Brain Topography*. 2011;24(3-4):204-219. Disponibile sul sito: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21479928>.
25. Scherf F, Van Deun L, Van Wieringen A, et al. Three-year postimplantation auditory outcomes in children with sequential bilateral cochlear implantation. *The Annals of otology rhinology and laryngology*. 2009;118(5):336-344. Disponibile sul sito: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19548382>.
26. Steffens T, Lesinski-Schiedat A, Strutz J, et al. The benefits of sequential bilateral cochlear implantation for hearing-impaired children. *Acta otolaryngologica*. 2008;128(2):164-176. Disponibile sul sito: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17851947>.
27. Litovsky RY, Johnstone PM, Godar S, et al. Bilateral cochlear implants in children: localization acuity measured with minimum audible angle. *Ear and Hearing*. 2006;27(1):43-59. Disponibile sul sito: <http://www.pubmedcentral.nih.gov/articlerender.fcgi?artid=2651156&tool=pmcentrez&rendertype=abstract>.
28. Lovett RES, Kitterick PT, Hewitt CE, Summerfield AQ. Bilateral or unilateral cochlear implantation for deaf children: an observational study. *Archives of Disease in Childhood*. 2010;95(2):107-112. Disponibile sul sito: <http://discovery.ucl.ac.uk/141506/>.

29. Tait M, Nikolopoulos TP, De Raeve L, et al. Bilateral versus unilateral cochlear implantation in young children. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. 2010;74(2):206-211 ST - Bilateral versus unilateral coclea. Disponibile sul sito: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20006389>.
30. Young NM, Hughes CA, Byrd SE, Darling C. Postmeningitic ossification in pediatric cochlear implantation. *Otolaryngologyhead and neck surgery official journal of American Academy of OtolaryngologyHead and Neck Surgery*. 2000;122(2):183-188.
31. Li Y-X, Lang S, Zhao X-T, et al. Cochlear implantation in the ossified coclea. *Zhonghua er bi yan hou tou jing wai ke za zhi Chinese journal of otorhinolaryngology head and neck surgery*. 2008;43(7):514-518. Disponibile sul sito: <http://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1043181005000436>.
32. Steenerson RL, Gary LB. Multichannel cochlear implantation in children with cochlear ossification. *The American journal of otology*. 1999;20(4):442-444.
33. Pasanisi E, Bacciu A, Vincenti V, et al. Multi-channel cochlear implant in cochlear ossification. *Acta otorhinolaryngologica Italica, organo ufficiale della Società italiana di otorinolaringologia e chirurgia cervicofacciale*. 2002;22(3):127-134. Disponibile sul sito: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&dopt=Citation&list_uids=12173282.
34. Beltrame MA, Frau GN, Shanks M, Robinson P, Anderson I. Double posterior labyrinthotomy technique: results in three Med-El patients with common cavity. *Pubblicazione ufficiale di otologia e neurotologia della American Otological Society American Neurotology Society e della European Academy of Otology and Neurotology*. 2005;26(2):177-182.
35. Loundon N, Rouillon I, Munier N, et al. Cochlear implantation in children with congenital inner ear malformations. *Pubblicazione ufficiale di otologia e neurotologia della American Otological Society American Neurotology Society e della European Academy of Otology and Neurotology*. 2005;26(2):261-264. Disponibile sul sito: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16015165>.
36. Kutz JW, Lee KH, Isaacson B, et al. Cochlear implantation in children with cochlear nerve absence or deficiency. *Pubblicazione ufficiale di otologia e neurotologia della American Otological Society American Neurotology Society e della European Academy of Otology and Neurotology*. 2011;32(6):956-961. Disponibile sul sito: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&dopt=Citation&list_uids=21659925.
37. Kang WS, Lee JH, Lee HN, Lee K-S. Cochlear implantations in young children with cochlear nerve deficiency diagnosed by MRI. *Otolaryngologyhead and neck surgery official journal of American Academy of OtolaryngologyHead and Neck Surgery*. 2010;143(1):101-108. Disponibile sul sito: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20620627>.
38. Warren FM, Wiggins RH, Pitt C, Harnsberger HR, Shelton C. Apparent cochlear nerve aplasia: to implant or not to implant? *Pubblicazione ufficiale di otologia e neurotologia della American Otological Society American Neurotology Society e della European Academy of Otology and Neurotology*. 2010;31(7):1088-1094.
39. Lee Y-M, Kim L-S, Jeong S-W, Kim J-S, Chung S-H. Performance of children with mental retardation after cochlear implantation: speech perception, speech intelligibility, and language development. *Acta otolaryngologica*. 2010;130(8):924-934.
40. Meizen-Derr J, Wiley S, Grether S, Choo DI. Language performance in children with cochlear implants and additional disabilities. *The Laryngoscope*. 2010;120(2):405-413. Disponibile sul sito: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19950380>.

41. Filipo R, Bosco E, Mancini P, Ballantyne D. Cochlear implants in special cases: deafness in the presence of disabilities and/or associated problems. Bosco E, Mancini P, Ballantyne D, eds. *Acta otolaryngologica Supplementum*. 2004;124(552):74-80. Disponibile sul sito: <http://ezproxy.lib.ucalgary.ca:2048/login?url=http://search.ebscohost.com/login.aspx?direct=true&db=rzh&AN=2009395723&site=ehost-live>.
42. Vlastarakos PV, Candiloros D, Papacharalampous G, et al. Diagnostic challenges and safety considerations in cochlear implantation under the age of 12 months. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. 2010;74(2):127-132. Disponibile sul sito: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19939468>.
43. Vlastarakos PV, Proikas K, Papacharalampous G, et al. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology Cochlear implantation under the first year of age - The outcomes. A critical systematic review and meta-analysis. *Integration The Vlsi Journal*. 2010;74:119-126.
44. Lehnhardt E. Intracochlear placement of cochlear implant electrodes in soft surgery technique. *HNO*. 1993;41(7):356-359.
45. Skarzynski H, Lorens A, Matusiak M, et al. Partial Deafness Treatment with the Nucleus Straight Research Array Cochlear Implant. *Audiology neurootology*. 2011;17(2):82-91. Disponibile sul sito: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21846981>.
46. Skarzynski H, Lorens A, Piotrowska A, Podskarbi-Fayette R. Results of partial deafness cochlear implantation using various electrode designs. *Audiology neurootology*. 2009;14 Suppl 1(Suppl. n. 1):39-45. Disponibile sul sito: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19390174>.
47. Skarzynski H, Lorens A, Piotrowska A, Skarzynski PH. Hearing preservation in partial deafness treatment. *Medical Science Monitor: International Medical Journal of Experimental and Clinical Research*. 16(11):CR555-562.
48. Skarzynski H, Lorens A. Electric acoustic stimulation in children. *Advances in otorhinolaryngology*. 2010; 67:135-143.
49. Podskarbi-Fayette R, Pilka A, Skarzynski H. Electric stimulation complements functional residual hearing in partial deafness. *Acta otolaryngologica*. 2010;130(8):888-896.
50. Brown RF, Hullar TE, Cadieux JH, Chole A. Residual Hearing Preservation After Pediatric Cochlear Implantation. *Otology Neurotology*. 2010;31(7):1221.
51. Dettman SJ, D'Costa WA, Dowell RC, et al. Cochlear implants for children with significant residual hearing. *Archives of otolaryngologyhead neck surgery*. 2004;130(5):612-618. Disponibile sul sito: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15148185>.
52. Mok M, Galvin KL, Dowell RC, McKay CM. Speech perception benefit for children with a cochlear implant and a hearing aid in opposite ears and children with bilateral cochlear implants. *Audiology neurootology*. 2010;15(1): 44-56. Disponibile sul sito: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19468210>.
53. Leigh J, Dettman S, Dowell R, Sarant J. Evidence-based approach for making cochlear implant recommendations for infants with residual hearing. *Ear and Hearing*. 2011;32(3):313-322. Disponibile sul sito: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21522067>.



Con il contributo di



**SE SENTI MEGLIO,
VIVI MEGLIO.**