

Diagnosi della sordità infantile

(di Arturo Zaghis)

La diagnosi precoce, il trattamento protesico e riabilitativo sono i presupposti indispensabili per il recupero del bambino sordo. Ora, se è vero che possiamo parlare di diagnosi tempestiva quando viene effettuata entro il decimo-dodicesimo mese di vita, è altrettanto vero che il periodo ottimale si colloca senza dubbio intorno al quinto-sesto mese. A questa età, ma anche nei primissimi anni di vita, è compito delicato e spesso arduo riuscire a diagnosticare e quantificare una perdita uditiva.

La mancanza di collaborazione, l'irrequietezza dovuta all'attesa e all'ambiente, nonché la concomitante presenza di turbe neurologiche, richiedono grande capacità ed esperienza da parte dell'esaminatore e metodiche audiometriche sempre più sicure e affidabili. Quest'ultime possono essere suddivise in metodiche soggettive e obiettive.

Audiometria soggettiva

In rapporto all'età del bambino, così possiamo suddividere l'audiometria soggettiva:

- da 0 a 1 mese: audiometria a riflessi incondizionati eseguibile mediante un generatore di suoni, il teatrino di Suzuki e gli strumenti sonori (audiometria comportamentale);
- da 12 mesi a 3 anni: audiometria a riflessi condizionati mediante il teatrino di Suzuki e gli strumenti sonori;
- da 3 a 5 anni: audiometria a riflessi condizionati mediante la Play Audiometry (Peep-show, Train-show, ecc.).

Audiometria a riflessi incondizionati

L'audiometria a riflessi incondizionati si basa sul presupposto che il bambino normale, sottoposto in condizioni ottimali a uno stimolo acustico di qualità e intensità adeguate, risponde con reazioni prevalentemente di tipo muscolare che si traducono in una modificazione del suo comportamento.

Ai fini di una corretta interpretazione delle risposte ottenute, è ora indispensabile conoscere quali possono essere le reazioni spontanee provocate dallo stimolo acustico e le loro caratteristiche fondamentali.

1. *Riflesso cocleo-palpebrale o di ammiccamento* (Blinking reflex). Consiste in un aumento del tono palpebrale o in una rapida chiusura delle palpebre che si manifestano in seguito a breve e intensa stimolazione acustica. Lo si evoca con vari tipi di stimolo, purché l'intensità sia sufficientemente elevata. È presente anche nei neonati immaturi e negli adulti, è prevalentemente bilaterale e si presenta per lo più associato ad altri riflessi, come il cocleomotorio. Presenta facilmente il fenomeno dell'adattamento per cui la possibilità di evocazione diminuisce con stimoli ripetuti. Il riflesso cocleo-palpebrale è un tipico riflesso di difesa nel quale si associano gli interventi di almeno due nervi cranici (oculomotore e facciale) per cui la sua genesi sarebbe ponto-mesencefalica.

2. *Riflesso cocleo-motorio*. Comprende tutti i riflessi motori parcellari o generalizzati, il riflesso di Moro, il sussulto e i movimenti mimici facciali. È evocato con vari tipi di stimoli ad intensità inferiori di quelle necessarie per il cocleo-palpebrale. Presenta le caratteristiche di un tipico riflesso di allarme ed è molto precoce essendo ben evidenziabile anche nei neonati prematuri. Il riflesso di Moro consiste in un'estensione e flessione bilaterale degli arti che consegue a una stimolazione non necessariamente acustica. La sua insorgenza è influenzata per lo più dalla sostanza reticolare e scompare intorno al quinto mese di vita.

3. *Riflesso comportamentale*. In questa categoria riuniamo un vasto numero di reazioni complesse che implicano una variazione, un mutamento dello stato del bambino (sonno-risveglio, movimento-arresto, tranquillità-pianto, ecc.). A differenza di altri riflessi non posseggono una latenza costante e sono condizionati in modo marcato dallo stato soggettivo dell'esaminando. Il fenomeno classico dell'habituation cui sono soggetti, chiama in causa nella loro genesi l'attività della sostanza reticolare.

4. *Riflesso cefalico-acutropo*. Si tratta di un riflesso che è presente nei primissimi mesi di vita e consiste in un lento spostamento del capo verso il lato di provenienza del suono. La latenza abbastanza lunga e il meccanismo di attuazione, lo rendono evidente solo agli esaminatori più esperti.

5. *Riflesso bulbare obiettivabile*. Fa parte di una categoria particolare di riflessi la cui evidenziazione richiede l'utilizzo di apparecchiature particolari (variazioni del ritmo cardiaco, variazioni del ritmo respiratorio). Anch'essi fanno parte dell'ampio campo delle reazioni d'allarme, hanno una latenza particolarmente breve e sono sempre presenti dopo stimolazione acustica. D'altra parte, come accennato, il loro riscontro dipende dall'utilizzo di strumenti particolari per cui perdono buona parte della loro importanza.

6. *Riflesso d'orientamento*. La rotazione del capo verso il punto di provenienza del suono costituisce comprensibilmente la risposta più evidente e sicura. La localizzazione spaziale di un suono giunge a maturazione completa intorno al decimo mese di vita passando attraverso tappe importanti e abbastanza ben definite. Le prime sono costituite, nei primissimi mesi, dall'oculogiro e dal cefalico acutropo e già al quarto mese vi è un orientamento grossolano verso il lato di provenienza del suono. A sei mesi questo orientamento è più deciso e sicuro; e dagli otto ai dieci mesi il bambino imparerà a individuare correttamente il punto di provenienza del suono, prima per le sorgenti poste in basso e poi anche per quelle poste in alto.

Tutti i riflessi che abbiamo citato riconoscono come substrato anatomico il cosiddetto arco riflesso o diastaltico che nella sua espressione più semplice comprende due elementi neurali: uno sensitivo e uno effettore. Il neurone sensitivo posto alla periferia, riceve lo stimolo e lo trasmette profondamente al neurone effettore il cui prolungamento ritorna alla periferia, cioè all'organo di esecuzione (muscolo). Ora risulta comprensibile come i parametri principali di una risposta motoria di questo tipo, cioè la soglia, la latenza e l'entità, siano influenzate in modo marcato dalla maturazione del Sistema Nervoso Centrale, delle vie di conduzione periferiche e delle vie associative. Sappiamo infatti che anche nel neonato a termine la mielinizzazione delle fibre nervose non è completa e soprattutto che certe fibre motrici non si completeranno che nel corso del secondo anno di vita. Quindi, se adottiamo l'ipotesi secondo la quale la maturazione del Sistema Nervoso Centrale avviene col sopraggiungere di nuovi bisogni funzionali, possiamo desumere che le prime vie di conduzione funzionanti siano le più dirette, le più rapide e le più necessarie. Solo in un secondo tempo infatti si svilupperanno le vie associative che permetteranno di ottenere risposte più generalizzate ed elaborate. Quanto esposto ci permette di comprendere non solo il perché dell'utilizzo nel primo anno di vita di stimoli acustici di elevata intensità per ottenere determinate reazioni, ma anche della presenza o meno di un determinato tipo di riflesso in rapporto all'età neurologica del bambino (tabella 16.1).

TABELLA 16.1
Soglia di evocazione e principali riflessi ottenibili in rapporto all'età del bambino

Età	Soglia	Tipo di risposta attesa
1 mese	70-80 dB	cocleo-palpebrale, cocleo-motorio, comportamentale
3 mesi	60-70 dB	cocleo-palpebrale, cocleo motorio, cefalico-acutropo, comportamentale
6 mesi	50-60 dB	comportamentale, orientamento
9 mesi	30-40 dB	orientamento, comportamentale
12 mesi	30 dB	orientamento, comportamentale

Stimolo acustico

Il segnale acustico utilizzato deve rispondere innanzitutto a due esigenze primarie: efficacia e innocuità. L'efficacia di uno stimolo, cioè la sua capacità nel provocare la massima reazione alla minima intensità è sostanzialmente funzione della quantità di informazioni contenute nello stimolo stesso. Inoltre, poiché soprattutto nelle prime settimane di vita si raggiungono intensità elevate, lo stimolo deve essere ben tollerato dal bambino. Infine dovrà essere calibrato con precisione in intensità e frequenza ed essere facilmente riproducibile sempre con le medesime caratteristiche acustiche. Queste diverse esigenze hanno portato all'utilizzo del rumore bianco e del rumore a bande strette centrato sulle alte frequenze nel periodo neonatale e del tono puro ma soprattutto degli strumenti sonori nei periodi successivi.

Strumenti sonori

I suoni erogati da giocattoli sonori o strumenti musicali opportunamente tarati in intensità e frequenza, costituiscono oggi il cardine dell'iter infantile diagnostico e protesico. L'alto contenuto emotivo, la facile manovrabilità e ripetibilità, l'accurata taratura, il costo contenuto, hanno decretato il successo di questo materiale ormai ovunque utilizzato. La tabella 16.2 presenta una batteria di questi strumenti con accanto la relativa frequenza e l'intensità di erogazione a una determinata distanza.

TABELLA 16.2

N.	Strumento	KHz	dB	Distanza
1	campanellino	1-4	45-50	20-30 cm
2	carta stropicciata	1-4	60-65	20-30 cm
3	pulcino	2-3	65	20-30 cm
4	mucca	0,7-1,5	65	20-30 cm
5	mamma	1,2-2	70-75	20-30 cm
6	pagliaccio	0,5-4,5	75	20-30 cm
7	triangolo	1,5-2,5	80	50 cm
8	nacchera	2,4	80	30 cm
9	sonaglio	4	80	30 cm
10	campanella	1-3	80	50 cm
11	palla	0,5-4,5	85	30 cm
12	rana	2,4	90	30 cm
13	martelletto	3,2	90	50 cm
14	grattugia	0,7-4	90	50 cm
15	uccello	2,5	100	30 cm
16	campana	1,1	100-105	50 cm
17	campanaccio	0,7	100-105	50 cm
18	tamburo	0,5	100-105	80 cm

In base alle caratteristiche acustiche questi strumenti sonori possono essere suddivisi in due gruppi: strumenti a percussione e strumenti con fischietto. Tra quelli del primo gruppo si riconoscono: il tamburo (con uno spettro in frequenza molto ampio e un'intensità media di 100-105 dB), la nacchera (con un picco di 80 dB a 2400 Hz), la carta stropicciata (60 dB di intensità con uno spettro uniforme da 1000 a 4000 Hz), il campanaccio, il triangolo, ecc. Nel secondo gruppo troviamo il pulcino (picco ben delimitato a 2500 Hz di 60 dB), la mucca (sempre 65 dB da 750 a 1500 Hz), la palla, il pagliaccio, ecc. Occorre ricordare che tali strumenti, anche se non usati correttamente non variano di molto i parametri di intensità e frequenza, tuttavia è importante che l'erogazione dei suoni venga eseguita secondo precise regole da persone opportunamente addestrate. L'ambiente deve essere il più anonimo possibile, preferibilmente insonorizzato. L'esame inizia con una fase di approccio durante la quale il bambino avrà il tempo di tranquilizzarsi e di prendere confidenza con l'ambiente, mentre l'esaminatore avrà modo di valutare il bambino nella sua globalità e di escludere o annotare turbe associate o altri deficit sensoriali. Segue la presentazione dello stimolo sonoro da parte dell'audiometrista posta di fronte al bambino al quale è stato consegnato un giocattolo

per attirare la sua attenzione. La stessa manovra verrà poi ripetuta dall'altro lato. Verranno utilizzati più strumenti, a intensità crescente e scelti in modo tale da esplorare un campo frequenziale abbastanza ampio (Amigoni, 1986).

Nonostante l'indiscussa importanza nell'ambito della diagnosi della sordità infantile, l'audiometria comportamentale risulta nel suo complesso una metodica di non facile esecuzione, irta di difficoltà e a volte non attendibile. La soggettività dell'esaminatore, l'età neurologica del paziente sempre difficile da focalizzare con precisione, la fugacità delle risposte, il fenomeno tipico dell'*habituation*, nonché le caratteristiche stesse dei riflessi che possono manifestarsi anche in seguito a stimolazioni non acustiche, sono tutti fattori che richiedono sia una notevole capacità ed esperienza per non incorrere in grossolani errori di valutazione, sia la ripetizione dell'esame nei giorni successivi e da personale diverso.

Audiometria a riflessi condizionati

Dai dodici mesi ai tre anni, la funzionalità uditiva del bambino può essere esaminata con una metodica particolare di condizionamento ottenuto mediante una doppia stimolazione acustico-visiva. Il principio su cui si basa l'esame è molto semplice: se uno stimolo appropriato, acustico o visivo, raggiunge il bambino, questi gira istantaneamente il capo verso il lato di provenienza dello stimolo stesso con un movimento involontario. Ma se ogni volta che il bambino si gira perché attratto dallo stimolo visivo, abbiniamo uno stimolo acustico, a un certo punto egli si girerà ugualmente appena sentirà il suono, anche in assenza dello stimolo visivo. È merito di due autori giapponesi, Suzuhi e Ogiba, aver sfruttato questo principio in campo audiometrico infantile, creando nel 1960 una metodica chiamata «Audiometria mediante riflesso di orientamento condizionato» attuabile mediante un'apparecchiatura particolare chiamata appunto «Teatrino di Suzuki». Essenzialmente il teatrino consta di due box; contenenti ciascuno un altoparlante collegato a un audiometro, una bambola che si illumina e delle luci colorate.

Il bambino, seduto sulle ginocchia della mamma o da solo, è posto al centro dei due altoparlanti. La metodica così descritta dagli autori, è la seguente: si presenta al bambino un suono di intensità sicuramente udibile e subito dopo uno stimolo visivo (la bambola o le luci) che attirerà in quella direzione l'attenzione del bambino. Dopo qualche secondo la prova verrà ripetuta dal lato opposto per tre o quattro volte finché, ottenuto il condizionamento, il bambino risponderà allo stimolo acustico prima ancora di quello visivo che verrà presentato solo successivamente come «premio» per mantenere vivo l'interesse. Riducendo progressivamente l'intensità del segnale, frequenza per frequenza, si ricerca la soglia, cioè la minima intensità capace di determinare la risposta dell'esaminando. Durante l'esame è bene tenere presente alcune accortezze, quali a esempio di evitare l'alternanza destra e sinistra per non condizionare il bambino al ritmo e non al suono, nonché di variare il «premio» onde mantenere sempre costante l'interesse all'esame. In mani esperte tale metodica è di esecuzione relativamente semplice e rapida, sufficientemente affidabile soprattutto se ripetuta due o tre volte a distanza di tempo. Dopo i tre anni, il Teatrino di Suzuki perde solitamente la sua efficacia in quanto il bambino non è più interessato all'esame, si distrae e non fornisce risposte attendibili. Occorre quindi una metodica che lo «coinvolga» maggiormente sia come partecipazione sia come gratifica. Si ricorre perciò alla cosiddetta «Audiometria-Gioco» (Peep-show, Train-show, ecc). Il bambino viene posto davanti a un piccolo schermo o a un tavolo su cui è sistemato un giocattolo (un trenino, un'astronave, o un pupazzo).

Premendo un apposito pulsante, dopo la presentazione del suono, compaiono delle immagini sul piccolo schermo o il giocattolo entra in funzione. Poiché il pulsante è collegato all'audiometro, ogni tentativo di ottenere il «premio» in assenza del suono, sarà vano. L'esame può essere eseguito tanto in campo libero (quanto in cuffia e, quando è possibile, permette di rilevare anche la via ossea di ciascun lato).

Audiometria obiettiva

Le tecniche di Audiometria obiettiva infantile, comprendono tre metodiche:

- Impedenzometria;
- Elettrococleografia (ECoG);
- Potenziali uditivi del tronco (ABR)

Abbiamo volutamente tralasciato le metodiche d'indagine neonatali (Crib-ogram) in quanto vengono utilizzate a scopo di screening e i potenziali a media e lunga latenza (MLC, SVR, CNV), in quanto i primi mancano di una definitiva standardizzazione per quanto concerne i parametri di soglia e il comportamento sotto sedazione, e i secondi non sono praticamente utilizzati in audiologia infantile.

Impedenzometria

L'affidabilità e la ripetitività, il breve tempo di esecuzione, l'accettabilità e la sua completa indipendenza dalla collaborazione del paziente hanno decretato il successo di questa metodica obiettiva divenuta ormai un'indispensabile indagine di routine nell'iter diagnostico audiologico. Molto genericamente l'impedenza acustica può essere definita come l'ostacolo che l'energia sonora incontra nella sua propagazione attraverso un mezzo o un sistema. Questo ostacolo è strettamente in rapporto alla rigidità del sistema stesso, alla sua inerzia e alle sue componenti resistive. Quindi, quando un'onda sonora raggiunge la membrana timpanica, una determinata quantità di energia viene utilizzata per mettere in movimento il sistema timpano-ossiculare, un'altra ancora viene assorbita alla superficie della membrana timpanica e la restante viene riflessa. L'entità dell'energia trasmessa o riflessa dipenderà dall'impedenza del sistema membrana timpanica orecchio-medio orecchio interno. Logicamente se noi conosciamo l'entità dell'energia acustica incidente e possiamo misurarne la quantità riflessa, sapremo l'energia trasmessa al di là della membrana timpanica.

L'apparecchiatura per eseguire l'esame (impedenzometro) consta nella sua essenza di una sonda che viene introdotta nel condotto uditivo esterno in modo da chiuderlo ermeticamente. Tre tubicini sono contenuti in questa sonda:

- uno trasmette alla membrana timpanica un tono fisso per frequenza e intensità (generalmente 220 Hz a 65 dB), un altro convoglia il suono riflesso a un microfono che lo converte in energia elettrica e lo invia a un voltmetro per la quantificazione, il terzo tubicino è collegato a una pompa e a un manometro che consente di variare la pressione nel condotto e quindi di modificare le condizioni di rigidità del sistema timpano-ossiculare. L'impedenzometro è poi provvisto di un generatore di stimoli acustici (toni puri, rumore bianco, rumore a bande strette) che possono essere erogati a varie intensità.

L'indagine impedenzometrica si attua in due tempi:

- studio delle modificazioni dell'impedenza in rapporto alle variazioni di pressione indotte nel condotto uditivo (timpanometria);
- ricerca del riflesso stapediale e valutazione dei suoi parametri in rapporto ai vari stimoli uditivi inviati.

Timpanometria

Con questo esame valutiamo i rapporti esistenti fra impedenza acustica e pressione esercitata sulla membrana timpanica. In pratica il concetto si basa sulle modificazioni della elasticità del sistema timpano-ossiculare che si verificano variando artificialmente la pressione del condotto uditivo esterno trasformato in una cavità chiusa. La Timpanometria fornisce quindi informazioni sulla motilità del complesso timpano-ossiculare, sul valore di pressione nella cassa e sulla funzione tubarica. Per eseguire l'esame, dopo un esame otoscopico preliminare per verificare la pervietà del condotto uditivo esterno e l'assenza di perforazioni a carico della membrana timpanica, si inserisce nel condotto stesso la sonda in modo da ottenere una perfetta tenuta d'aria. Agendo sul comando della pompa si porta a + 200 mmH₂O la pressione aerea nel condotto in modo tale da provocare una notevole rigidità del sistema timpano-ossiculare. Questa condizione farà sì che il tubicino collegato al microfono registri una notevole pressione sonora «di ritorno». Si diminuirà poi la pressione fino a giungere a valori negativi (-400, -500 mm H₂O) registrando di volta in volta le variazioni di pressione sonora riflessa.

Se questa registrazione viene effettuata su un sistema di assi cartesiani che riporta in ascisse le variazioni pressorie e sulle ordinate i valori di rigidità, noi otteniamo il Timpanogramma. Secondo la classificazione suggerita da Jerger nel 1970, si possono distinguere fondamentalmente tre tracciati timpanometrici denominati: tracciato di tipo A, di tipo B, di tipo C (fig. 16.1).

I tre tracciati timpanometrici riportati rappresentano logicamente una notevole semplificazione dei vari reperti ottenibili con questa indagine. Infatti nella pratica clinica si evidenziano altri tracciati il cui significato clinico-diagnostico andrà di volta in volta attentamente valutato.

Reflessologia stapediale

Sappiamo che alcuni appropriati stimoli acustici, tattili o elettrici producono una contrazione del muscolo stapedio che si traduce in un aumento dell'impedenza del sistema timpano-ossiculare facilmente registrabile con l'impedenzometro. Nei soggetti normoacusici la contrazione stapediale avviene per un suono controlaterale di intensità pari a 80-90 dB per i toni puri, leggermente inferiore per il rumore bianco (fig. 16.2).

Il substrato anatomico di un tale evento chiama in causa una rete neuronale abbastanza complessa. Ricordiamo unicamente che la via afferente sensitiva è rappresentata da alcune fibre del nervo cocleare che, giunte nel tronco, prendono contatto omo e controlateralmente con i nuclei motori del nervo facciale. Quest'ultimo, tramite il suo ramo stapediale che raggiunge il muscolo omonimo, costituisce la via efferente o motrice.

Rimandiamo ai testi specializzati tutte le implicazioni diagnostiche che lo studio dei parametri del riflesso stapediale omo e controlaterale può comportare; ci limiteremo qui solo a generiche considerazioni inerenti al tema della sordità infantile.

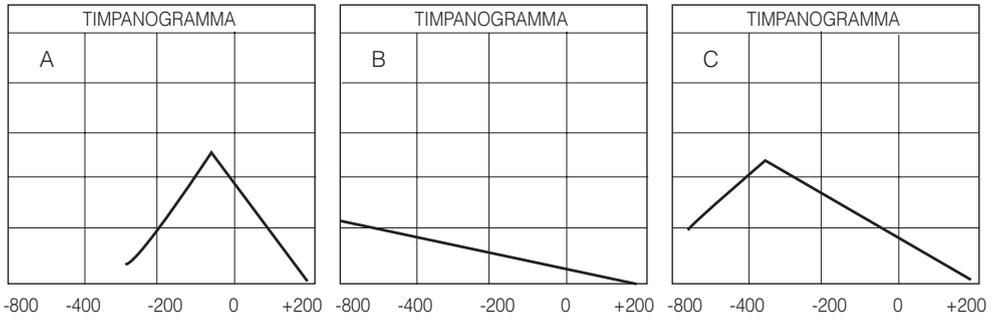


Fig. 16.1 I tre tipi più comuni di tracciato timpanometrico.

Tipo A: curva di un orecchio normale;

Tipo B: curva timpanometrica cosiddetta «piatta», da aumentata rigidità. È caratteristica delle otiti medie secretive e delle forme timpanosclerotiche;

Tipo C: curva con morfologia normale ma con picco spostato su valori negativi di pressione. Indica un cattivo funzionamento della tuba di Eustachio.

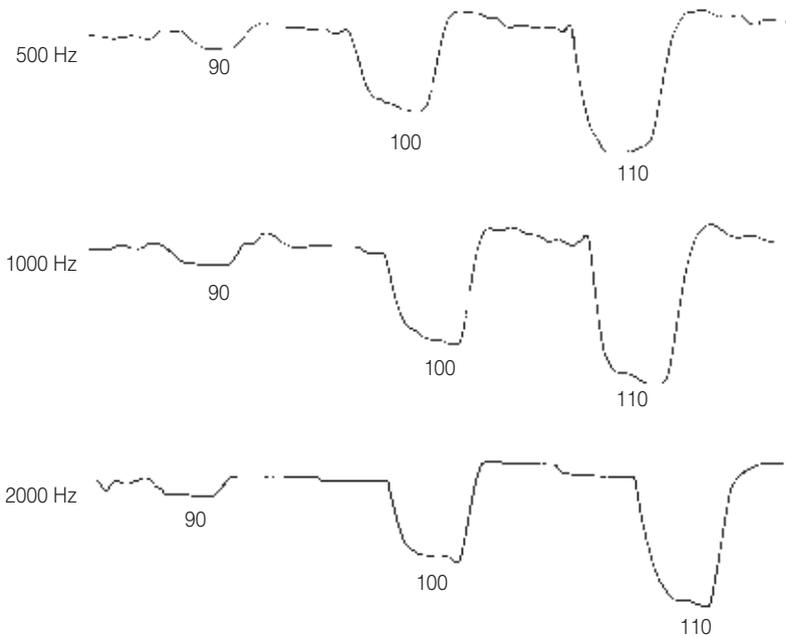


Fig. 16.2 Registrazione della contrazione stapediale a varie intensità nel soggetto normoacusico, per uno stimolo controlaterale.

1. La presenza di un riflesso stapediale in entrambi gli orecchi può essere indice sia di una normoacusia, sia di una ipoacusia neurosensoriale solitamente non più grave di 60 dB HL. In quest'ultimo caso dobbiamo sempre sospettare una sordità di tipo cocleare con recruitment.
2. L'assenza del riflesso stapediale può essere interpretata come una grave sordità neurosensoriale bilaterale, ma può anche essere dovuta a molteplici fattori quali:
 - presenza di un versamento nella cassa (timpanogramma di tipo B);
 - presenza di otosclerosi, in quanto la staffa, bloccata nella finestra ovale non permette la variazione d'impedenza;
 - un'interruzione della catena ossiculare a livello dell'incudine o del martello;
 - assenza del muscolo stapedio.

Occorre perciò prestare molta attenzione nell'attribuire l'esatto significato alla presenza o assenza del riflesso stapediale, a questo proposito sarà utile tenere presente che l'evidenziazione richiede l'integrità dell'orecchio medio sottoposto a registrazione e una normoacusia o una ipoacusia moderata nell'orecchio sottoposto a stimolazione acustica.

Il riflesso stapediale nella predizione della soglia uditiva

La finalità di utilizzare il riflesso stapediale per risalire alla soglia audiometrica ha portato alla nascita, negli anni settanta, di numerose metodiche più o meno affidabili (Niemeyer e Sesterhenn nel 1972, Jerger nel 1974 e 1978).

Nonostante siamo ancora lontani dal possedere quell'accuratezza di predizione che rende accettabile e sicuro l'utilizzo di questi test, ci sembra utile qualche accenno su uno appositamente ideato per l'audiologia infantile.

Sensitivity Prediction from the Acoustic Reflex/SPAR (Jerger)

Lo scopo di questa metodica non è di estrapolare una curva audiometrica, ma di inquadrare il livello uditivo del paziente in quattro categorie:

- normoacusia;
- deficit lieve o medio (20-50 dB);
- deficit grave (50-85 dB);
- deficit profondo (oltre 90 dB).

La formula che viene utilizzata è la seguente:

$$D = \frac{\text{SRT } 500 \text{ Hz} + \text{SRT } 1000 \text{ Hz} + \text{SRT } 2000 \text{ Hz}}{3} - \text{SRB} + \text{FC}$$

SRT = soglia del riflesso in dB HL;

SRB = soglia del riflesso per il rumore bianco in dB SPL;

FC = fattore correttivo che viene desunto dall'esame di dieci soggetti normoudenti, sottraendo la soglia media del rumore bianco da quella ottenuta per i toni puri a 500-1000-2000 Hz.

Per un D maggiore di 20: normoacusia.

Per un D compreso tra 10 e 19: ipoacusia lieve o media.

Per un D minore di 10: ipoacusia lieve o media se la soglia per il rumore bianco è minore di 90 dB SPL; sordità grave per valori superiori a 90 dB SPL.

L'assenza del riflesso sia per i toni puri che per il rumore bianco indica una sordità profonda.

Molti autori sono concordi nell'attribuire a tale metodica una buona affidabilità nel 65-75% dei casi. Nei rimanenti l'errore può essere di entità lieve (sbaglio di una categoria) oppure grave (sbaglio di due categorie).

Audiometria a risposte elettriche (ERA)

Lo scopo dell'ERA è di registrare i potenziali elettrici che hanno origine nel sistema uditivo in seguito a stimolazione sonora. Essendo una metodica obiettiva trova il suo impiego, accanto all'audiometria soggettiva, nei bambini non collaboranti, nei cerebropatici o insufficienti mentali, oppure più semplicemente come conferma a una metodica psicoacustica. Nel campo infantile, due metodiche di ERA assumono particolare importanza: l'Elettrococleografia e le Risposte Uditive del Tronco Encefalico.

Elettrococleogramma (ECoG)

La diagnostica elettrococleografica si basa essenzialmente sullo studio del potenziale d'azione del nervo acustico (PA), prevalentemente quello prodotto dalle fibre nervose che originano dalla base della chiocciola. Il PA si evidenzia con due onde a polarità negativa: la prima costituisce il picco principale (N_1) ed è sempre presente anche a soglia, la seconda (N_2) compare a intensità più elevate (fig. 16.3).

La soglia elettrofisiologica corrisponde all'intensità minima alla quale è possibile identificare la componente N_1 e si avvicina alla soglia media delle frequenze comprese tra 2 e 4 KHz. La registrazione viene effettuata con l'ausilio di tre elettrodi:

- uno attivo che viene posizionato, attraverso la membrana timpanica, sul promontorio;
- uno di riferimento, sul lobo del padiglione;
- uno di massa, sulla fronte.

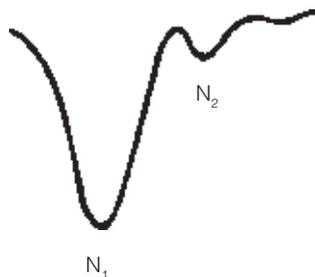


Fig. 16.3 Rappresentazione grafica del PA con le due caratteristiche onde a polarità negativa con N_1 e N_2 .

La stimolazione acustica consiste normalmente in 1000 click della durata di 0,1 millisecondi che vengono inviati in campo libero a una intensità massima di 125/130 dB SPL (per cui è indispensabile effettuare una taratura biologica sui normoudenti onde tradurre i dB SPL in dB HL) (fig. 16.4).

Se la presenza del picco N, ci conduce alla soglia, le variazioni di latenza e di ampiezza dello stesso in funzione dell'intensità dello stimolo, ci permettono di ottenere utili informazioni sulla sede della sordità.

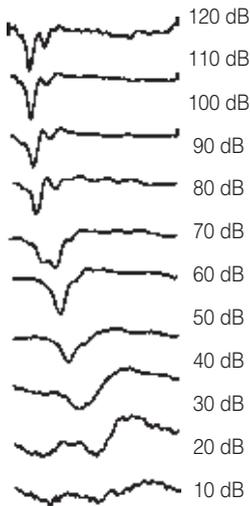


Fig. 16.4 PA in un soggetto normoudente, alle varie intensità di stimolazione (da Prosser-Arslan, 1985).

Deficit trasmissivi

In questi casi i due parametri di latenza e ampiezza risultano rispettivamente aumentati e ridotti proporzionalmente alla perdita uditiva. Se a esempio, l'audiometria tonale ci indica una perdita trasmissiva di 50 dB noi troveremo il picco N₁ a circa 80 dB SPL e con una latenza pari a quella che otterremmo a soglia in un soggetto normoacustico (fig. 16.5).

Deficit neurosensoriali

Nelle ipoacusie a sede cocleare con perdita pantonale, la funzione intensità-latenza presenta le seguenti caratteristiche (fig. 16.6):

- per stimoli di pari intensità, la latenza di N₁ è molto vicina a quella del normoacustico, indipendentemente dall'entità della perdita uditiva e soprattutto per stimoli sopra soglia;
- l'ampiezza diminuisce bruscamente diminuendo l'intensità dello stimolo;
- sempre per stimoli sopra soglia la configurazione dell'onda N₁ è più stretta, più appuntita.

Attraverso lo studio dei parametri del PA si è tentato di risalire alla curva audiometrica anche per quanto concerne le frequenze medio-gravi. Sembra che un PA di latenza aumentata, di ampiezza ridotta e con una configurazione più allargata, stia a indicare una curva

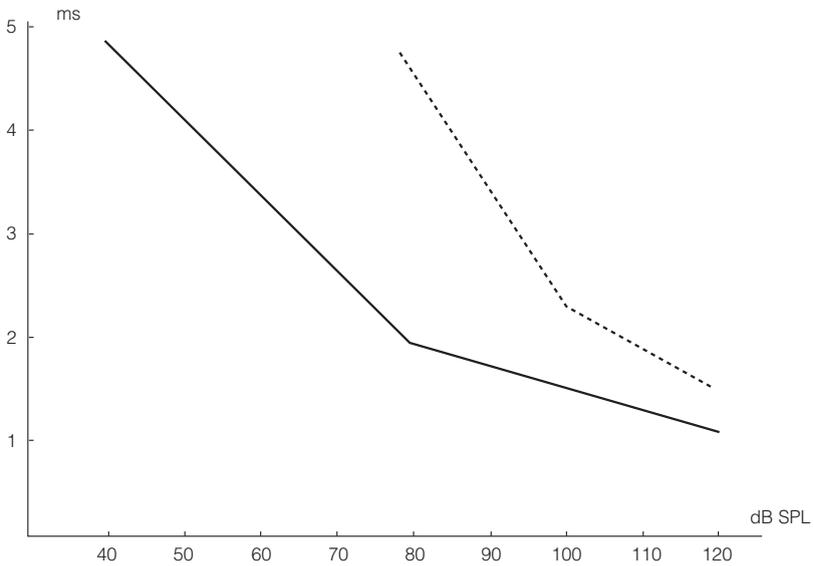


Fig. 16.5 Funzione intensità latenza nelle normoacusiche (linea continua) e in una perdita trasmissiva di 50 dB (linea tratteggiata). Si noti come tale funzione sia spostata rispetto alla normalità, di un'entità pari al grado di ipoacusia.

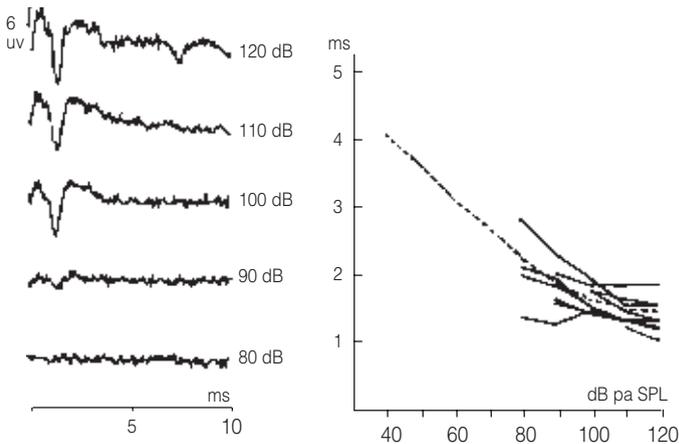


Fig. 16.6 Ipoacusia neurosensoriale cocleare: il PA è di durata ridotta, con latenze scarsamente sensibili alle variazioni di intensità. L'ampiezza si riduce rapidamente da 100 a 90 dB SPL. Il grafico riporta le funzioni intensità-latenza relative a 10 casi che presentavano un PA di analoghe caratteristiche. La linea interrotta rappresenta la funzione normale (da Prosser-Arslan, 1985).

audiometrica con le frequenze medio-gravi ben conservate e una caduta sugli acuti. Comunque questi criteri di predizione devono essere attentamente valutati in quanto il margine di errore è ancora ampio.

Utilità e limiti

In sintesi i vantaggi che l'ECoG offre sono i seguenti:

- l'elettrodo sul promontorio permette sondaggi molto affidabili della periferia uditiva;
- permette di determinare la natura trasmissiva o neurosensoriale della lesione e la presenza o meno di recruitment;
- non è influenzato dallo stato del soggetto (veglia, sonno spontaneo, sonno farmacologico);
- i risultati non sono influenzati dalla presenza di cerebropatie o immaturità dell'elettrogenesi cerebrale;
- essendo una risposta prettamente monoaurale, non necessita di mascheramento dell'orecchio controlaterale.

D'altra parte i limiti comprendono:

- necessità di un'anestesia generale e di una manovra chirurgica, il che esclude l'uso routinario di tale metodica;
- essendo una registrazione tipicamente periferica, nulla ci dice sulla restante via acustica o sulle sordità psicogene;
- nelle curve che non hanno un andamento pantonale, la sua affidabilità diminuisce nonostante le tecniche di mascheramento selettivo.

Risposte uditive del tronco encefalico (ABR)

Le ABR rappresentano la registrazione dell'attività elettrica del nervo cocleare, delle vie e dei nuclei del tronco encefalico fino al collicolo inferiore.

Si visualizzano sullo schermo mediante sette onde che compaiono dopo circa 10 millisecondi dallo stimolo acustico e che vengono indicate con i numeri romani da I a VII (fig. 16.7).

Secondo Moller, la sede di origine di ciascuna onda nell'uomo sarebbe:

- la porzione distale del nervo cocleare per l'onda I;
- la porzione prossimale per l'onda II;

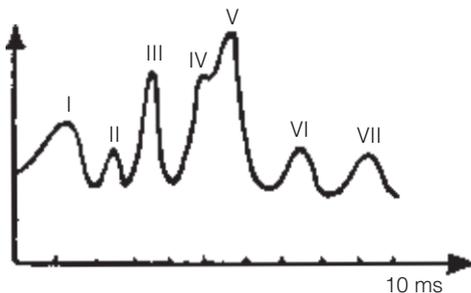


Fig. 16.7 Visualizzazione del complesso ABR con le sette onde.

- i nuclei cocleari dorsale e ventrale per l'onda III;
- il complesso olivare superiore per la IV;
- il lemisco laterale per l'onda V;
- le onde VI e VII sono le meno studiate e le più difficili da visualizzare; la loro sede d'origine sarebbe posta a livello del collicolo inferiore e del corpo genicolato mediale.

Nella pratica audiologica infantile assume particolare importanza la presenza dell'onda V che è la sola visualizzabile alle più basse intensità di stimolazione ed è quindi un buon indice della soglia uditiva nel range frequenziale 2-4 KHz.

Metodica d'esame. Onde eliminare artefatti dalla registrazione, è necessario svolgere l'esame in un ambiente schermato elettricamente e acusticamente.

Nel bambino il sonno spontaneo è la condizione migliore per registrare i potenziali; per questo vengono date istruzioni ai genitori onde ridurre le ore di sonno la notte che precede l'esame. In ogni caso l'anestesia generale, pur creando indubbi problemi di ordine pratico, non altera i risultati. Seguirà l'applicazione di tre elettrodi a disco: uno al vertice (attivo), uno alla fronte (terra) e uno sulla mastoide (riferimento).

Dall'intensità dello stimolo (click) dipendono alcuni parametri fondamentali della risposta, quali la latenza, l'ampiezza e la morfologia del tracciato.

Molto sinteticamente possiamo affermare che, riducendo l'intensità dello stimolo, assistiamo a tre ordini di fenomeni:

- aumento della latenza di tutte le onde;
- diminuzione della loro ampiezza;
- graduale scomparsa delle onde più precoci. Come già ricordato, a soglia, è visibile solo l'onda V (fig. 16.8).

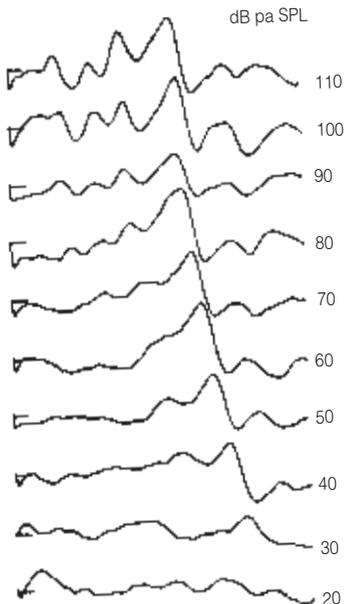


Fig. 16.8 Registrazione ABR alle varie intensità di stimolazione.

Occorre ricordare che dal 12°-15° mese di vita in poi, tutti questi parametri sono uguali a quelli riscontrabili nella persona adulta, mentre nel neonato e nel bambino al di sotto di quest'età, esistono delle sostanziali differenze. A esempio nel neonato a termine troviamo solitamente ben visibili solo le onde I e V. La soglia e l'ampiezza sono molto vicine a quelle dell'adulto, mentre la latenza è maggiore: si raggiungono valori normali per l'onda I verso i cinque mesi, per l'onda V dopo l'anno (la latenza dell'onda V negli adulti normoudenti, per stimoli a soglia, è di poco inferiore agli 8 ms, nei neonati a termine è oltre i 9 ms) (fig. 16.9).

ABR e sordità infantile. I parametri da considerare nel valutare l'entità e il tipo di sordità riguardano la soglia dell'onda V e la funzione intensità-latenza della stessa onda.

Se consideriamo una perdita trasmissiva di 40 dB, si evidenzierà l'onda V solo con uno stimolo di intensità pari a quel valore e alla stessa latenza che troveremo in un bambino normoacusico per stimoli a soglia. Per intensità più elevate, la latenza si manterrà proporzionalmente più elevata rispetto al soggetto normale. In altre parole la funzione intensità-latenza sarà spostata verso destra, parallela a quella dei normoacusici (fig. 16.9).

Nelle ipoacusie cocleari pantonali, per stimoli a soglia avremo un comportamento analogo alle forme trasmissive, ma aumentando l'intensità dello stimolo la latenza si avvicinerà a quella del bambino normoudente (fig. 16.10).

Ricordiamo che in presenza di una perdita uditiva superiore a 90-95 dB HL per le frequenze oltre i 2 KHz, non sarà possibile evidenziare l'onda V.

L'affidabilità ormai consolidata delle ABR, la metodica non invasiva, la possibilità di esplorare la via acustica fino al mesencefalo, la capacità di evocare risposte anche per via ossea, pongono i potenziali evocati uditivi del tronco encefalico al primo posto tra le metodiche obiettive infantili. D'altra parte sarebbe un'imperdonabile leggerezza il loro impiego come unico strumento diagnostico; sarà solo il confronto tra i dati soggettivi e obiettivi che permetterà di portare a buon fine l'iter diagnostico infantile.

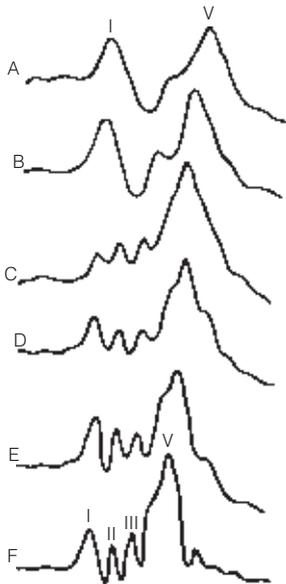


Fig. 16.9 Il complesso ABR in funzione dell'età.

- a) neonato
- b) tre settimane
- c) tre mesi
- d) sei mesi
- e) dodici mesi
- f) adulto

(da Cornacchia-Martini-Morra, 1984).

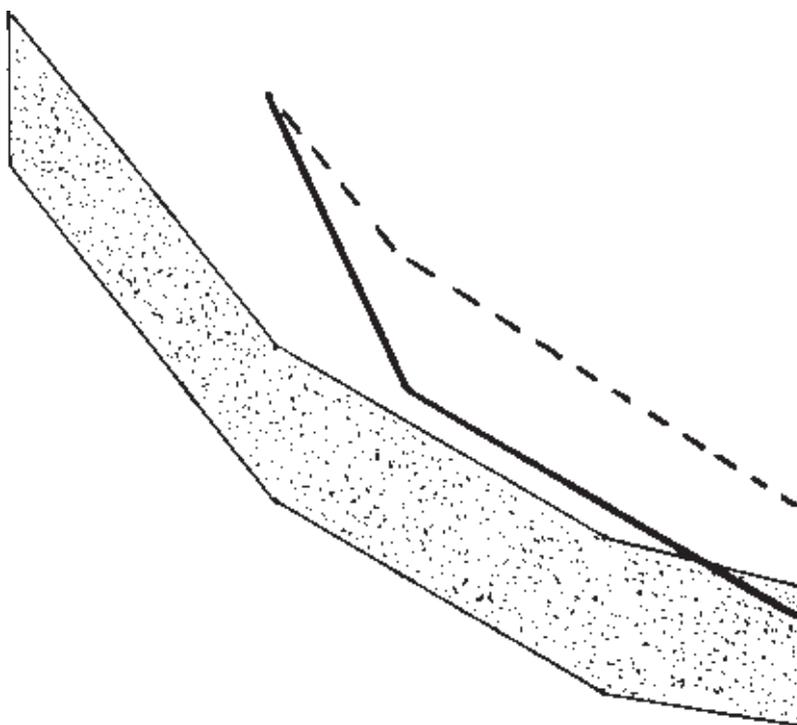


Fig. 16.10 Funzione intensità-latenza dell'onda V nelle ipoacusie trasmissive (linea tratteggiata) e cocleari pantonali (linea continua). L'area punteggiata rappresenta il campo della normalità.

Bibliografia

- Amigoni E. (1985), *Ruolo dell'audiometria comportamentale nella diagnostica audiometrica infantile*, Atti XIX Congr. Naz. Soc. It. Audiol., Bari, ottobre.
- Amigoni E. (1986), *L'impiego degli strumenti sonori nella diagnosi di sordità e nell'audiometria protesica infantile*, «Oto-Rino-Laring.», vol. 36, pp. 63-70.
- Arslan E., Prosser S., Conti G. e Michelini S. (1983), *Electrocochleography and brainstem potentials in the diagnosis of the deaf child*, «Int. J. Pred. Otorhinolaryng.», vol. 5, pp. 251-259.
- Arslan E., Prosser S. e Conti G. (1985), *Considerazioni sulle indagini audiometriche elettrofisiologiche nel bambino*, estratto da *Il Giornate Italiane di Otoneurologia*, San Marino, Aprile.
- Bench J., Collyer Y., Mentz I. e Wilson I. (1979), *Studies in infant behavioral audiometry, six-month-old infants*, «Audiology», vol. 15, pp. 384-394.
- Bess F., Klee T. e Culbertson J. (1986), *Identification assessment and management of children with unilateral sensorineural hearing loss*, «Ear Hear.», vol. 7, pp. 1-54.
- Cavallazzi G.M. e Farinella B. (1987), *Atlante di riflessologia stapediale*, Milano, Centro Ricerche e Studi Amplifon.

- Cavallazzi G.M., Cesarani A. (1984²), *Impedenzometria*. In M. Del Bo, F. Giaccai e G. Grisanti, *Manuale di audiologia*, cap. 5, Milano, Masson Italia.
- Cesarani A. e Fagnani E. (1987), *Potenziali evocati uditivi del tronco: impiego ed affidabilità nella diagnostica infantile dagli 8 mesi ai 4 anni*, «Oto-Rino-Laring.», vol. 37, pp. 505-508.
- Coll J. (1984), *Les potentiels évoqués auditifs chez l'enfant*, «Rev. Otoneuroophthalmol.», vol. 56, pp. 21-26.
- Colletti V. (1984), *Impedenzometria*, Milano, Edizioni Tecniche.
- Conti G., Arslan E. e Prosser S. (1985), *La latenza dell'onda V dell'ABR nelle ipoacusie trasmissive*, Atti XIX Cong. Naz. Soc. It. Audiol., Bari, ottobre.
- Cornacchia I., Vigliani E. e Arpini A. (1982), *Comparison between brainstem evoked response audiometry and behavioral audiometry in 270 infants and children*, «Audiology», vol. 21, pp. 359-363.
- Cornacchia L., Martini A. e Morra B. (1984), *Le risposte evocate uditive del tronco encefalico*, Milano, Edizioni Tecniche.
- De Reynier J.P. (1976), *Les reflexes cochleo-moteurs*, «Bull. Audiophon.», vol. 6, pp. 5-20.
- De Vincentis B. e Cianfrone G. (1985), *I potenziali evocati nella strategia audiometrica infantile*, estratto da *II Giornate Italiane di Otoneurologia*, San Marino, Aprile.
- Del Bo M. (1978), *La diagnosi audiometrica nelle sordità infantili*, «Nuova clinica Ori», n. 30, suppl.
- Del Bo I. (1986), *Strumenti sonori per audiometria comportamentale*, «Oto-Rino-Laring.», vol. 36, pp. 309-317.
- Dejean M. e Philippot C. (1982), *Conduite pratique des examens audiométriques dans le diagnostic des déficiences auditives de jeunes enfants*, «Cahiers Orl.», n. 17, pp. 247-255.
- Grisanti G. (1984²), *Audiometria infantile*. In M. Del Bo, P. Giaccai e G. Grisanti, *Manuale di audiologia*, cap. 5, Milano, Masson Italia.
- Helias J. (1985), *Limites des potentiels évoqués auditifs dans le diagnostic de la surdit e de l'enfant*, «Revue Laryng.», n. 106, pp. 369-374.
- Jerger J. (1975), *Handbook of clinical impedance audiometry*, Dobbs Ferry, Morgan Press.
- Jerger S., Burney P., Mauldin L. e Crump B. (1974), *Predicting hearing loss from the acoustic reflex*, «J. Speech Hear Disord.», vol. 39, pp. 11-22.
- Kenworthy O.T. (1987), *Identification of hearing loss in infancy and early childhood*. In J.G. Alpiner e P.A. McCarthy, *Rehabilitative audiology: Children and adults*, Baltimore, William & Wilkins.
- Marangoni F. e Liberini I. (1985), *Valutazione della risposta comportamentale come reazione a stimoli semplici e complessi in audiometria infantile*, Atti XIX Congr. Naz. Soc. It. Audiol. Bari, ottobre.
- Minnini F., Castellano C. e Cassano P. (1985), *Audiometria comportamentale e potenziali del tronco encefalo nella diagnosi della sordità infantile*, «Oto-Rino-Laring.», vol. 35, pp. 27-31.
- Northern J.L. e Downs M.P. (1980²), *Hearing in children*, Baltimore, Williams & Wilkins.
- Pappas D.G. (1985), *Diagnosis and treatment of hearing impairment in children*, San Diego, College-Hill Press.
- Portmann M. (1985), *Le diagnostic audiométrique chez le très jeune enfant*, «Revue Laryng.», vol. 107, pp. 176-179.
- Portmann C. e Delaroche M. (1986), *Le diagnostic audiométrique chez le très jeune enfant: étude sur 608 cas, de 6 mois à 3 ans*, «Revue Laryng.», vol. 107, pp. 176-179.
- Prosser S. e Arslan E. (1985), *L'elettrococleografia con click ad ampio spettro nella diagnosi della sordità infantile*, estratto da *II Giornate Italiane di Otoneurologia*, San Marino, Aprile.

- Reuillard Artieres F., Dejean M., Philippot C., Dejean Y. e Uziel A. (1987), *Place des examens électrophysiologiques dans l'exploration des surdités de l'enfant*, «Revue Laryng.», vol. 108, pp. 323-326.
- Sellari Francheschini S., Bruschini P. e Padrini I. (1986), *Quantification of the parameters of the acoustic reflex in normal ears*, «Audiology», vol. 245, pp. 165-175.
- Starr A., Rosenberg C., Don M. e Davis H. (1984), *Sensory evoked potentials. An international conference on standards for auditory brainstem response (ABR) testing*, Milano, Edizioni Tecniche.
- Suzuki T. e Ogiba Y. (1960), *A technique of pure tone audiometry for children under 3 years of age: Conditioned Orientation Reflex (C. O.R.) Audiometry*, «Revue Laryng.», vol. 81, pp. 33-45.
- Tyberghein J. e Forrez G. (1971), *Objective (E.R.A.) and subjective (C.O.R.) audiometry in the infant*, «Acta Otolaryng.», vol. 71, pp. 249-252, Stockh.