

## Focus

# Screening uditivo neonatale e impianti cocleari

Diego Zanetti

UO Audiologia, Fondazione IRCCS Cà Granda Ospedale Maggiore Policlinico, Milano; Dipartimento di Scienze Cliniche e di Comunità, Università degli Studi di Milano

## Co-autori

Mirko Aldè (1a; 1b), Claudia Albanese (1e), Umberto Ambrosetti (1.a; 1b; 1c; 1d), Chiara Amadeo (1b), Sara Cavicchiolo (2e), Federica Di Berardino (1e; 2a; 2b; 2c; 2d), Eliana Filipponi (1b), Anna Maria Gasbarre (1b), Elisabetta Iacona (1d), Cinzia Lazzarini (2e), Giorgio Lilli (2a; 2b; 2c; 2d), Laura Magnoni (1c), Mattia Ravera (1e), Marina Socci (1c), Loredana Todini (2e), Diego Zanetti (2a; 2b; 2c; 2d)

## Sezione 1 - Screening uditivo alla nascita

Il capitolo riporta i dati aggiornati della diffusione dello *screening* uditivo neonatale sul territorio Nazionale. La metodica più utilizzata in tutti i punti nascita è la rilevazione delle Oto-emissioni Acustiche (OAE), di cui sono brevemente descritti gli aspetti tecnici e l'efficienza diagnostica. Nelle terapie intensive neonatali e negli ospedali dove sono disponibili servizi di neurofisiopatologia, viene implementata anche la registrazione di potenziali evocati uditivi automatici (aABR), che riduce il già modesto tasso di falsi. La necessità di un *follow-up* audiologico e il ruolo primario del pediatra di libera scelta sono discussi in parallelo con l'opportunità di eseguire un secondo *screening* audiologico in età pre-scolare o scolare, per intercettare anche la quota di ipoacusie gravi progressive o acquisite tardivamente. Due sottosezioni riportano poi lo stato dell'arte della diagnostica audiologica infantile per fasce d'età e informazioni basiche sulla protesizzazione acustica di utilità per il pediatra.

## Riassunto

## Sezione 2 - L'impianto cocleare

In questo capitolo sono sintetizzate, nelle varie sottosezioni, alcune informazioni generali sulla tecnologia degli IC e sono discusse le attuali indicazioni audiologiche sia nel *Well-Baby* che nei bimbi con malformazioni, sindromi o disabilità associate. Oltre a brevi accenni sulla procedura chirurgica, il ruolo fondamentale dell'abilitazione logopedica e alcuni aspetti pratici per il pediatra completano la panoramica.

In ciascuna sottosezione sono stati affrontati gli attuali punti di forza, le criticità esistenti e le prospettive future.

**Parole chiave:** *screening* uditivo neonatale, sordità infantile, *follow-up* audiologico, audiometria infantile, protesizzazione acustica, impianto cocleare, riabilitazione, logopedia

## Section 1 - Neonatal hearing screening

*The chapter reports updated figures on the current diffusion of the universal newborn hearing screening (UNHS) program in Italy. The most widespread test used is the recording of the Otoacoustic Emissions (OAE), whose technical pitfalls and efficiency are briefly presented.*

*In the neonatal units and Births centers where a Neurophysiopathology Service is in place, also the automated Auditory Brainstem Responses (aABR) are implemented, in order to reduce the already minimal false negative rates.*

*The need for an audiological follow-up, with the prominent role of the family Pediatrician, and the opportunity of a second screening in the pre-school age are highlighted with the purpose of intercepting also the late-onset and progressive hearing losses. Two subheadings deal with the current diagnostic methods for childhood deafness and with basic knowledge on hearing aid technology for the Pediatrician.*

## Summary

## Section 2 - Cochlear Implants (CI)

*This chapter summarizes some general information about the CI technology and presents*

the current audiological indications in the Well-Baby and in those with malformations, syndromes and associated disabilities. Besides a brief overview of the surgical procedure, the pivotal role of speech therapy habilitation is underlined, and a few aspects relevant to the family Pediatrician are presented. Each subheading stresses the current strengths and limitations, pointing out the future perspectives.

**Key words:** newborn hearing screening, child deafness, audiological follow-up, child audiometry, hearing aid, cochlear implant, rehabilitation, speech therapy

### Lista di acronimi impiegati nel testo

AAA: American Academy of Audiology  
 ABR: Auditory Brainstem Responses (potenziali evocati uditivi del tronco encefalico)  
 aABR: automated ABR  
 BOA: Behavioural Observation Audiometry  
 CMV: citomegalovirus  
 CUE: condotto uditivo esterno  
 DPOAE: prodotti di distorsione  
 ECochG: elettrococleografia  
 EFAS: European Federation of Audiological Societies  
 PA: protesi acustica  
 IC = impianto cocleare  
 OAE: emissioni otoacustiche  
 LEA: livelli essenziali di assistenza  
 NICU: Neonatal Intensive Care Unit  
 RM: risonanza magnetica  
 SVR: Slow Vertex Responses  
 TC: tomografia computerizzata  
 TEOAE: transient-evoked otoacoustic emissions  
 UNHS: universal newborn hearing screening  
 VA: via aerea  
 VO: via ossea  
 VRA: Visual Reinforcement Audiometry

## Metodologia della ricerca bibliografica

La ricerca degli articoli rilevanti sullo *screening* uditivo universale neonatale è stata effettuata sulle banche bibliografiche MedLine, Embase, Scopus e Cochrane, con relativi motori di ricerca. Come parole chiave sono state utilizzate: “Neonatal” AND “Hearing screening”. Sono stati utilizzati i seguenti filtri: ultimi 10 anni; solo articoli in lingua inglese; riviste indicizzate e con *abstract* disponibile. Gli articoli di maggior rilevanza e appropriatezza metodologica sono stati scaricati e letti integralmente dagli autori di ogni singola sottosezione. La stessa metodologia è stata applicata alla ricerca bibliografica per gli Impianti Cocleari in età Pediatrica, con parole chiave: “cochlear implant” OR “implantation” AND “Pediatric” OR “Infancy” OR “Childhood” OR “Children”.

Si è inoltre effettuato l'accesso ai *website* di *American Academy of Pediatrics*, *American Academy of Otolaryngology Head & Neck Surgery*, *American Academy of Audiology*, *National Institute for Clinical Excellence (UK)*, *European Academy of Otolaryngology & Neurotology*.

## Sezione 1. Screening uditivo neonatale

### 1a. Update epidemiologico: diffusione dello screening sul territorio nazionale e sua efficacia

Attualmente, circa 432 milioni di adulti e 34 milioni di bambini, pari a più del 5% della popolazione mondiale, presentano un disturbo uditivo disabilitante, definito da una perdita dell'udito nell'orecchio migliore maggiore di 40 dB (adulti) e di 30 dB nei bambini <sup>1</sup>. La prevalenza dell'ipoacusia congenita è stimata tra 1 e 3 casi su 1000 neonati sani <sup>2</sup>, ma raggiunge il valore di 32 su 1000 nei neonati ricoverati in terapia intensiva neonatale <sup>3</sup>. L'ipoacusia congenita ha, quindi, una prevalenza superiore rispetto alla fenilchetonuria, all'ipotiroidismo congenito e alla fibrosi cistica, patologie per le quali in Italia esiste uno *screening* neonatale obbligatorio sin dal 1992 (L. 104/1992). In circa il 60% dell'ipoacusie neurosensoriali congenite è riconosciuta una causa genetica, ¼ sono acquisite e in ¼ dei casi la causa resta tuttora indeterminabile. Prima dell'introduzione dello *screening* uditivo neonatale universale (UNHS), la diagnosi di ipoacusia congenita veniva posta in media all'età di 2-3 anni, comportando gravi conseguenze sull'acquisizione del linguaggio e sullo sviluppo psico-sociale del bambino. Le prime proposte di UNHS sono state avanzate alla fine degli anni '60 nelle nazioni socialmente più progredite del Nord Europa <sup>4</sup>; in Italia, le scuole audiologiche di Milano e Palermo furono le prime a proporlo e ad applicarlo sperimentalmente, con il termine francese di *dépistage*. Affinché l'UNHS sia efficace, deve essere eseguito almeno sul 95% dei nuovi nati; inoltre, la sensibilità e la specificità devono essere molto elevati per ridurre entro la soglia del 3% sia i falsi negativi che i positivi. Per raggiungere questo obiettivo, servono non solo adeguamenti tecnologici, ma anche regole procedurali e organizzative comuni stabilite a livello centrale.

In Italia, sono stati stabiliti per la prima volta i Livelli Essenziali Assistenziali (LEA) dalla Legge di riforma del Titolo V, n°3, nel novembre 2001. Tuttavia, fino alla revisione dei LEA nel 2017 <sup>5</sup>, la materia è stata regolata solo con specifiche deliberazioni di 12 Regioni (Tab. I, Box 1). Questo vuoto normativo è stato causa, per molti anni, di gravi ritardi diagnostici. L'aggiornamento dei LEA nel 2017 ha reso obbligatorio su tutto il territorio nazionale l'UNHS, come contenuto nel

**Tabella I.** Riferimenti normativi regionali.

<b>Toscana</b>	D.G.R. n. 365, 21/05/2007
<b>Umbria</b>	D.G.R. n. 789, 21/05/2007
<b>Sardegna</b>	D.G.R. n. 68/22, 03/12/2008
<b>Campania</b>	D.G.R. n. 3130, 31/10/2003
<b>Marche</b>	L.R. n. 11, 23/02/2000 D.G.R. n. 1839, 09/11/2009
<b>Puglia</b>	D.G.R. n. 2994, 28/12/2010
<b>Basilicata</b>	D.G.R. n. 677, 09/04/2010
<b>Emilia Romagna</b>	D.G.R. n. 694, 23/05/2011
<b>Lazio</b>	D.G.R. n. 115, 23/03/2012
<b>Friuli V.-G.</b>	D.G.R. n. 1243, 26/06/2015
<b>Sicilia</b>	D.A. Salute n. 351, 08/03/2016
<b>Veneto</b>	D.G.R. n. 2077, 30/12/2015 D.G.R. n. 492, 17/04/2018
<b>Liguria</b>	D.G.R. n. 174, 11/12/2009

**Box 1.** Fattori di rischio (oltre a quelli perinatali).

- consanguineità tra i genitori
- familiarità per ipoacusia
- anomalie craniofacciali
- Sindromi associate con sordità (> 400)

Capo V, art. 38 (“Ricovero ordinario per acuti”), il cui punto 2 riporta: “Nell’ambito dell’attività di ricovero ordinario sono garantite tutte le [...] prestazioni necessarie e appropriate per la diagnosi precoce delle malattie congenite [...] incluse quelle per la diagnosi precoce della sordità congenita”. Tuttavia, non sono state definite la metodologia, i criteri operativi e le strutture organizzative, con possibili responsabilità medico-legali per le varie Sanità regionali. Ciò nonostante, si è passati dal 29,9% di neonati sottoposti a UNHS nel 2003, con una distribuzione a “macchia di leopardo”, a una copertura del 95,5% nel 2017, con 391 Punti Nascita su 409 dotati di un Programma di UNHS<sup>6</sup>. Qualche criticità è ancora presente nelle macro-aree Sud e Isole, mentre Nord-Ovest, Nord-Est e Centro vantano una copertura pressoché completa di tutte le neonatologie<sup>6</sup>. Attualmente l’UNHS in Italia è articolato su 3 livelli di complessità: il 1° Livello è costituito dai *Punti Nascita*, il cui personale infermieristico, dopo un’adeguata formazione, o in alcuni casi un audiometrista, provvede, dopo 24 ore dalla nascita o entro 48-72 ore, o comunque prima della dimissione dei neonati, all’esecuzione dello UNHS mediante<sup>6,7</sup>:

- emissioni otoacustiche (TEOAE): in neonati senza fattori di rischio (in alcuni punti nascita alle TEOAE vengono associate le a-ABR);
- potenziali evocati acustici del tronco encefalico,

automatici (a-ABR) + TEOAE: in neonati con fattori di rischio (Figg. 1-2).

In alcuni casi è consigliabile posticipare l’esame di 2-3 giorni<sup>8</sup>: nei nati da parto con taglio cesareo, per la possibile presenza di liquido amniotico o vernice caseosa nel condotto uditivo esterno (CUE), e nei neonati prematuri, a causa dell’immaturità del sistema uditivo centrale e del ridotto calibro del CUE. I possibili risultati dello *screening* sono identificati con i termini: 1) “**pass**” bilaterale (normoacusia); 2) “**refer**” mono o bilaterale (sospetta sordità). Gli scenari conseguenti a questi risultati sono schematizzati nelle Figure 1 e 2, rispettivamente differenziati in *well-babies* e neonati con fattori di rischio.

In sostanza, i *well babies* risultati *pass* vengono affidati al pediatra di libera scelta, che si occuperà della loro “sorveglianza audiologica” mentre i *refer* vengono inviati al centro di II livello per la conferma del sospetto di sordità; in questa sede è indicata l’esecuzione del test per la ricerca del citomegalovirus (CMV) nelle urine entro i 21 giorni di vita del neonato (Box 2). I neonati risultati ancora *refer* vengono inviati al centro di III livello (Centro di Audiologia). I neonati con fattori di rischio *pass* vengono inseriti in un percorso strutturato di sorveglianza audiologica, con valutazioni audiologiche periodiche presso i centri di 2° o 3° livello. I casi *refer* vengono inviati al servizio di III livello per la definizione della diagnosi e completare il percorso diagnostico (vedasi sezione 1b).

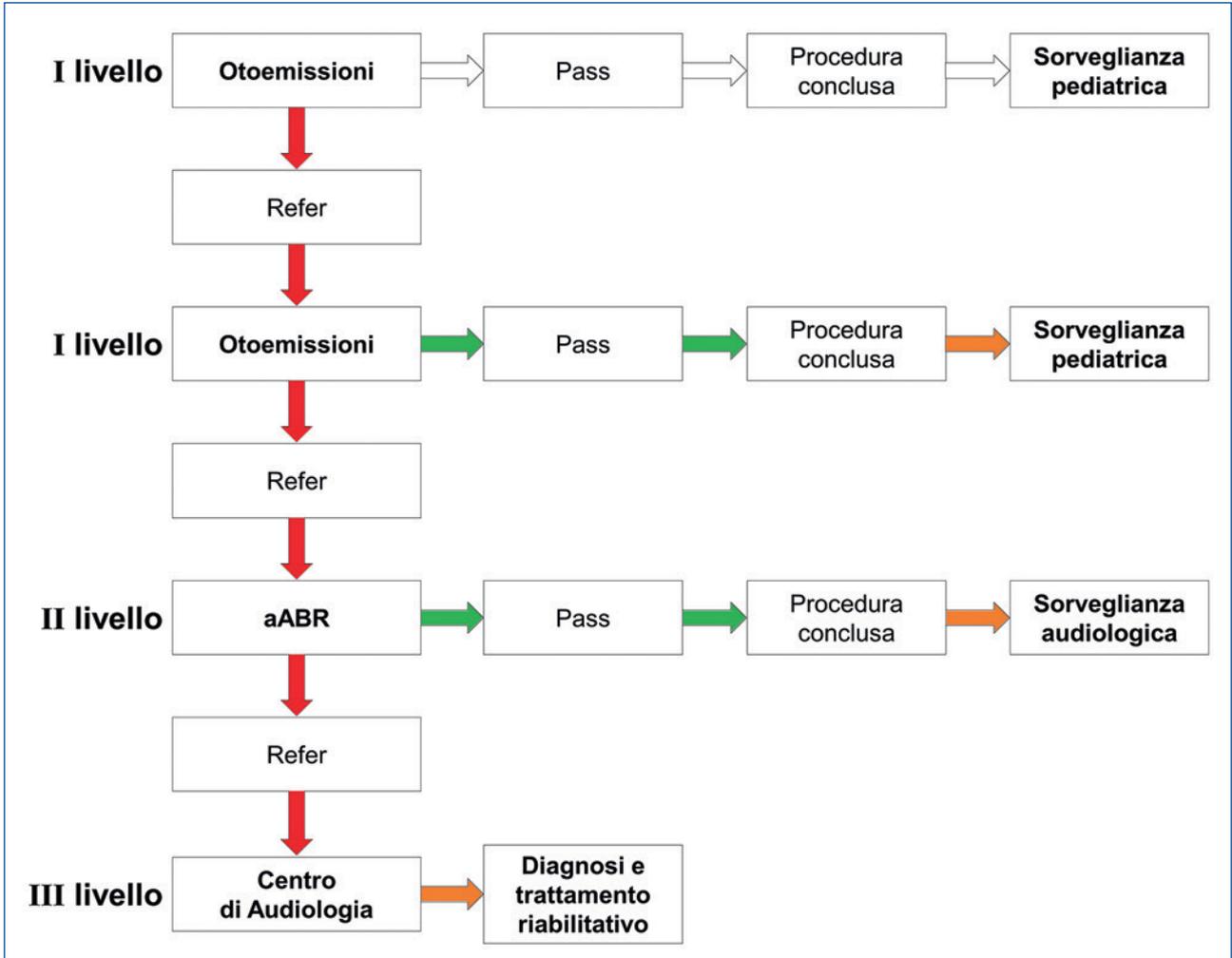
**Prospettive future**

- 1) Sviluppare un protocollo standard che preveda l’effettuazione, anche per i neonati senza fattori di rischio, di TEOAE e aABR, per una diagnosi più accurata e una riduzione dei falsi positivi.
- 2) Ricercare il CMV nelle urine di tutti i neonati entro 21 giorni dalla nascita, indipendentemente dall’esito dello *screening*, in quanto l’ipoacusia può manifestarsi anche a distanza di anni (Box 2).
- 3) Informatizzazione a livello regionale (o nazionale) di un sistema gestionale per l’invio del paziente dal I livello ai successivi, per la verifica dell’iter diagnostico e il monitoraggio nel tempo.
- 4) Consentire l’accesso al sistema informatico anche ai pediatri di libera scelta.

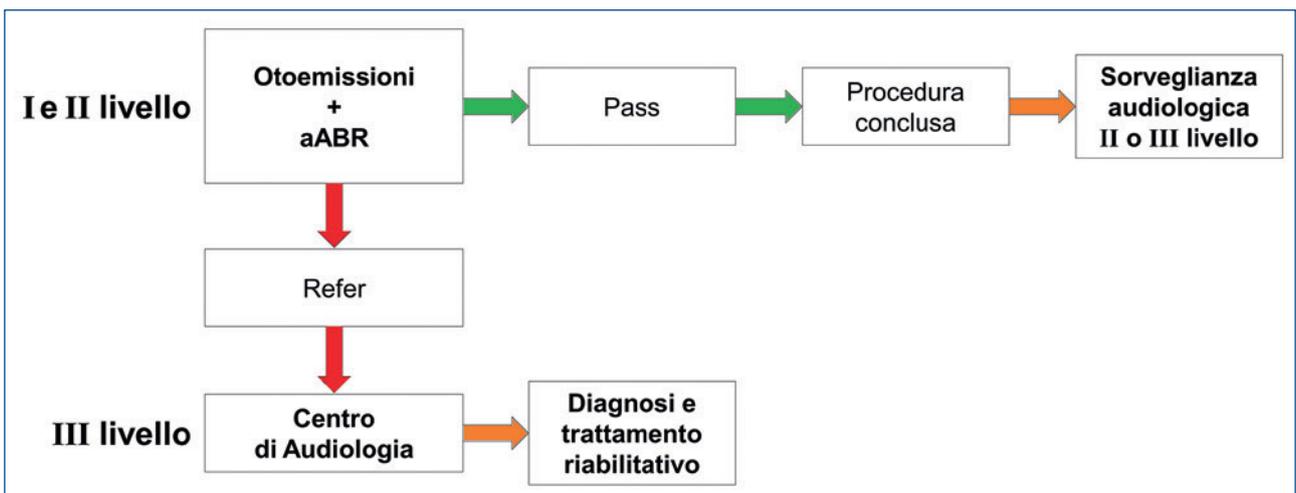
**1b. Stato dell’arte sulle metodiche correnti**

In generale, i criteri di uno *screening* universale sono: elevata prevalenza nella popolazione, test di facile esecuzione, alta sensibilità e specificità, disponibilità di interventi per correggere la condizione individuata, miglioramento della prognosi, buon rapporto costo/benefici.

Le linee guida dell’*American Academy of Pediatrics* del 1999 prevedono che un programma di UNHS efficace deve rilevare perdite uditive > di 35 dB, non avere alcun falso negativo (100% sensibilità), avere una specificità minima del 97%, una percentuale di *refer* minore del 3% alla dimissione, interessare il 95% dei



**Figura 1.** Percorso di *screening* audiologico dei neonati senza fattori di rischio.



**Figura 2.** Percorso di *screening* audiologico dei neonati con fattori di rischio.

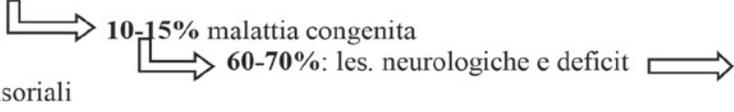
nuovi nati, perdere al *follow-up* meno del 5% ed essere in grado di identificare un soggetto con sordità invalidante ogni 1000 nati <sup>11</sup>.

Per un programma di *screening* efficace non solo serve utilizzare un test valido, ma è indispensabile disporre di un'organizzazione efficiente presso il Cen-

**Box 2.** Infezione congenita da citomegalovirus e ipoacusia<sup>8-10</sup>.

- CMV: la più frequente infezione virale congenita nei Paesi occidentali → prevalenza **0,2 -2,4%** dei nati vivi.
- 2<sup>a</sup> causa di *sordità congenita* dopo quella genetica (e 1<sup>a</sup> causa ambientale).
- Il rischio di gravi danni al feto è maggiore in 1° e 2° trimestre di gestazione
- 1-4% di donne sieronegative → infezione primaria durante la gravidanza.

30-35% trasmissione al feto (< 2% se reinfezione gravidica in 10-30% donne già CMV+)

\*  

 10-15% malattia congenita sensoriali  
 60-70%: les. neurologiche e deficit sensoriali

DIAGNOSI: conferma con *real-time PCR* della presenza del DNA di CMV in urine entro 21gg di vita, oppure: ricerca CMV-DNA su Guthrie Card (*Dried Blood SampleTest*)

**PROGNOSI**

Asintomatici alla nascita → prognosi neurologica favorevole

Sintomatici alla nascita → monitorare la funzionalità uditiva, visiva e lo sviluppo neuro-cognitivo → fino ai 6 anni

→ ogni 3 mesi nel 1° anno; ogni 6 mesi fino al 3° anno; annualmente fino al 6° anno

- ipoacusia neurosensoriale
- microcefalia
- anomalie cerebrali (calcificazioni intracraniche, pseudocisti, atrofia/ipoplasia cerebrale e cerebellare, anomalie della sostanza bianca)
- anomalie oculari: corioretinite, atrofia/ipoplasia del nervo ottico, cataratta
- convulsioni

**IPOACUSIA NEUROSENSORIALE da CMV:**

- in 50% dei neonati sintomatici e 10% degli asintomatici)
- bilaterale (soprattutto nei sintomatici alla nascita) o monolaterale (asintomatici)
- gravità variabile (da lieve a profonda), molto spesso progressiva
- esordio tardivo nel 50% dei casi (33-44 mesi)
- progressiva (soprattutto nei sintomatici alla nascita)

tro Nascita e di un collegamento diretto con il centro di II livello e un Centro di Audiologia Pediatrica, per la conferma diagnostica, il trattamento riabilitativo precoce della sordità e il monitoraggio nel tempo. Il programma di UNHS permette di identificare eventuali perdite uditive superiori a 35-40 dBHL già durante i primi giorni di vita, ma una quantificazione precisa dell'ipoacusia è possibile entro i 3 mesi; la diagnosi deve essere effettuata entro i 6 mesi di vita, attraverso esecuzioni di ulteriori test diagnostici.

Gli obiettivi dell'UNHS (Box 3) sono la diagnosi precoce, una rapida presa in carico per la riabilitazione con apparecchi acustici o impianto cocleare e logopedia, per giungere al corretto sviluppo del linguaggio<sup>12</sup>.

I test audiologici che vengono eseguiti nei 3 livelli di valutazione audiologica sono i seguenti:

- **I livello (punto nascita)** → Otoemissioni Acustiche (OAE) evocate da transienti (TEOAE)  
Sono eseguite da personale tecnico Nurse/Ostetriche adeguatamente formate, o Audiometriste, entro la 3<sup>a</sup> giornata di vita, prima della dimissione. L'apparecchiatura è composta da uno strumento portatile a cui è collegata una sonda che viene inserita nel condotto uditivo del neonato. La sonda contiene: un trasduttore che invia gli stimoli acustici (*click* a 35 dB HL sulle frequenze 0,5, 1, 2, 4 KHz) e un microfono per registrare le risposte. La registrazione viene attivata attraverso un pul-

**Box 3.** Obiettivi dello *screening* uditivo neonatale universale (UNHS).

Entro 1° mese di vita → identificare tutte le ipoacusie di grado da medio a profondo

Entro 3° mese di vita → confermare e completare la diagnosi

Entro 4° mese di vita → applicare un adeguato apparecchio acustico

entro 6° mese di vita → prendere in carico il lattante (Audiologia) in un percorso terapeutico-riabilitativo personalizzato

sante e la risposta (*pass* o *refer*) è ottenuta automaticamente in pochi secondi. È indispensabile eseguire il test mentre il bimbo è tranquillo, meglio se nel sonno. Il test è "pass" se si registrano OAE in 3 frequenze su 4, altrimenti il risultato sarà "refer" e il neonato verrà segnalato al II livello (Box 4).

- **Il livello (Servizi di Audiologia territoriale o reparto ORL)** → a-ABR (ABR automatico) e ABR clinico con ricerca della soglia obiettiva della V onda per via aerea (VA) con *click*.

Gli a-ABR sono la registrazione delle risposte elettriche del tronco encefalico da stimolo acustico,

**Box 4.** Otoemissioni acustiche (OAE).Vantaggi:

- semplicità e rapidità di esecuzione (< 2 minuti)
- sensibilità = 100% (nessun falso negativo)
- elevata ripetibilità (test-retest e intra-individuale)
- basso costo

Limiti:

- specificità = 80% → 2-3% falsi positivi tra test e retest non sono in grado di identificare la sordità con perdita < 40 dB HL o la neuropatia

indice di funzionalità della parte nervosa del sistema uditivo. L'apparecchiatura è composta da uno strumento portatile a cui sono collegate le cuffie (o inserti auricolari) per la somministrazione del suono e una interfaccia di ingresso dei segnali (*click* a 35 dBHL) con elettrodi di superficie (posizionati su mastoidi, guancia e fronte). Dopo la preparazione del paziente è indispensabile eseguire il test durante il sonno. Lo strumento effettua un'indagine automatica, la risposta è immediata con esito *pass* o *refer*. L'operatore ha la possibilità di modificare l'intensità e ripetere il test, se lo ritiene necessario. Il test è superato se il risultato è *pass* bilateralmente, altrimenti il neonato sarà sottoposto ad ABR clinico con ricerca di soglia (Box 5).

- **III livello (U.O. di Audiologia Infantile)** → La diagnosi di sordità infantile e gli accertamenti clinici correlati sono di pertinenza del centro di III livello. Effettuata la visita audiologica e l'otomicroscopia vanno eseguiti i seguenti accertamenti audiometrici: TEOAE, DPOAE impedenzometria, audiometria comportamentale infantile, ABR clinico a soglia con diversi stimoli in VA e VO, potenziali evocati uditivi corticali tardivi (SVR), eseguibili anche con protesi acustiche, ed elettrococleografia (ECoChG) in casi selezionati. Il centro di III livello deve accertare la possibile causa della sordità, richiedendo: la valutazione di genetica clinica e i test molecolari, l'accertamento di eventuale in-

fezione congenita da CMV tramite la ricerca del DNA virale nella Guthrie card (DBS test), in caso di eventuali alterazioni morfologiche la consulenza del pediatra/genetista dismorfologo, l'esecuzione di TC e RM dell'orecchio medio, interno ed encefalo. La presa in carico riabilitativa prevede l'intervento dell'audioprotesista, logopedista, psicologo, pedagogista e assistente sociale.

**Audiometria obiettiva ABR**

Il fulcro della conferma diagnostica di sordità è rappresentato dai test elettrofisiologici, che non richiedono la collaborazione del lattante. L'ABR con *click + tone-burst* è la metodica più utilizzata al mondo, essendo affidabile, ripetibile, e non particolarmente influenzata dallo stato sonno/veglia, anche se le migliori risposte si ottengono durante il sonno<sup>13</sup>. La risposta neurale evocata dallo stimolo acustico è caratterizzata da 7 picchi d'onda a polarità positiva, di cui la I, la II e la V onda sono le più evidenti e ripetibili, indici dell'attivazione sincrona delle varie stazioni nucleari della via uditiva, dal nervo acustico ai corpi genicolati mediali. La determinazione della soglia uditiva si basa sulla minima intensità sonora capace di evocare l'onda V (la più stabile e ultima a scomparire), diminuendo l'intensità dello stimolo si riduce l'ampiezza delle onde e aumenta la latenza (Fig. 3).

Le condizioni indispensabili di esecuzione dell'esame sono: ambiente insonorizzato e schermato elettricamente e l'immobilità del bambino (contrazioni muscolari possono alterare la risposta). L'esame viene registrato per via aerea (VA) con cuffie o meglio con inserti e per via ossea (VO), in modo da identificare la natura dell'ipoacusia (neurosensoriale, trasmissiva, mista), la lateralità e la severità. Lo stimolo principale è il *click*, che per le sue caratteristiche fisiche e per quelle della coclea, consente di ottenere solo la soglia corrispondente al campo frequenziale dei toni acuti (2-4 KHz). Utilizzando, invece, come stimolo un *tone burst* con il filtraggio di Blackman si possono ottenere informazioni anche specifiche in frequenza (Fig. 4). Combinando i due stimoli è possibile ottenere la soglia oggettiva su tutto il campo frequenziale<sup>14</sup>.

**Tecniche di audiometria comportamentale infantile**

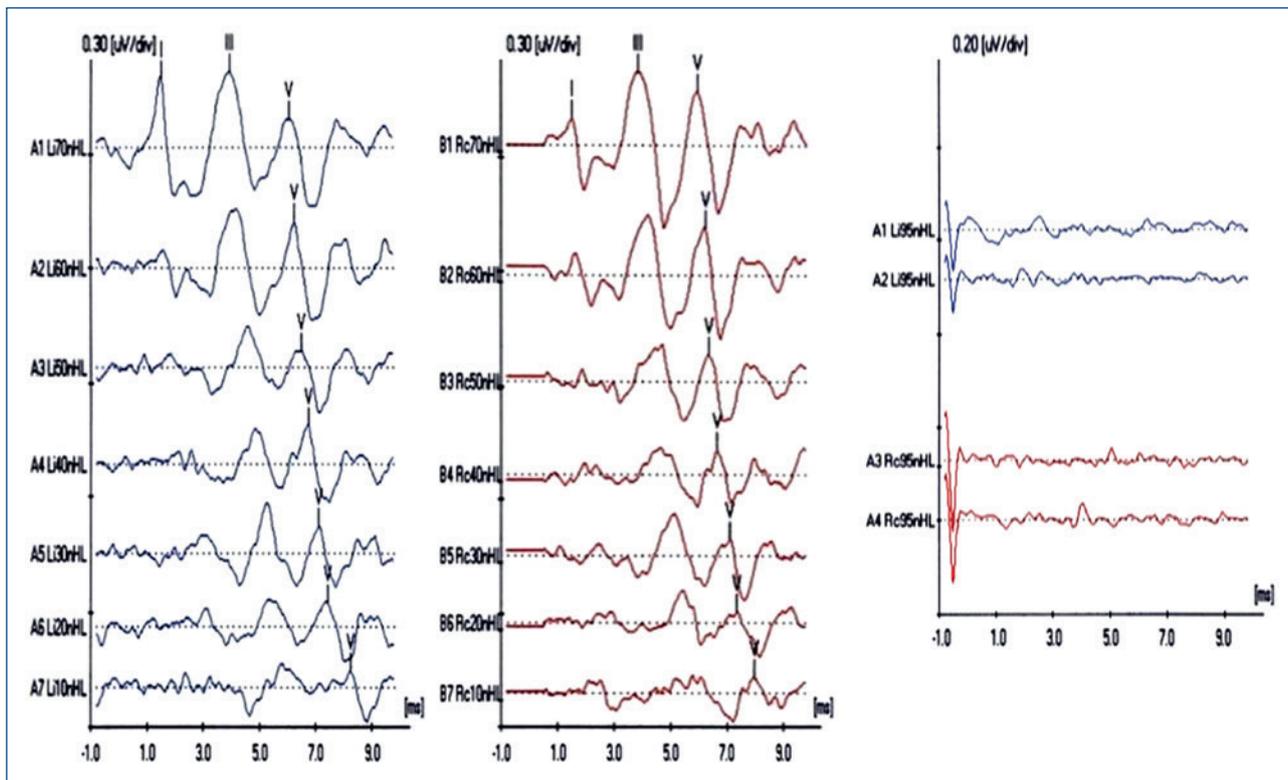
Nella diagnosi di sordità infantile i test obiettivi ed elettrofisiologici devono essere sempre affiancati ai test di audiometria comportamentale<sup>15</sup>. È compito dell'audiometrista scegliere la metodica più opportuna tenendo conto delle seguenti variabili: età cronologica e mentale del soggetto, eventuali disabilità associate, grado di collaborazione e attenzione, sviluppo motorio-visivo e capacità acquisite dal bambino. I test selezionati presso la UO di Audiologia della Fondazione IRCCS Ca' Granda, Ospedale Maggiore Policlinico di Milano sono evidenziati nel Box 6.

**Box 5.** a-ABR (*automated Auditory Brainstem Responses*).Vantaggi:

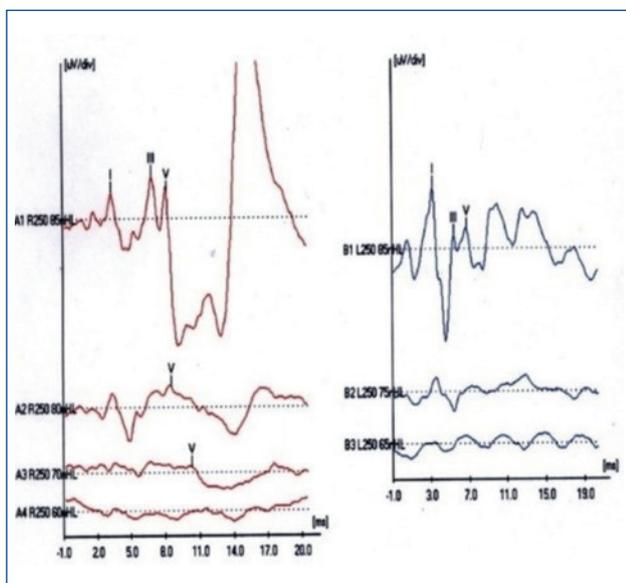
- identificazione di possibili disfunzioni a livello del nervo acustico e del tronco encefalico. (se OAE "pass" e a-ABR "refer")

Limiti:

- preparazione del neonato (applicazione di elettrodi)
- tempo di durata del test più lungo rispetto alle OAE
- formazione del personale che effettua lo *screening*



**Figura 3.** A sinistra: esempio di ABR soglia in via aerea con stimolo click: onda V rilevabile fino a 10 dBHL bilateralmente (normoacusia); a destra: con la stessa metodica non sono evocabili risposte alla massima Intensità di stimolazione (95 dBHL) → ipoacusia profonda.



**Figura 4.** ABR soglia in VA con stimolo *tone burst* di 250Hz: onda V evocabile fino a 70 dBHL in orecchio destro (rosso) e 85 dBHL in orecchio sinistro (blu).

### Prospettive future

- Miglioramento delle tecniche elettrofisiologiche mediante l'implementazione di stimoli elaborati quali i *c-chirp* e *tone burst* "modellati".

- Sviluppo e analisi di Potenziali Evocati Uditivi da stimolo vocale e cognitivi.
- Garantire una corretta raccolta dati e un'analisi statistica.

### 1c. Il follow-up audiologico e il ruolo del pediatra

Nonostante la revisione dei LEA nel 2017, in Italia alcuni casi di sordità profonda congenita sfuggono ancora allo UNHS, a causa di carenze normative e organizzative di alcune Regioni. L'esecuzione dell'UNHS dopo la dimissione dal punto nascita è difficile da realizzare per svariati motivi organizzativi, pertanto è necessaria una collaborazione attenta e scrupolosa da parte dei Pediatri. Durante le prime visite filtro o di bilancio di salute, il Pediatra deve effettuare la valutazione anamnestica sulla presenza di sordità in ascendenti e collaterali, verificare la non consanguineità dei genitori, identificare nella famiglia sindromi associate a sordità e, non ultimo, non trascurare i pur minimi dubbi da parte dei genitori sull'udito del loro bambino. Raramente un genitore pone a cuor leggero il dubbio di sordità per il proprio figlio! Il Pediatra deve attuare programmi di sorveglianza audiologica da eseguirsi nei centri di II e III livello nei bambini con fattori di rischio, procedura stabilita a livello nazionali e internazionali<sup>16,17</sup>. Tra i fattori di rischio, una particolare attenzione va riservata a: prematurità, familiarità per ipoacusia, in-

**Box 6.** Infezione congenita da citomegalovirus e ipoacusia <sup>8-10</sup>.**da 0 a 6 mesi:****B.O.A. (Behavioural Observation Audiometry)**

stimoli sonori generati tarati in intensità e frequenza (giocattoli-strumenti musicali quali: AmBo Test)

Si osservano:

- reazioni positive (riflesso cocleo-palpebrale, di Moro, corrugamento, apertura palpebre, risveglio, pianto, orientamento)
- reazioni negative (arresto dell'azione in corso: piangere, ridere, succhiare o muovere gli arti)

**dai 6 ai 36 mesi****V.R.A (Visual Reinforcement Audiometry)**

stimoli sonori opportunamente tarati. Si osserva l'orientamento verso la fonte sonora, condizionando il bambino alla sequenza: **stimolo**→**risposta**→**premio** (un'immagine)

- soglia uditiva risulta più precisa e attendibile (ma solo orecchio migliore)
- metodica valida anche per bambini con turbe associate e difficili da testare (es. patologie neurologiche o sindromi)

**da 30 mesi a 6 anni: Play audiometry**

Il bambino viene condizionato (per imitazione) alla sequenza:

**aspettare** (il suono) → **ascoltare** → **rispondere** con un'attività di gioco oppure premendo un pulsante che abilita l'attivazione di un pupazzo o accende uno schermo.

- soglia uditiva ancora più precisa in frequenza, sia in VA che in VO, anche in campo libero.

fezioni congenite da CMV <sup>18</sup>, Herpes, Sifilide, AIDS, anomalie craniofacciali, peso < 1500 grammi, iperbilirubinemia grave, meningite batterica, asfissia grave, esposizione a sostanze tossiche assunte dalla madre in gravidanza e ai bambini sono stati ricoverati nel 1° mese di vita <sup>19</sup>.

Infezioni batteriche e virali gravi, traumi cranici, patologie neurologiche non ben definite e crisi convulsivanti devono porre il Pediatra in allarme e consigliare una valutazione audiologica nei primi 3 anni di vita.

L'attenzione del Pediatra deve essere focalizzata sulla ricerca di possibili forme di sordità post-natali che possono insorgere successivamente all'esecuzione dello *screening* neonatale, di forme evolutive, solitamente su base genetica non sindromica, e delle neuropatie uditive che risultano *pass* allo UNHS, effettuato con le sole TEOAE <sup>20</sup>.

Il Boel *test*, un tempo molto usato negli ambulatori pediatrici come test di *screening* per valutare la funzione uditiva, è gravato da notevoli limitazioni (strumentazione talvolta inadeguata, scarsa esperienza dell'operatore, attenzione incostante da parte del bambino, *bias* interpretativi) per cui i suoi risultati sono considerati attualmente inaffidabili, e spesso determinano falsi positivi che creano stress nella famiglia e impegnano inutilmente le strutture audiologiche.

La scarsa collaborazione familiare o la disattenzione alla sensorialità uditiva possono determinare un colposo ritardo nella diagnosi di sordità, in particolare di quelle forme subdole caratterizzate da una perdita lieve-media che possono causare un ritardo di apprendimento del linguaggio e la comparsa di disturbi fonetico-fonologici o che possono essere interpretate

come deficit intellettivi o forme di autismo.

Il pediatra conosce e valuta le tappe dello sviluppo del comportamento comunicativo verbale del bambino e, in caso di sospetto di ipoacusia, deve indirizzare la famiglia a una valutazione audiologica. Nel primo anno va valutata la capacità del bambino di sostenere l'attenzione visiva sul viso del genitore, la coordinazione dello sguardo e della postura in base agli stimoli visivi e uditivi, la presenza di vocalizzazioni spontanee e/o di tipo dialogico. Il linguaggio viene appreso per imitazione ed esposizione alla verbalizzazione degli adulti: l'apprendimento avviene gradualmente passando dal pianto al balbettio, alla lallazione fino alla strutturazione delle prime parole e alla frase semplice. Solitamente le prime parole e la stazione eretta si sviluppano intorno al 12° mese e aumentano di numero velocemente combinandosi con espressioni verbali sempre più complesse; a 3 anni la competenza linguistica appare simile a quella di un adulto (Box 7). Nel 2019, la Regione Lombardia ha pubblicato un documento tecnico elaborato da pediatri, audiologi e ORL riguardante *Screening neonatali neurosensoriali e sorveglianza pediatrica dei disturbi dell'udito e del-*

**Box 7.** Quando sospettare una sordità.

- estrema agitazione psicomotoria → necessità di esplorare continuamente l'ambiente in quanto non domina l'ambiente sonoro
- utilizzo del gesto per indicare ciò che vuole ottenere
- assenza o grave ritardo del linguaggio

la vista<sup>8</sup>. Esso prende in esame il percorso assistenziale e organizzativo dello *screening* uditivo neonatale definendo i livelli d'intervento e specificando, con chiarezza, i compiti di sorveglianza che il pediatra di libera scelta deve effettuare su tutti bambini, indipendentemente dall'età e dalla presenza di fattori di rischio, per individuare sordità a esordio progressivo o tardivo non identificata dall'UNHS. Il documento contiene un apposito questionario da sottoporre ai genitori per facilitare la valutazione dell'evoluzione comunicativa suddiviso per epoca, a partire dai 3 mesi fino al terzo anno di vita.

### 1d. Lo screening in età prescolare e scolare

Lo UNHS fu considerato sin dall'esordio un successo nelle politiche di salute pubblica ma, nonostante gli ottimi risultati ottenuti, non identifica l'ipoacusia a insorgenza tardiva, o quella ad andamento progressivamente ingravescente. In età scolare, la prevalenza dei deficit uditivi, di ogni entità, oscilla dal 7,7% al 17,5% nelle varie casistiche<sup>21-24</sup>. La sordità bilaterale severa/profonda interessa 9-10 casi su 1000 bambini, valore nettamente maggiore di quella riscontrata alla nascita<sup>25</sup>.

L'ipoacusia acquisita post-verbale rappresenta l'11% di tutti i bambini con sordità severa/profonda sotto i 9 anni, e tra il 30 e il 50%<sup>26</sup> nei bambini sordi sotto i 15 anni<sup>27</sup>. Una percentuale variabile tra 35,8 e il 50% dei pazienti affetti da ipoacusia infantile aveva superato lo *screening* neonatale<sup>28</sup>.

Questi bambini sfuggono all'attuale programma UNHS e rischiano di sviluppare effetti negativi sullo sviluppo cognitivo e comunicativo conseguenti a una diagnosi tardiva, oltre a manifestare difficoltà di apprendimento scolastico. Inoltre, la percentuale di casi persi al *follow-up* è ancora oggi considerevole: negli USA, dal 10 al 45% dei bambini non viene sottoposto a ulteriori esami di controllo dopo l'UNHS, soprattutto nelle classi svantaggiate socio-culturalmente, in cui il tasso di abbandono è di 2,1 volte maggiore (Box 8)<sup>29,30</sup>.

Questi dati giustificano la necessità di un *retest* allo *screening* e confermano la validità di un programma di rivalutazione audiologica periodica<sup>20,25-28</sup>.

**Box 8.** Motivazioni per un *re-screening* audiologico pre-scolare.

- alcune sordità compaiono dopo il 1° anno di vita
- le sordità lievi o monolaterali possono essere sottovalutate
- disturbi della comunicazione possono essere di tipo audiogeno
- le patologie a carico dell'orecchio medio (otite media effusiva e otiti croniche) causano deficit uditivo lieve/medio

Lo *screening* uditivo scolastico è obbligatorio solo in pochi paesi nel mondo e i protocolli utilizzati differiscono sia in termini di esami adottati che di valori soglia scelti come *cut-off*; i più utilizzati prevedono audiometria tonale, otoscopia e timpanometria, combinati in diversi modi. Già nel 2007 l'*American Academy* aveva raccomandato di estendere la fase di sorveglianza del sistema *Early Hearing Detection and Intervention* e, attualmente, negli USA in 34 stati è attivo un programma di *rescreening* uditivo in età prescolare e scolare (fino alla VI classe) che viene effettuato, nel 97% dei casi, con esame audiometrico tonale alle frequenze di 1, 2 e 4 kHz a 20-25 dB HL; solo 6 stati consigliano o richiedono che siano testate anche le frequenze di 6 e 8 KHz. Anche in Gran Bretagna è in corso un programma di *screening* uditivo all'inizio del percorso scolastico, che prevede un esame audiometrico tonale.

In Italia negli anni '80, prima dell'introduzione dell'UNHS, venne proposta l'effettuazione dello *screening* uditivo prescolare, da attuare al compimento del 5° anno di età. Non fu realizzabile in modo "universale" per difficoltà organizzative relative alla sede di esecuzione e per questioni economiche.

L'Audiologia di Milano propose procedure che si basavano sulla reattometria a stimoli acustici, su questionari (non validati) da parte dei genitori e sull'impedenzometria. Tra 3-5 anni è stata proposta la *Play-Audiometry*, più precisa. Con l'entrata in vigore della riforma sanitaria, che avrebbe dovuto organizzare gli interventi preventivi da parte delle neonate USL, tutto in realtà si è arenato. La scomparsa della medicina scolastica ha ulteriormente contribuito alla mancata affermazione del modello di *screening* uditivo scolastico anglosassone, nonostante la sua comprovata utilità per evidenziare sordità evolutive e forme infiammatorie a carico dell'orecchio medio (Box 9).

Il dibattito su questo importante tema è tornato di attualità dopo che il *Working Group* dell'EFAS (*European Federation of Audiological Societies*), nel 2012 ha pubblicato un *Consensus Statement*<sup>24</sup> sullo *screening* in età pre-scolare e scolare. Esso suggerisce le modalità di implementazione di programmi efficaci di *screening* in età pre-scolare o scolare a livello locale, regionale o nazionale, contribuendo così a una più efficace identificazione delle ipoacusie progressive e/o a esordio tardivo nel bambino. L'audiometria tonale infantile rimane l'esame *gold standard* per lo

**Box 9.** *Consensus statement* EFAS 2012.

- definizione del ruolo degli *screening* pre-scolare e scolare
- identificazione della popolazione *target*
- determinazione di sistemi di controllo della qualità e valutazione dei risultati

screening pre-scolare e scolare. Associata alle oto-emissioni acustiche aumenta l'efficacia e l'efficienza dello screening e consente di eliminare le disparità associate all'età e ai ritardi di sviluppo del linguaggio. Recentemente sono state sviluppati e validati software e applicazioni per smartphone che consentono di ottenere valutazioni rapide, economiche e affidabili. Una recente review ha confermato che lo screening uditivo in età scolare è un intervento di sanità pubblica, che può migliorare le possibilità di cura per i bambini affetti da ipoacusie non diagnosticate o insorte dopo l'UNHS. I costi sono decisamente inferiori rispetto ai benefici ottenuti sia a livello globale per il bambino che nella riduzione della disabilità. È auspicabile che vengano adottati protocolli di screening uditivi in età prescolastica e scolastica standardizzati e che siano emanate linee guida condivise al fine di ottenere dati di prevalenza più precisi che consentano, poi, di valutare l'efficacia dei programmi preventivi.

### 1e. La protesizzazione acustica in infanzia

La maggior parte dei bambini identificati tramite lo screening ha un udito residuo sufficiente per consentire la riabilitazione mediante l'amplificazione classica, ovvero adottando protesi acustiche acustiche (PA) che aumentano il volume del segnale in ingresso utilizzando la naturale via aerea. L'obiettivo principale della protesizzazione è il corretto sviluppo delle capacità uditive e comunicative e il conseguente sviluppo psicosociale. Il progresso del bambino in entrambi gli ambiti deve essere costantemente monitorato: le variazioni uditive, anche repentine, sono frequenti e impongono veloci modifiche dell'amplificazione acustica o l'avvio verso strategie terapeutiche diverse, come l'impianto cocleare<sup>31</sup>.

La protesizzazione acustica nel bambino ipoacusico è nettamente diversa dall'adulto (Box 10)<sup>32</sup>.

Nei primi anni di vita, l'utilizzo del dispositivo è mediato dai genitori, che dovranno quindi essere istruiti al monitoraggio, alla manutenzione e all'utilizzo corretto

della PA. Per ottenere il miglior risultato possibile, il fitting delle PA deve essere eseguito non più tardi dei 4-6 mesi di età. Se non controindicato (es. otorrea, particolari condizioni anatomiche dell'orecchio esterno, assenza del nervo acustico) è sempre consigliata la protesizzazione bilaterale<sup>7</sup>.

In termini generali, le indicazioni possono essere riassunte con il seguente schema:

- ipoacusie neurosensoriali monolaterali: rischio aumentato di ritardo di linguaggio e difficoltà scolastiche; dovrebbe essere considerata una PA monolaterale. Per migliorare l'ascolto del parlato, caratteristica utile, ad esempio, in ambiente scolastico, sono stati ideati dispositivi di connettività wireless che raccolgono il segnale acustico con un microfono posizionato nell'orecchio sano e lo inviano alla PA utilizzata sull'orecchio ipoacusico (sistemi CROS = *contralateral routing of signal*);
- ipoacusie neurosensoriali lievi (26-40 dB HL) e medie (41-70 dB HL) bilaterali: rischio di ritardo di linguaggio e difficoltà scolastiche: è necessaria una PA bilaterale;
- ipoacusie trasmissive (se non trattabili con terapia medica o chirurgica): il ritardo nell'acquisizione delle abilità comunicative è sovrapponibile alle ipoacusie neurosensoriali di pari entità; il bambino dovrebbe ricevere una doppia PA per VA (se anatomicamente possibile) oppure per VO se l'accoppiamento fosse insufficiente (es. atresia auris e malformazioni, otorrea purulenta cronica);
- ipoacusie gravi (> 70 dB HL): si tratta di bambini candidati a impianto cocleare; in ogni caso, è sempre consigliato adottare al più presto una PA per VA bilateralmente, nelle migliori condizioni di fitting possibili. Successivamente, deve essere instaurato un follow-up dedicato e personalizzato, con l'attivo coinvolgimento dei genitori per poterli condurre alla scelta terapeutica migliore.

È dunque fondamentale instaurare una corretta interazione con i genitori; spiegare le cause dell'ipoacusia, definire le aspettative, insegnare il corretto utilizzo della protesi acustica, facilitando l'accettazione della disabilità e il miglioramento dei risultati a lungo termine.

La scelta della PA più idonea si basa su vari criteri (Box 11). L'obiettivo è abbinare le tecnologie disponibili e le caratteristiche di amplificazione ai bisogni di ogni singolo paziente. La selezione e la regolazione

#### Box 10. Unicità della protesizzazione acustica pediatrica.

- il bambino non ha la capacità di "riempire i vuoti" per suoni non udibili, perché sta ancora imparando ad ascoltare
- i bambini passano molto tempo con altri bambini, o con la madre: l'ascolto del linguaggio è quindi polarizzato verso le alte frequenze
- le condizioni di ascolto devono essere le migliori possibili, perfezionando il rapporto segnale/rumore, ottimizzando sia l'ambiente d'ascolto che l'amplificazione
- bisogna evitare le condizioni di rumore eccessivo e di riverbero

#### Box 11. Criteri di selezione della protesi acustica (PA) pediatrica.

- grado di ipoacusia
- caratteristiche fisiche del bambino
- bisogni specifici
- ambiente di vita

delle PA deve essere condotta utilizzando algoritmi dedicati all'età pediatrica, dopo attenta valutazione audiologica; inoltre, l'amplificazione sonora, deve essere integrata dalla valutazione e terapia da parte della logopedista.

In generale, è possibile schematizzare come segue:

- **Forma delle PA:** nei pazienti pediatrici è sempre preferibile la soluzione retroauricolare, in quanto permette di adattare velocemente l'apparecchio alle modifiche anatomiche dell'orecchio durante la crescita cambiando solo gli auricolari. Inoltre, la dimensione maggiore della protesi consente l'inserimento di caratteristiche aggiuntive, ad esempio microfoni direzionali o ricevitori *wireless*.
- **Auricolare:** permette l'accoppiamento acustico tra la PA e il condotto uditivo. Se ben modellato consente di sfruttare al massimo il campo dinamico e di frequenza erogato dall'apparecchio. Nei pazienti pediatrici va cambiato frequentemente per non compromettere il guadagno acustico, in caso di mancata tenuta.
- **Sportello delle batterie:** i bambini sotto i 6 anni di età sono ad alto rischio di ingestione delle batterie, con rischio di tossicità o di asfissia. Lo sportello può avere sistemi di blocco per impedirne l'apertura, oppure esistono dispositivi muniti di batterie ricaricabili e non rimuovibili.
- **Caratteristiche di amplificazione:** gli algoritmi di processamento sonoro devono evitare ogni possibile distorsione, essere flessibili per soddisfare il grado di perdita uditiva, offrire una buona compressione per amplificare molto i suoni a bassa intensità e poco i suoni ad alta intensità.
- **Controllo del volume:** la regolazione del volume del segnale in uscita si ottiene normalmente con levette, pulsanti o sensori *touch* presenti sul corpo dell'apparecchio. In ambito infantile, è meglio disattivare i controlli fisici per evitare manipolazioni da parte del bambino, e renderli accessibili esclusivamente ai genitori, all'audioprotesista e al medico.
- **Soppressione del feedback** (effetto Larsen): durante il gioco, la corsa o per manipolazione l'auricolare può spostarsi; in caso di mancata tenuta si instaura un ciclo di auto-amplificazione (fischio). Sono ormai molto diffusi algoritmi digitali che limitano questo effetto, per evitare la degradazione del segnale acustico.
- **Microfoni direzionali:** aumentano l'amplificazione di suoni provenienti da una fonte posta di fronte al soggetto; non sono sempre raccomandati, soprattutto in pazienti con età inferiore ai 3 anni. La modalità direzionale infatti può ridurre l'udito "incidentale" e l'attenzione verso i rumori ambientali. Devono invece essere presi in considerazione dell'attività scolastica.
- **Riduzione digitale del rumore:** gli algoritmi che sopprimono il rumore ambientale possono tagliare

parti del messaggio utili al bambino per l'acquisizione del linguaggio; non sono quindi consigliati al di sotto dei 3 anni. Tali programmi possono poi essere implementati successivamente per aumentare la comprensione del parlato nel rumore.

- **Connettività:** non è fondamentale in età infantile. Durante il passaggio all'età scolare e successivamente adolescenziale il paziente vorrà utilizzare dispositivi esterni quali *smartphone*, videogiochi portatili, lettori digitali. Molte PA utilizzano al momento protocolli *wireless* con connettività *bluetooth* che nel rumore aumentano il rapporto segnale/rumore (S/R). In ambiente scolastico è possibile adottare inoltre microfoni *wireless* per l'insegnante, che trasmettono direttamente la voce alle PA.

## Sezione 2. L'impianto cocleare

### 2a. Lo stato dell'arte della tecnologia degli impianti cocleari

Gli impianti cocleari sono dei dispositivi chirurgici impiantabili che producono sensazioni uditive attraverso una stimolazione elettrica del sistema uditivo neurale<sup>33</sup>. Essi sono indicati nei pazienti affetti da ipoacusia neurosensoriale, che non possono ricevere adeguato beneficio dall'uso di protesi acustiche convenzionali. L'impianto cocleare (IC) moderno è concepito come un sistema a due componenti: una parte esterna rimovibile e una parte interna alloggiata chirurgicamente nella squama dell'osso temporale, in sede retroauricolare, con un elettrodo che viene inserito nella spirale della coclea (Fig. 5).

La prima, denominata processore del linguaggio, capta ed elabora il suono trasformando le informazioni acustiche in impulsi elettrici. Il segnale viene quindi trasmesso per via transcutanea alla componente interna attraverso un sistema a radiofrequenza. La parte interna è costituita dal ricevitore-stimolatore: riceve il segnale e trasmette gli impulsi elettrici attraverso un elettrodo (o *array* di multipli contatti elettrodici) inserito nella coclea a contatto con i dendriti del nervo cocleare.

Le recenti innovazioni tecnologiche hanno aggiunto ai moderni IC multicanale (dotati di 12-22 contatti) numerosi *software* che migliorano la qualità del segnale: microfoni direzionali, sistemi di eliminazione del rumore superfluo e analisi fine dello spettro acustico. Inoltre, essi sono dotati di sistemi per misurazioni telemetriche elettrofisiologiche della risposta neurale, registrabili dall'impianto stesso. Queste risultano utili alla verifica del corretto funzionamento del dispositivo e al cosiddetto "mappaggio" o regolazione personalizzata della stimolazione, essenziale nel trattamento dei bambini piccoli, che difficilmente possono dare chiare risposte nell'osservazione comportamentale. Infine, i più moderni IC dispongono di sistemi *built-in* o accessori per la connettività via Wi-Fi (alla frequen-



**Figura 5.** A sinistra: componente interna di impianto cocleare modello Synchrony® (gentile concessione di Med-El, Austria); al centro: componente interna di impianto cocleare modello Nucleus CI632® (gentile concessione di Cochlear Co., Australia); a destra: rappresentazione schematica dell'elettrodo inserito nella scala timpanica della coclea (gentile concessione di Advanced Bionics, USA).



**Figura 6.** Esempi di combinazioni di connettività *wireless* con i moderni impianti cocleari (e protesi acustiche digitali).

za dedicata di 2,4 GHz), FM o Bluetooth® con tutti i comuni *device* (*smartphone*, *tablet*, PC, *streamers*), particolarmente graditi agli utenti adolescenti (Fig. 6). Una delle più recenti innovazioni riguarda la possibilità di eseguire una RM, evenienza assai probabile nell'arco della vita di un bambino ricevente l'IC. Alcune case produttrici hanno sviluppato modelli di IC con magneti interni che si adattano alle linee di forza del potente campo magnetico della RM (in alcuni casi fino a 3T), senza pertanto bisogno di rimuoverlo chirurgicamente.

## 2b. Attuali indicazioni audiologiche all'impianto cocleare nel Well-Baby

L'incidenza di sordità profonda congenita è rimasta stabile in Italia negli ultimi 4 decenni, attestandosi su valori di 1-2 casi per 1000 nuovi nati, a cui si aggiungono 2-3 casi/1000 bambini con sordità progressiva, fino all'età scolare. Si ritiene che per circa il 15% dei bambini affetti da ipoacusia neurosensoriale sia indicato un IC. Attualmente, nel mondo si calcola siano

circa 800.000 i pazienti che hanno ricevuto un IC, di cui circa il 30% in età pediatrica (*report WHO 2021*)<sup>1</sup>. In Italia, secondo i dati dell'agenzia Agenas (Ministero della Sanità) si è passati da 699 ricoveri per IC nel 2008 a 1424 nel 2018 tra cui circa 1/3 pediatrici (nella metà dei casi: binaurali simultanei), con numeri in costante incremento, sia per il miglioramento dei protocolli diagnostici che per l'espansione delle indicazioni alla luce dei risultati sempre più convincenti. Inoltre, il progresso tecnologico e l'evoluzione di tecniche chirurgiche sempre meno invasive permettono di ridurre i rischi chirurgici, ridurre la durata dell'ospedalizzazione e favorire una gestione post-operatoria più accessibile per le famiglie. Da non sottovalutare, infine, la maggiore possibilità di accesso a informazioni sul tema della sordità, così come una maggiore sensibilità verso questa disabilità fino a qualche anno fa ritenuta secondaria nello sviluppo generale del bambino. In caso di ipoacusia neurosensoriale bilaterale grave e profonda identificata allo *screening* neonatale e confermata in un centro Audiologico di III livello entro i 3 mesi di vita, la strategia riabilitativa prevede l'adozione immediata di protesi acustiche e un *training* logopedico per almeno 6 mesi. In caso di scarso beneficio si renderà necessaria l'applicazione di un IC, da eseguirsi di solito intorno ai 12 mesi di vita. In caso di ipoacusia profonda bilaterale nel bambino è indicata l'applicazione simultanea di IC in entrambe le orecchie, purché non ci siano controindicazioni chirurgiche o anestesilogiche<sup>33</sup>.

La selezione pre-IC si svolge in maniera multidisciplinare comprendendo visite specialistiche, esami clinici e strumentali (Tab. II) ma anche attraverso un patto terapeutico e informativo con i *caregiver* del piccolo paziente: lo *staff* clinico con l'aiuto di psicologi specializzati condivide con la famiglia il percorso terapeutico e analizza e supporta le dinamiche psicosociali di genitori che in poco tempo si trovano ad affrontare la diagnosi di sordità permanente e che contestualmente devono trovare la lucidità e la serenità di concordare una strategia terapeutica chirurgica in tempi precoci.

Tabella II. schema processo di selezione e *follow-up* per impianto cocleare pediatrico.

	Nascita	1 mese	3 mesi	6 mesi	1 anno
Screening	TEOAE+aABR				
Audiometria comportamentale		X	X	X	X
ABR clinico		X		X	
Adozione PA		X	X		
Verifica protesica			X	X	X
Valutaz. genetica			X		
Visita NPI		Sec. necessità			
TC rocche petrose				X	
RM encefalo				X	
Visite specialistiche		Sec. necessità			
Valutaz. logopedica		X	X	X	X
Valutaz. psicologica			X	X	X
Counseling		X	X	X	X

TEOAE: *transient-evoked otoacoustic emissions*, aABR: *automatic auditory brainstem responses*, NPI: *Neuropsichiatria infantile*

Nonostante vi siano linee-guida internazionali<sup>34,35</sup>, in Italia ogni Centro può adottare propri criteri audiologici per l'indicazione all'IC. Essi si possono sostanzialmente riassumere come segue:

- soglia audiometrica comportamentale con le prove acustiche in uso peggiore di 70 dB HL su tutte le frequenze principali (250-500-100-2000-4000 Hz);
- accesso inadeguato alle frequenze del parlato a volume di conversazione (65dB HL);
- mancata detezione di tutti i suoni di Ling a 2 metri di distanza dal microfono dell'ausilio protesico a volume di conversazione (65dB HL).

Una volta confermata l'indicazione audiologica all'intervento di IC il piccolo paziente dovrà sottoporsi a:

- TC dell'orecchio (possibilmente *Cone-Beam* o *Flat-Panel*) → per fornire i punti di repere anatomici al chirurgo e identificare malformazioni dell'orecchio medio e interno;
- RM dell'encefalo a per visualizzare i nervi statoacustici, documentare la pervietà della coclea, e identificare lesioni delle vie uditive centrali.

Nel bambino piccolo l'*imaging* viene eseguito in sedazione con assistenza anestesiológica.

L'intervento chirurgico si svolge in anestesia generale rientrando oramai da anni nella *routine* dei centri specializzati in audiologia e otocirurgia pediatrica, dotati di *équipe* anestesiológica pediatriche dedicate<sup>36</sup>. Considerato che quanto più precoce è l'IC tanto migliori saranno i risultati percettivi<sup>37,38</sup>, ma aumentano le problematiche anestesiológica, il rapporto costo-beneficio ideale si raggiunge intorno ai 12 mesi di vita del bambino. Nei casi di rischio di ossificazione cocleare, come può avvenire nelle sordità post meningite, l'IC è

indicato in urgenza anche prima dei 12 mesi di vita.

L'accesso chirurgico è mini invasivo (Fig. 7), i tempi di ospedalizzazione sono di 2-3 giorni e l'attivazione dell'IC avviene in regime ambulatoriale dopo poche settimane dalla chirurgia<sup>38</sup>. I controlli periodici del mappaggio dell'IC e le sessioni di abilitazione logopedica sono intensive nelle prime settimane, poi con intervalli sempre maggiori, e sempre concordate con le famiglie in base all'evoluzione delle capacità percettive del bambino.

### 2c. L'impianto cocleare in condizioni patologiche particolari

L'ipoacusia neurosensoriale può essere il risultato di anormali condizioni anatomico-fisiologiche delle strutture ossee dell'orecchio o del sistema uditivo neurale. Non di rado gli studi neuroradiologici preoperatori mettono in evidenza malformazioni, displasie e agenesie della coclea o del nervo uditivo. È evidente quanto una TAC ad alta definizione ed eventualmente una RM a 3 Tesla siano indispensabili per confermare la strategia terapeutica ed eventualmente influenzarne la scelta della tecnica chirurgica o del tipo di dispositivo da impiantare. Nonostante i rischi anestesiológica e chirurgici siano aumentati nei bambini sindromici, attualmente anch'essi possono essere avviati a un IC con particolari precauzioni e prospettive di successo terapeutico.

Alla luce del crescente numero di interventi di IC in età pediatrica, sono stati sviluppati negli anni modelli alternativi di elettrodi di IC che permettono una più agevole modalità di inserzione e che si adattano più agevolmente alle peculiarità anatomiche presenti in caso di malformazione congenita dell'orecchio inter-



**Figura 7.** accesso chirurgico mini-invasivo per l'impianto cocleare pediatrico (a sinistra); risultato a 1 settimana dall'intervento (a destra).

no o in caso di ossificazione cocleare da meningite. Questi elettrodi possono disporre di una lunghezza minore, una maggiore robustezza o un *array* "sdoppiato", che permetta al chirurgo di poter alloggiare gli elettrodi in più punti, aumentando così le probabilità di una stimolazione elettrica efficace.

È dibattuta la scelta di IC nel caso di sospette aplasie del nervo uditivo; anche l'uso di RM di ultima generazione e di massima intensità non permette a volte di confermare o meno l'esistenza di fibre neurali nel canale acustico interno. L'esperienza clinica e numerosi studi scientifici riportano, infatti, un'adeguata stimolazione da parte dell'IC anche in pazienti con sospetta agenesia del nervo VIII. In questi casi si ipotizza la presenza di residui di fibre neurali afferenti attraverso altri nervi cranici o il limite delle attuali tecniche di *neuroimaging*. In caso di conclamata aplasia o di sindromi neoplastiche, come la neurofibromatosi, si può ricorrere all'applicazione dell'elettrodo di stimolazione sul tronco encefalico. Sono, infatti, stati sviluppati speciali dispositivi impiantabili denominati ABI (*auditory brainstem implants*), che possono fornire sensazioni uditive attraverso l'ancoraggio di speciali elettrodi in corrispondenza dei nuclei cocleari del tronco encefalico<sup>38</sup>. L'uso di tali dispositivi deve essere ben ponderato sia per la maggiore complessità dell'intervento chirurgico sia per gli aumentati rischi operatori. La qualità della percezione verbale, inoltre, appare finora essere nettamente inferiore a quella di un IC. Tuttavia, se eseguito in centri clinici specializzati, può fornire al paziente una sensazione sonora, che integrate con strategie di comunicazione non verbale, può permettere al paziente di incrementare in maniera concreta le proprie abilità socio-relazionali.

## 2d. Criticità e prospettive future

La tecnologia degli IC ha consentito la riabilitazione delle ipoacusie di grado profondo con straordinari risultati. Tuttavia, si deve ammettere in modo critico che a volte non si raggiungono risultati apprezzabili in termini di comprensione "aperta" del linguaggio, in condizioni di rumorosità ambientale. Non tutti i bambini, infatti, raggiungono uno sviluppo dell'udito e del linguaggio vicino alla norma. Ciò è dovuto a diversi fattori, tra cui principalmente il contesto cognitivo, il ritardo diagnostico, le comorbidità e le disabilità aggiuntive.

Inoltre, un fattore fondamentale è lo stato anatomico-fisiologico del sistema uditivo periferico (malformazioni cocleari) e quindi l'interfaccia elettrodo-sistema neurale, che negli attuali IC è limitata da un numero di siti di stimolazione ancora esiguo rispetto all'elevato numero di cellule acustiche. Di conseguenza, alcuni aspetti dell'ascolto, ad esempio della melodia musicale, non sono ancora pienamente apprezzabili da un portatore di IC. A tale scopo sono stati sviluppati elettrodi sempre più conformi all'anatomia della coclea e, recentemente, di elettrodi auto-modellanti, ad esempio in funzione della temperatura corporea.

Lo sviluppo di sempre più avanzati test elettrofisiologici registrabili da remoto (telemetria) e adattabili ai pazienti con IC si inseriscono nel moderno concetto medicina **teragnostica**, ossia un metodo diagnostico integrato a uno specifico intervento terapeutico. Ad esempio, i segnali EEG (potenziali evocati neurali) ottenuti in soggetti con IC sono utilizzati per la personalizzazione della strategia di mappaggio. Queste innovazioni sono straordinariamente importanti soprattutto nei bambini, in cui la decodifica del linguaggio da parte di algoritmi di intelligenza artificiale può sostituire le attuali regolazio-

ni manuali e soggettive. Una linea di ricerca riguarda la rigenerazione dei dendriti delle fibre del nervo cocleare o addirittura delle cellule acustiche stesse (**terapia biogenica**). L'instillazione di fattori di crescita (NGF) rilasciati dalla superficie dell'elettrodo potrebbe favorirne crescita, come già evidenziato in alcuni modelli animali, contribuendo a mantenere a lungo termine una stimolazione efficace. Sono in fase di sviluppo elettrodi che possano rilasciare gradatamente farmaci o fattori di crescita in grado di sostenere e conservare le strutture neurali all'interno della coclea e nelle fibre pre- e post-sinaptiche. Sono inoltre in corso numerosi tentativi di trapianto di cellule staminali in modelli animali, attraverso i cosiddetti elettrodi bio-ibridi: dopo aver ottenuto le cellule staminali dal midollo osseo, queste vengono applicate sulla superficie degli *array* per mezzo di particolari strutture polimeriche. Una volta nella coclea attraverso l'IC, esse sono in grado di differenziarsi sotto la guida di citochine e fattori di crescita specifici. Purtroppo, allo stato attuale, la differenziazione è ancora estremamente difficile da guidare e controllare, e i risultati funzionali sono di breve durata, per cui si è ancora lontani dalla possibilità di applicazione clinica<sup>39</sup>. Con meccanismi simili si è teorizzato anche il cosiddetto trasferimento genico attraverso l'uso di nanoparticelle o vettori virali che permetterebbe la trasposizione di DNA sano, che possa supportare o favorire la rigenerazione delle cellule ciliate rimanenti<sup>4</sup>. La miniaturizzazione dei *device*, i miglioramenti dell'efficienza dei microfoni e dei sistemi di alimentazione stanno guidando lo sviluppo di IC completamente impiantabili (**udito invisibile**). In questi dispositivi la ricezione del segnale acustico avviene per via transcutanea, senza l'utilizzo di un processore esterno. Risulta evidente il maggior *comfort* di gestione di cui usufruirebbe il piccolo paziente, contribuendo alla eliminazione dello stigma della disabilità uditiva. Tuttavia, la sensibilità dei microfoni sottocutanei che captano anche i rumori fisiologici endogeni e la durata delle batterie, sono ostacoli ancora da superare. Infine, la diffusione di internet e di sistemi di connettività intelligente favorisce progressivamente il controllo degli IC e dei loro *software* attraverso un'assistenza remota (**remote-care**)<sup>40</sup>. In futuro concetti come il *self-fitting* o *auto-fitting* (regolazione dell'IC automatica o da parte dello stesso paziente) potranno essere applicati in maniera standardizzata e diffusa. I pazienti potranno infatti connettersi all'occorrenza tramite **telemedicina** con il centro clinico di IC, e sarà possibile effettuare visite di controllo a distanza, risparmiando così tempo e spese per il paziente e per il sistema sanitario. L'invio di dati d'uso e le regolazioni dell'IC avverrà automaticamente attraverso *software* dedicati, installati su *smartphone* o *tablet* a disposizione dei pazienti e delle loro famiglie, e saranno analizzati dal Centro di riferimento. In questo modo, cambiamenti di impedenza o di risposta neurale così come eventuali guasti delle componenti dell'IC vedranno intervenire in tempo reale il personale tecnico e sanitario.

## 2e. L'abilitazione logopedica

Il percorso diagnostico-terapeutico-abilitativo del bambino ipoacusico prevede la diagnosi precoce di sordità entro il 3° mese di vita, un'adeguata correzione della perdita uditiva con l'applicazione delle protesi acustiche e, entro il 6° mese di vita del bimbo, l'inizio precoce di una terapia logopedica condotta da logopedisti specializzati in ambito audiologico. Lo scopo principale della terapia logopedica nel bambino sordo è quello di utilizzare il canale uditivo come principale via d'accesso allo sviluppo del linguaggio: attivare il *feedback* uditivo precocemente, all'interno del periodo critico di plasticità cerebrale del sistema nervoso centrale, consente di migliorare le abilità percettivo-uditive e di favorire i processi di decodifica del linguaggio verbale, per stimolare la comunicazione, l'apprendimento, lo sviluppo cognitivo e socio-relazionale del bambino<sup>41</sup>.

Presso la UO di Audiologia del Policlinico di Milano, il percorso logopedico inizia subito dopo la diagnosi di sordità del piccolo paziente e richiede un importante impegno della famiglia, che assume il ruolo di attore principale, fornendo supporto e quotidiane occasioni per favorire lo sviluppo della percezione uditiva e del linguaggio verbale. Viene da subito condivisa coi genitori la fondamentale importanza di programmare controlli e valutazioni periodiche, sia audiologici che logopedici, per monitorare l'evoluzione del bimbo e riadattare il percorso in atto. Gli attori della terapia logopedica sono: il logopedista, i genitori (e gli altri *caregiver*) e naturalmente il bambino. Le prime fasi della terapia logopedica hanno l'obiettivo di guidare i genitori, attraverso un *counselling* mirato, nell'accettazione della diagnosi e nella presa di consapevolezza della centralità del loro ruolo nel percorso del bimbo, oltre che all'acquisizione di competenze per la gestione della PA. I genitori devono essere guidati nell'osservare e stimolare il loro bambino dal punto di vista uditivo e comunicativo. Il logopedista guida i genitori a comprendere e interiorizzare le attività da riproporre a casa con il proprio bimbo, con degli obiettivi mirati che seguono i modelli di sviluppo tipico. Nella stesura degli obiettivi è fondamentale tenere in considerazione le abilità del bambino, non solo in relazione alla sua età cronologica ma anche alla sua **età uditiva**, ovvero all'età calcolata dal momento in cui il bambino indossa il miglior ausilio per la sua perdita uditiva, età da tenere in considerazione per monitorare i progressi del piccolo paziente. Gli obiettivi della terapia logopedica vengono sempre condivisi con la famiglia, e riguardano diverse aree, strettamente correlate tra loro: area dell'ascolto, della comunicazione, dello sviluppo cognitivo, del linguaggio e dell'articolazione.

Il genitore riveste fin da subito un ruolo di centralità. La diagnosi di sordità è infatti un evento traumatico che altera le dinamiche e le modalità comunicative: i genitori generalmente riducono molto la comunicazione verbale col proprio bimbo in seguito alla diagnosi, e

vanno quindi supportati nel diventare ascoltatori attivi e comunicatori efficaci <sup>42</sup>. Il genitore, infatti, deve partecipare in prima persona alle attività proposte durante la terapia logopedica, per poterle poi riproporre a casa: il ruolo fondamentale nell'evoluzione del bambino spetta ai genitori che vivono con lui, mettendo in atto strategie di stimolazione durante la vita quotidiana (Box 12).

I bambini, infine, attraverso le attività proposte dal logopedista condivise a casa, imparano a utilizzare l'ascolto come canale principale, per favorire l'apprendimento del linguaggio in modo naturale <sup>43</sup>.

Dopo alcuni mesi di osservazione e terapia è possibile valutare nel corso del *follow-up* audiologico, se il beneficio che il bambino sta ottenendo dall'uso delle PA sia sufficiente allo sviluppo del linguaggio verbale, oppure se sia necessario iniziare l'iter di valutazione per l'intervento di impianto cocleare.

È impossibile stabilire a priori la durata dell'intero percorso: ogni bimbo progredisce diversamente nell'ascolto, nel riconoscimento dei suoni e, soprattutto, nella comprensione e produzione del linguaggio, che è l'obiettivo finale. È doveroso sottolineare come i risultati a livello percettivo, comunicativo e linguistico siano assai variabili, e vanno dall'acquisizione di un linguaggio verbale equivalente ai pari udenti fino a casi in cui l'ascolto viene supportato e integrato dalla lettura labiale.

Questi risultati possono essere influenzati da numerosi fattori, intrinseci al bambino (dipendenti dalle sue caratteristiche) ed estrinseci.

Tra i **fattori intrinseci** è importante ricordare l'età all'impianto cocleare, il livello uditivo pre-impianto, altre patologie associate, il livello di intelligenza non verbale e la presenza di altre disabilità associate.

#### Box 12. Esempi di strategie per i genitori.

- utilizzate una voce melodica e interessante per il bambino
- utilizzate frasi corrette e complete, non parole isolate
- la lettura di libri aiuta lo sviluppo del vocabolario, fin dai primi mesi di vita
- fate tanti commenti e poche domande
- giocate seguendo gli interessi del bambino, stando al suo livello, senza un "piano"

La musica e le canzoni aiutano lo sviluppo delle abilità linguistiche e di memoria <sup>5</sup>.

Tra i **fattori estrinseci** invece troviamo la costanza nell'utilizzo dell'amplificazione, le dinamiche familiari, il grado di impegno della famiglia e il bilinguismo (Box 12) <sup>44</sup>.

Va infine sottolineata l'importanza di creare una rete anche con le figure esterne che si interfacciano col bambino, come ad esempio le insegnanti, altri terapisti della riabilitazione e gli assistenti sociali: il logopedista programma periodici incontri e colloqui con gli educatori, al fine di sostenere e proseguire l'abilitazione anche nel contesto scolastico, favorendo la creazione di un lavoro multidisciplinare che coinvolga direttamente tutti i principali attori della crescita e del benessere del bambino. Non ultimo, l'utilizzo della musica come strumento aggiuntivo al percorso di abilitazione alla percezione verbale si è dimostrato estremamente utile e particolarmente gradito dalla popolazione pediatrica di riceventi un impianto cocleare <sup>45</sup>.

#### Bibliografia

1. World Health Organization. (2021). Deafness and hearing loss (<https://www.who.int/news-room/fact-sheets/detail/deafness-and-hearing-loss>).

#### \*\*Il più recente report sulla prevalenza globale della sordità.

2. Centers for Disease Control and Prevention [CDC]. (2017). Research and tracking of hearing loss in children (<https://www.cdc.gov/ncbddd/hearingloss/research.html>).
3. Hille ETM, van Straaten HI, Verkerk PH; Dutch NICU Neonatal Hearing Screening Working Group. Prevalence and independent risk factors for hearing loss in NICU infants. *Acta Paediatr* 2007;96:1155-1158.
4. Downs MP, Sterritt GM. A guide to newborn and infant hearing screening programs. *Arch Otolaryngol* 1967;85:15-22.
5. DPCM del 12 gennaio 2017. Definizione e aggiornamento dei livelli essenziali di assistenza, di cui all'articolo 1, comma 7, del decreto legislativo 30 dicembre 1992, n. 502. (17A02015) Gazzetta Ufficiale Serie Generale n. 65 del 18-03-2017 - Suppl. Ordinario n. 15; articolo 38, comma 2.
6. Bubbico L. Screening uditivo e visivo neonatale. Italia report 2020 (<https://inapp.org/sites/default/files/SITO%20INAPP%20NEW.pdf>).
7. The Joint Committee on Infant Hearing. Year 2019 Position Statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *J Early Hear Detect Interv* 2019;4:1-44 (<https://digital-commons.usu.edu/jehdi/vol4/iss2/1>).
8. Regione Lombardia - Direzione Generale Welfare - Delibera n. 13.978 del 2-10-2019. Screening neonatali neurosensoriali e sorveglianza pediatrica dei disturbi dell'udito e della vista Raccomandazioni integrate ospedale e territorio. Documento tecnico promosso dal Comitato Percorso Nascita e Assistenza Pediatrica e Adolescenziale Regionale ([https://www.consiglio.regione.lombardia.it/wps/wcm/connect/42b38441-9f95-45fe-b9b9-4718ee8b0706/31\\_17\\_07\\_2019+AUDIO\\_VESTIBOLOGIA.pdf?MOD=AJPERES](https://www.consiglio.regione.lombardia.it/wps/wcm/connect/42b38441-9f95-45fe-b9b9-4718ee8b0706/31_17_07_2019+AUDIO_VESTIBOLOGIA.pdf?MOD=AJPERES)).
9. Morando C, Conti G, Bubbico L, et al.; per il Gruppo di studio Organi di Senso della Società Italiana di Neonatologia. Organizzazione, esecuzione e gestione dello screening neonatale della sordità congenita: guida pratica, 2020 (<https://www.sin-neonatologia.it/wpcontent/uploads/2020/03/documento%20GdS%20Organi%20di%20Senso%20su%20screening%20audiologico%20neonatale%20-%20CORRETTO.pdf.pdf>).
10. Pellegrinelli L, Galli C, Primache V, et al. Diagnosis of congenital CMV infection via DBS samples testing and neonatal hearing screening: an observational study in Italy. *BMC Infect Dis* 2019;19:652.
11. Erenberg A, Lemons J, Sia C, et al. Newborn and infant hearing loss: detection and intervention. American Academy of Pediatrics. Task Force on Newborn and

- Infant Hearing, 1998-1999. *Pediatrics* 1999;103:527-530.
12. Kral A, O'Donoghue GM. Profound deafness in childhood. *N Engl J Med* 2010;363:1438-1450.
  13. Wolfe J. 20Q: ABR assessment in infants protocols and standards, 2014 (<https://www.audiologyonline.com/articles/20q-abr-assessment-in-infants-12999>).
  14. Canale A, Dagna F, Lacilla M, et al. Relationship between pure tone audiometry and tone burst auditory brainstem response at low frequencies gated with Blackman window. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2012;269:781-785.
  15. De Kleijn JL, van Kalmthout LWM, van der Vossen MJB, et al. Identification of pure tone audiologic thresholds for pediatric cochlear implant candidacy: a systematic review. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg* 2018;144:630-638.
- \*Revisione sistematica sulle metodiche di determinazione della soglia uditiva in età pediatrica.**
16. Beswick R, Driscoll C, Kei J. Monitoring for postnatal hearing loss using risk factors: a systematic literature review. *Ear Hear* 2012;33:745-756.
  17. Malesci R, Burattini E, Franze A, et al. Targeted audiological surveillance program in Campania, Italy. *Indian Pediatr* 2021;S097475591600265. [Online ahead of print]
  18. Lenzi G. La criticità del ruolo del pediatra di famiglia nel follow-up audiologico riabilitativo. In: Orzan E, Bavcar A, Ciciriello E, et al. *L'intervento precoce in audiologia pediatrica*. Eureka S.r.l. Lucca, 2016, pp. 107-108.
  19. Forli F, Giunti G, Berrettini S. Come ottimizzare la diagnosi congenita di infezione da CMV. In: Orzan E, Bavcar A, Ciciriello E, et al. *L'intervento precoce in audiologia pediatrica*. Eureka S.r.l. Lucca, 2016, pp. 37-40.
  20. Romagnoli C, Fetoni AR. Il pediatra/neonatalogo e l'ipoacusia infantile. In: Paludetti G. *Ipoacusia infantile dalla diagnosi alla terapia*. Torino: Omega Edizioni 2011, pp. 271-281.
  21. Su BM, Chan DK. Prevalence of hearing loss in US children and adolescents: findings from NHANES 1988-2010. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg* 2017;143:920-927.
- \*\* Riporta dati interessanti di follow-up longitudinale dell'udito nella popolazione pediatrica USA.**
22. Feder KP, Michaud D, McNamee J, et al. Prevalence of hearing loss among a representative sample of Canadian children and adolescent, 3 to 19 years of age. *Ear Hear* 2017;38:7-20.
  23. Lieu JEC. Variations in the prevalence of hearing loss in children: truth or artifact? *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg* 2017;143:935-936.
  24. American Academy of Audiology. *Childhood Hearing Screening Guidelines*, 2011. ([https://www.cdc.gov/ncbddd/hearingloss/documents/AAA\\_Childhood-Hearing-Guidelines\\_2011.pdf](https://www.cdc.gov/ncbddd/hearingloss/documents/AAA_Childhood-Hearing-Guidelines_2011.pdf)).
  25. Holzinger D, Weishaupt A, Fellingner P, et al. Prevalence of 2.2 per mille of significant hearing loss at school age suggests re-screening after NHS. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2016;87:121-125.
  26. MacAndie C, Kuba H, McFarlane M. Epidemiology of permanent childhood hearing loss in Glasgow, 1985-1994. *Scott Med J* 2003;48:117-119.
  27. Fortnum HM, Summerfield AQ, Marshall DH, et al. Prevalence of permanent childhood hearing impairment in the United Kingdom and implications for universal neonatal hearing screening: questionnaire based ascertainment study. *BMJ* 2001;323:536-540.
  28. Barreira-Nielsen C, Fitzpatrick E, Hashem S, et al. Progressive hearing loss in early childhood. *Ear Hear* 2016;37:e311-321.
  29. Holte L, Walker E, Oleson J, et al. Factors influencing follow-up to newborn hearing screening for infants who are hard of hearing. *Am J Audiol* 2012;21:163-174.
  30. Ye X, Tran T, Smith MJ, et al. Improvement in loss to follow-up of newborn hearing screening: a lesson from Louisiana Early Detection and intervention program. *Online J Public Health Inform* 2014;6:e47.
  31. Bagatto M, Moodie S, Brown C, et al. Prescribing and verifying hearing aids applying the American Academy of Audiology Pediatric Amplification Guideline: protocols and outcomes from the Ontario Infant Hearing Program. *J Am Acad Audiol* 2016;7:188-203.
  32. American Academy of Audiology Clinical Practice Guidelines. *Pediatric Amplification*, June 2013 ([www.audiology.org](http://www.audiology.org)).
- \*\*Linee guida USA sulla protesizzazione acustica in infanzia.**
33. Zanetti D. *Impianti cocleari: dalla selezione alla riabilitazione*. Torino: EdiOmega 2013.
- \*\*Volume a carattere divulgativo, comprensivo di tutti gli aspetti basilari dell'impiantologia cocleare.**
34. American Academy of Audiology. *Clinical Practice Guideline: cochlear implants*, July 2019 (<https://www.audiology.org/sites/default/files/publications/resources/CochlearImplantPracticeGuidelines.pdf>).
- \*\*\*Linee guida attualmente accettate e adottate universalmente sull'impianto cocleare pediatrico.**
35. Uhler K, Gifford RH. Current trends in pediatric cochlear implant candidate selection and postoperative follow-up. *J Am Acad Audiol* 2014;23:309-325.
  36. Mangus B, Rivas A, Roland TJ. Surgical techniques in cochlear implant. *Otolaryngol Clin N Am* 2012;45:69-80.
  37. Hemmingson C, Messersmith J. Cochlear implant practice patterns: the U.S. trends with pediatric patients. *J Am Acad Audiol* 2018;29:722-733.
  38. Zanetti D, Guida M. Cochlear implants: current outcomes and future perspectives. *Curr Drug Ther* 2006;1:231-239.
  39. Nourbakhsh A, Colbert BM, Nisenbaum E, et al. Stem cells and gene therapy in progressive hearing loss: the state of the art. *JARO* 2021:95-105.
  40. Zanetti D, Di Bernardino F. *Advances in rehabilitation of hearing loss*. London: Intechopen 2020.
  41. Thomas ES, Zwolan TA. Communication mode and speech and language outcomes of young cochlear implant recipients: a comparison of auditory – verbal, oral communication, and total communication. *Otol Neurotol* 2019;40:e975-e983.
  42. Brennan-Jones CG, White J, Rush RW, et al. Auditory-verbal therapy for promoting spoken language development in children with permanent hearing impairments. *Cochrane Database Syst Rev* 2014:CD010100.
  43. Kaipa R, Danser ML. Efficacy of auditory-verbal therapy in children with hearing impairment: a systematic review from 1993 to 2015. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2016;86:124-134.
- \*Revisione sistematica dei risultati dell'abilitazione logopedica dell'impianto cocleare pediatrico.**
44. Eze N, Ofo E, Jiang D, et al. Systematic review of cochlear implantation in children with developmental disability. *Otol Neurotol* 2013;34:1385-1393.
  45. Gfeller K. Music-based training for pediatric CI recipients: a systematic analysis of published studies. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis* 2016;133(Suppl 1):S50-S56. <https://10.1016/j.anorl.2016.01.010>

## Corrispondenza

Diego Zanetti

UO Audiologia, Fondazione IRCCS Cà Granda Ospedale Maggiore Policlinico, via Pace 9, 20122 Milano.

E-mail: [audiologia@policlinico.mi.it](mailto:audiologia@policlinico.mi.it), [diego.zanetti@policlinico.mi.it](mailto:diego.zanetti@policlinico.mi.it)



# PROSPETTIVE IN PEDIATRIA

(Rivista della Società Italiana di Pediatria)

ABBONAMENTI  
2019

## DIRETTORE

Generoso Andria

Prospettive in Pediatria approfondisce selezionati argomenti di ricerca e di carattere clinico attraverso review sistematiche, focus su tematiche emergenti, confronti tra esperti.

**ABBONATI ORA:**  
avrà uno **SCONTO** del **5%**

**PREZZO ITALIA: € 60,00**  
**PREZZO ESTERO: € 70,00**



**PACINI EDITORE Srl**  
via A. Gherardesca • 56121 Ospedaletto - Pisa  
Tel. 050 313011 • Fax 050 3130300

SI PREGA DI UTILIZZARE IL PRESENTE MODULO

Desidero  **ABBONARMI**  **RINNOVARE L'ABBONAMENTO**

alla rivista PROSPETTIVE IN PEDIATRIA (4 numeri all'anno) per l'annata 2020

Nome ..... Cognome .....

Via ..... n° ..... Città ..... C.A.P. ....

Prov. .... Nazione .....

E-mail ..... C.F. / P. IVA .....

### modalità di pagamento:

- accreditato su c/c postale n°10370567 intestato a Pacini Editore Srl (**allego ricevuta del versamento**)
- bonifico bancario su C.R.Volterra Fil. Pisa IBAN: B 06370 14002 000010002603 (**allego ricevuta del versamento**)
- assegno bancario/circolare intestato a Pacini Editore Srl. (**allegato alla presente**)

carta di credito - Tipo ..... Num. .... Data scadenza .....

Firma leggibile..... Data .....

Consento il trattamento dei miei dati personali appena esposti secondo la legge 675/96.

Spedire a Pacini Editore Srl, via A. Gherardesca 1 - 56121 Ospedaletto (PI) tel. 050 313011 - Fax 050 3130300 [www.pacinimedica.it](http://www.pacinimedica.it)