

Lo screening neonatale universale

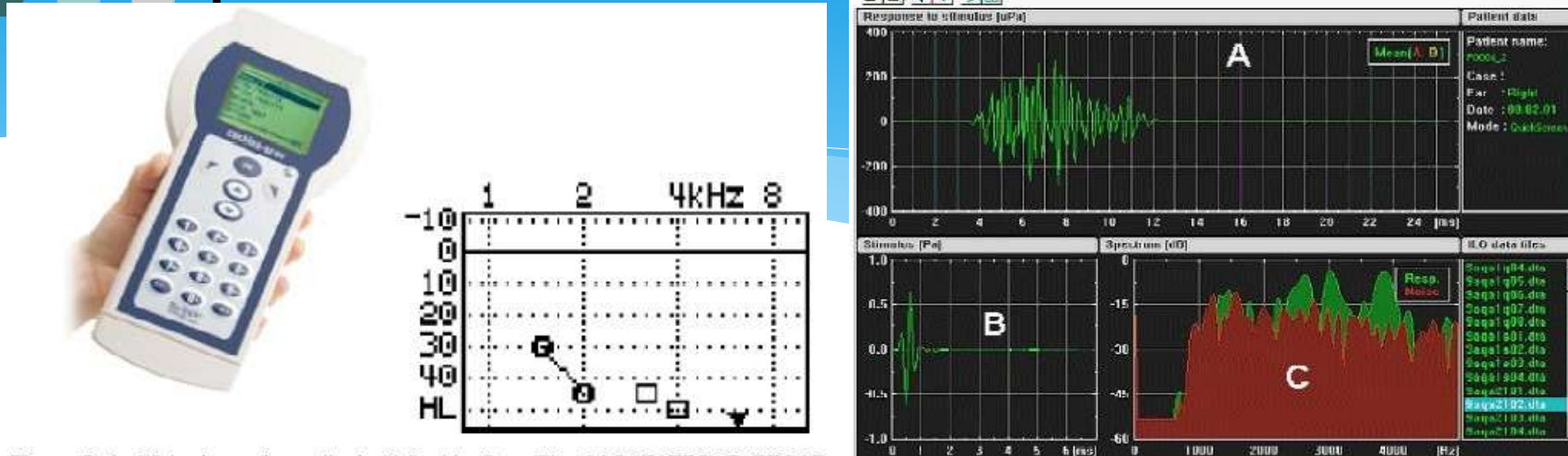


Figura 5: A sinistra la versione AABR; a destra un grafico generale di un neonato che è presente un deficit uditivo richiede



- Eseguibile nei punti nascita e T.I.N.(I livello)
- Semplice, rapido e noninvasivo
- Risposta pass/refer
- Sensibile: individuare il neonato “sospetto”
- Specifico: individuare i neonati “sani”
- Eseguibile da personale non specializzato



The Position Statement

The Joint Committee on Infant Hearing (JCIH) endorses early detection of and intervention for infants with hearing loss. The goal of early hearing detection and intervention (EHDI) is to maximize linguistic competence development for children who are deaf or hard of hearing. Without appropriate



Identificazione e riabilitazione precoce

1. Identificazione precoce della sordità → screening neonatali universali

2. Trattamento precoce ed adeguato

Una stimolazione acustica appropriata deve consentire la formazione di “pattern” di eccitazione neurale sufficientemente complessi affinché si sviluppino le funzioni di analisi e i processi alla base del riconoscimento e della produzione del linguaggio

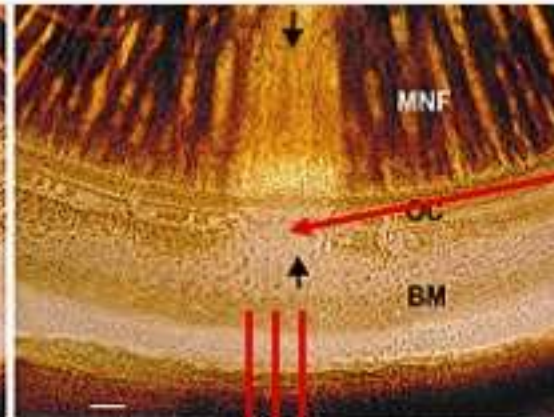
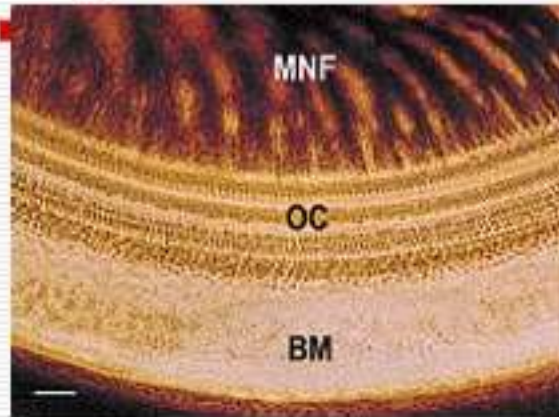
Una stimolazione acustica appropriata è il fattore primario della maturazione della via uditiva affinché:

1) si organizza il sistema uditivo centrale

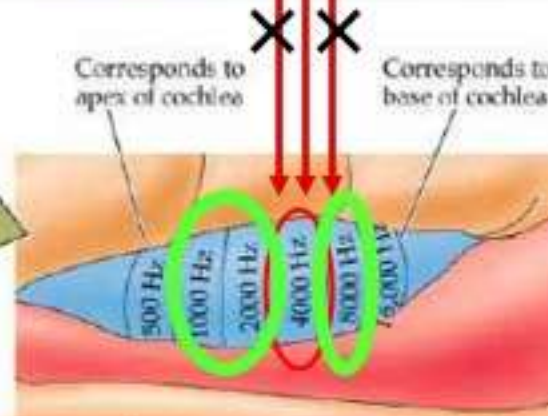
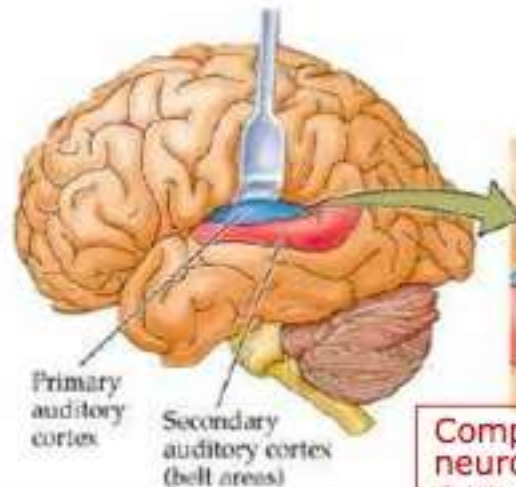
2) si sviluppino le funzioni e i processi alla base del riconoscimento e della produzione del linguaggio



Neuroplasticità



Area cocleare danneggiata

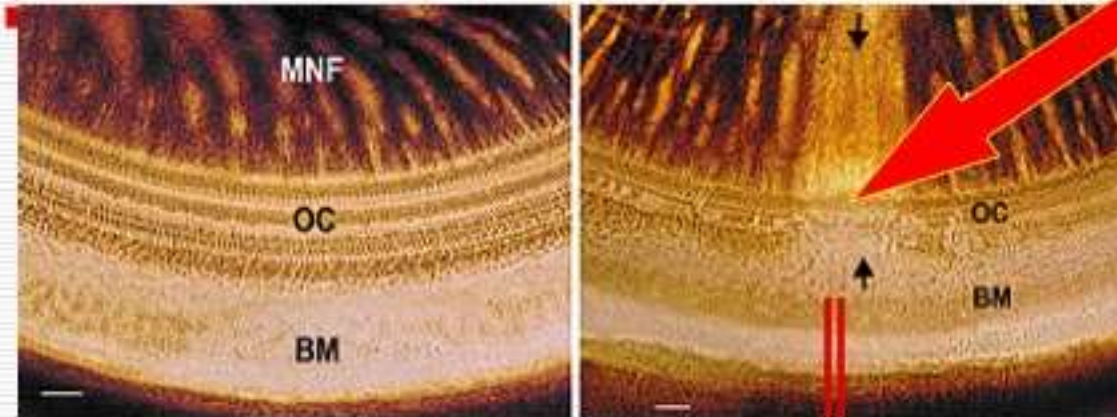


Corrispondente area corticale deprivata

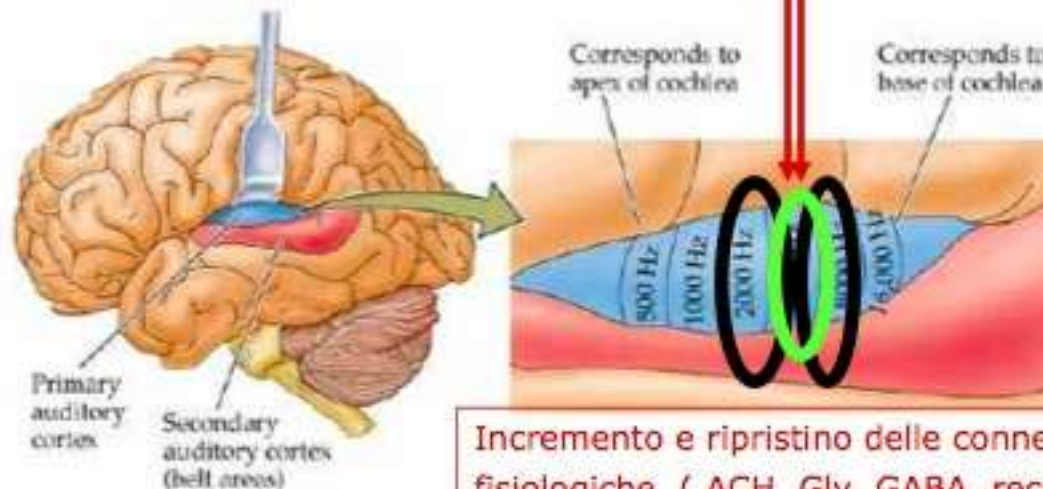
Comparsa di sostanze neurotrofiche e modificazione dell'attività neurotrasmettitoriale (calbindina, parvalbumina, GAP-43, NGF, GABA , Gly, ACH, recettori N-MetilD-Aspartato)



Neuroplasticità



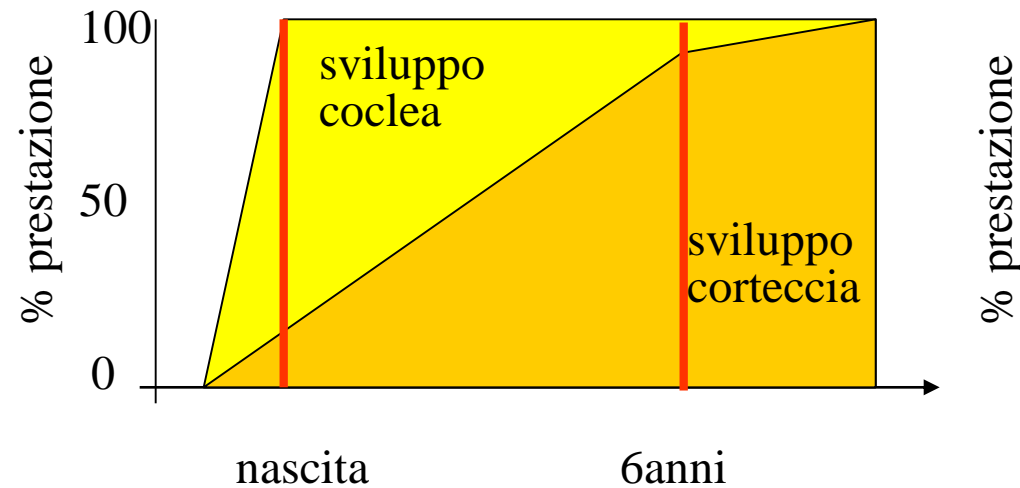
Area cocleare restimolata



Corrispondente area corticale riattivata

Incremento e ripristino delle connessioni neurotrasmettitoriali fisiologiche (ACH, Gly, GABA, recettori NMDA)

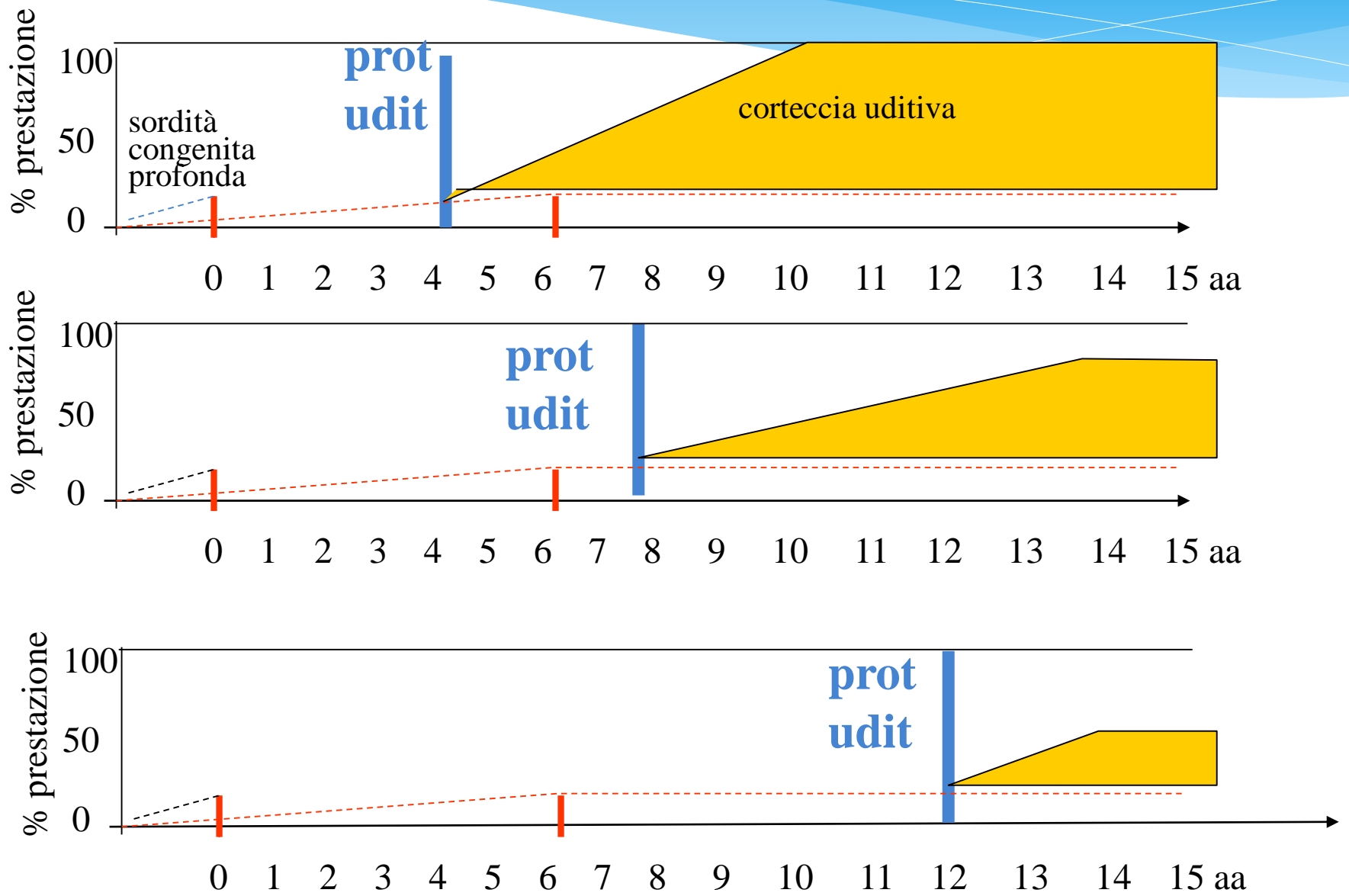
PLASTICITA' CORTICALE EVOLUTIVA



PRINCIPALI CORRELATI FUNZIONALI NELL'UOMO

detezione : nascita
percezione fonologica: 8-10 mm
abilità semantiche: 2-4 aa
abilità sintattiche: 6-15 aa.

RIPRISTINO SENSORIALE-TEMPI CRITICI



La diagnosi audiologica

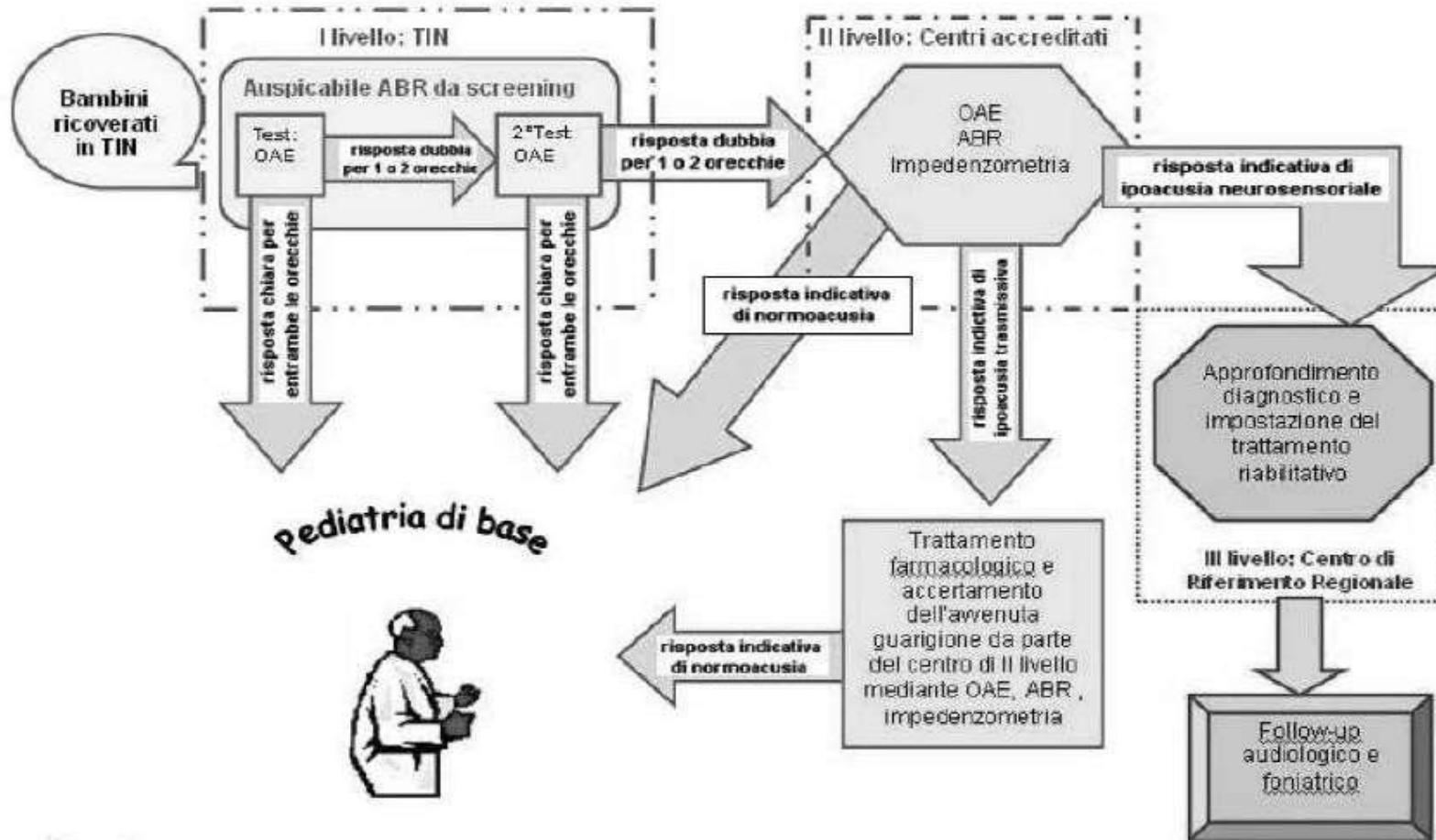
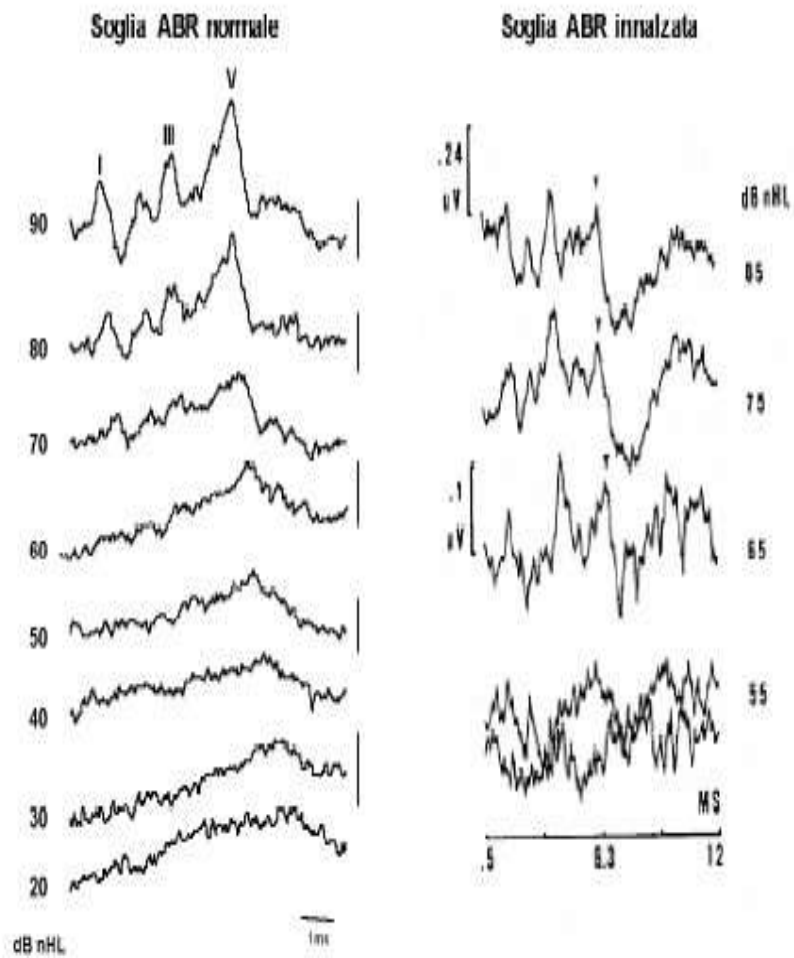


Figura 2

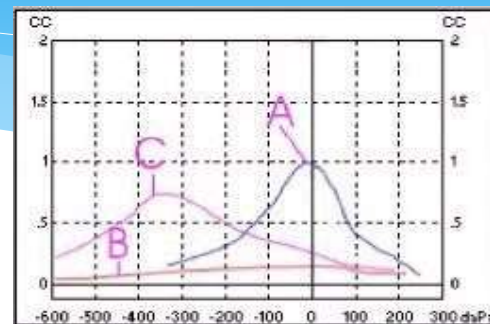


La diagnosi audiologica

L'utilizzo dei potenziali evocati uditivi nella stima di soglia...



TIMPANOGRAMMA



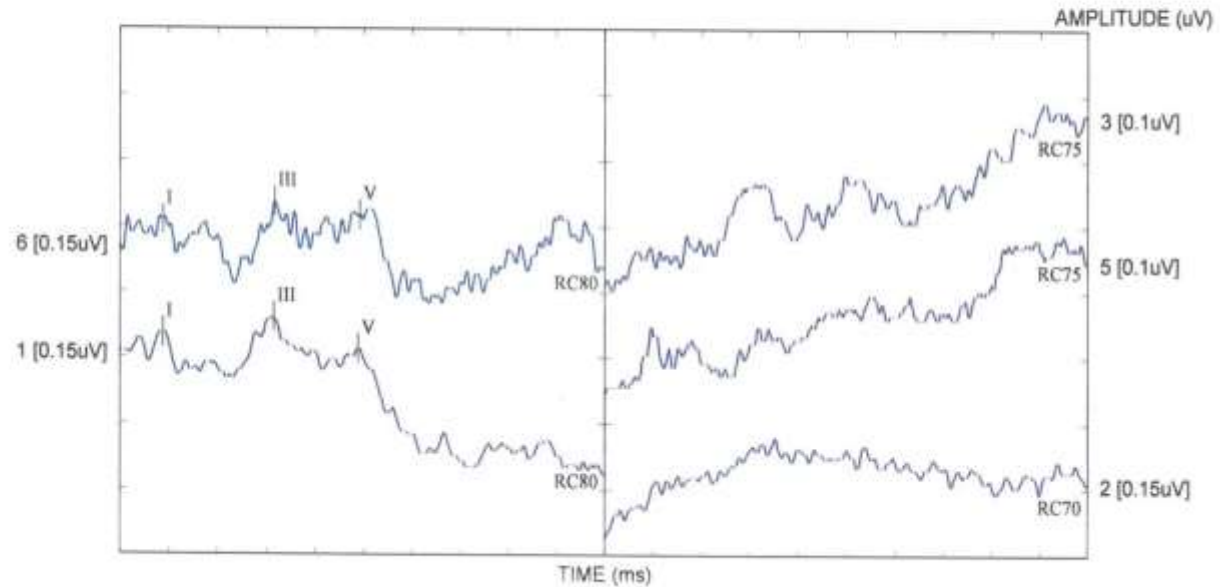
AUDIOMETRIA COMPORTAMENTALE



Evoked Potential Report

Patient:

Birthdate: 9/9/2011
 Physician: None
 Date: 9/17/2012



LATENCIES (ms)							
ABR							
Waveform	Ear	I	II	III	IV	V	VI
1	Right	1.56	***	4.28	***	6.36	***
8	Right	1.56	***	4.30	***	6.40	***

INTERPEAK INTERVALS (ms)				
ABR				
Waveform	Ear	I-III	III-V	I-V
1	Right	2.72	2.08	4.80
e	Right	2.74	2.10	4.84

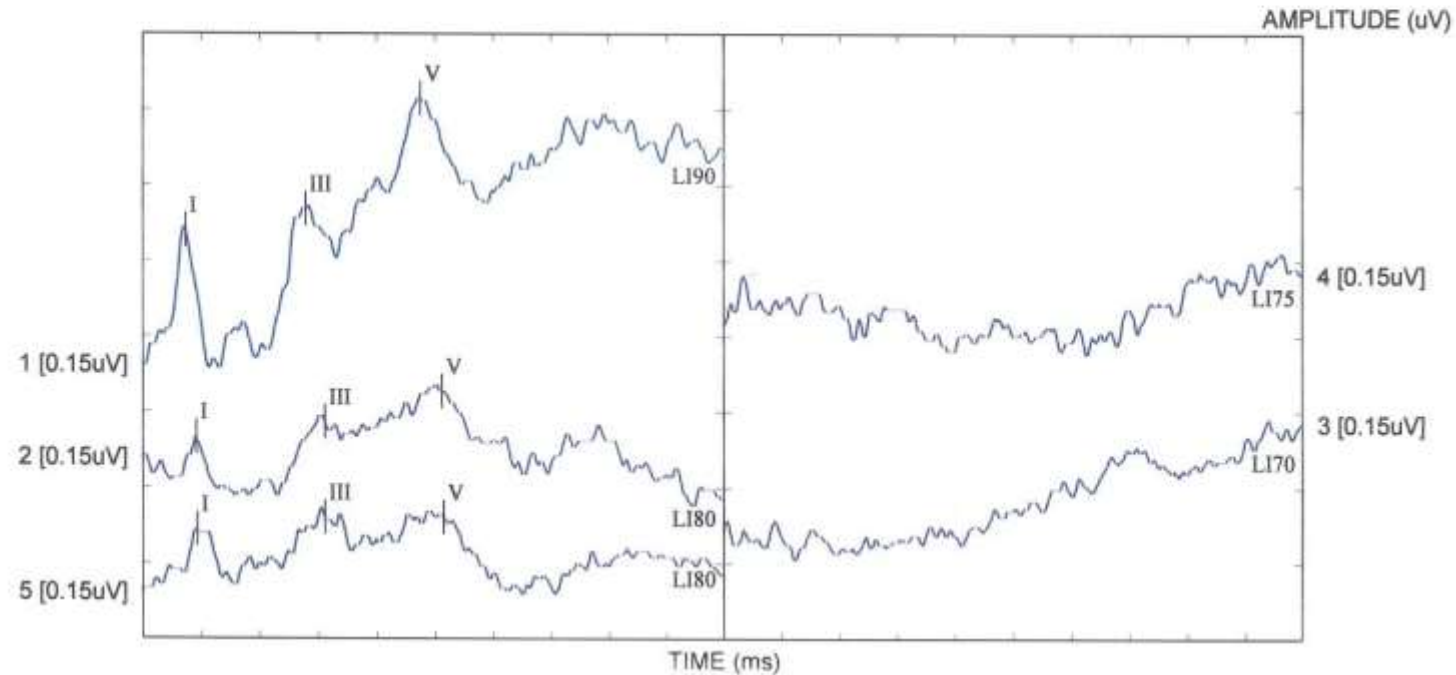
WAVEFORMS													
ABR													
#	Date	Record	Transducer	Intensity	Ear	Rate	Stimulus	Gain	High	Low	Acc	Rej	Epoch
1	9/17/2012	6.1	Headphones	80dB nHL	Right	13.0/s	Click-A	200k	10 Hz	5 kHz	2048	0	12ms
2	9/17/2012	7.1	Headphones	70dB nHL	Right	13.0/s	Click-A	200k	10 Hz	5 kHz	1253	0	12ms
3	9/17/2012	8.1	Headphones	75dB nHL	Right	13.0/s	Click-A	200k	10 Hz	5 kHz	2048	0	12ms
5	9/17/2012	11.1	Headphones	75dB nHL	Right	13.0/s	Click-A	200k	10 Hz	5 kHz	1725	0	12ms
6	9/17/2012	12.1	Headphones	80dB nHL	Right	13.0/s	Click-A	200k	10 Hz	5 kHz	1113	0	12ms

WAVEFORM COMMENTS	
ABR	
Waveform	Comments
1	(Smooth: 6.1 - 7 points)
2	(Smooth: 7.1 - 7 points)
3	(Smooth: 8.1 - 7 points)
5	(Smooth: 11.1 - 7 points)
6	(Smooth: 12.1 - 7 points)

Evoked Potential Report

Patient:

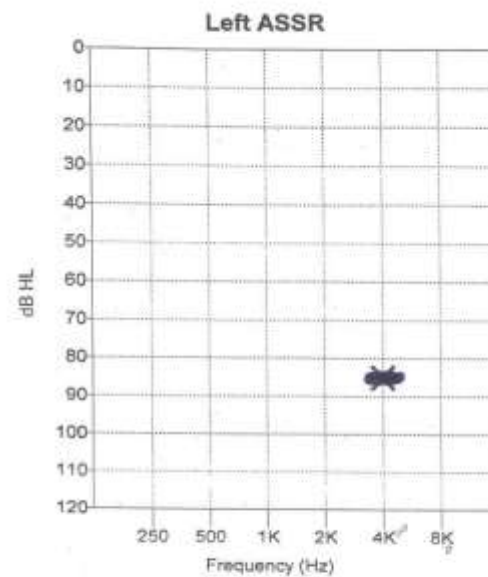
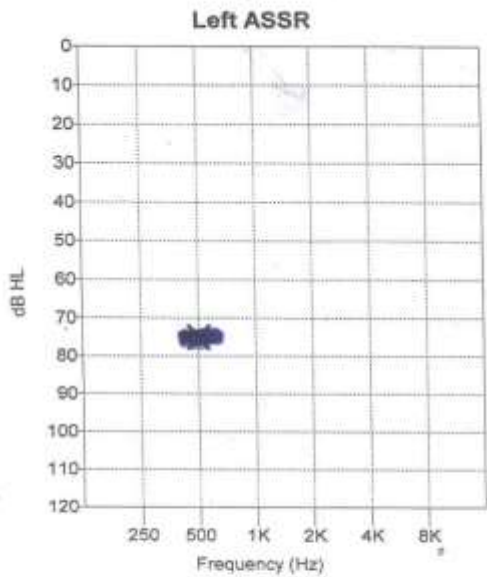
Birthdate: 9/9/2011
 Physician: None
 Date: 9/17/2012



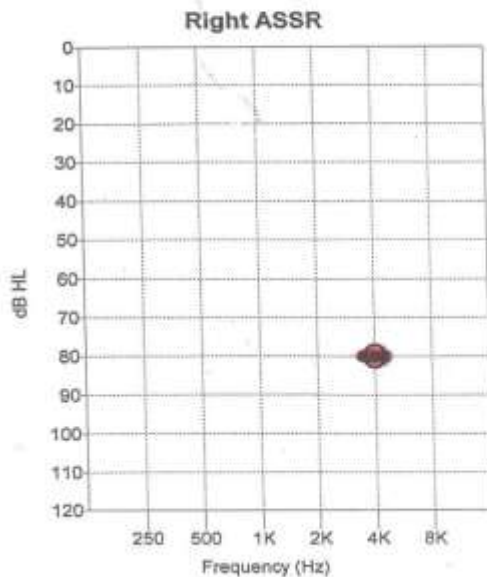
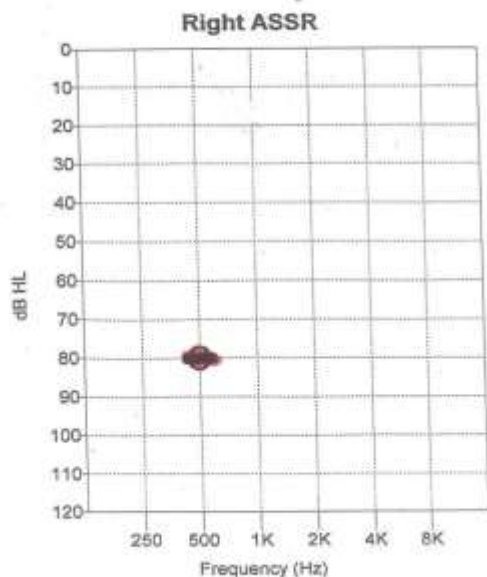
LATENCIES (ms)							
ABR							
Waveform	Ear	I	II	III	IV	V	VI
1	Left	1.38	***	3.84	***	6.20	***
2	Left	1.60	***	4.24	***	6.64	***
5	Left	1.62	***	4.24	***	6.68	***

INTERPEAK INTERVALS (ms)				
ABR				
Waveform	Ear	I-III	III-V	I-V
1	Left	2.46	2.36	4.82
2	Left	2.64	2.40	5.04
5	Left	2.62	2.44	5.06

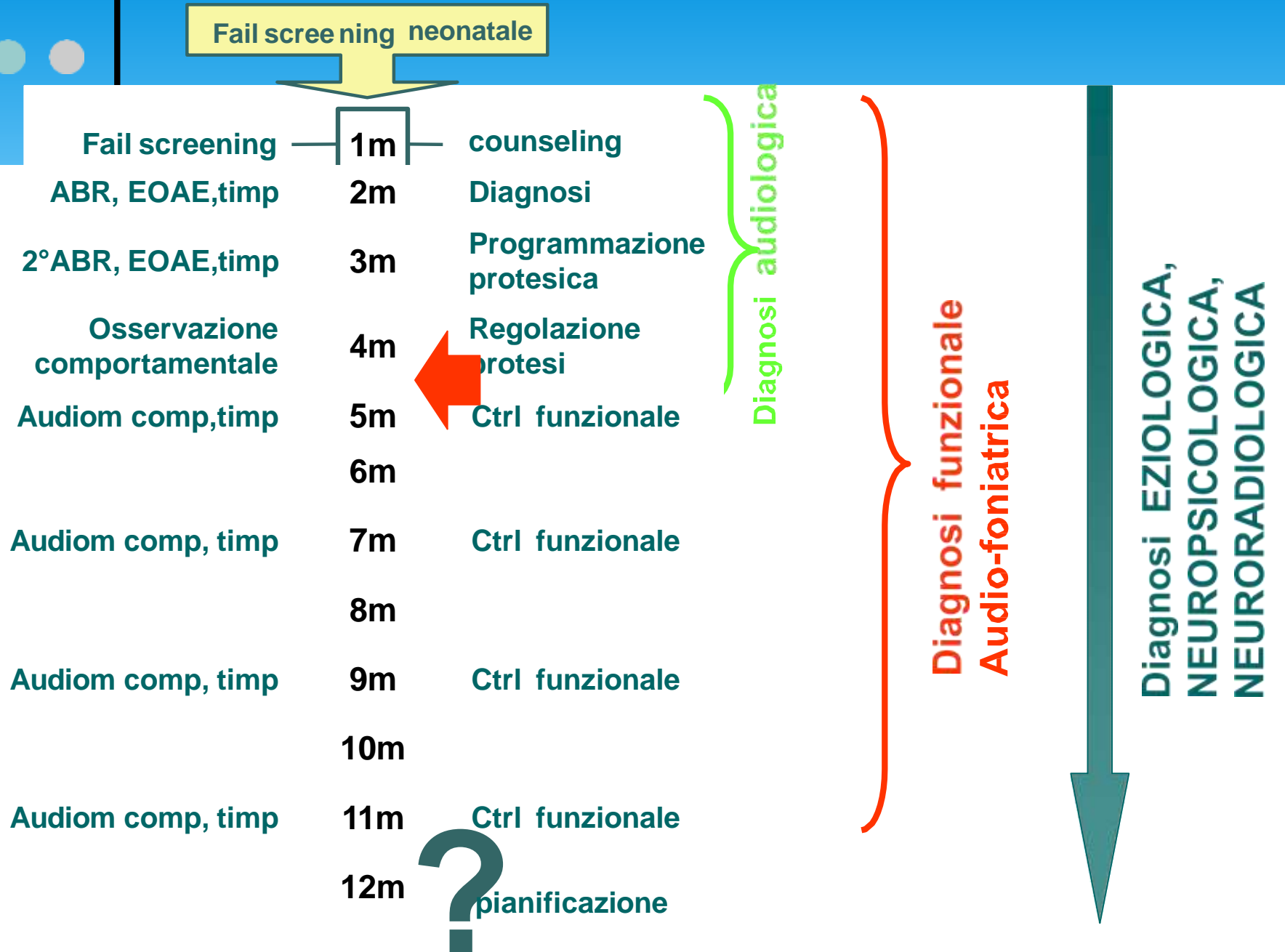
WAVEFORMS													
ABR													
#	Date	Record	Transducer	Intensity	Ear	Rate	Stimulus	Gain	High	Low	Acc	Rej	Epoch
1	9/17/2012	1.1	Headphones	90dB nHL	Left	13.0/s	Click-A	200k	10 Hz	5 kHz	768	0	12ms
2	9/17/2012	2.1	Headphones	80dB nHL	Left	13.0/s	Click-A	200k	10 Hz	5 kHz	1558	0	12ms
3	9/17/2012	3.1	Headphones	70dB nHL	Left	13.0/s	Click-A	200k	10 Hz	5 kHz	1253	0	12ms
4	9/17/2012	4.1	Headphones	75dB nHL	Left	13.0/s	Click-A	200k	10 Hz	5 kHz	1128	0	12ms
5	9/17/2012	5.1	Headphones	80dB nHL	Left	13.0/s	Click-A	200k	10 Hz	5 kHz	1591	0	12ms



SSR a 90Hz valutano la soglia per frequenze medio/gravi




Timing dell'intervento diagnostico-riabilitativo



RIABILITAZIONE UDITIVA

PROTESI ACUSTICHE

Apparecchio elettronico miniaturizzato, che ha il compito di ricevere ed amplificare i segnali uditivi e successivamente di riproporli adattati all'orecchio ipoacusico



Apparecchi a
trasduzione
meccanica

**Protesi
acustiche per
via ossea**

Apparecchi a
stimolazione
elettrica

**Impianto
cocleare**

Apparecchi ad
amplificazione
acustica

**Protesi
acustiche per
via aerea**

Protesi acustica per via ossea

Apparecchio acustico che sfrutta la vibrazione dell'osso come tecnica di conduzione del suono.

Sono usate per correggere le ipoacusie di tipo trasmissivo o misto, derivanti da patologie di origine malformativa o infiammatoria dell'orecchio esterno o medio.

- ❖ **BAHS – Bone Anchored Hearing Systems** (BAHA[®], Ponto[®])
- ❖ **Protesi impiantabili transcutanee passive** (Sophono[®], BAHA attract[®], Bonebridge[®])
- ❖ **Protesi semi-impiantabili ed impiantabili dell'orecchio medio** (Vibrant Soundbridge[®], Otologics MET,[®] Carina[®], Esteem[®])
- ❖ **Protesi ad occhiale**
- ❖ **Protesi a scatola con archetto**

BAHA[®] (Bone Anchored Hearing Aid)

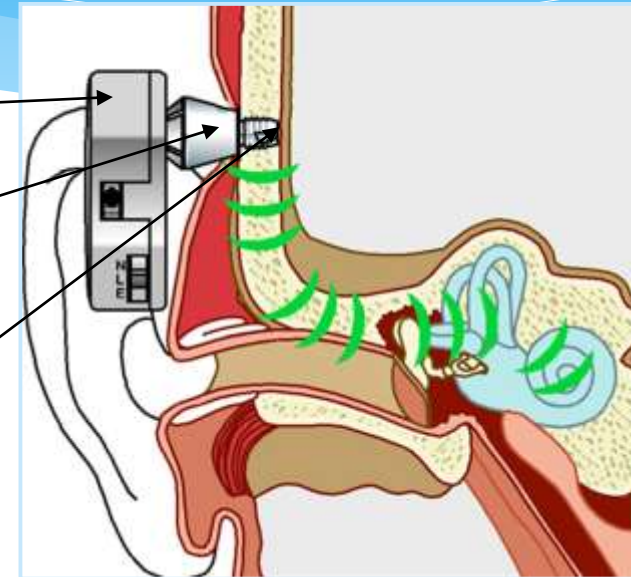
Protesi acustica impiantabile per via ossea; **fissata direttamente all'osso** della teca cranica mediante l'inserimento di una vite in titanio, o tramite 'soft band'.



Processore

Pilastro

Vite in titanio



Requisito principale necessario all'impianto → sufficiente spessore della teca cranica di almeno 3mm



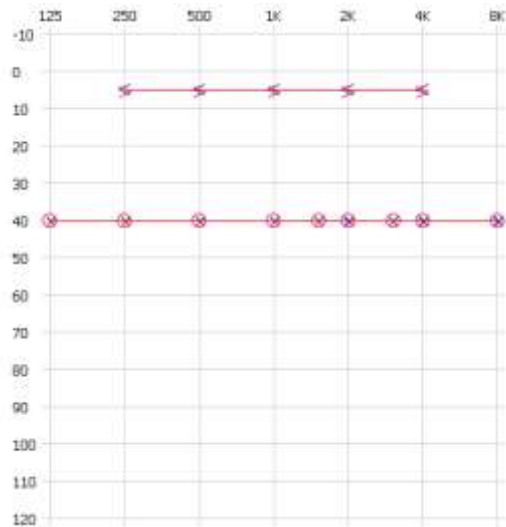
Soft band



BAHA[®]

Indicazioni

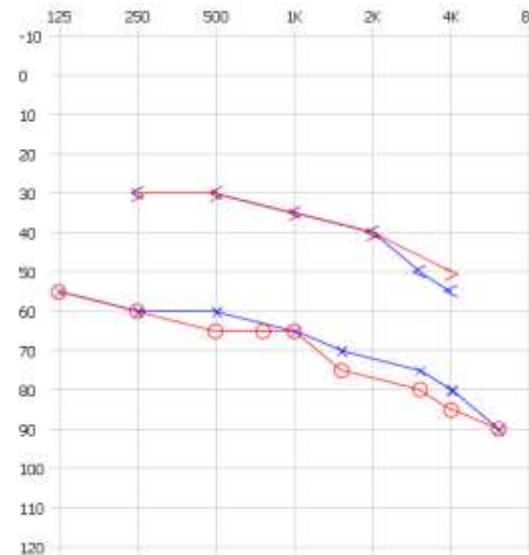
BAHA chiude il gap VA-VO e compensa per l'eventuale componente percettiva della perdita uditiva



Ipoacusie trasmissive
bilaterali

Gap VA – VO >25dB

Discriminazione verb >60%



Ipoacusie miste bilaterali

Gap VA – VO >25dB

Soglia VO max 55dB PTA

Discriminazione verb >60%

ANACUSIA DX

Sordità monolaterali

Protesi impiantabili transcutanee



Cochlear™ Baha® 4 Attract System



Sophono®



Bonebridge®



Trasduttore
elettromagnetico
a massa flottante

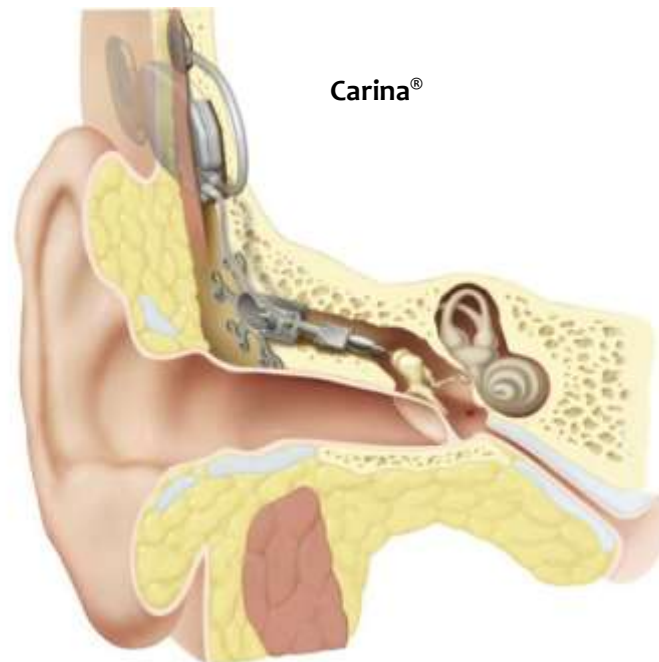
Protesi semi-impiantabili ed impiantabili dell'orecchio medio

Indicazioni:

- ipoacusia neurosensoriale cocleare bilaterale da moderata a grave con orecchio medio normale o ipoacusia mista + discriminazione verbale del 40%
- patologia dell'orecchio esterno/medio
- pazienti che non possono portare protesi acustiche

NON feedback acustico, NON effetto occlusione

Si aggancia alla catena ossiculare o alla membrana della finestra rotonda, trasformando il suono in vibrazioni tramite un dispositivo elettromagnetico che muove direttamente la catena ossiculare/finestra rotonda



VIBRANT SOUNDBRIDGE®

Trasferisce componente vibratoria direttamente alla catena ossiculare/orecchio medio

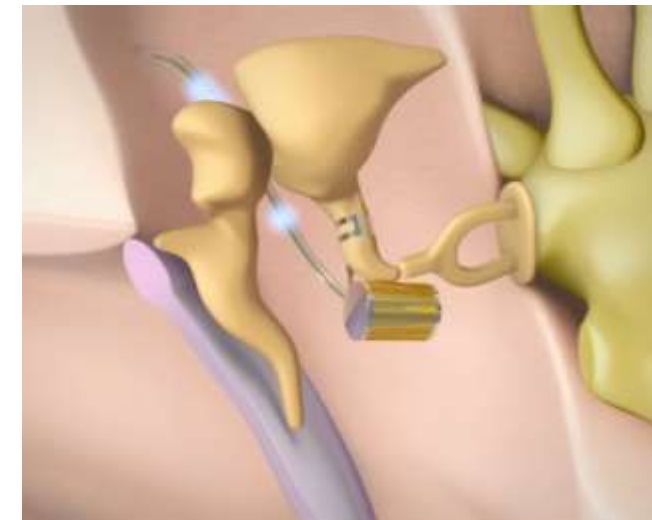
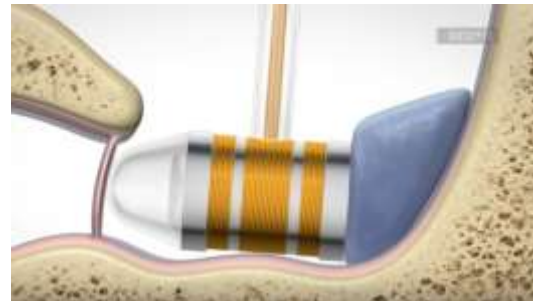


- Porzione **esterna (audio processore)**: 2 microfoni, microprocessore, vano per la batteria, magnete e antenna
- Porzione **interna (VORP – vibrating ossicular prosthesis)**: contromagnete, antenna, sistema d'invio per trasferire il segnale al trasduttore a massa flottante (FMT)

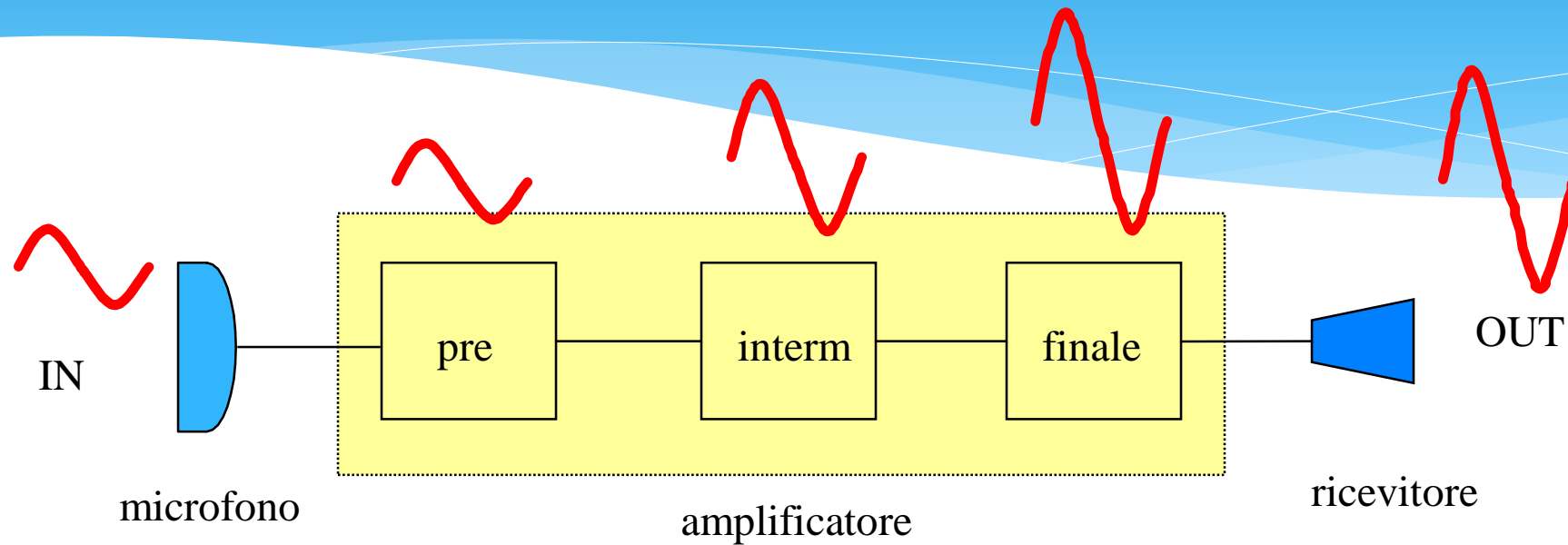
Nel trasduttore i segnali elettrici generano un campo magnetico, che mette in movimento il magnete all'interno del cilindro, incrementa la vibrazione fisiologica del sistema di trasmissione del suono.

Applicazioni:

- * **Tipo C** se il trasduttore di massa flottante è ancorato alla catena (ipoacusie NS)
- * **Tipo O** se il trasduttore è appoggiato alla finestra ovale
- * **Tipo R** se il trasduttore è a livello della finestra rotonda



Protesi acustica per via aerea



ANALOGICA



VS

DIGITALE

Protesi acustica per via aerea

- * **RETROAURICOLARE**
- * **ENDO AURICOLARE**
- * **INTRACANALARI (CIC)**



BTE



ITE



ITC



CIC



Protesi acustica per via aerea

PROTESI RETROAURICOLARE

- **Resistente**
- **Facile da maneggiare/pulire**
- **Circuiti più complessi ed amplificatori più potenti (ampio spettro di perdita uditiva)**
- **Open fitting**

Svantaggi

- **Non sfrutta la risonanza naturale del padiglione auricolare**
- **Microfono sopra la pinna**



Protesi acustica per via aerea

PROTESI ENDOAURICOLARE

- Risonanza della pinna ($> f$ acute)
- Microfono nel canale uditivo (facilita l'uso del telefono)
- Ipoacusia da moderata a severa

Svantaggi

- Meno robusto
- Più deteriorabile
- Amplificazione limitata (non indicato per ipoacusia profonda)
- Dimensione batteria più piccola



Protesi acustica per via aerea

PROTESI INTRACANALARE

- Nascosto dentro il canale uditivo
- Risonanza naturale della pinna
- Ricevitore molto vicino alla MT (richiede meno amplificazione)

Svantaggi

- Manualità
- Facile da perdere
- Alcuni circuiti non disponibili (regolazioni limitate)
- Batterie di minor durata



COMPLETELY-IN-THE-CANAL



INDICAZIONI A PROTESIZZAZIONE ACUSTICA NELL'INFANZIA

TIPO

- ipoacusia neurosensoriale bilaterale
- ipoacusia trasmissiva permanente o persistente



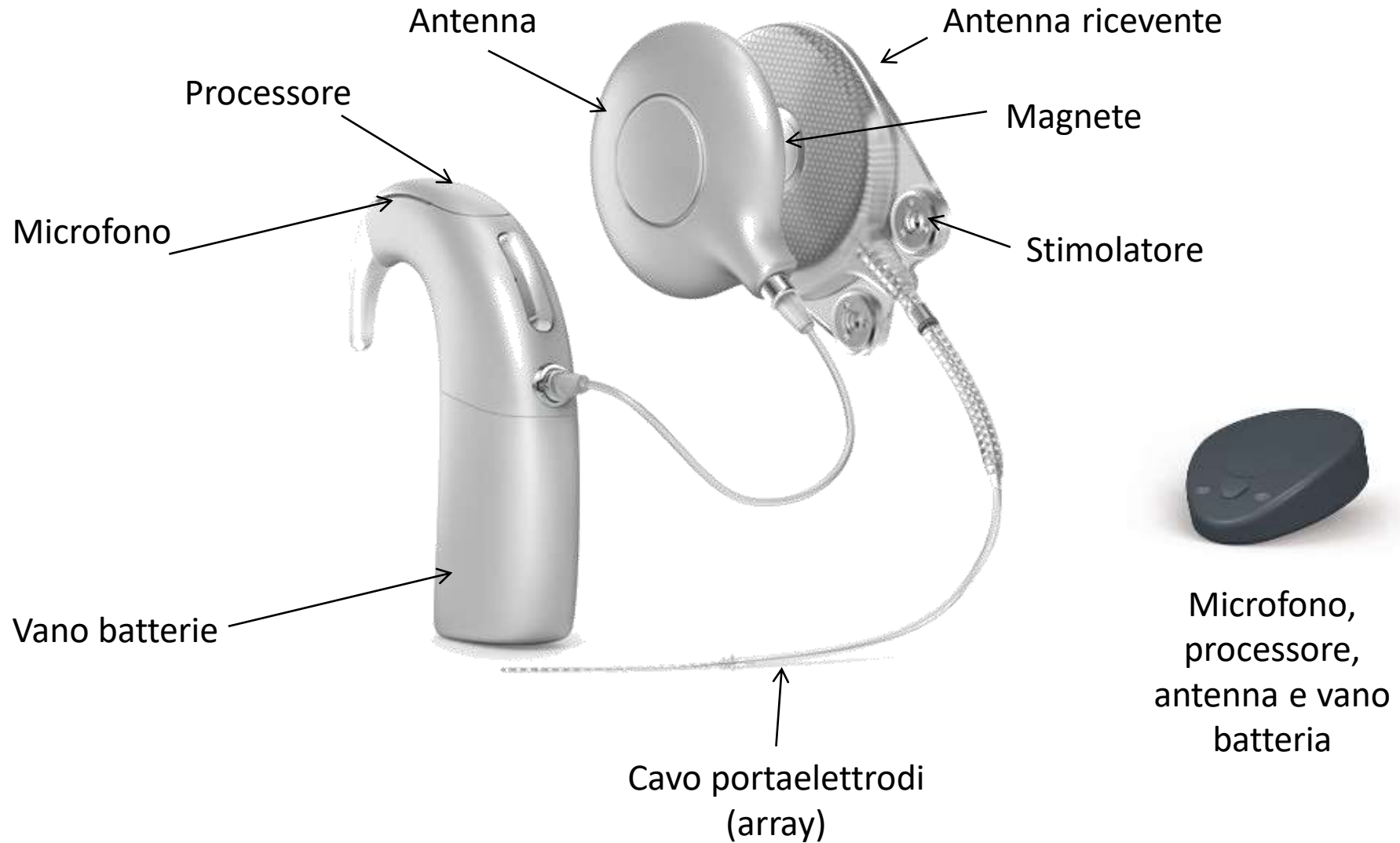
ENTITA'

Oggi attenzione anche alla minima perdita uditiva, in particolare sotto i 15 anni, se $PTA > 30$ dB nell'orecchio migliore (NHS, Porter 2013; WHO 2015)

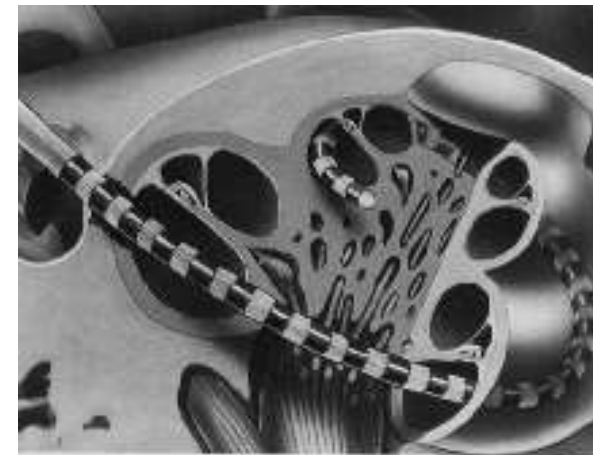
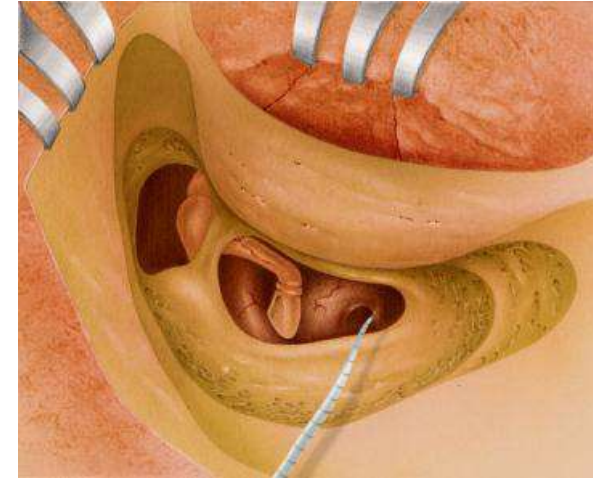
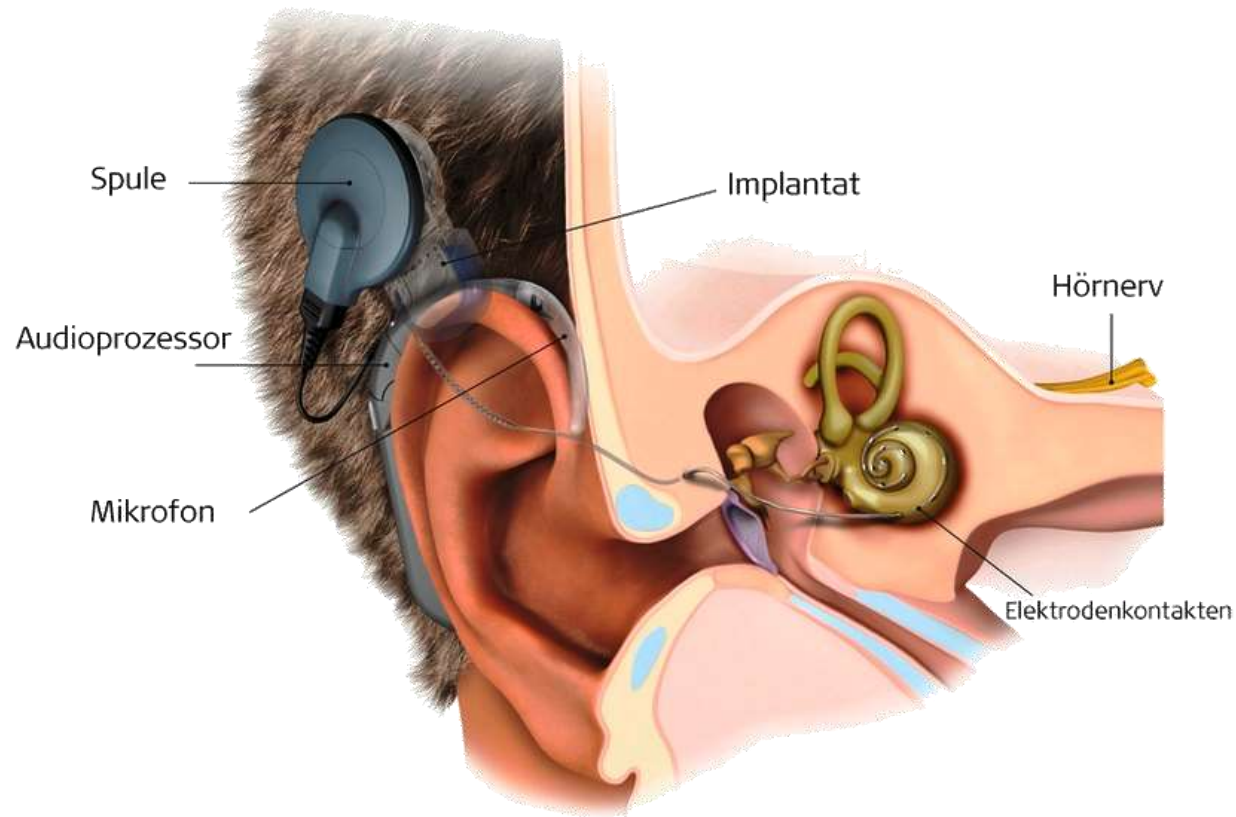
CASI PARTICOLARI

- ◆ Ipoacusie infantili monolaterali → studi recenti favorevoli a protesizzazione per migliorare le abilità percettivo-linguistiche in via di sviluppo e quindi le performance scolastiche (McCreery 2013, Paludetti 2012)
- ◆ Neuropatia uditiva → alterazione codifica temporale dell'informazione acustica a livello del VIII nc (Santarelli 2013)

Impianto cocleare



Impianto cocleare



Rischi chirurgici:

- Emorragia
- Infezioni
- Deficit/stimolazione anomala del nervo facciale
- Vertigine
- Malfunzionamento del dispositivo e necessità di reimpianto

INDICAZIONI all'impianto cocleare

BAMBINI

- **≥1 anno**

- Ipoacusia grave-profonda (soglia uditiva media 500-200 Hz >80-90 dB accertata con metodiche obiettive e comportamentale).
- Protesizzazione acustica associata a riabilitazione logopedica per un periodo non inferiore a 3-6 mesi, senza evidenti benefici percettivi ed espressivi

- **2-18 anni**

- Ipoacusia grave-profonda (soglia uditiva media 500-2000 HZ >75 dB) accertata con metodiche di tipo obiettivo e comportamentale che in condizioni ottimali di amplificazione mediante protesizzazione acustica presentino % di riconoscimento verbale ≤50% (o comunque risultati insoddisfacenti dal punto di vista percettivo ed espressivo)
- Protesizzazione acustica associata a riabilitazione logopedica per un periodo non inferiore a 3-6 mesi senza evidenti benefici percettivi e comportamentale

- **<1 anno**

Se esiste il rischio di ossificazione precoce della coclea (es. meningite batterica)

ADULTI (>18 anni)

- Ipoacusia grave-profonda (soglia uditiva media 500-2000Hz >75 dB) che in condizioni ottimali di amplificazione mediante protesizzazione acustica presentino % di riconoscimento verbale ≤50%

Impianto cocleare

VALUTAZIONE PRE-IMPIANTO

- **Criteri audiologici**
 - Audiometria tonale
 - Audiometria vocale
 - Impedenzometria
 - OAE
 - ABR
 - EcoG
 - Esame vestibolare completo
 - Valutazione protesica
 - Valutazione elettroacustica
 - Valutazione percettiva verbale
- **Criteri radiologici**
- **Criteri medici**
- **Criteri neuropsicologici**

IMPIANTO COCLEARE MONOLATERALE VS BILATERALE (simultaneo vs sequenziale)

IC bilaterale offre vantaggi rispetto al
monolaterale:

- Migliore capacità di *localizzazione della sorgente sonora*
- Migliori performances uditive durante l'ascolto in ambiente *rumoroso e silenzioso*

UDITO BINAURALE

1 + 1 > 2

Impianto cocleare

CONTROINDICAZIONI

- **Aplasia della coclea e/o del nervo acustico** (diagnosi radiologica)
- **Aspettative non realistiche e/o assenza di motivazione da parte del paziente o della famiglia**
- **Controindicazioni generali all'intervento chirurgico/anestesia generale**

Impianto cocleare

CASI PARTICOLARI

- **Sordità preverbale in paziente adolescente o adulto** (fattori prognostici positivi : precoce protesizzazione e riabilitazione di tipo orale-acustico)
- **Anziani**
- **Disabilità associate**
- **Neuropatia uditiva**
- **Ossificazione cocleare**
- **Malformazioni cocleari**

Impianto cocleare

RISULTATI

BAMBINI

- Sono stati osservati miglior risultati nei bambini impiantati più *precocemente*
- Sono stati osservati migliori risultati nei bambini impianti *bilateralmente*, sia simultanei che sequenziali.
- Negli impianti sequenziali, un lungo ritardo tra i due IC comporta risultati peggiori
- Per i bambini con disabilità: difficile valutare i benefici in termini di performance verbali o di abilità linguistiche. I risultati positivi in questi bambini si misurano in termini di miglioramento del comportamento globale, dello sviluppo sociale e dell'integrazione con l'ambiente (qualità di vita)

ANZIANI

- Negli anziani, l'impianto comporta un miglioramento delle prestazioni percettive e della qualità di vita

Impianto cocleare

ADATTAMENTO PROTESI E RIEDUCAZIONE

- Dopo circa 1 mese dall'intervento → **MAPPAGGIO**
- **Terapia logopedica** → *velocizza* il processo di apprendimento mediante esercizi mirati delle facoltà verbali ed uditive + sviluppo di *strategie di apprendimento*

