



Tavola rotonda

**UPDATE SULLA
RIABILITAZIONE DELLE
IPOACUSIE INFANTILI**

Claudia Aimoni

A. Ciorba, R. Tazzari, F. Minazzi, V. Corazzi

Clinica ORL-Audiologia
Università degli Studi di Ferrara

Direttore: Prof. A. Pastore





IPOACUSIA PERMANENTE/PERSISTENTE INFANTILE (IPI)

- > frequente patologia congenita sensoriale:
nel neonato 1-2/1000
- Ipoacusie permanenti monolaterali
- Disfunzioni neurali (neuropatia, dissincronia)

(Joint Committee on Infant Hearing, 2007)

**Specificità della diagnosi infantile: rilevanza clinica
e sociale del deficit uditivo**

Epidemiologia

Prevalenza a livello europeo:

- 1.12/1000 → ipoacusia congenita
- 1.33/1000 → ipoacusie congenite + ipoacusie acquisite e ad esordio tardivo

Dati ISTAT (2013):

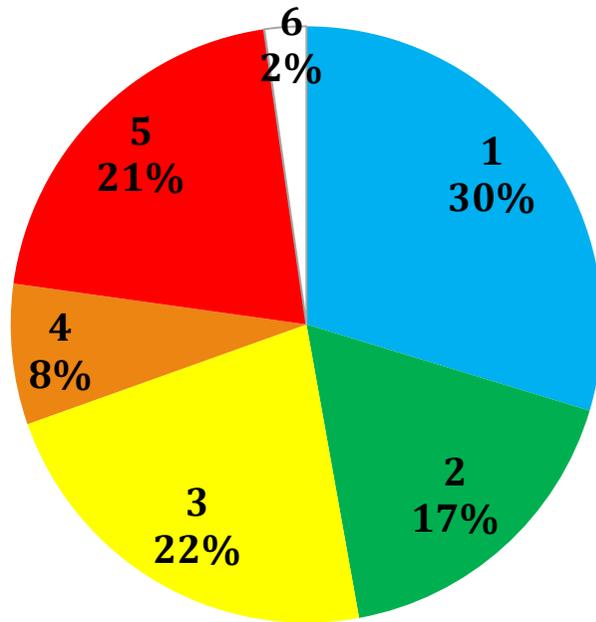
prevalenza disabilità uditiva isolata:

- 0.3/1000 <5 anni
- 0.8/1000 6-10 anni

Dati AIRS (2011):

15/20.000 (0-18 anni) con sordità pre-linguale

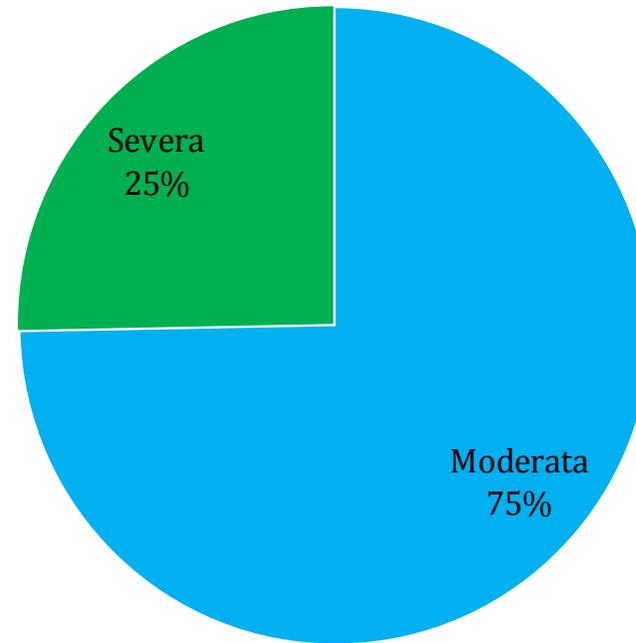
Analisi dati 2010-2015



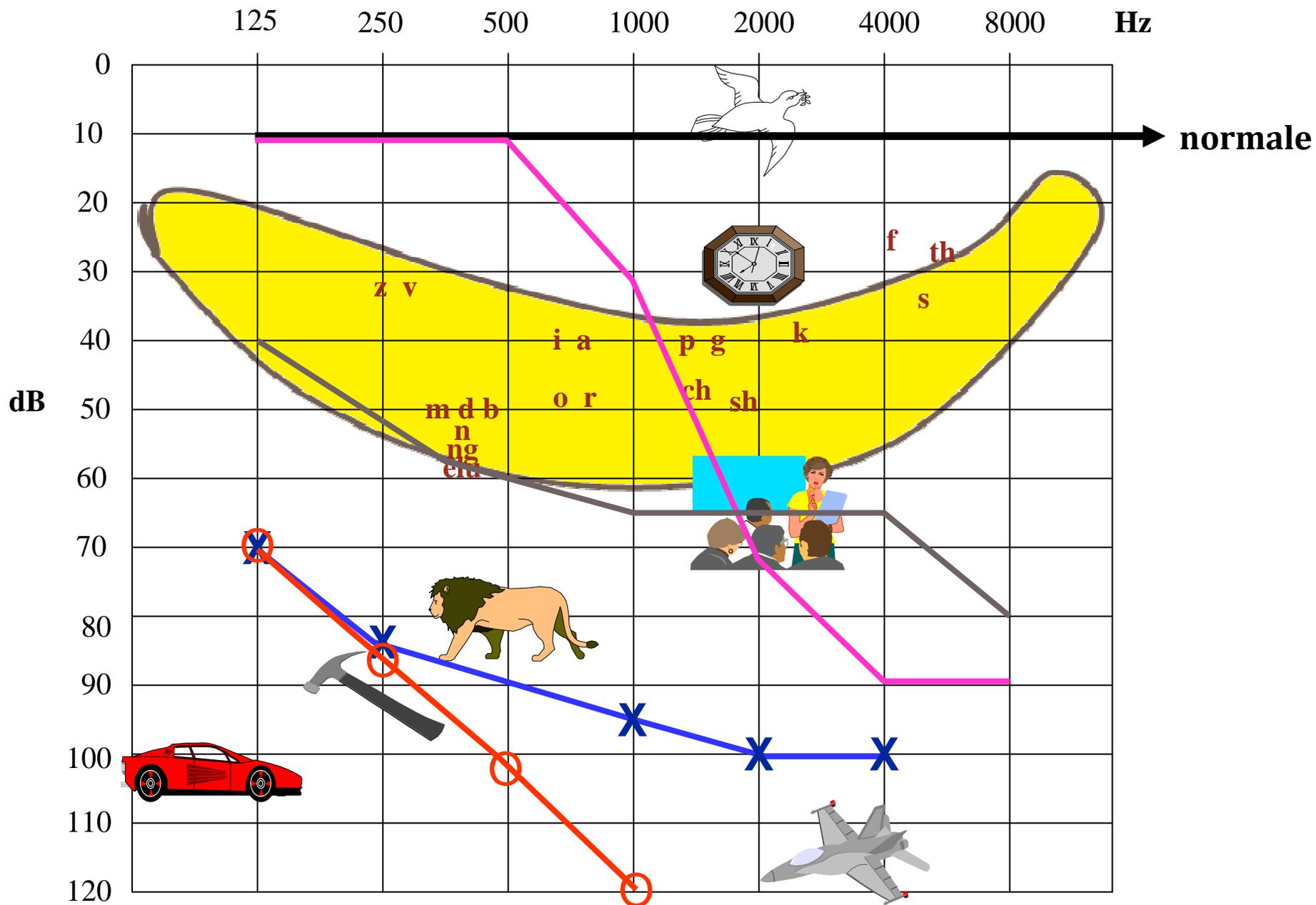
Legenda

- 1: normale
- 2: lieve
- 3: moderata
- 4: severa
- 5: profonda
- 6: non rilevata

Analisi dati 2010-2015 Ipoacusia severa e moderata



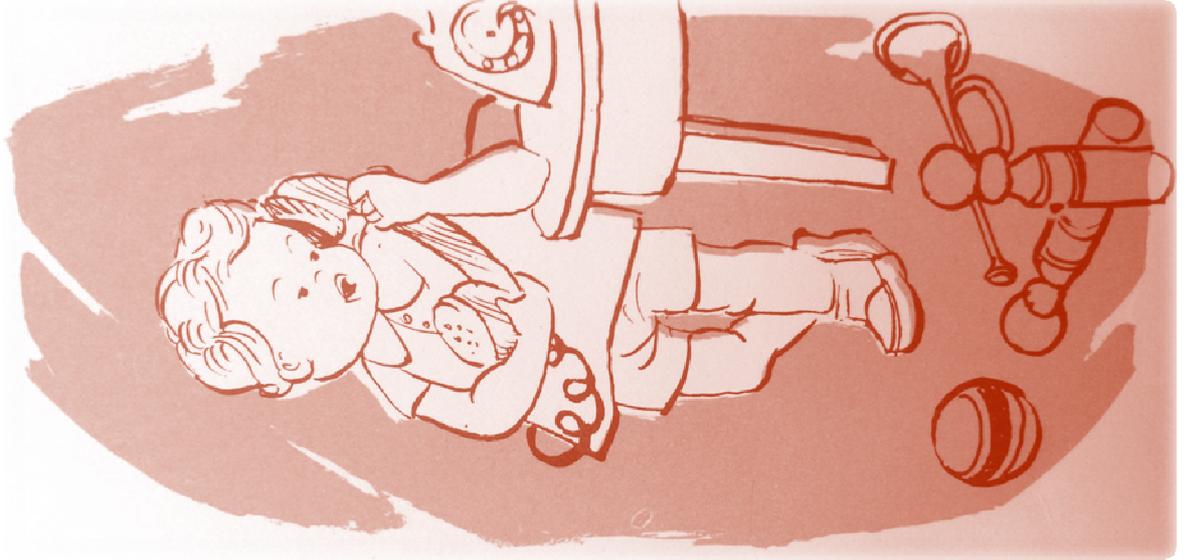
Audiologia Ferrara



Ipoacusia in età precoce

- Sviluppo del linguaggio -

- lieve 20-40 dB
 - moderata 40-70 dB
 - severa 70- 95 dB
 - profonda ≥ 95 dB
 - non rilevante
 - disturbo di linguaggio (dislalie, ritardo)
 - grave disturbo (ridotto sviluppo)
 - assenza di linguaggio
-



Classificazione delle ipoacusie

- Grado di ipoacusia
 - Durata
 - Epoca di insorgenza
-

Classificazione

Fattori audiologici e sviluppo del linguaggio

Grado

Tipo

Grado 0	≤ 25 dB	moderato sussurro
Grado 1 - lieve	26-40 dB	normale intensità
Grado 2 - medio	31-60 dB 41 - 60 dB	intensità sostenuta
Grado 3 - severo	61-80 dB	alta intensità
Grado 4 - profondo	≥ 81 dB	nessuna percezione

- trasmissiva
- mista
- neurosensoriale
- neuropatia



Durata dell'ipoacusia

- **transitoria**
 - **permanente: PCHI**
(permanent childhood hearing impairment)
frequenze 500-4000 Hz nell'orecchio migliore
-

Cause di ipoacusia

<i>Congenite (prenatali)</i>	non-genetiche	infezioni (toxoplasmosi, cytomegalovirus, rosolia, AIDS)
		farmaci ototossici
		disordini metabolici
	genetiche	sindromiche
		non sindromiche
<i>Acquisite</i>	perinatali	ipossia
		iperbilirubinemia
		infezioni
		prematurità, basso peso
	postnatali	meningite
		otite media
		infezioni virali (parotite, morbillo, cmv)
		esposizione a rumore
		trauma
	genetiche tardive	ereditaria progressiva

Indicatori di rischio associati alle forme di ipoacusia congenita permanente, ipoacusia ad esordio tardivo, ipoacusia progressiva e ipoacusia acquisita



1. Anamnesi familiare positiva per ipoacusia



2. TIN per più di 5 giorni oppure uno dei seguenti, indipendentemente dalla lunghezza del ricovero: ossigenazione extracorporea a membrana, ventilazione assistita, esposizione a farmaci ototossici o a diuretici dell'ansa, iperbilirubinemia che abbia richiesto exanguinotrasfusione

3. Infezioni in utero (CMV, rosolia, herpes, sifilide, toxoplasmosi)

4. Anomalie cranio-facciali

5. Caratteristiche anatomiche riconducibili a sindromi associate ad ipoacusia neurosensoriale o trasmissiva permanente



6. Preoccupazione dei genitori o degli insegnanti sull'udito; ritardo del linguaggio o dello sviluppo in generale del bambino

Indicatori di rischio associati alle forme di ipoacusia congenita permanente, ipoacusia ad esordio tardivo, ipoacusia progressiva e ipoacusia acquisita (2)

7. Sindromi associate ad ipoacusia progressiva o ad esordio tardivo (neurofibromatosi, osteopetrosi, sindrome di Usher, Waardenburg, Alport, Pendred)
8. Disordini neurodegenerativi (sindrome di Hunter) o neuropatie sensorimotorie (atassia di Friedreich, sindrome di Charcot-Marie-Tooth)
9. Infezioni post-natali associate ad ipoacusia neurosensoriale (meningiti batteriche o virali)
10. Traumi cranici (traumi del basicranio, fratture dell'osso temporale)
11. Chemioterapia
12. OMS recidivante o persistente per almeno 3 mesi

Ipoacusia e acquisizione del linguaggio

- Forti evidenze dimostrano che una precoce **ipoacusia bilaterale moderata-severa** (>40 dB) compromette le abilità di comunicazione, la comprensione del linguaggio, il comportamento
- Sempre più evidenze dimostrano che anche una **ipoacusia bilaterale lieve** (≤ 40 dB) o una **ipoacusia monolaterale di qualsiasi grado** possono avere ricadute sugli aspetti fonologici, sull'acquisizione del linguaggio e quindi sul rendimento scolastico

Linee guida di riferimento per i bambini con un ritardo del linguaggio

12 mesi: assenza di lallazione o di imitazione vocale

18 mesi: nessun uso di singole parole

24 mesi: vocabolario di singole parole con ≤ 10 parole

30 mesi: meno di 100 parole; nessun uso di combinazione di 2 parole; assenza di chiarezza

36 mesi: meno di 200 parole; nessun uso di frasi telegrafiche; chiarezza $< 50\%$

48 mesi: meno di 600 parole; nessun uso di frasi complete; chiarezza $\leq 80\%$



L'handicap conseguente alla disabilità uditiva dipende dall'interazione di più fattori:

- entità del residuo uditivo
 - età di inizio della riabilitazione
 - possibilità di sviluppare capacità comunicative verbali → determinante in presenza di residui uditivi simili e può dipendere da:
 - ritardo mentale
 - deprivazioni sensoriali extra-uditive
 - deprivazione socio-culturale
-

OBIETTIVI DELLA (RI)ABILITAZIONE

- 1) Educazione della **percezione uditiva**
- 2) Educazione delle **prassie fono-articolatorie**
- 3) Educazione **cognitivo-linguistica**

→ stimolando e favorendo un contesto comunicativo efficace sul piano relazionale e pragmatico (ambiente familiare e successivamente ambiente scolastico)

Un'efficace protesizzazione e un intervento riabilitativo mirato e adeguato possono:

- favorire un miglior inserimento scolastico e sociale
 - offrire al nostro bambino una qualità di vita migliore
-

VALUTAZIONE LOGOPEDICA UDITIVO-PERCETTIVA nei bambini di età inferiore ai 2 anni

Questionari:

- ❖ **LiP** (Listening Profile; Archibold, 1994)
- ❖ **IT - Maiss** (Infant Toddler Meaningful Auditory Integration Scale)
- ❖ **Muss** (Meaning Use of Speech Scale)
- ❖ **Questionario uditivo LittleEars** (F.Coninx, V.Weichbold, L. Tsiakpin; adattato da Sabrina Carnio e Nadia Giarbini)
- ~~❖ **P.E.A.C.H.** (Parents' Evaluation of Aural/Oral Performance of Children; Ching e Hill, 2007)~~

VALUTAZIONE LOGOPEDICA UDITIVO-PERCETTIVA nei bambini di età inferiore ai 2 anni

❖ **Ling Six-Sound Test**

❖ **CAP** (Categories of Auditory Performance)

❖ **BATIT** (Battery of Auditory Speech Perception Test for Infant and Toddlers)

❖ **Videoanalisi**

Negli ultimi 20 anni → progressivo miglioramento dei risultati della riabilitazione nei bambini con ipoacusia per:

- età alla diagnosi sempre più precoce;
- disponibilità diverse soluzioni protesiche, grazie allo sviluppo tecnologico.



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

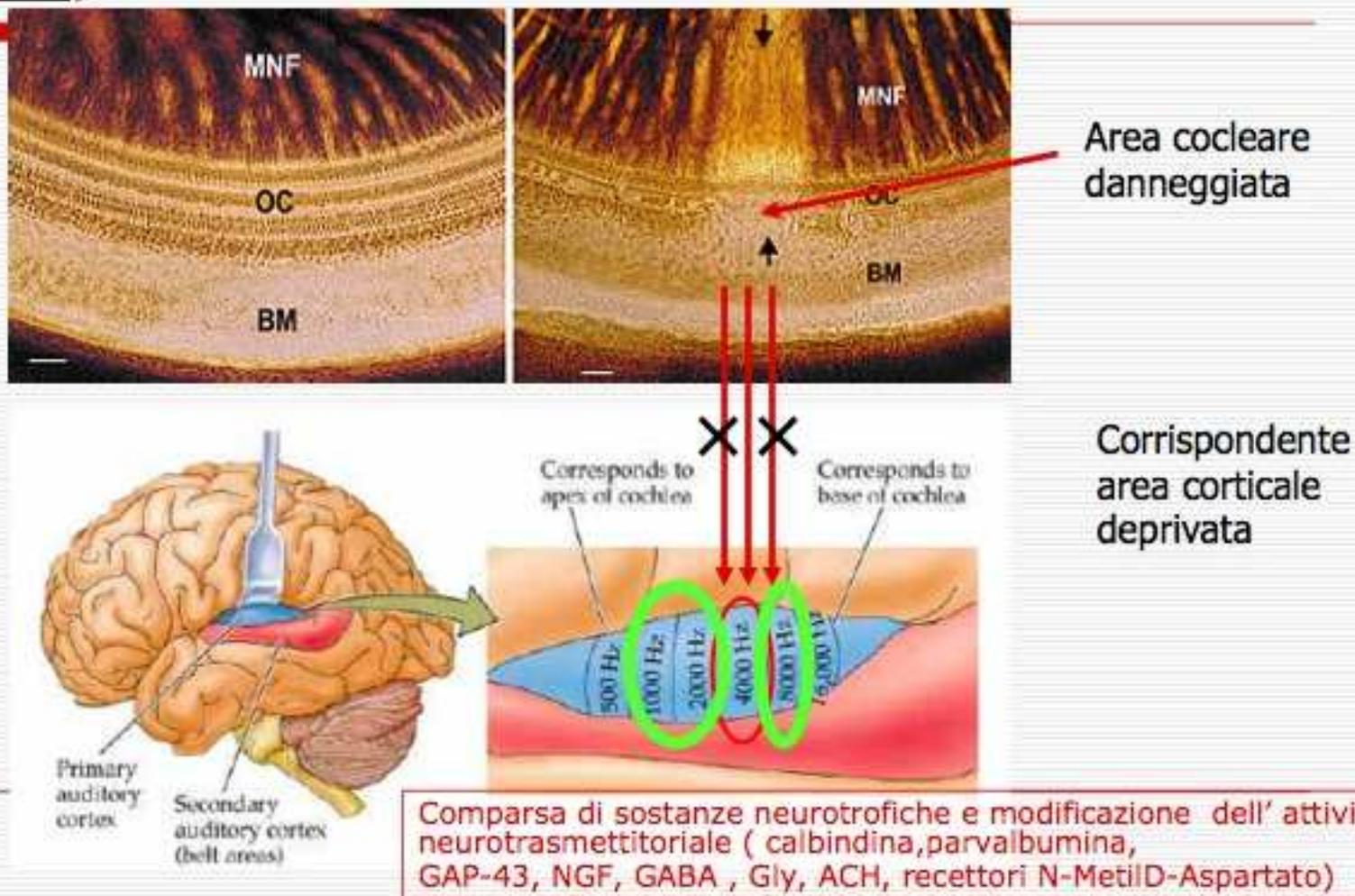
Una stimolazione acustica appropriata è il fattore primario della maturazione della via uditiva affinché:

1) si organizzi il sistema uditivo centrale

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



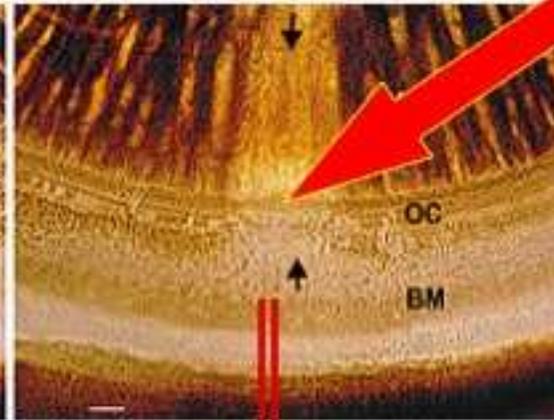
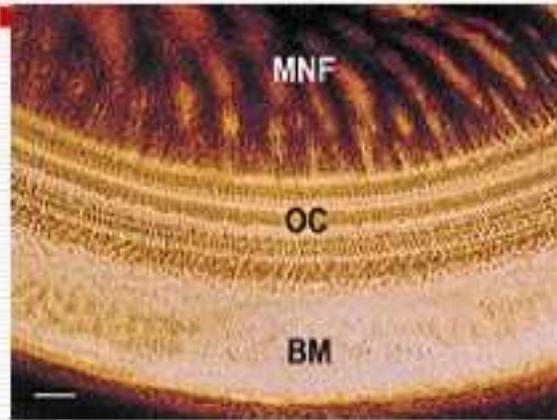
Neuroplasticità



Bilecen D, Seifritz E, Radü EW, Schmid N, Wetzel S, Probst R, Scheffler K. (2000) Cortical reorganization after acute unilateral hearing loss traced by fMRI. *Neurology*; 54(3):765-7.

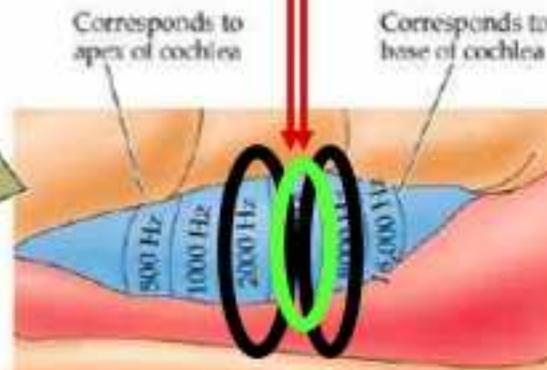
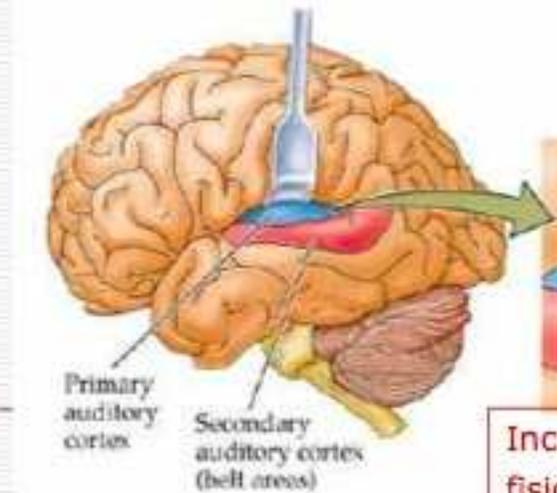


Neuroplasticità



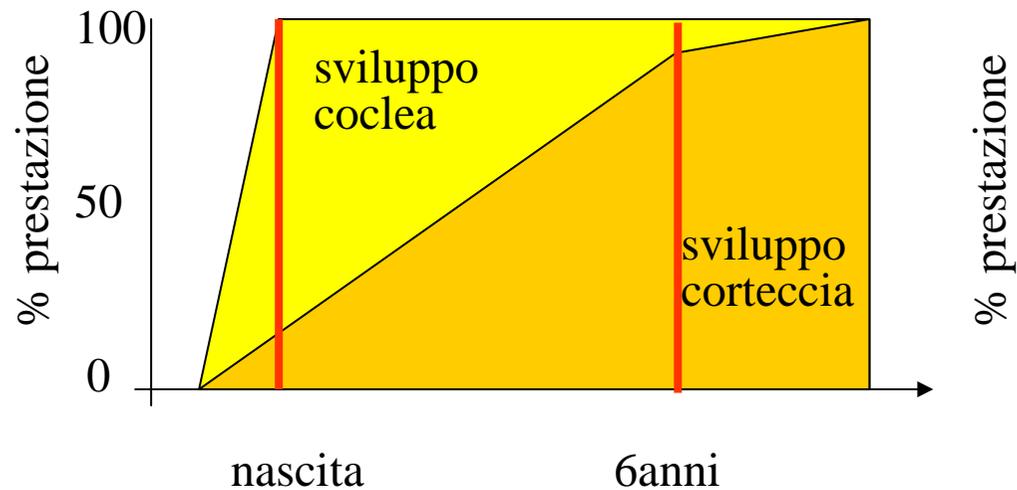
Area cocleare restimolata

Corrispondente area corticale riattivata



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

PLASTICITÀ CORTICALE EVOLUTIVA



PRINCIPALI CORRELATI FUNZIONALI NELL'UOMO

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

PROTESI ACUSTICHE

Apparecchio elettronico miniaturizzato, che ha il compito di ricevere ed amplificare i suoni ambientali e successivamente di riproporli adattati all'orecchio di un soggetto ipoacusico.

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.



Protesi Acustica per *via*

aerea

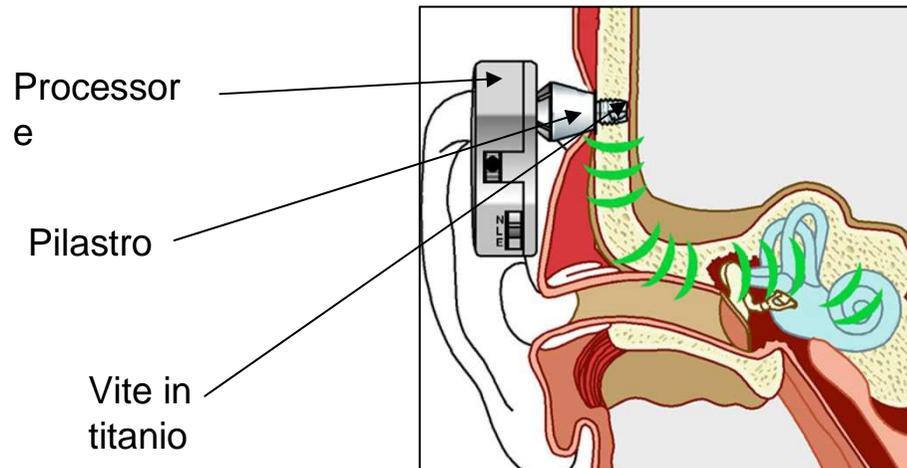
- Protesi BAHA
- Vibrant Soundbridge

- Protesi ad occhiale

- Protesi a scatola
- Protesi 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'**.
- Il processore contiene al suo interno un vibratore osseo, il quale trasmette le vibrazioni acustiche ricevute dall'esterno direttamente all'osso della mastoide, utilizzando la vite già precedentemente impiantata.
- Il requisito principale necessario all'impianto è il sufficiente *spessore della teca* cranica di ***almeno 3mm***

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

Ipoacusie trasmissive bilaterali (gap VA-VO > 25 dB)

Ipoacusie miste bilaterali (gap VA-VO > 25 dB; soglia VO max 55 dB PTA)

Sordità monolaterali

Caso clinico

B.M. (27/09/2004)

Ipoacusia trasmissiva bilaterale in quadro di malformazione minore dell'orecchio interno e della regione delle finestre

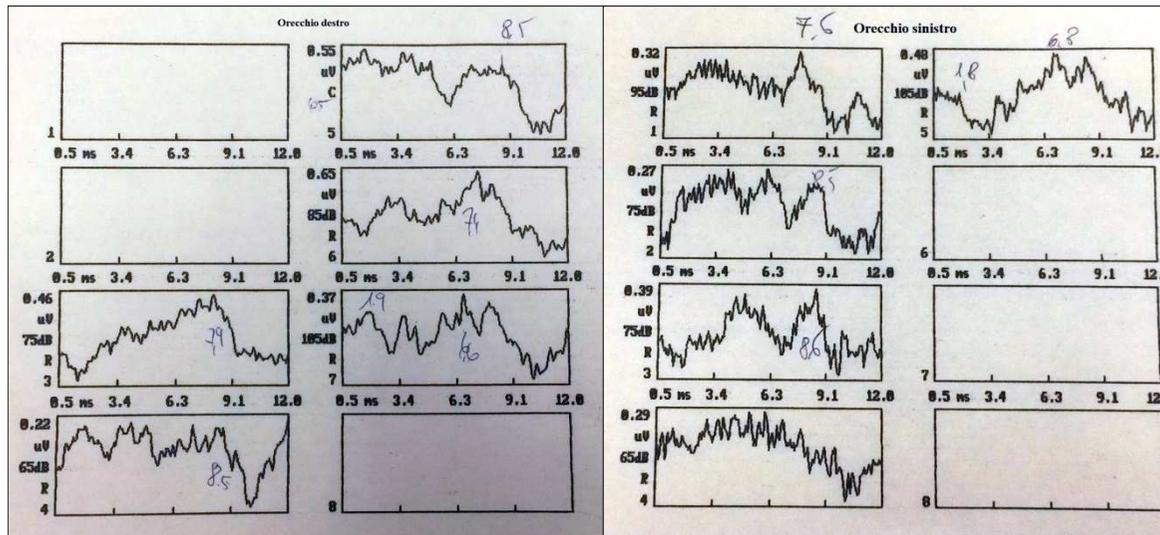
Prima visita: 22/03/2005 (6 mesi)

•OAE: refer bil

•ABR: 50 dB nHL dx; 60 dB nHL sin

A.Fam.: familiarità negativa per ipoacusia

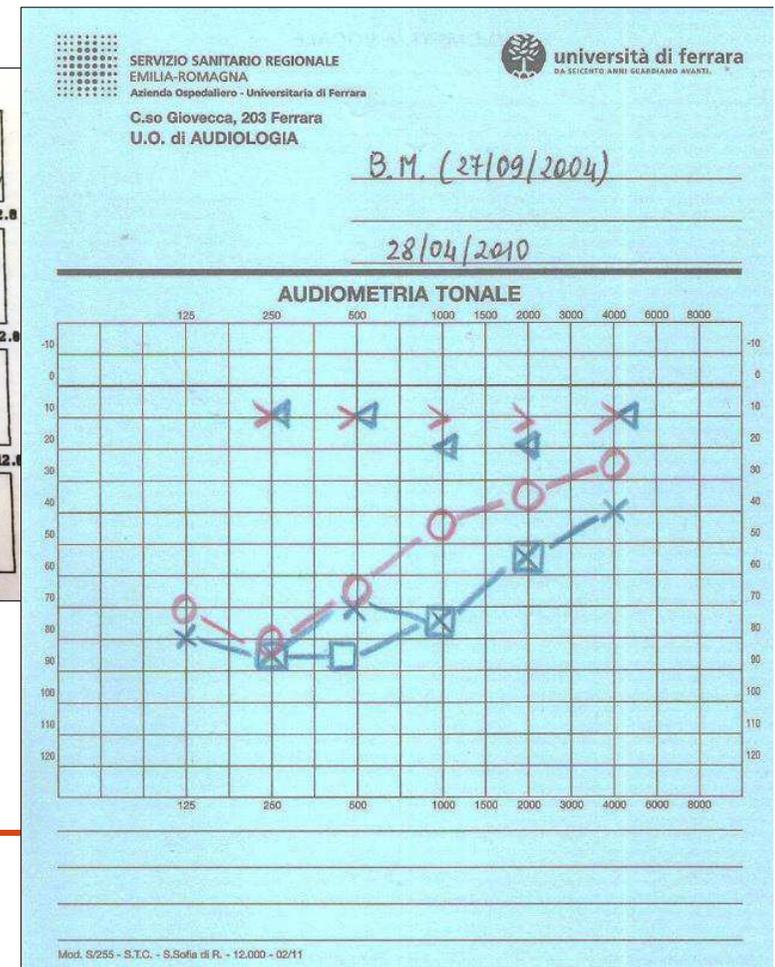
A.Fis.: refer agli screening neonatali



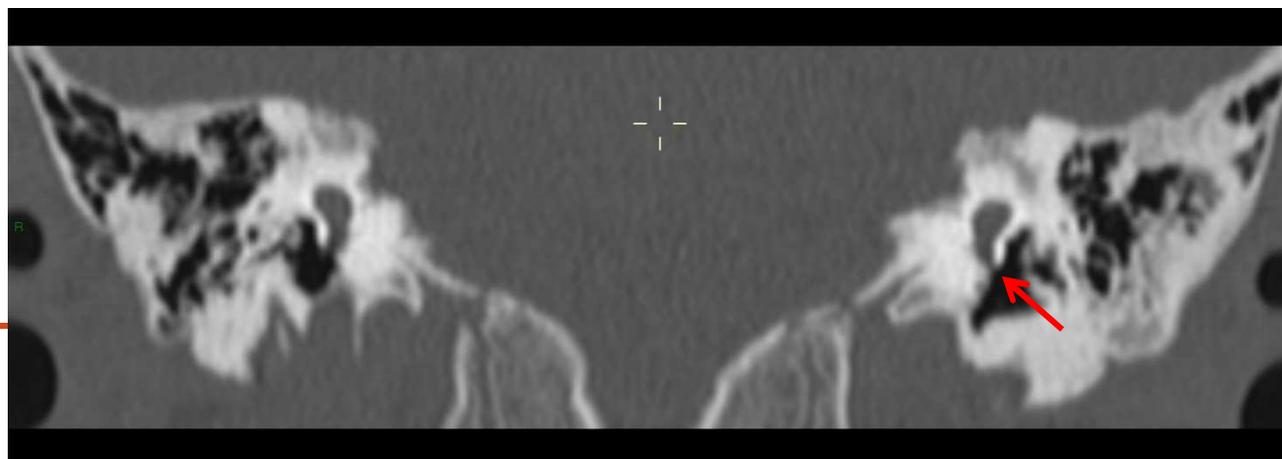
28/04/2010 (5 anni e 7 mesi)

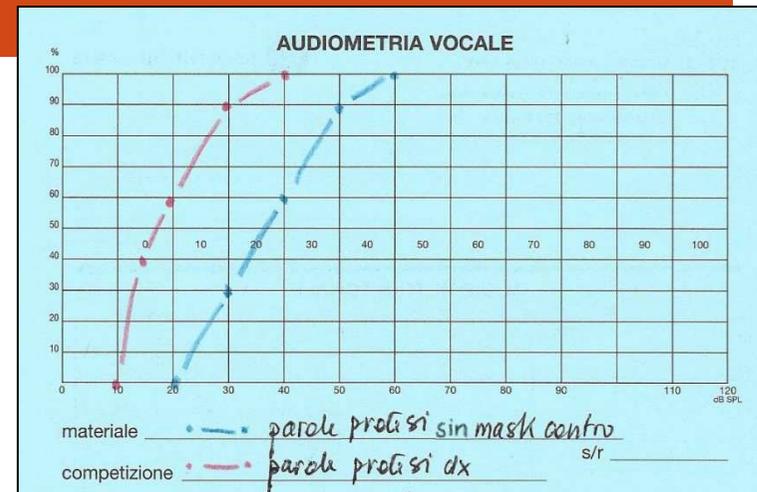
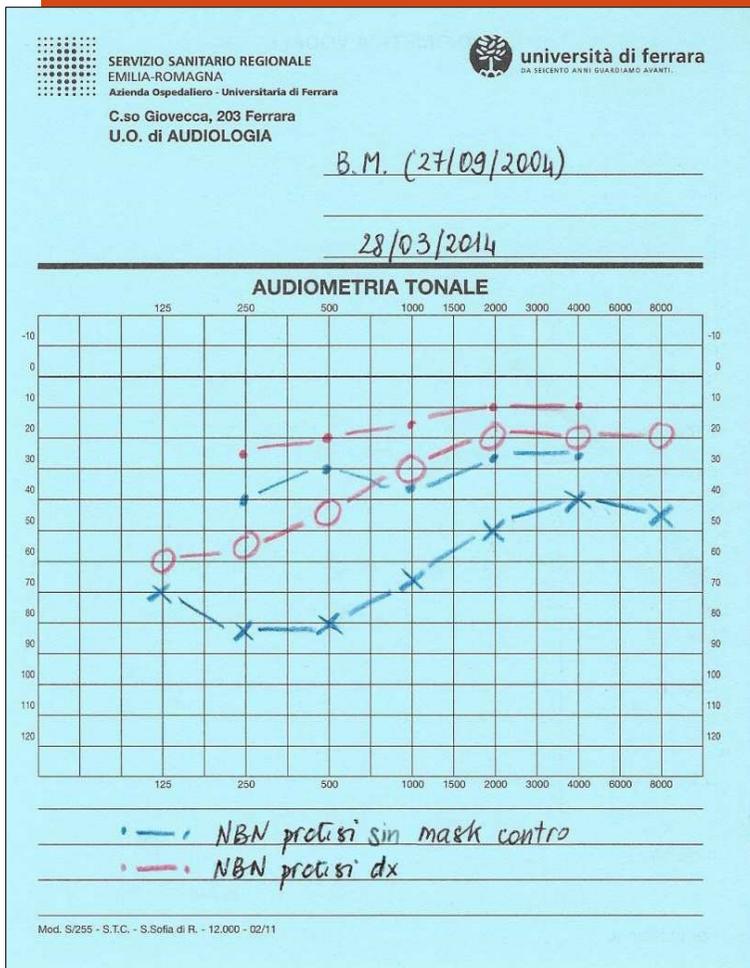
OAE: refer bil

Prescritta protesizzazione per VO con archetto



2010: RM e TC → canali semicircolari posteriori e superiori ipoplasici. Riduzione in ampiezza della finestra rotonda sin. Normale ampiezza delle finestre ovali.





28/03/2014

- OAE: pass dx; refer sin
- Soglia tonale e vocale con protesi VO

2014: **indagine genetica** per mutazione del gene filamina A (in corso); rientra nei disordini otopalatodigitali

Valutazione logopedica prima della protesizzazione: ripetizione di parole 80/82; ripetizione di frasi 18/20

Valutazione logopedica dopo la protesizzazione: senza protesi ripetizione VCV 40/40 (100%); ripetizione di parole bisillabiche 37/40 (93%); con protesi ripetizione VCV 40/40 (100%), ripetizione di parole bisillabiche 39/40 (98%). Permangono dislalie, sigmatismo e zetacismo dorsale.

Paziente candidata al **BAHA** (Bone-Anchored Hearing Aid)

PROTESI ACUSTICA PER VIA AEREA

INDICAZIONI

TIPO

- ipoacusia neurosensoriale bilaterale
- ipoacusia trasmissiva permanente o persistente

ENTITÀ

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)

PROTESIZZAZIONE

- Procedura in 3 fasi -

1

DIAGNOSI AUDIOLOGICA e "COUNSELING"
(anamnesi e misure dell'udito)

2

SELEZIONE MODELLO E REGOLAZIONE
(prescrizione)

3

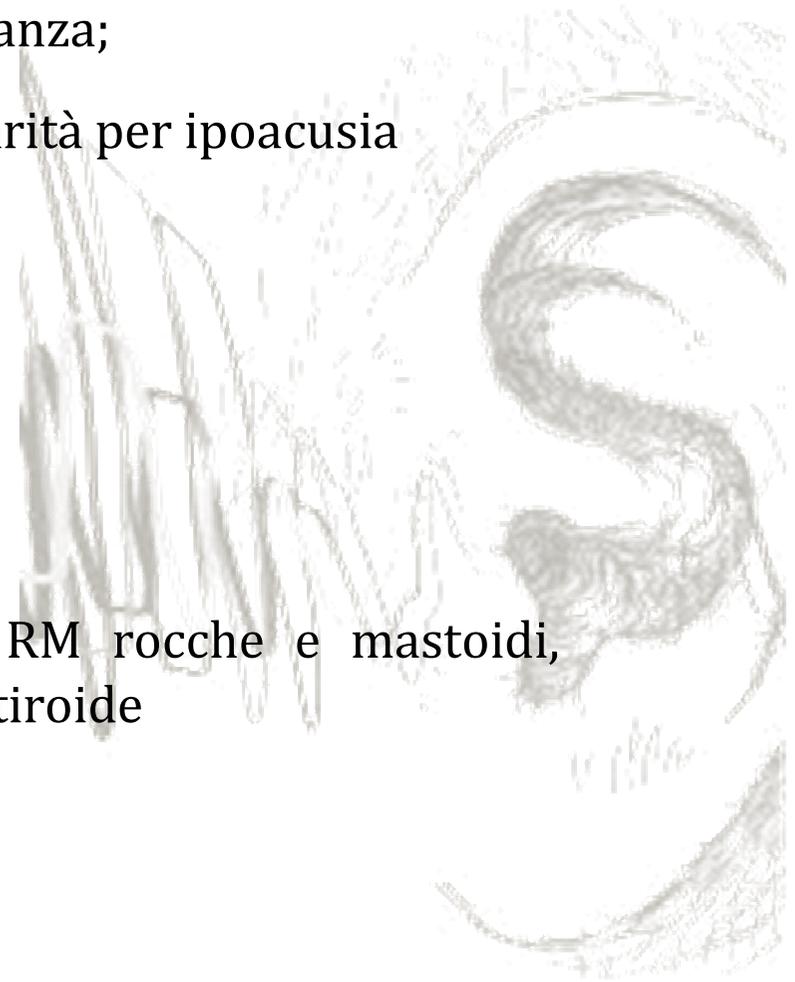
VERIFICHE DI REGOLAZIONI E
ACCOPPIAMENTO
(controllo tecnico e guadagno funzionale)

PROTESIZZAZIONE NEI BAMBINI: alcune raccomandazioni tecniche

- Applicazione binaurale preferibile anche con asimmetria di soglia ed orecchio peggiore con sordità profonda
 - Chioccioline → sostituzione periodica in base al diametro del CUE
 - Misurare frequentemente la soglia e l'uscita della protesi
 - Effettuare le misure a 1, 2, 3 mesi dopo la protesizzazione in bambini entro 1 anno di età, poi ogni 4-6 mesi
 - Scegliere una protesi prevedendo di modificare i parametri entro un ampio campo di variazioni
-

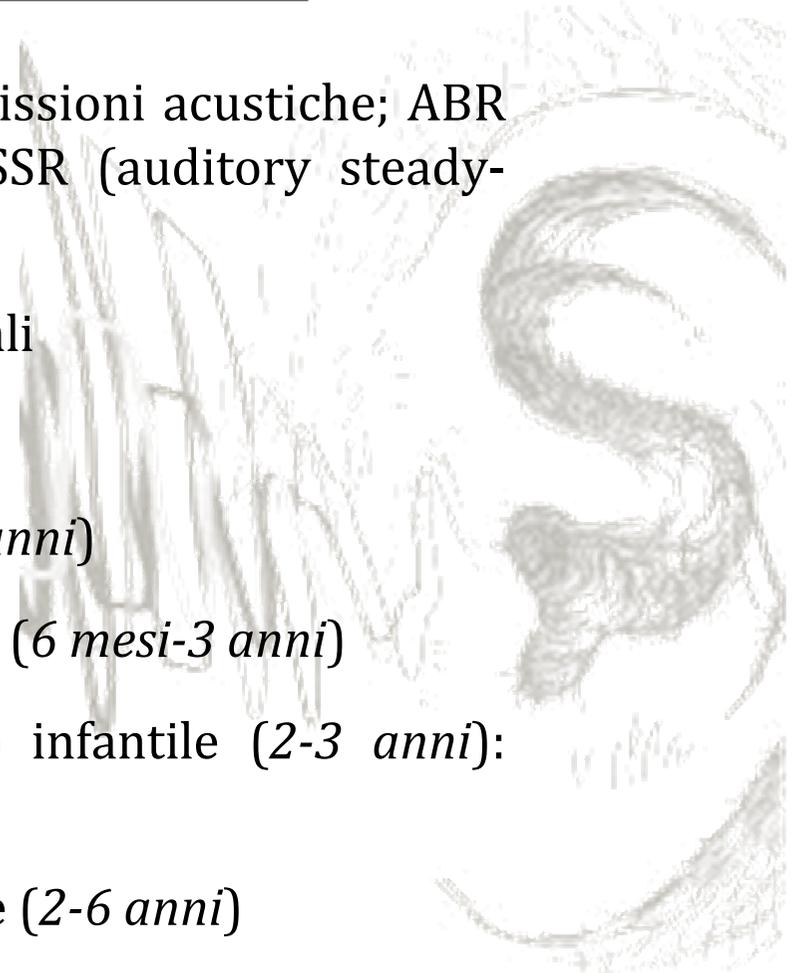
Strategia diagnostica

- ❑ Anamnesi: personale e della gravidanza;
- ❑ Analisi dell'albero familiare: familiarità per ipoacusia
- ❑ Valutazione dismorfologica
- ❑ Valutazione oftalmologica
- ❑ Valutazione genetica
- ❑ ECG (con determinazione di QTc)
- ❑ Diagnostica per immagini: TC e RM rocche e mastoidi, tronco ed encefalo; eco renale; eco tiroide
- ❑ TORCH
- ❑ Test audiometrici

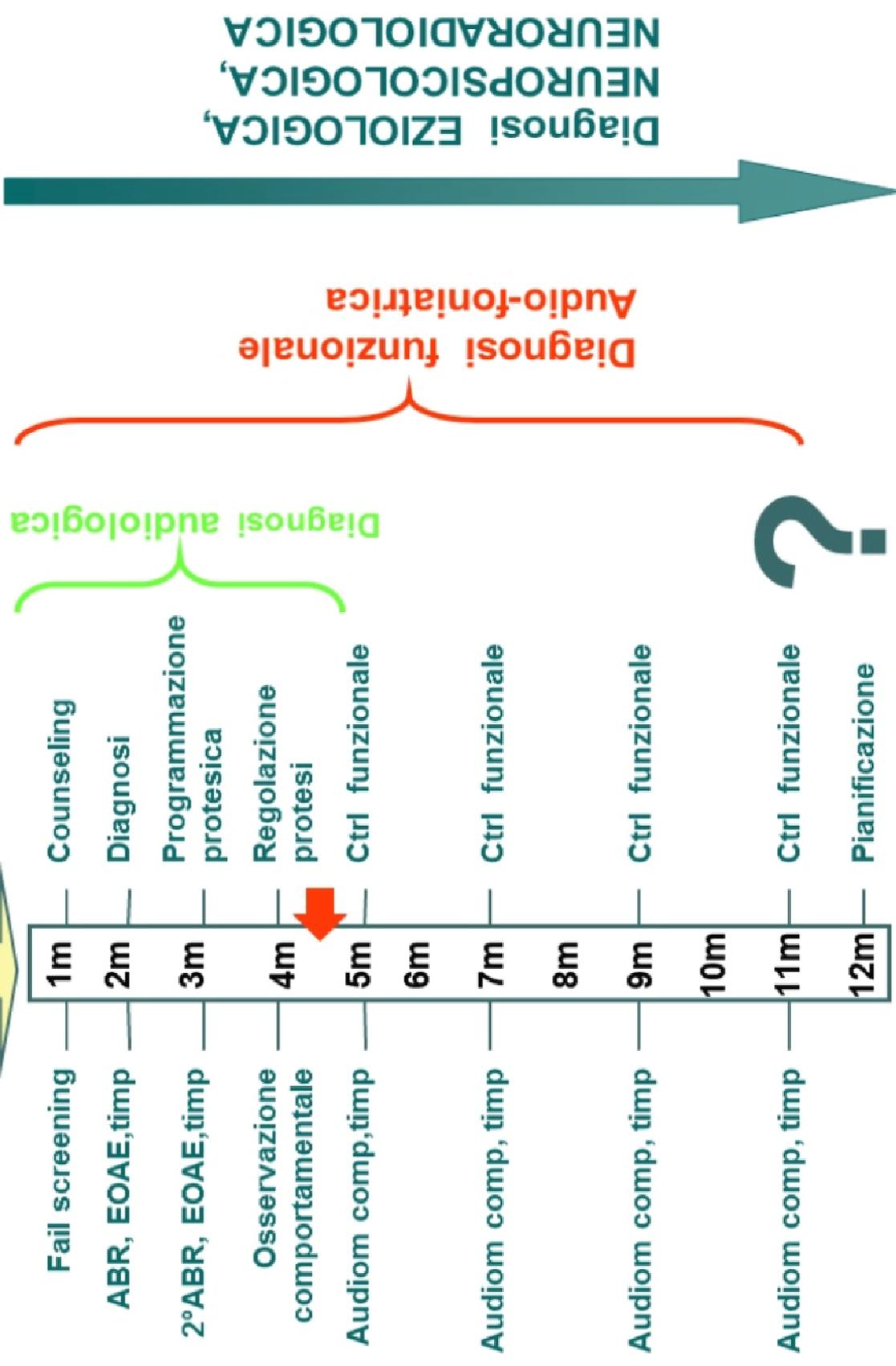


Test audiometrici

- ✓ Test neonatali (*0-6 mesi*): otoemissioni acustiche; ABR automatico; ABR per soglia; ASSR (auditory steady-state responses)
- ✓ Timpanometria e riflessi stapediai
- ✓ (Elettrococleografia)
- ✓ Test comportamentali (*6 mesi-3 anni*)
- ✓ Visual reinforcement audiometry (*6 mesi-3 anni*)
- ✓ Test audiometrico condizionato infantile (*2-3 anni*): play audiometry
- ✓ Test audiometrico tonale e vocale (*2-6 anni*)



Fail screening neonatale







CASI CLINICI



Casi clinici

Caso clinico n. 1

H.S. (11/01/2007)

Ipoacusia neurosensoriale di grado medio-severo a sede cocleare, bilaterale (connessina 26)

A.Fam.: il fratello minore è portatore di IC bil (connessina 26)

Non eseguiti gli screening neonatali

Bilinguismo

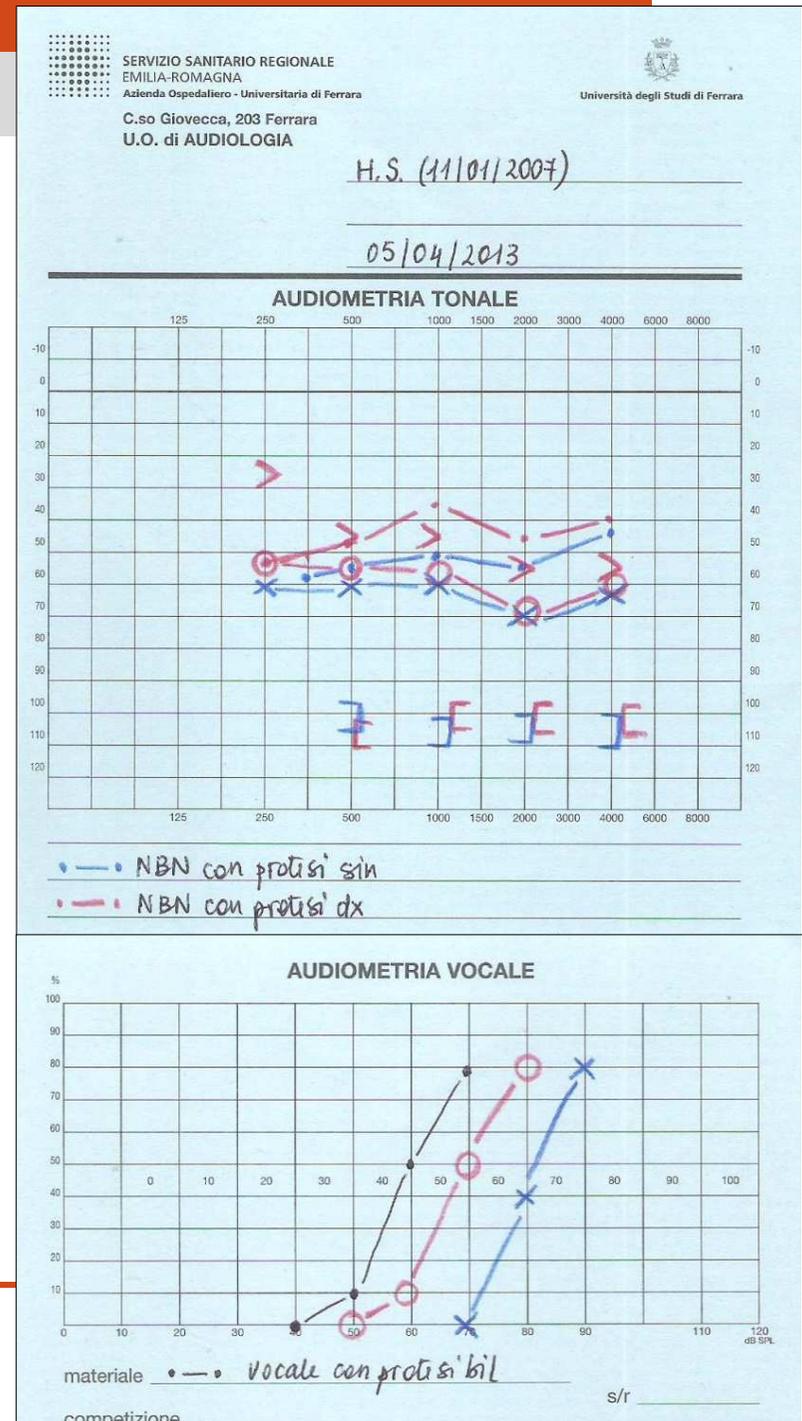
Prima visita: 05/04/2013 (6 anni e 3 mesi)

Ha già eseguito accertamenti presso altri Centri per il sospetto di ipoacusia, protesi retroauricolari VA

•Soglia tonale VA e VO + prima soglia con protesi + vocale

2013: **indagine genetica** per mutazione **connessina 26** → positiva

Prima valutazione logopedica: test uditivo-percettivi a voce di conversazione e bocca schermata, riconoscimento di parole bisillabiche 11/20 con protesi bil; 11/20 senza protesi
→ **Indicazione a riabilitazione logopedica (2vv/sett)**





SERVIZIO SANITARIO REGIONALE
EMILIA-ROMAGNA
Azienda Ospedaliero - Universitaria di Ferrara



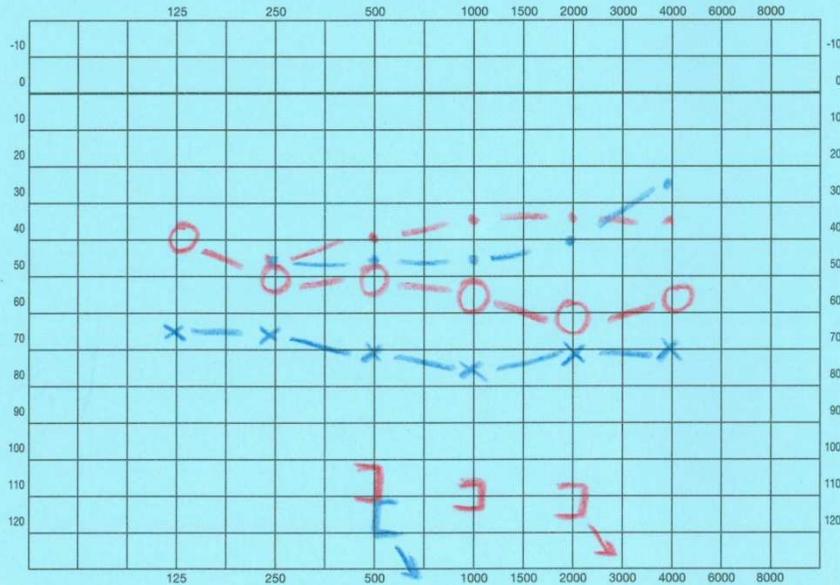
università di ferrara
DA SEICENTO ANNI GUARDIAMO AVANTI.

C.so Giovecca, 203 Ferrara
U.O. di AUDIOLOGIA

H.S. (11/01/2007)

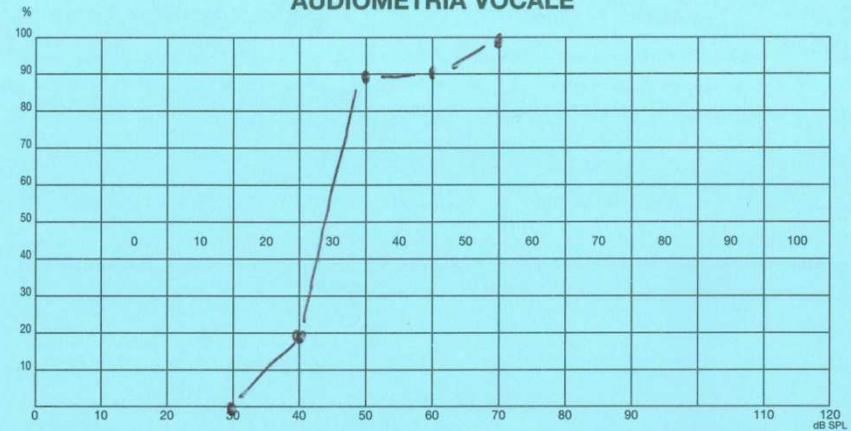
19/10/2015 (Baa)

AUDIOMETRIA TONALE



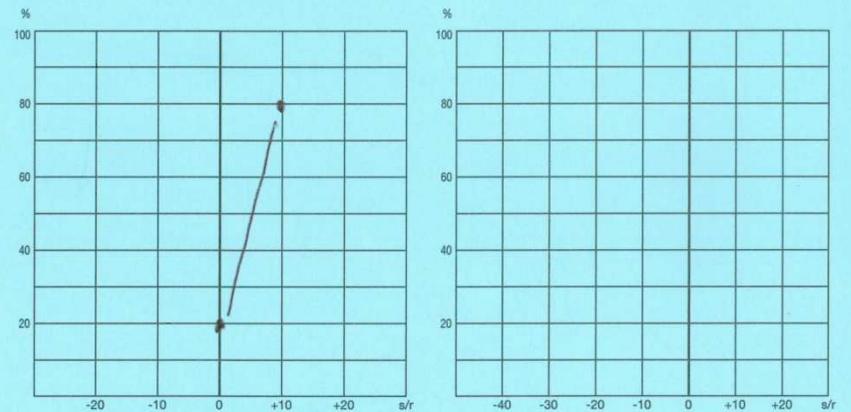
Mod. S/255 - S.T.C. - S.Sofia di R. - 12.000 - 02/11

AUDIOMETRIA VOCALE



materiale *parole bisillabiche con protesi bil*
s/r

competizione



materiale *parole bisillabiche*

^{HL}
dB SPL *60*

materiale

dB SPL

competizione *cocktail party*

competizione

Valutazione logopedica con protesi bil: a voce di conversazione e bocca schermata, riconoscimento di bisillabi 20/20; riconoscimento di VCV 33/40
→ Continua logopedia (2 vv/sett)

BILINGUISMO

Bambini ipoacusici monolingui possono acquisire abilità di linguaggio appropriate all'età esattamente come i loro coetanei monolingui normoudenti

E i bilingui?

Alcuni lavori in letteratura sconsigliano l'insegnamento di 2 lingue a bambini ipoacusici → ritardo di acquisizione del linguaggio, confusione linguistica

Ma sempre più evidenze in letteratura suggeriscono che *l'acquisizione di due o più lingue* è possibile anche in bambini ipoacusici (portatori di protesi acustiche o di impianti cocleari)

Fattori che possono influenzare la capacità di acquisire una seconda lingua nei bambini ipoacusici

Fattori familiari:

- Stato socio-economico
- Livello di educazione
- Identità culturale
- Età di esposizione alla seconda lingua
- Tempo di esposizione alla seconda lingua

Fattori legati al bambino:

- Grado di ipoacusia
- Età di identificazione dell'ipoacusia
- Epoca di intervento riabilitativo
- Altre disabilità

- ❖ Il bilinguismo può essere vantaggioso per lo sviluppo del linguaggio anche nei bambini ipoacusici

Fenomeno del «**cross-linguistic transfer**»: i bambini bilingui non solo sono capaci di acquisire in modo separato ed organizzato le due lingue, ma anche di coordinare il trasferimento delle conoscenze da una lingua ad un'altra → accelerazione nell'acquisizione delle lingue

Sistemi linguistici *autonomi* ma anche *interdipendenti*

- ❖ Diversi studi, in letteratura, dimostrano che bambini ipoacusici possono diventare bilingui con capacità uguali ed anche superiori ai loro coetanei ipoacusici monolingui



Caso clinico n. 2

P.Gio. e P. Giu. (09/08/2013)

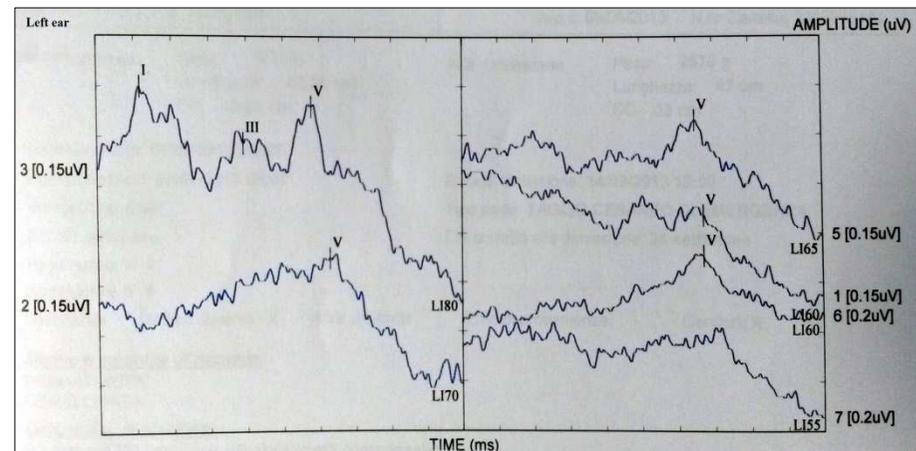
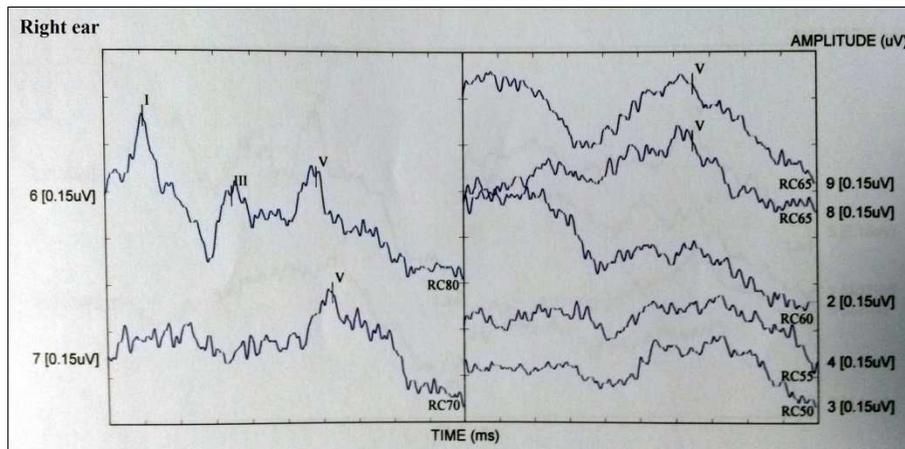
A.Fam.: familiarità positiva per ipoacusia (padre e nonno paterno)

A.Fis.: gravidanza gemellare; taglio cesareo; prematurità (31+6); PN: 1750g e 1480g; distress respiratorio.

Prima visita: 06/11/2013 (3 mesi)

•ABR Gio: 65 dB nHL dx; 60 dB nHL sin

•ABR Giu: 65 dB nHL dx; 65 dB nHL sin



Prima valutazione logopedica:

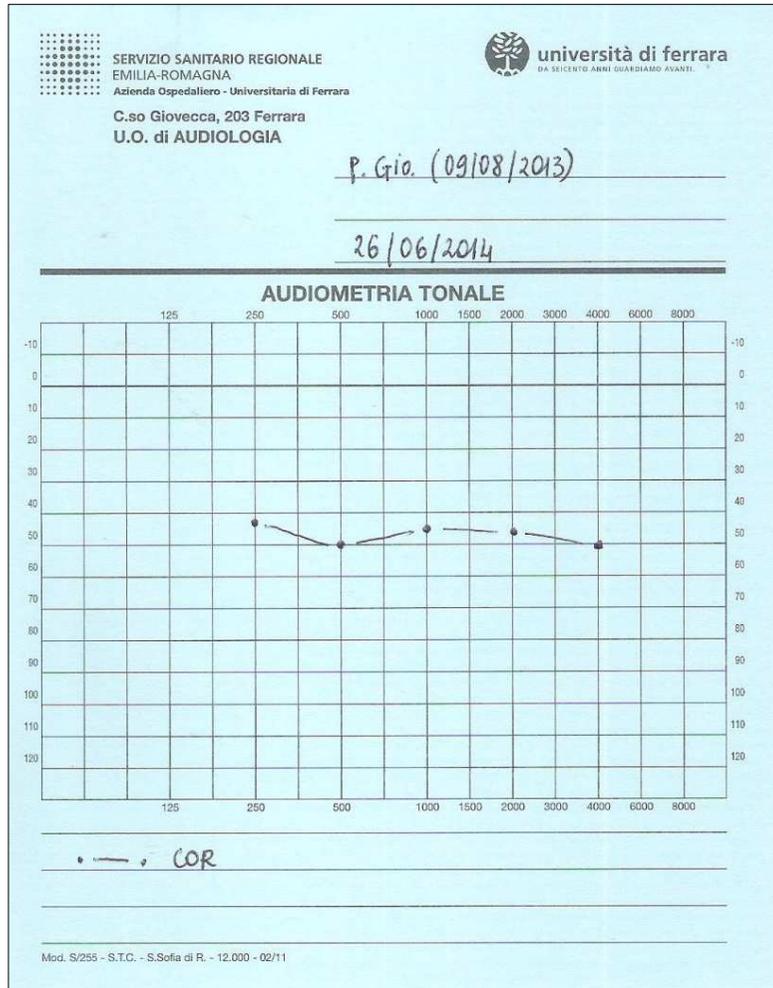
- Giu: risposte non tanto precise; sicure solo al tamburo e al campanello
- Gio: lieve ritardo motorio rispetto al gemello

18/03/2014 (7 mesi)

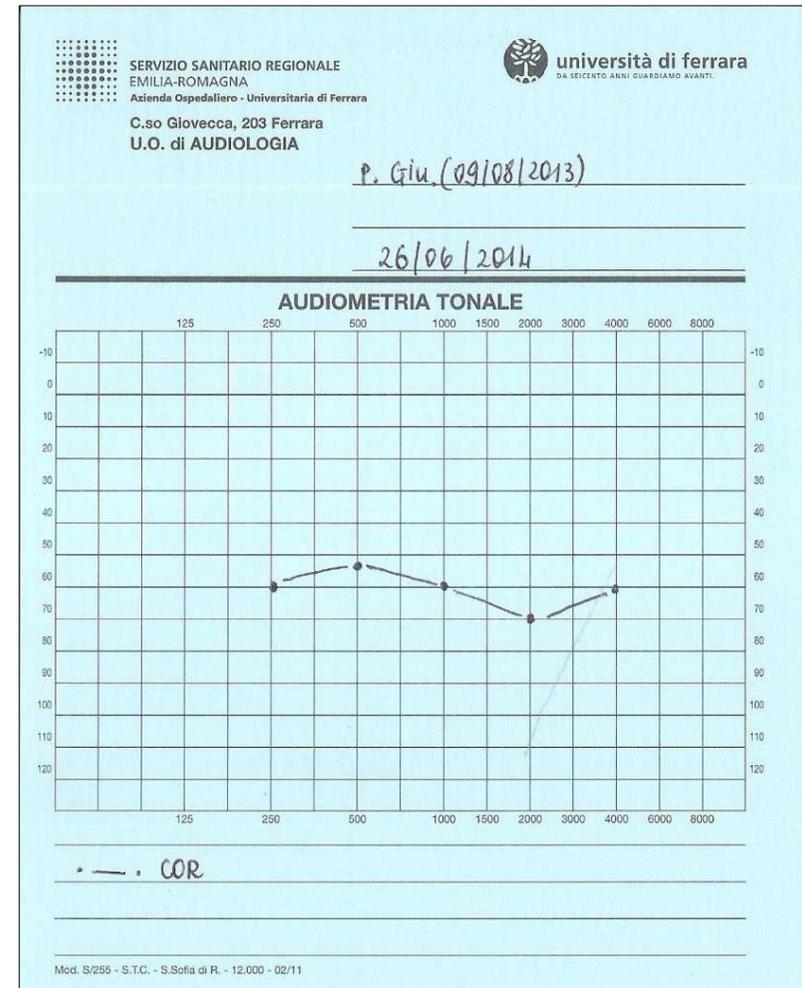
•ABR Gio: 60dB nHL dx; 55 dB nHL sin

•ABR Giu: 55dB nHL dx; 60 dB nHL sin

Richiesta **indagine genetica**



26/06/14
(10 mesi)
Primo COR



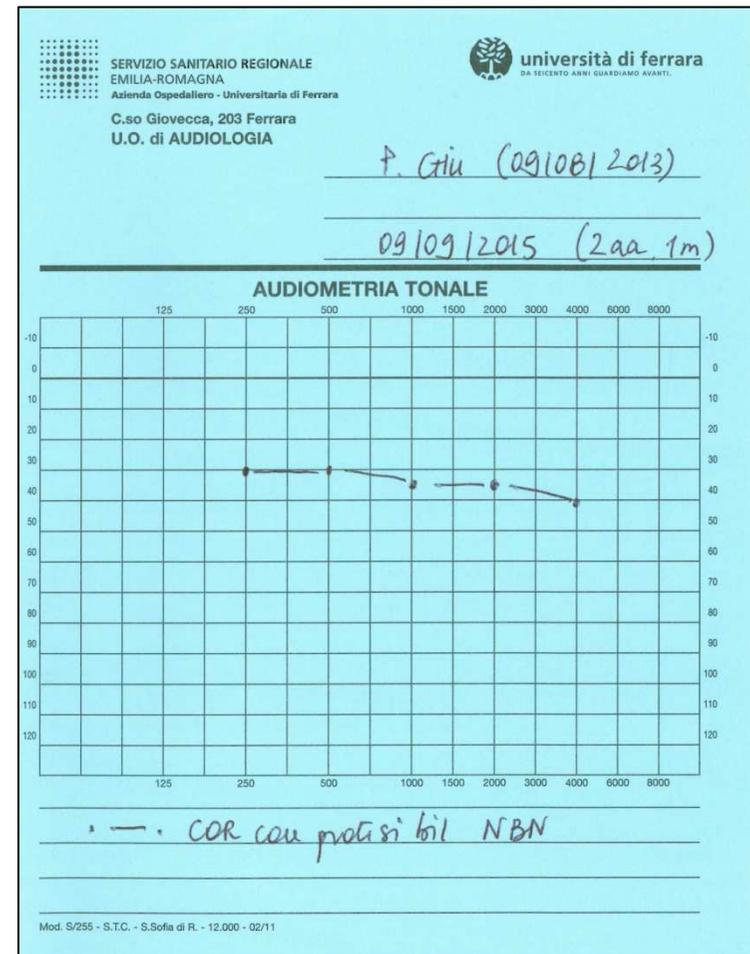
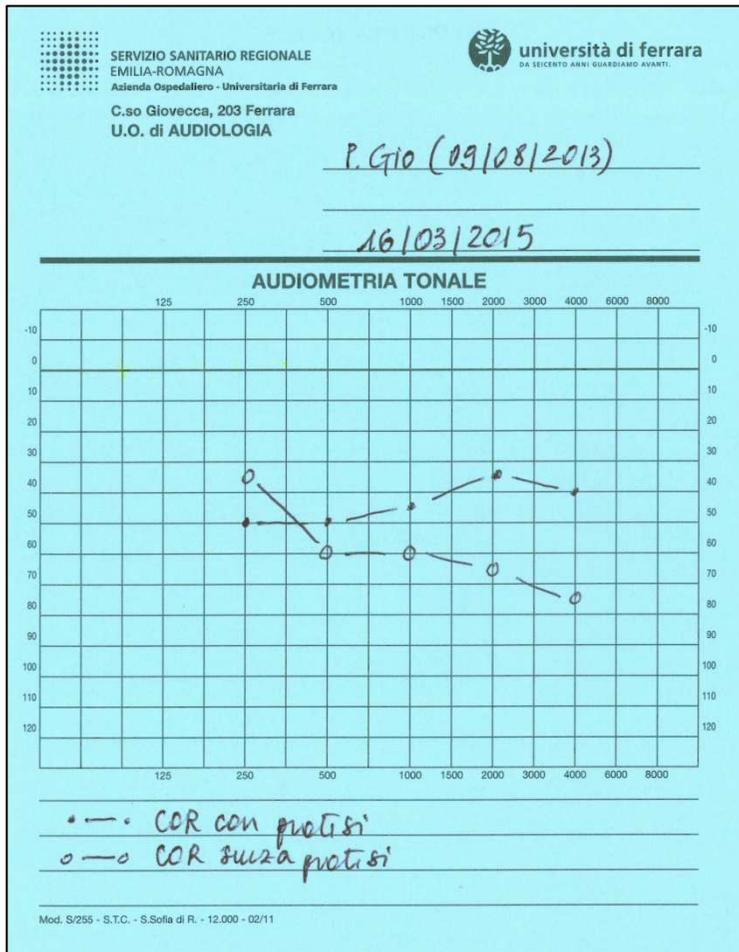
Valutazione logopedica: lallazione avviata in entrambi. Detezione costante dei suoni ambientali, tamburo, strumenti musicale, voce, suoni di Ling, identificazione del proprio nome.

01/10/2014 (1 anno e 2 mesi)

- ABR Gio: 85 dB nHL dx; 85 dB nHL sin
- ABR Giu: 75dB nHL dx; 75 dB nHL sin

Prescritte protesi retroauricolari VA

Presa in carico logopedico - servizi territoriali NPI



Valutazione logopedica

- Gio: detezione costante dei suoni ambientali, tamburo, strumenti musicali, voce, suoni vocalici di Ling, identificazione del proprio nome, imitazione di suoni onomatopeici, esegue semplici comandi, produce alcune parole
- Giu: avviata produzione verbale (20 parole), curioso e molto attento ai movimento del viso, tenta di imitare qualche produzione verbale, risponde a domande semplici, attenzione sempre un po' scarsa

Logopedia 2 vv/settimana

P.F. (29/08/2011) → sorella maggiore

Prima visita: 28/05/2014 (2 anni e 9 mesi)

Linguaggio adeguato dal punto di vista lessicale e morfo-sintattico.

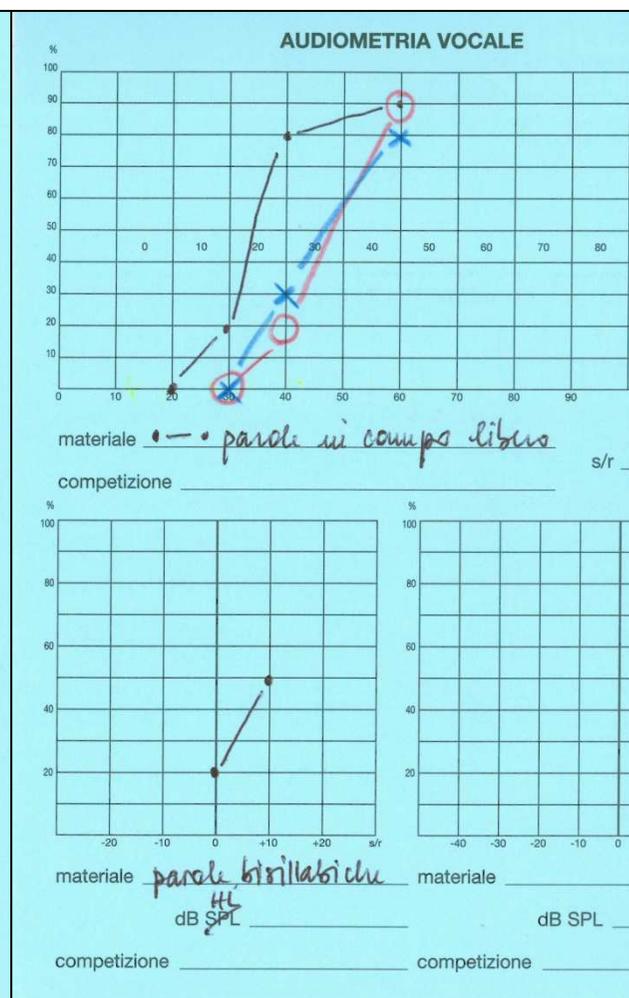
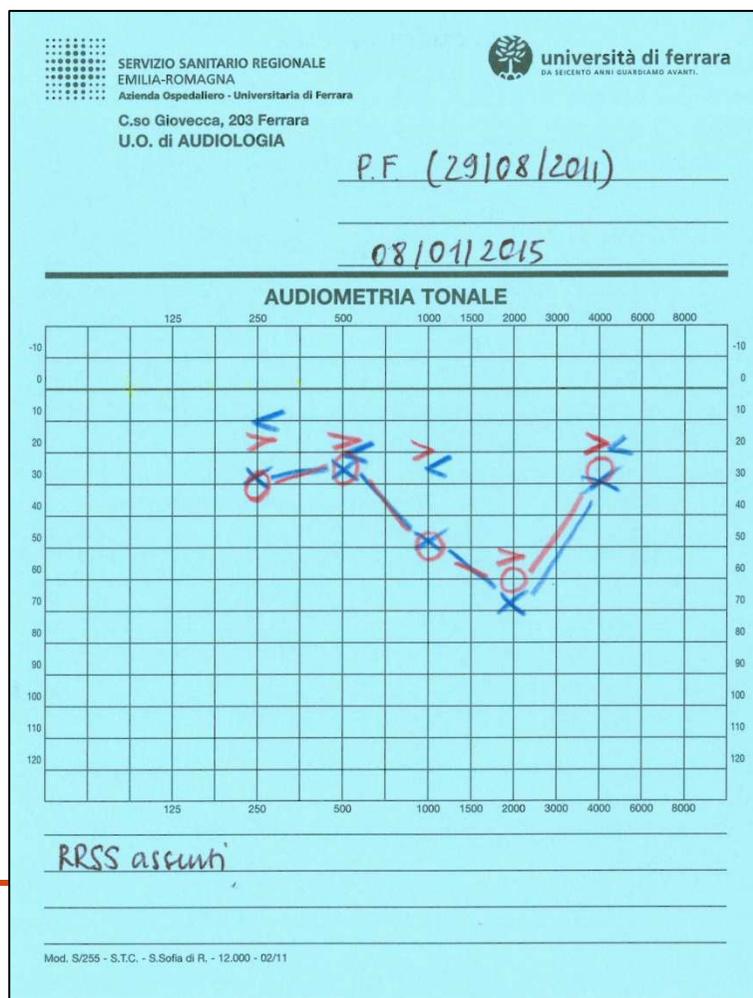
- OAE: pass dx; refer sin
- Prima soglia tonale VO e VA

08/01/15 (3 anni e 5 mesi)

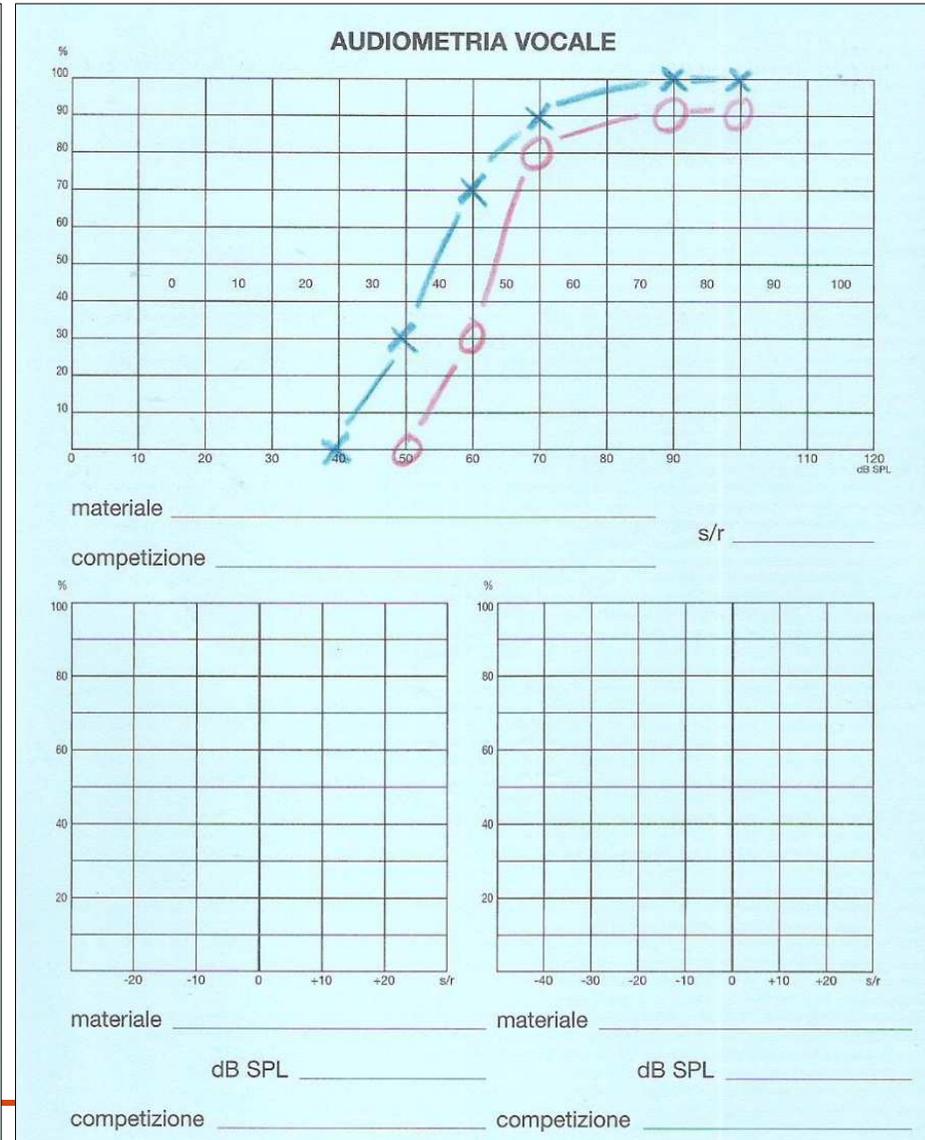
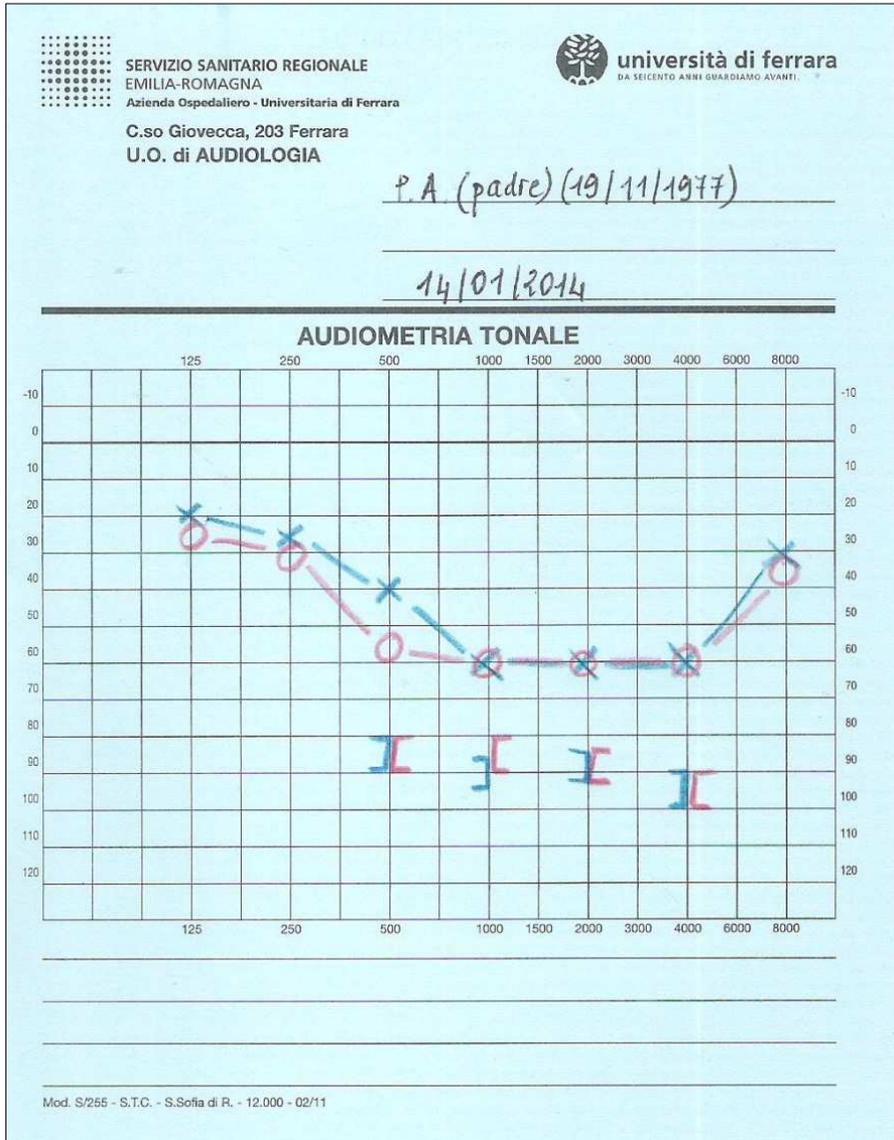
Richiesti:

- Visita genetica
- Eco renale
- Eco tiroide
- ECG
- Visita oculistica

Valutazione logopedica: in viva voce con sola modalità uditiva e con rumore di competizione, ripetizione di parole bisillabiche: 20/20 (100%); ripetizione VCV: 35/40 (88%)



P.A. (19/11/1977) → padre



Indagini genetiche

Forme non genetiche di ipoacusia (40%); **forme genetiche (60%)**:

- autosomiche recessive (70%)
- autosomiche dominanti (25%)
- legate al sesso (<5%)
- mitocondriali (<1%)

- Forme sindromiche: 30%
- **Forme isolate/non sindromiche: 70%**

- ❖ Ipoacusie congenite → identificati *più di 120 geni*
 - ❖ Più del 50% dei casi di ipoacusia neurosensoriale non sindromica a trasmissione autosomica recessiva e 40% circa dei casi sporadici → mutazioni gene **GJB2 (connessina 26)**
 - ❖ Frequenza nella popolazione generale di portatori di mutazione GJB2 recessiva associata a sordità: *1:30-35*
-

Genetica Medica

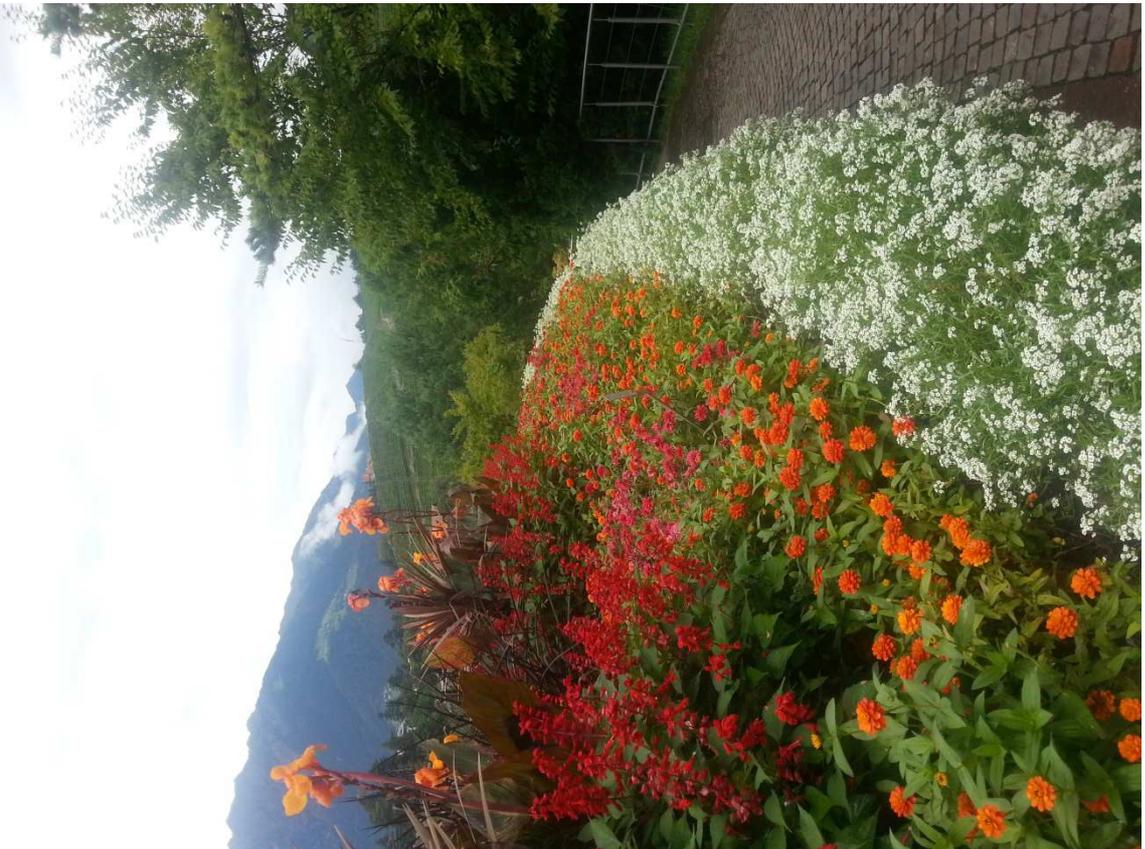
- Interpretazione dell'anamnesi familiare
 - Diagnosi di disordini ereditari
 - Valutazione dei test genetici
 - **COUNSELING**: eziologia dell'ipoacusia
prognosi dell'ipoacusia
disordini associati (renali, visivi...)
probabilità di trasmissione alla prole
-

Educazione percettiva

- L'educazione alla percezione uditiva, integrata con l'educazione fono-articolatoria, costituisce il punto più importante e più precoce del programma (ri)abilitativo-educativo del bambino ipoacusico
 - Allenamento percettivo-uditivo con suoni e rumori ma soprattutto con **suoni linguistici**
 - Uso della voce ad intensità di conversazione e stimolazione dell'attenzione uditivo-percettiva del bambino in situazioni diverse
 - Verifica costante della soglia di detezione
 - Si può favorire la percezione dei suoni e della voce utilizzando canzoncine e filastrocche, ad esempio, "tanti auguri", "stella stellina", "giro giro tondo"
-

EDUCAZIONE ALLA PRODUZIONE

- Rinforzo di vocalizzazioni, sequenze di babbling, di onomatopee in imitazione anche nel rispetto degli elementi prosodici (ritmo, intonazione)
 - È comunque importante cercare e mantenere con il bambino il contatto visivo e attirare la sua attenzione sul viso dell'interlocutore
-



Caso clinico n. 3

E.H.L. (12/12/2008)

Ipoacusia neurosensoriale in EVA bilaterale

A.Fam.: familiarità negativa per ipoacusia

A.Fis.: distress respiratorio neonatale

OAE fail bil alla nascita

Prima visita: 18/02/2009 (2 mesi)

OAE: refer bil

ABR: 50 dB nHL dx; 60 dB nHL sin

21/05/2009

ABR: 45 dB nHL dx; 55 dB nHL sin

28/01/2010

ABR: 45 dB nHL dx; assente a sin
(non identificabile a 90 dB nHL)

14/04/2010

ABR: 45 dB nHL dx; 70 dB nHL sin

25/07/2011 (2 anni e 7 mesi)

ABR: 50 dB nHL dx; 80 dB nHL sin

COR: 55 dB nHL a dx; a 80 dB nHL a sin

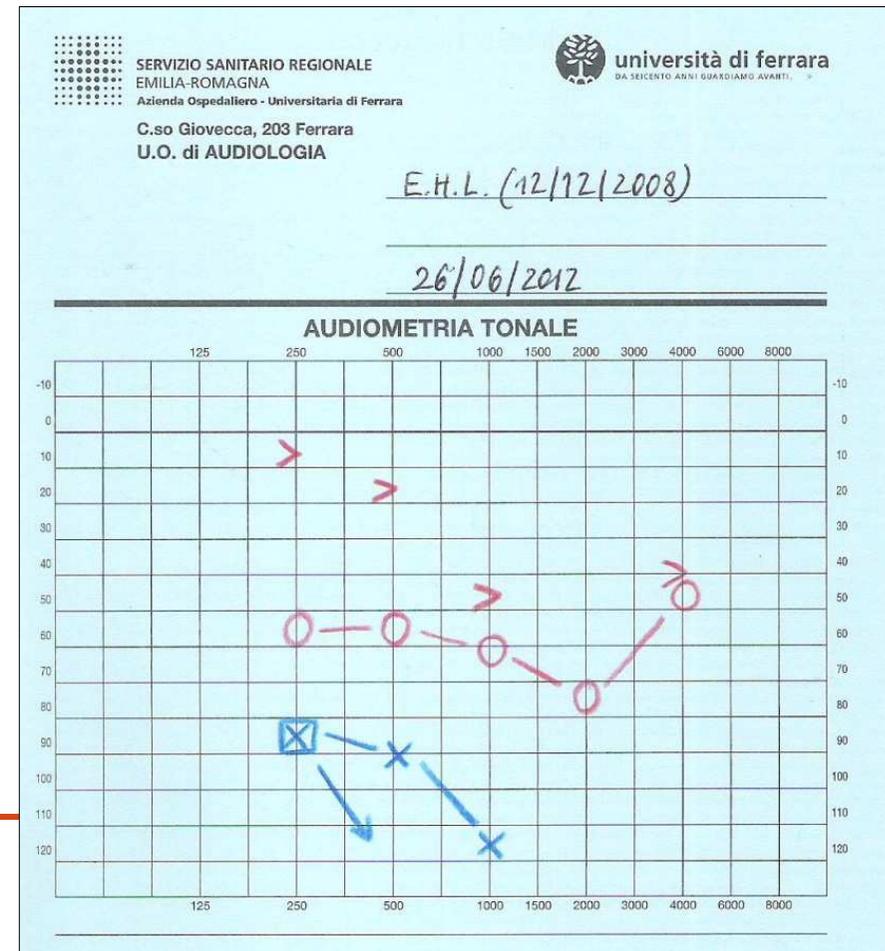
Prescritte protesi retroauricolari VA

Fluttuazioni uditive a sinistra

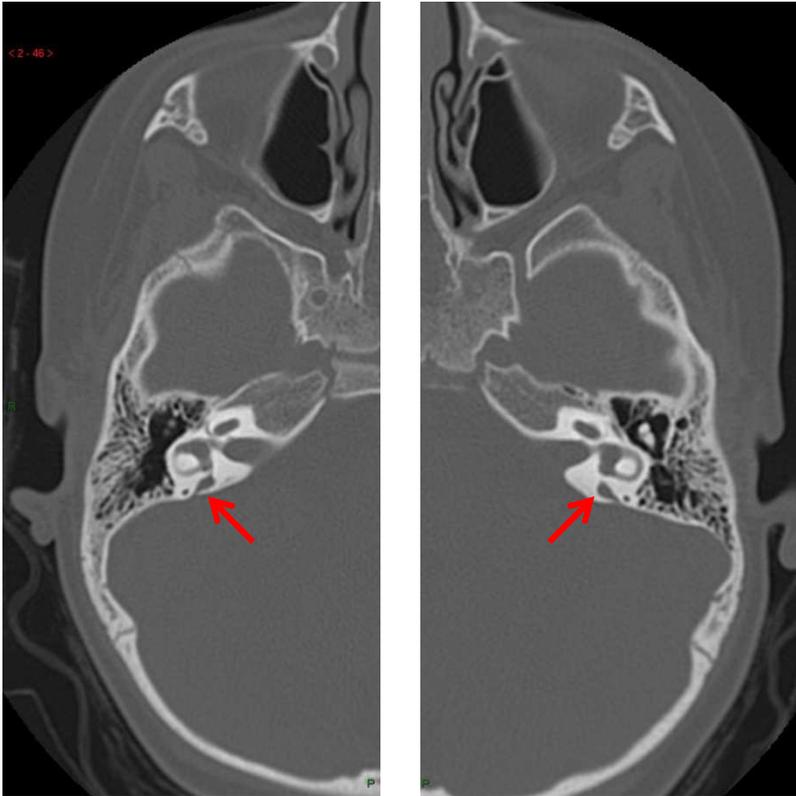
26/06/2012 (3 anni e 6 mesi)

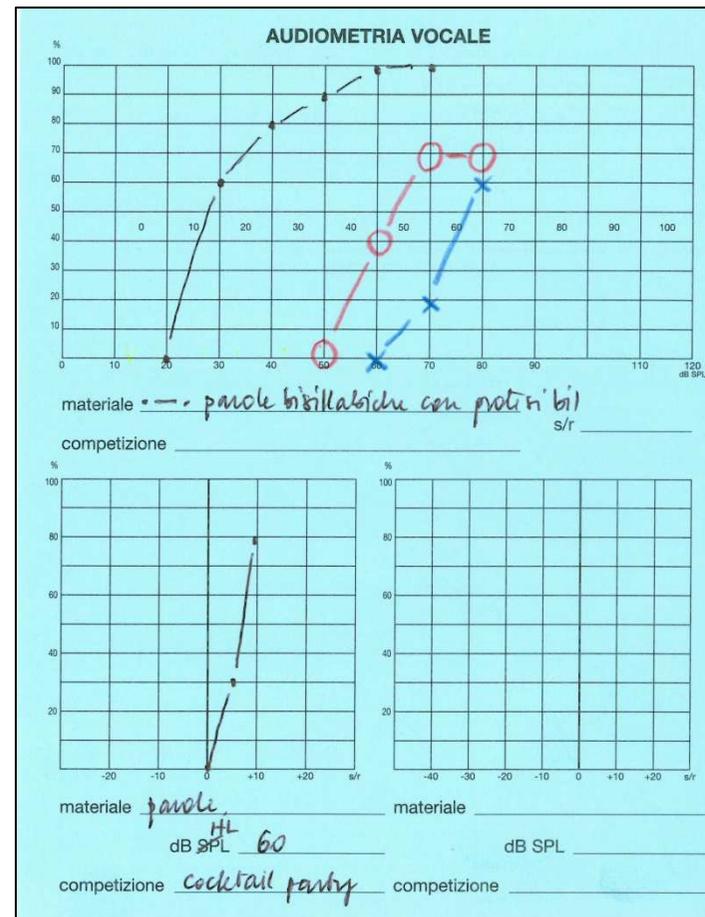
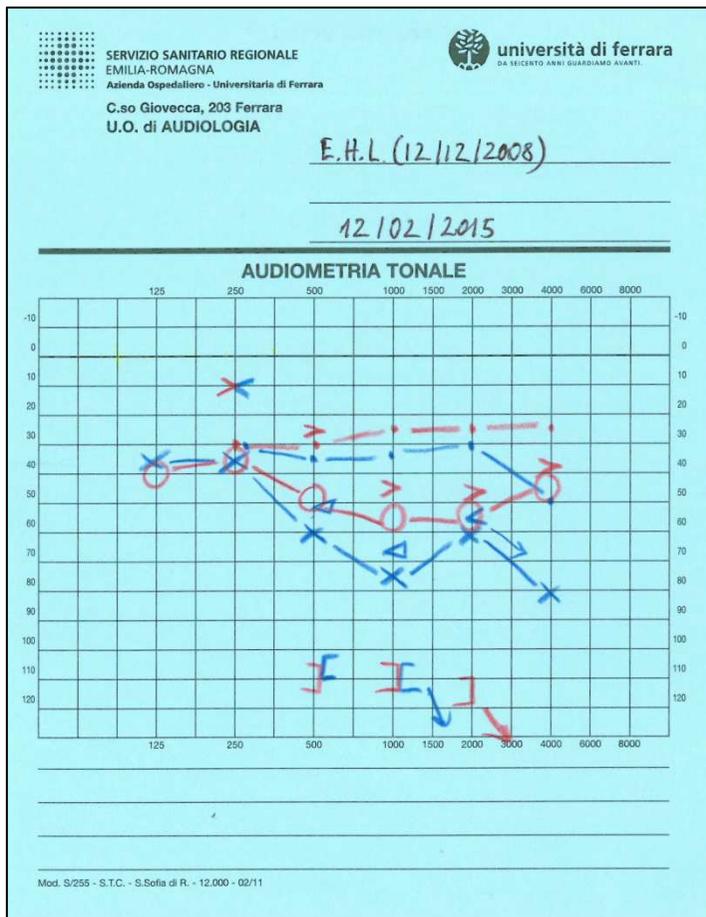
Soglia tonale VA e VO

2012: richiesta indagine genetica per
Cx26-Cx30 e pendrina (negativa)



2012: TC e RM → EVA bilaterale





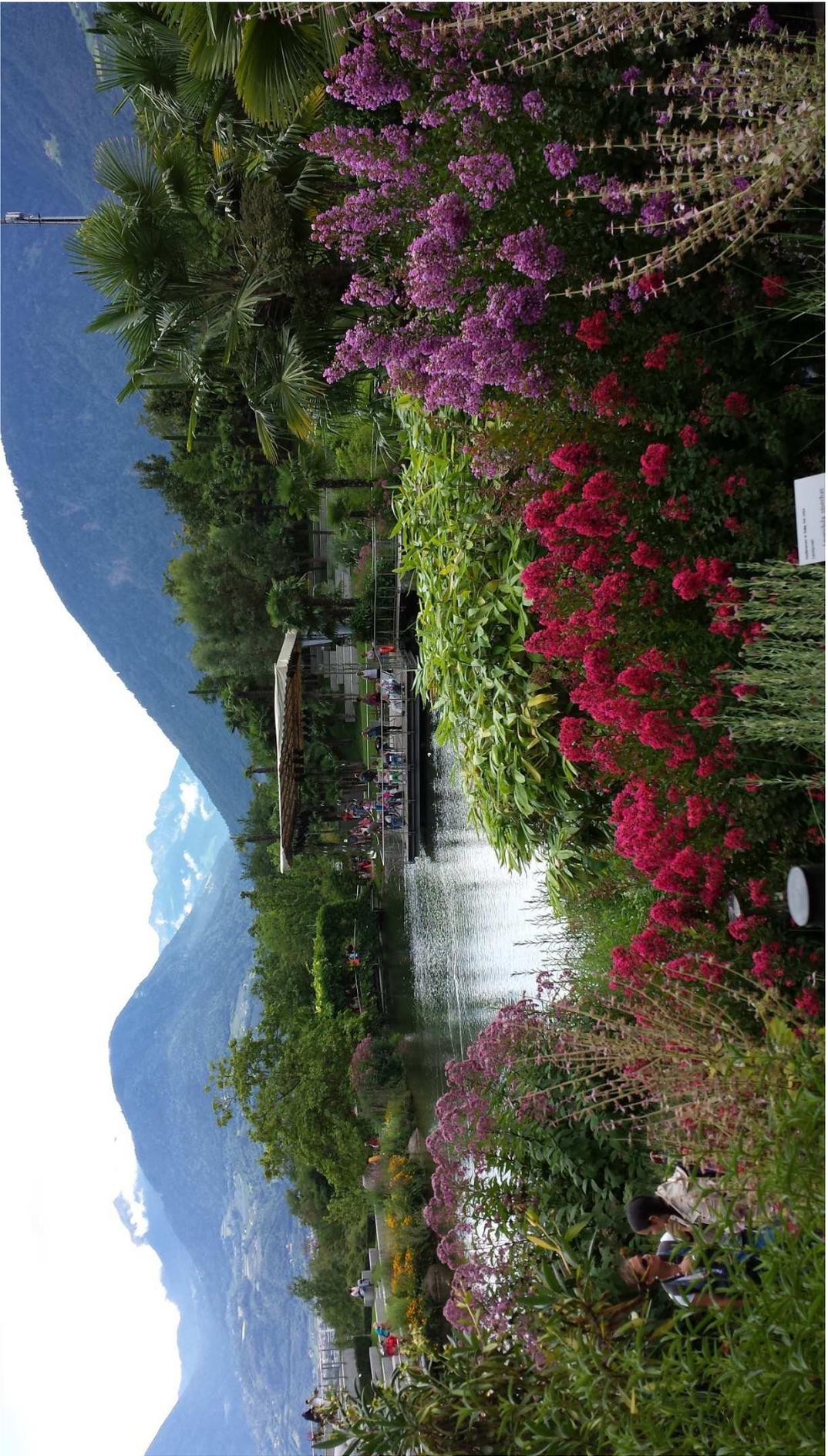
Valutazione logopedica prima della protesizzazione: sviluppo percettivo e del linguaggio adeguato. Produce alcune parole, suoni onomatopeici e forma frasi semplici. Ripete alcune parole.

Valutazione logopedica dopo la protesizzazione: con protesi, raggiunge detezione della voce a moderata intensità, identifica il proprio nome. Ripete 16/20 parole corrette e 72/80 fonemi corretti, in set aperto con bocca schermata.

→ Indicazione a riabilitazione logopedica (1v/15 gg)

Ultima valutazione logopedica: con protesi bil in viva voce ad intensità di conversazione con sola modalità uditiva, ripetizione di VCV: 40/40

→ Continua logopedia (2 vv/sett)



Caso clinico n. 4

M.M. (12/08/2006)

Ipoacusia neurosensoriale a verosimile sede cocleare. Insorgenza tardiva

A.Fam.: familiarità negativa per ipoacusia

A.Fis.: parto eutocico a termine.

OAE pass bil alla nascita.

Normale sviluppo psico-motorio.

Prima visita: 30/09/2011 (5 anni)

Primo sospetto di ipoacusia nel 2010.

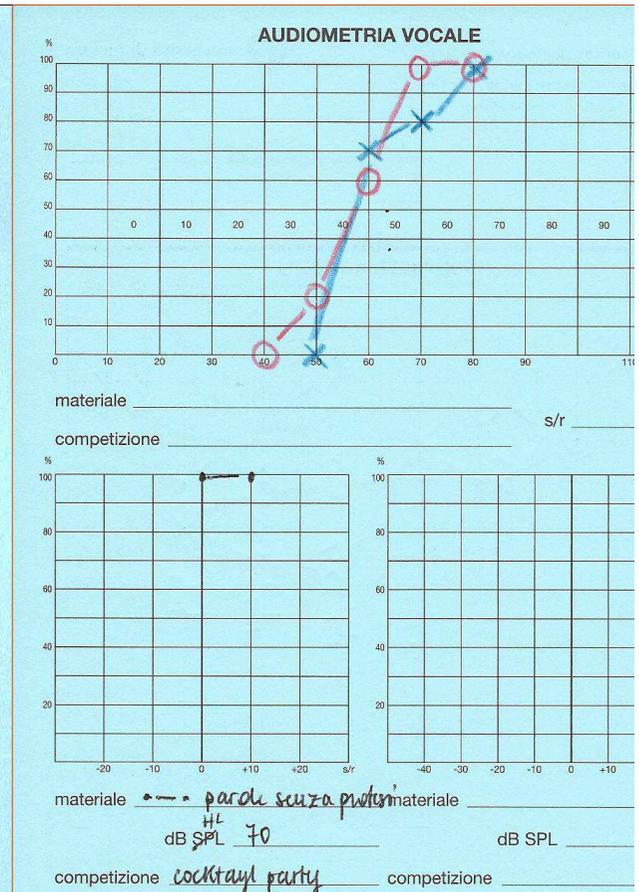
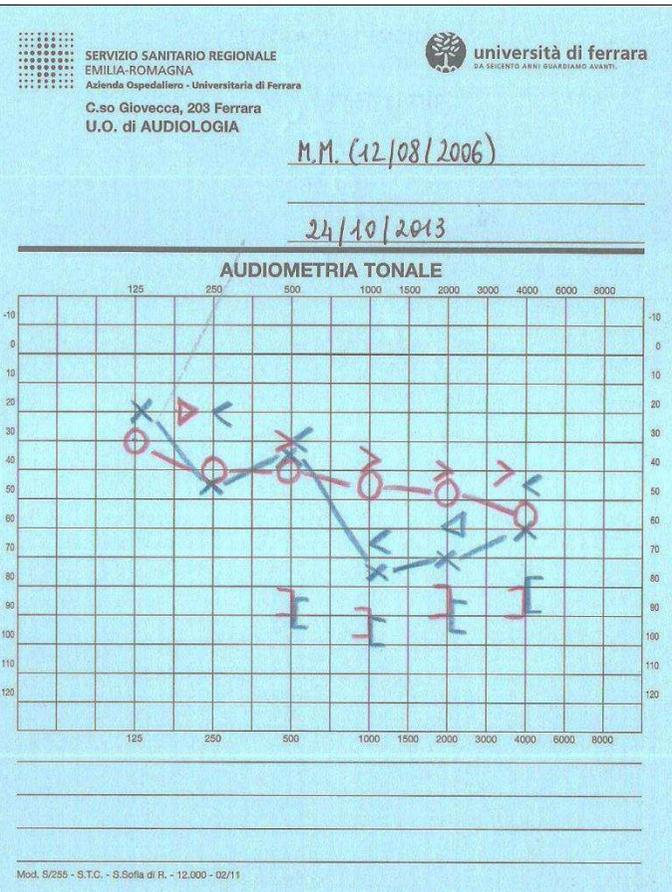
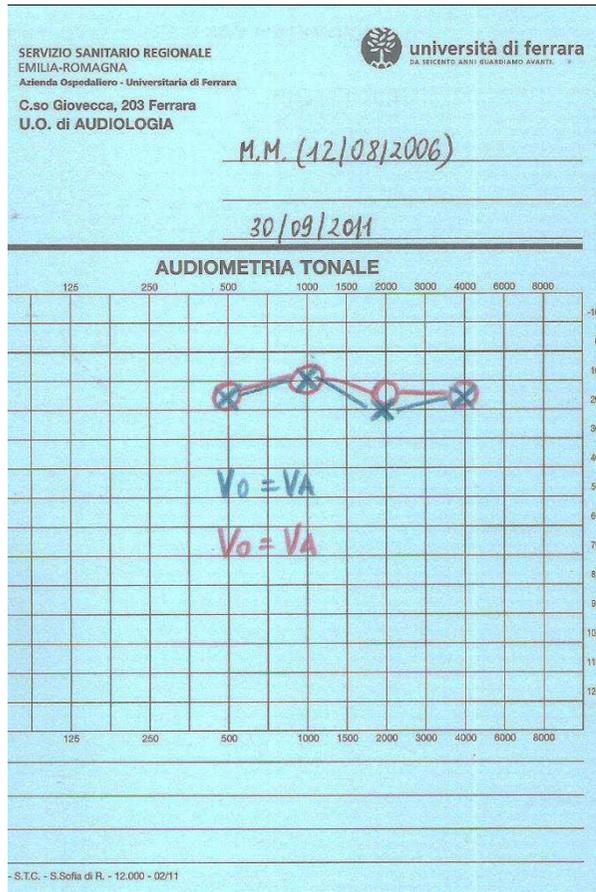
Prima soglia tonale VA e VO

24/10/2013 (7 anni)

ABR: 60 dB nHL dx; 65 dB nHL sin

Soglia tonale VA e VO + vocale

Prescritte protesi retroauricolari VA



06/12/2013

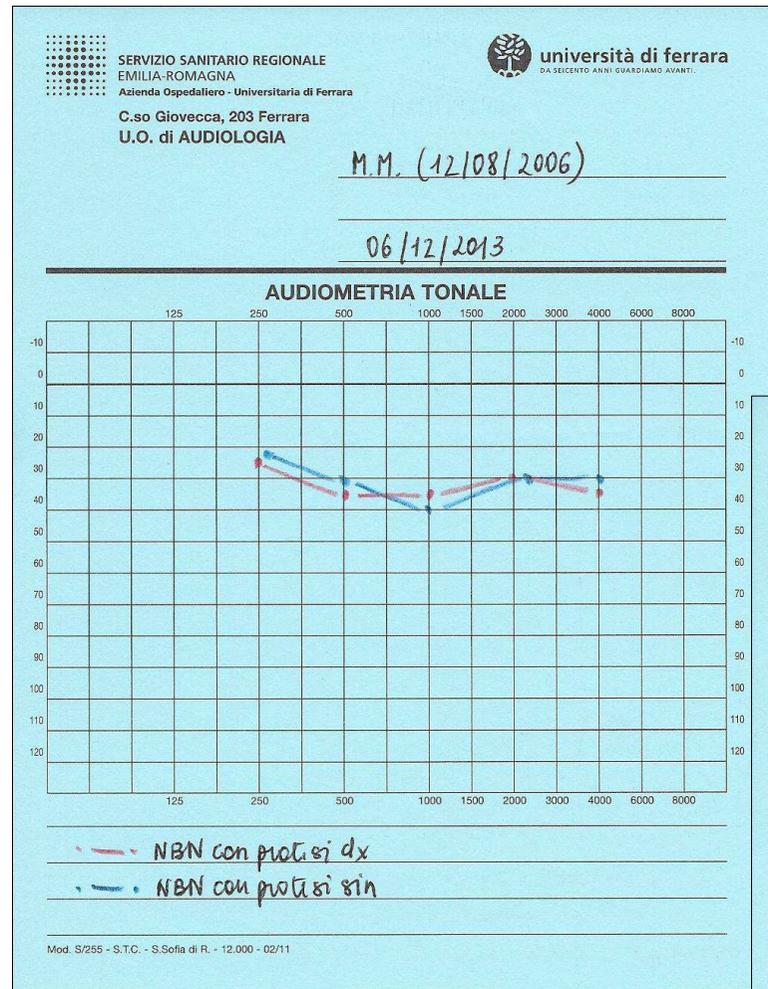
Prima soglia con protesi +
vocale

2013:

• indagine genetica per
Cx26 e Cx30 (negativa)

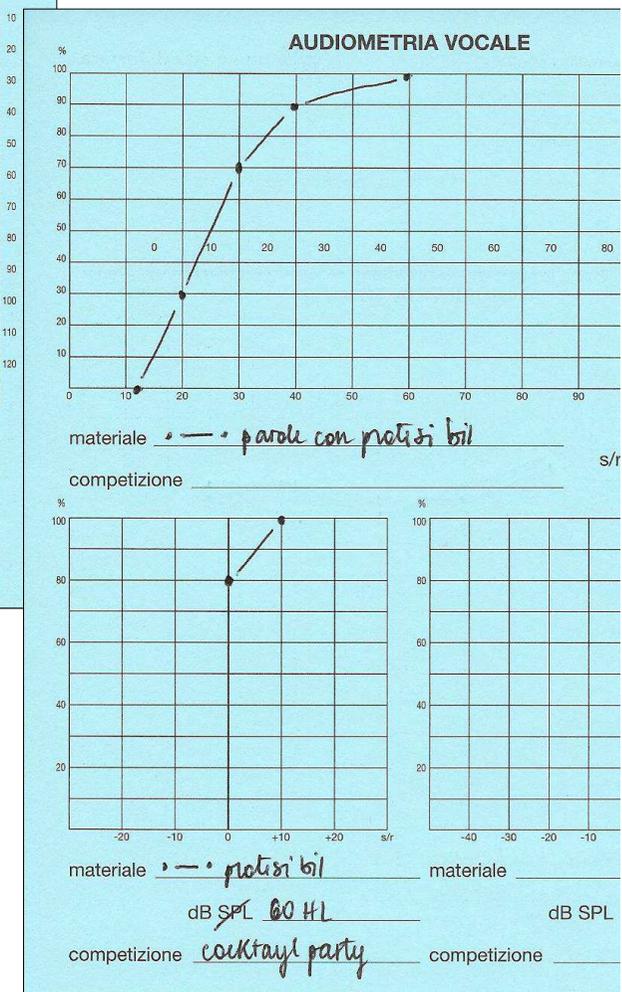
2014:

- ECG (nella norma);
- visita oculistica (nella
norma);
- eco renale (negativa);
- esame urine (riscontro
di microematuria);
- TC orecchio (negativa).



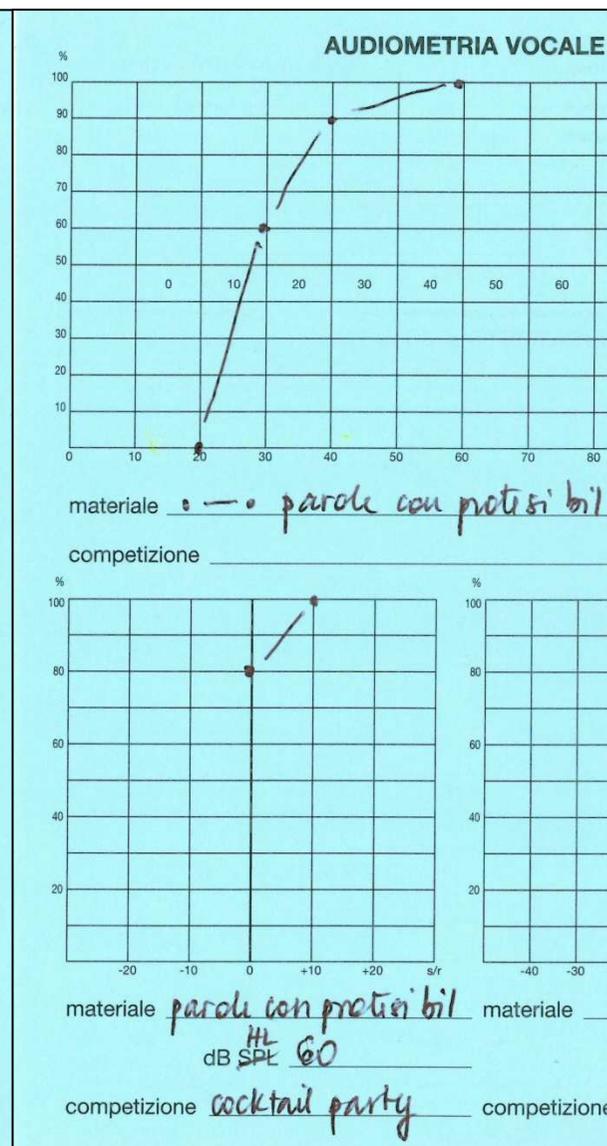
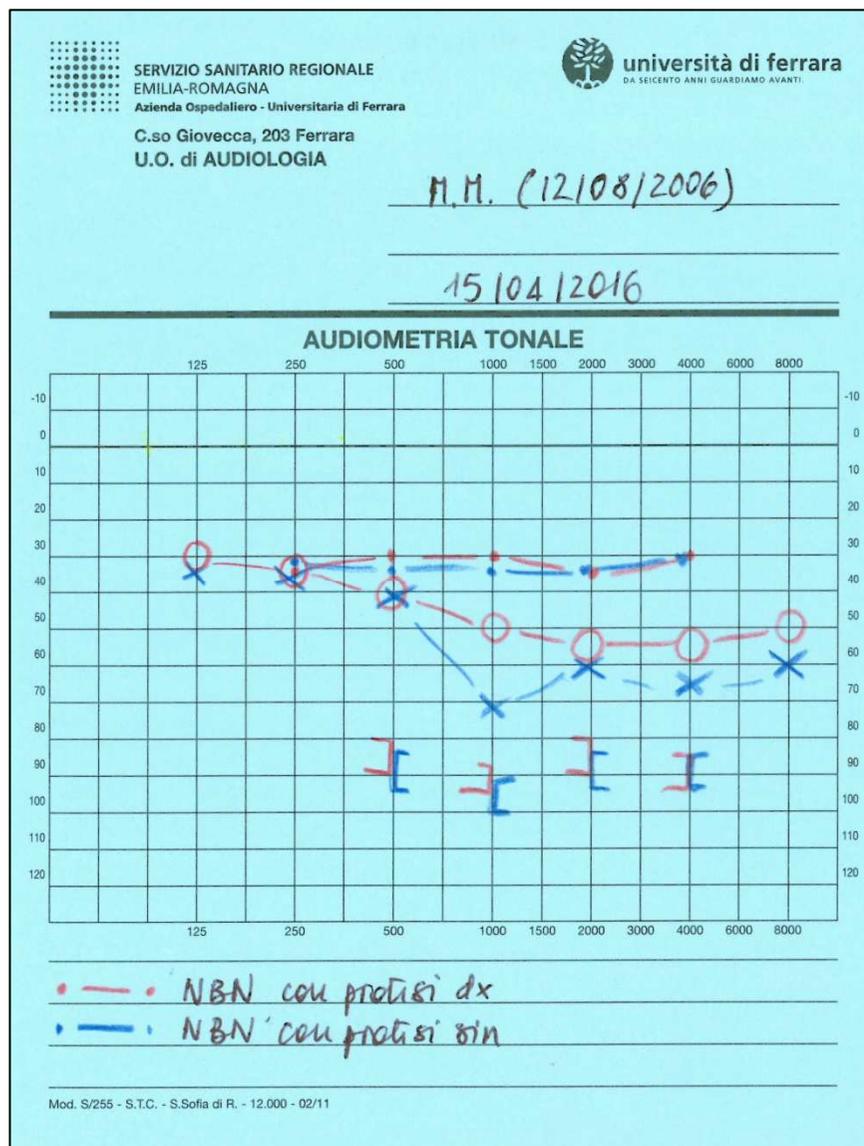
Valutazione logopedica con protesi bil: a voce di
conversazione e bocca schermata

- ripetizione di VCV 40/40
- ripetizione di bisillabi 20/20



Valutazione NPI (2015) profilo linguistico-comunicativo adeguato all'età; elementi di affaticamento cognitivo; QI nella norma.

Richiesta RMN orecchio medio, orecchio interno, vie acustiche centrali in sedazione a completamento diagnostico



Valutazione logopedica con protesi bil (15/04/2016): voce di conversazione e bocca schermata

- ripetizione di VCV 40/40
- ripetizione di bisillabi 20/20



Caso clinico n. 5

B.I. (03/10/2006)

Ipoacusia neurosensoriale a verosimile sede cocleare. Diagnosi tardiva

A.Fam.: familiarità negativa per ipoacusia

A.Fis.: prematurità (26) in TC in urgenza per rottura delle membrane; **distress respiratorio**
OAE pass bil alla nascita

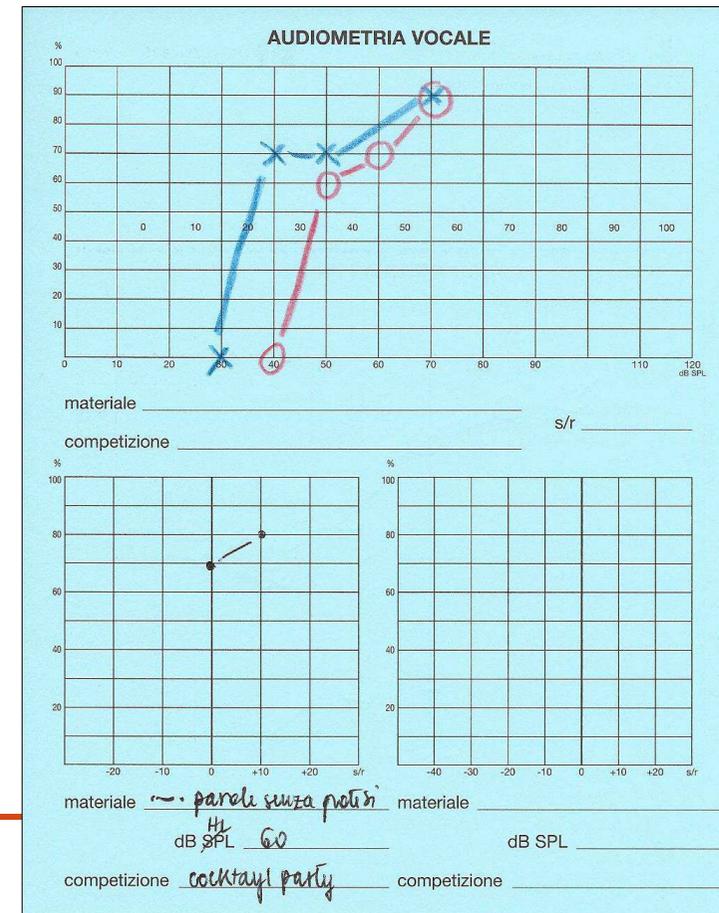
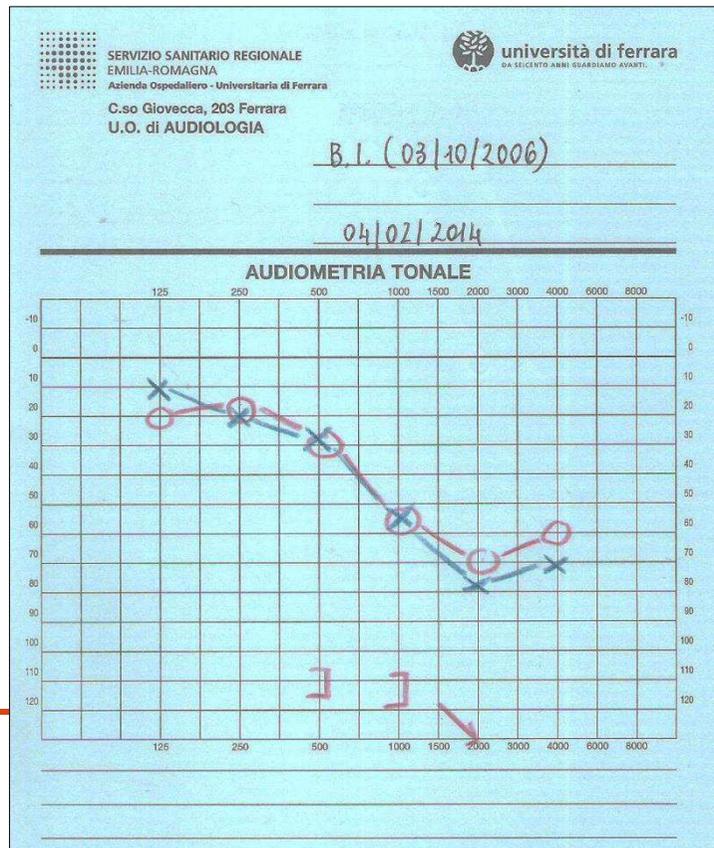
ABR non rilevabile a sin → mai più controllato

Prima visita: 04/02/2014 (7 anni)

•ABR nella norma a 90 dB HL bil

•Prima soglia tonale VA

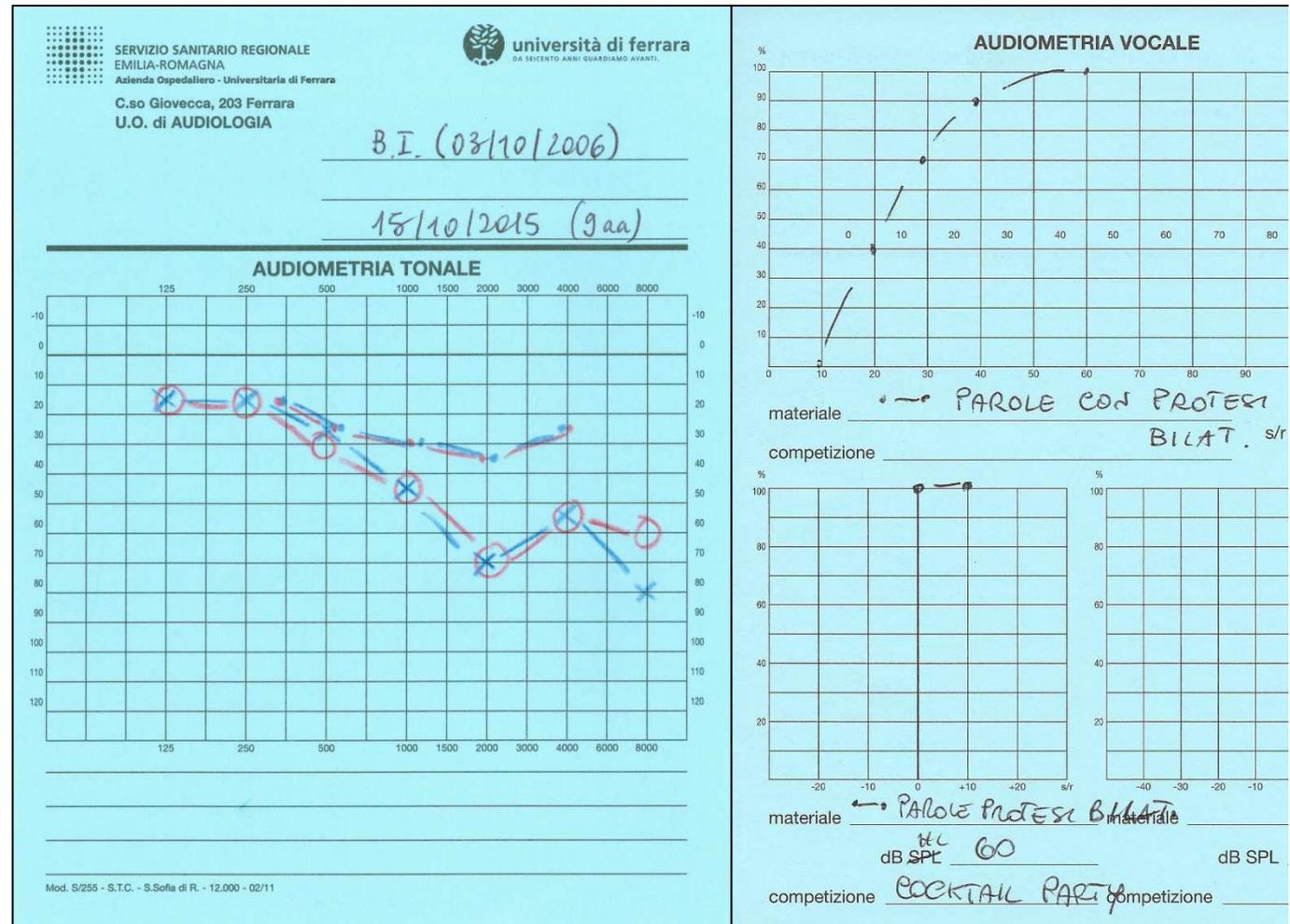
Prescritte protesi retroauricolari VA



2014:

- TC orecchio (negativa)
- eco renale (negativa)
- Indagine genetica per Cx26, Cx30 e mutazioni del DNA mitocondriale (in corso)
- Campo visivo (nella norma)
- ECG
- eco tiroidea

•RMN encefalo e APC: riscontro di alterato segnale in regione occipitale destra con sinistro-posizione della falce cerebrale → valutazione neurologica ed angioRM del distretto vascolare intracranico: verosimile **angioma cavernoso**



Valutazione logopedica (15.10.2015): prove in viva voce ad intensità di conversazione con sola modalità uditiva

Con protesi bilaterale: ripetizione parole bisillabiche 38/40 (95%); ripetizione VCV 38/40 (95%).

Senza protesi: ripetizione di parole bisillabiche 34/40 (85%); ripetizione VCV 31/40 (75%)



Caso clinico n. 6

B.F. (08/10/2008)

Ipoacusia trasmissiva bilaterale in blocco adenotonsillare

A.Fam.: familiarità negativa per ipoacusia

A.Fis.: parto eutocico a termine; PN: 3740g; regolare sviluppo motorio; uso del ciuccio fino ai 18 mesi

Prima visita: 17/06/2013 (4 anni e 8 mesi)

E.O.: facies adenoidea; ipertrofia adenoidea; MMTT retratte.

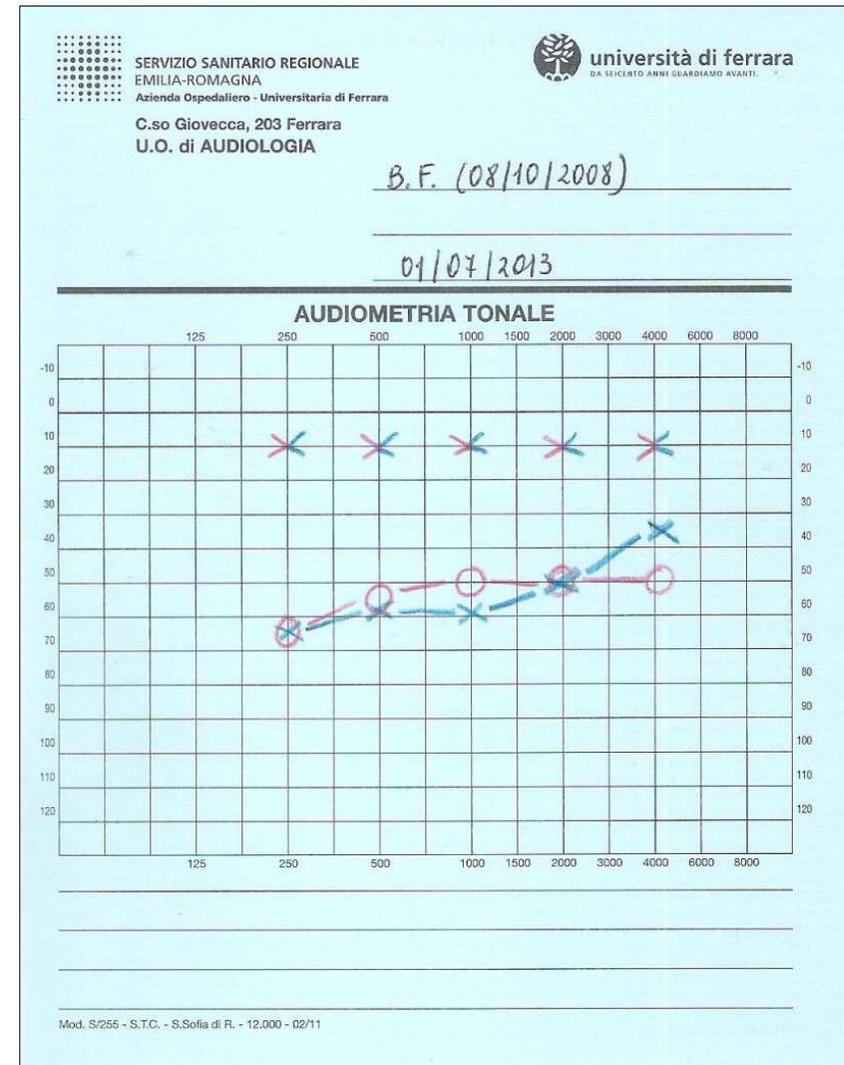
Russamento notturno senza apnee.

Scarso sviluppo del linguaggio con disordini fonologici.

Ty: tipo B bil

01/07/2013

Prima soglia tonale



07/10/2013 (5 anni)

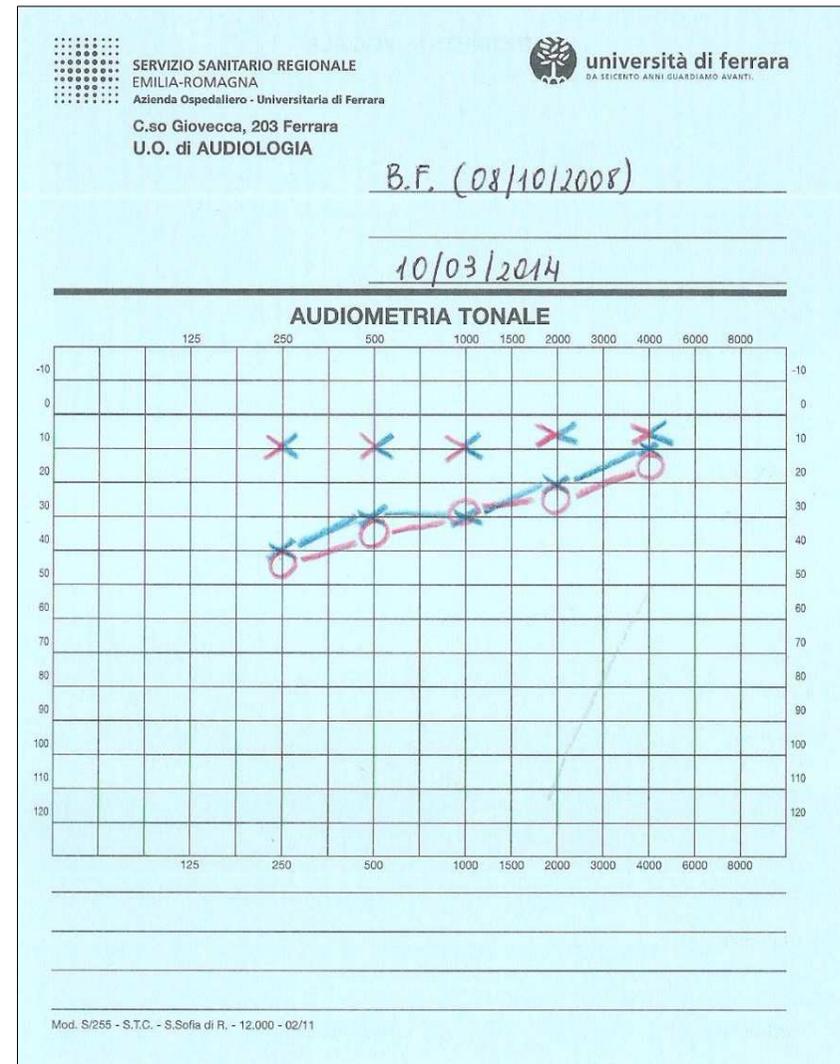
Endoscopia → indicazione *adenotonsillectomia* per blocco adenotonsillare

- **Valutazione logopedica preoperatoria:** ripetizione di parole appartenenti al suo lessico 17/20 con voce ad intensità sostenuta; ad intensità normale, la ripetizione sembra migliorata dalla labio-lettura.
- Ripetizione di parole bisillabiche 15/20 (75%);
- ripetizione di VCV 13/20 (65%)

10/03/2014

Controllo audiologico post-operatorio in regolari esiti di AT.

Novembre 2014: **visita allergologica** →
skin prick test + per acari ed alternaria



Indicazione per intervento di *paracentesi bilaterale*

08/06/2015 (6 anni)

Controllo audiologico post-operatorio in
regolari esiti di paracentesi bilaterale

18/11/2015: DTT estrusi

Valutazione allergologica: impostata
terapia topica nasale cortisonica spray,
antistaminico per os, cicli di cortisonico
sistemico, colecalciferolo

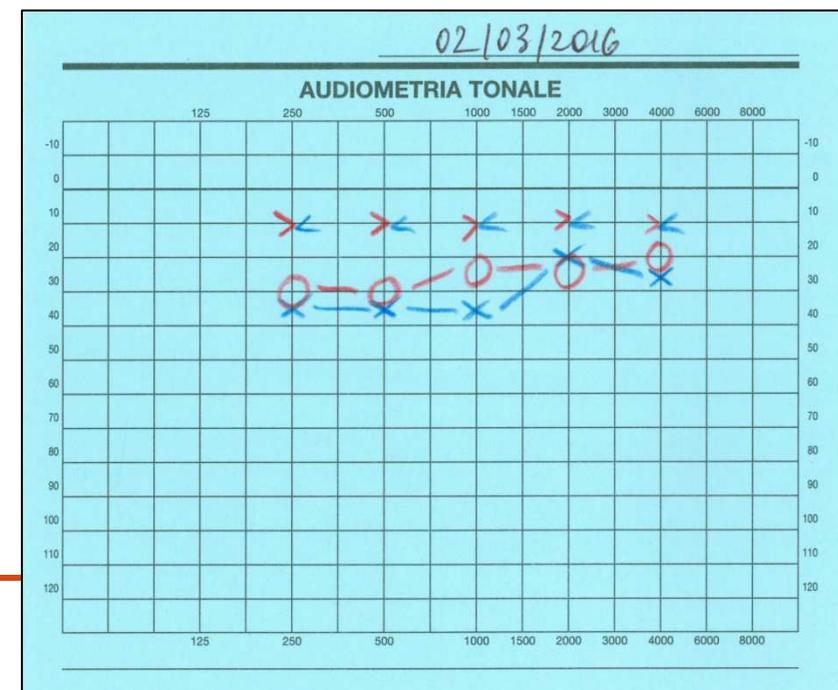
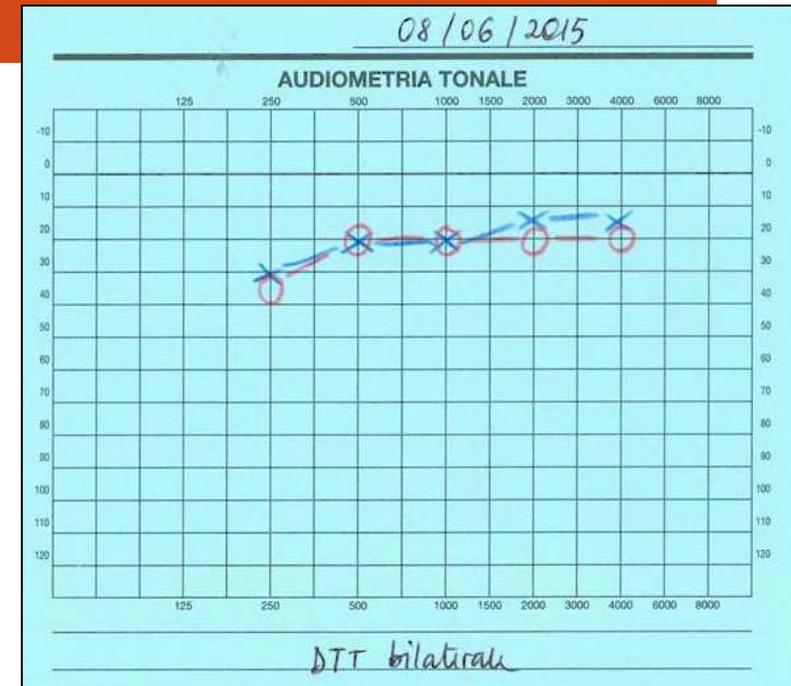
02/03/2016 (7 anni)

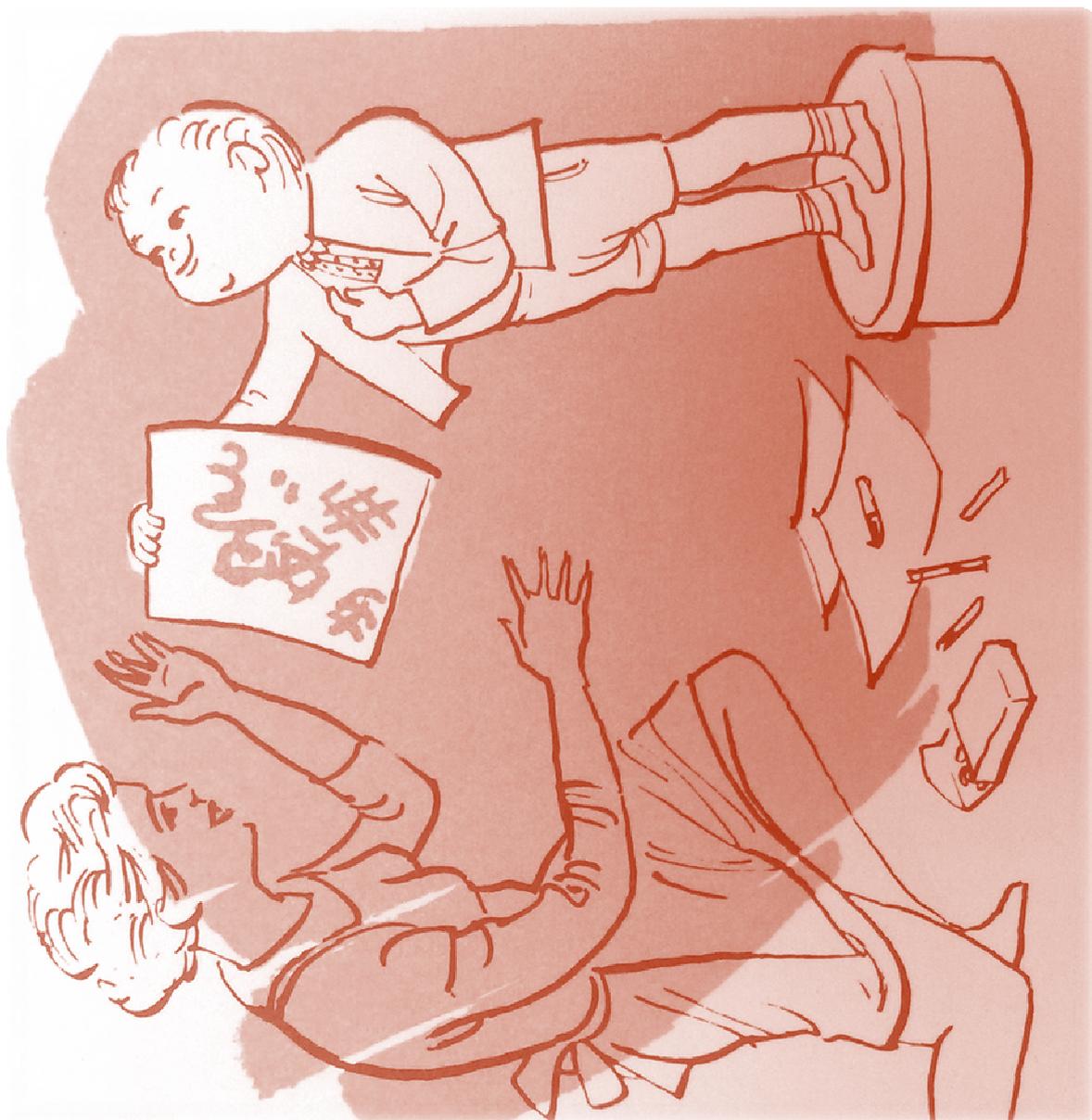
OMS bil

Ty tipo B sin; tipo C dx

Valutazione logopedica (2016): in viva voce con
sola modalità uditiva:

- ripetizione parole bisillabiche 16/20 (80%)
- ripetizione VCV 30/40 (75%)





IPOACUSIA PERMANENTE/PERSISTENTE INFANTILE

- FASE DIAGNOSTICA DI IDENTIFICAZIONE:
STORIA CLINICA, SCREENING, FOLLOW-UP DEL
«RISCHIO AUDIOLOGICO» IN FORMA INTEGRATA
(strutture/operatori audiologici – famiglie – Pediatri di
famiglia)
- DIAGNOSI «EXTRA-AUDIOLOGICA»
EZIOPATOGENETICA MOLTO COMPLESSA:
MULTIDISCIPLINARE

Ruolo dei genitori

- ❑ Il coinvolgimento dei genitori è fondamentale nel percorso riabilitativo del bambino
 - ❑ Il genitore non si deve sostituire al terapeuta ma deve integrare e rinforzare in modo naturale e spontaneo gli obiettivi dell'intervento logopedico
 - ❑ Il logopedista deve saper ascoltare, sostenere ed aiutare il genitore
 - ❑ **Oggi questo compito può risultare molto difficile**
-

Obiettivi

- PREVENIRE UN RITARDO NELL'ACQUISIZIONE DEL LINGUAGGIO VERBALE
- PREVENIRE RITARDO DI APPRENDIMENTO
- PREVENIRE DISTURBI COMPORTAMENTALI/DEL CARATTERE
- PREVENIRE ALTERAZIONI DELLO SVILUPPO PSICO-MOTORIO

...rispetto ai coetanei normoudenti

Grazie dell'attenzione

