



UNIVERSITA' DEGLI STUDI DI CATANIA

**Dottorato di Ricerca in
“Scienze Otorinolaringoiatriche ed Audiologiche”
XXIV ciclo**

**Valutazione delle abilità percettive verbali nel bambino prima e
dopo impianto cocleare**

Tesi di Dottorato del

Dott. Gioacchino Martinciglio

Coordinatore

Chiar.mo Prof. Agostino Serra

Tutor

Chiar.mo Prof. Calogero Grillo

INDICE

1. Introduzione

1.1 Classificazione dei deficit uditivi

1.2 Sviluppo del linguaggio nei deficit uditivi

1.3 Incidenza della sordità infantile

1.4 Impianto cocleare: cenni

2. Obiettivo della ricerca

3. Materiali e Metodi

3.1 La selezione dei candidati all'impianto cocleare

3.2 Valutazione audiologica:

-test audiometrici oggettivi

-test audiometrici soggettivi

3.3 Valutazione neuropsichiatrica

3.4 Valutazione logopedica

4. Risultati

5. Conclusioni

6. Bibliografia

1.Introduzione

Per ipoacusia s'intende una condizione patologica caratterizzata da una perdita totale o parziale dell'udito. La perdita uditiva nel bambino è una situazione clinica particolarmente grave, doppiamente “silente”, perchè isola il bambino dal mondo circostante privandolo del linguaggio, principale canale e strumento comunicativo, instaurandosi tra l'altro senza segni evidenti diretti fino al manifestarsi di effetti irreversibili.

1.1 Classificazione dei deficit uditivi

La classificazione dei deficit uditivi più utilizzata nel nostro paese è quella del BIAP (Bureau Internationale d'Audio-Phonologie) che considera la media della soglia audiometrica alle frequenze 500-1000 e 2000 Hz e definisce l'ipoacusia:

- di lieve entità (soglia media 21-40 dB HL);
- di media entità (soglia 41-70 dB HL);
- grave (soglia 71-90 dB HL);

- profonda (> 90 dB HL).

Da un punto di vista qualitativo l'ipoacusia può essere :

- trasmissiva: dovuta ad una lesione dell'orecchio medio e/o esterno;
- neurosensoriale: dovuta ad una lesione dell'orecchio interno o della prima parte della via acustica;
- mista: dovuta all'associazione delle prime due forme;
- centrale: caratterizzata da una disfunzione del processing uditivo per una lesione delle vie uditive centrali.

Secondo l'American National Standards Institute (ANSI, 1991) l'handicap uditivo viene classificato essenzialmente in base alle ripercussioni della perdita uditiva, sull'acquisizione linguistica e sulle possibilità di intervento per ridurre la gravità.

Le ipoacusie in età pediatrica vengono pertanto suddivise in base alla soglia, intesa come soglia media per le frequenze 500-1000-2000 Hz nell'orecchio migliore, in sei categorie :

- 0-15 dB udito nella norma con nessuna compromissione a livello linguistico.

- 16-25 dB ipoacusia lieve, causata da patologie dell'orecchio medio o perdite neurosensoriali; possono presentarsi difficoltà nella percezione di alcune consonanti e può essere richiesto, a seconda dei casi, un intervento protesico-logopedico o chirurgico per la risoluzione delle patologie dell'orecchio medio.

- 26-40 dB ipoacusia media, causata da patologie dell'orecchio medio o perdite neurosensoriali; vengono percepiti correttamente solo alcuni fonemi ad una intensità elevata ed è presente un ritardo di acquisizione fonemica e di linguaggio; in questo caso un intervento protesico-logopedico o chirurgico per la risoluzione delle patologie dell'orecchio è necessario.

- 41-65 dB ipoacusia moderata, causata da patologie croniche dell'orecchio medio, malformative o neurosensoriali; non viene percepita la maggior parte dei suoni linguistici a livello di conversazione e sono presenti ritardi di linguaggio e di apprendimento; gli interventi riabilitativi sono analoghi ai precedenti con l'aggiunta in alcuni casi di un supporto educativo nella scuola.

- 66-95 dB ipoacusia severa, causata da patologie neurosensoriali o miste; non viene percepito alcun suono linguistico a livello di conversazione e sono presenti gravi problemi di acquisizione fonologica, ritardi di

linguaggio e di apprendimento; gli interventi riabilitativi sono analoghi ai precedenti con l'obbligo di un supporto educativo nella scuola.

- + di 96 dB ipoacusia profonda, causata da patologie neurosensoriali o miste; non viene percepito alcun suono linguistico e ambientale, sono presenti gravi problemi di acquisizione fonologica, ritardi di linguaggio e di apprendimento; gli interventi riabilitativi sono analoghi ai precedenti con l'obbligo di un supporto educativo nella scuola.

E' bene chiarire come l'epoca d'insorgenza della sordità abbia però diversi effetti sullo sviluppo comunicativo nel bambino affetto da ipoacusia neurosensoriale.

A tale riguardo in ambito audiologico, in base al periodo d'insorgenza viene comunemente usata la suddivisione in due categorie:

preverbale e postverbale, anche se all'interno di ciascuna di esse esistono significative differenze.

- Per sordità "preverbale" intendiamo due tipi di ipoacusia:

- ipoacusia insorta prima dell'inizio del processo di acquisizione del linguaggio che viene comunemente fissato intorno all'anno di età, momento

in cui il canale uditivo diventa l'organizzatore principale dello sviluppo linguistico;

- ipoacusia insorta tra il primo ed il terzo anno di età, nella fase di apprendimento precoce del linguaggio, epoca in cui il bambino dovrebbe aver raggiunto la struttura sintattico-grammaticale minima propria del linguaggio dell'adulto (sordità periverbale).

- Tra le sordità "postverbali" in epoca infantile (ad insorgenza tardiva, dopo l'acquisizione delle abilità linguistiche) distinguiamo:

- le ipoacusie insorte nella prima infanzia, dai tre ai sette anni, periodo in cui le abilità linguistiche anche se acquisite non sono ancora del tutto consolidate;

- le ipoacusie insorte nella seconda infanzia, dai sette ai diciotto anni, periodo in cui il verbale è già consolidato.

Nel primo caso l'insorgenza di una sordità severa o profonda provoca il più delle volte una rapida regressione delle abilità linguistiche e cognitive, mentre nel secondo caso si assiste a quadri diversi per lo più legati allo sviluppo psico-intellettuale del soggetto.

Da un punto di vista riabilitativo, in considerazione delle gravi sequele sullo sviluppo neuropsichico del bambino, le sordità di maggior interesse in

campo pediatrico sono quelle preverbalì che insorgono prima dell'anno di vita.

1.2 Sviluppo del linguaggio nei deficit uditivi

Lo sviluppo del linguaggio ha luogo a partire dagli 8-12 mesi d'età, periodo critico importantissimo, in cui si instaura quel feed-back acustico-fonologico-comunicativo che è alla base delle prime acquisizioni verbali e del loro successivo arricchimento lessicale e morfo-sintattico. Fondamentale in questo periodo è la percezione da parte del bambino di strutture acustiche del linguaggio in grado di innescare tutto il processo dell'apprendimento linguistico.

La mancata percezione degli stimoli verbali, che sono il reattivo su cui si innesca lo sviluppo del linguaggio nel bambino a partire soprattutto da 6-8 mesi di vita, può causare gravi ritardi o alterazioni permanenti nel processo di acquisizione del linguaggio che saranno fonte di una potenziale disabilità intelletto-comunicativa.

L'età del soggetto al momento d'insorgenza dell'ipoacusia costituisce uno dei fattori predittivi, unitamente alle abilità cognitive e linguistiche

possedute dal bambino, del possibile utilizzo del canale uditivo con le conseguenti ripercussioni sull'organizzazione centrale. L'insorgenza di una sordità profonda in epoca preverbale in un bambino in cui lo sviluppo comunicativo è già iniziato può facilitare l'adattamento alle protesi acustiche ed all'eventuale impianto cocleare, oltre che i successivi apprendimenti linguistici.

Vi sono oggi dati sempre più significativi che dimostrano che il mancato funzionamento del recettore uditivo periferico, in particolare se dovuto ad una lesione congenita, provoca una condizione di deprivazione sensoriale nel sistema nervoso centrale. Per deprivazione si intende la mancata organizzazione neurale, dell'analizzatore centrale, ai vari livelli fino alla corteccia, che implica modificazioni nella struttura neurale e nelle sinapsi che diventano sempre meno reversibili dopo il periodo di plasticità e di organizzazione del SNC nel bambino. In altre parole l'ingresso sensoriale funge da modulatore e da regolatore dello sviluppo dell'analizzatore centrale, che si organizza attorno alle informazioni acustiche e agli impulsi neurali che provengono dalla periferia.

Se viene a mancare il reattivo sensoriale linguistico non si svilupperà o si

svilupperà in modo inadeguato anche l'analizzatore linguistico; si osserverà:

- la mancata organizzazione tonotopica delle stazioni intermedie della via uditiva, nuclei, collicolo inferiore e corpo genicolato mediale, e soprattutto della corteccia uditiva primaria e secondaria (Harrison, 1993; Salvi, 2000);
- il mancato sviluppo delle strutture sottocorticali deputate alla fusione del messaggio proveniente dalle due orecchie (King e Coll., 2001).

Questi dati danno ovviamente oggi un substrato scientifico a situazioni e concetti che però erano già ben noti in campo riabilitativo in particolare gli scarsi risultati di una riabilitazione protesica tardiva. Infatti si ripristina un ingresso sensoriale che a valle non ha più una struttura neurale efficiente e si spiega così anche la grande variabilità dei risultati e l'impossibilità di stabilire a priori le strategie uditive che ciascun soggetto metterà in atto.

Infatti sono praticamente infinite le correlazioni che vi possono essere tra grado della perdita uditiva, tempo ed efficacia della correzione protesica e conseguente influenza che tutto questo processo può avere sullo sviluppo e l'organizzazione di un analizzatore centrale così complesso come quello deputato alla percezione e produzione verbale.

Anche alla luce di queste considerazioni appare sempre più determinante la necessità di strategie di identificazione dell'ipoacusia che consentano una diagnosi sempre più precoce e precisa, in modo da poter sfruttare nel periodo fisiologico di plasticità del SNC, le possibilità di ripristinare la funzione uditiva periferica attraverso l'utilizzo delle protesi acustiche e degli impianti cocleari.

Protesi e impianti ripristinano la soglia uditiva e consentono al bambino di instaurare le strategie percettive verbali di un sistema uditivo normale. I risultati nelle sordità preverbalì, a parità di perdita uditiva, sono tanto più soddisfacenti quanto minore è il tempo intercorso tra l'insorgenza della perdita uditiva ed il ripristino della funzione uditiva.

Nel caso invece di applicazioni tardive l'analizzatore centrale ha già sviluppato strategie diverse da quelle fisiologiche e quindi l'ingresso sensoriale viene utilizzato in modo meno efficace.

Gli effetti della sordità sullo sviluppo neuropsichico del bambino sono influenzati dall'età di insorgenza e possono condizionare in modo significativo lo sviluppo delle competenze comunicativo-verbali.

Se la perdita uditiva è di entità lieve (fino a 40 dB), l'acquisizione del linguaggio è spesso ritardata soprattutto in bambini socialmente

svantaggiati o che presentano handicap associati (Abram et al. 1996; Wallace et al 1996).

Nel caso di perdite uditive moderate (tra 45 a 60 dB), non complicate da altre condizioni patologiche, se il bambino è precocemente protesizzato non è preclusa la possibilità di sviluppare il linguaggio, anche se si assiste ad un ritardo ed è necessario un trattamento logopedico.

Nel caso di sordità grave (65-80 dB) o profonda (maggiore di 85 dB) l'acquisizione del linguaggio orale è possibile solo se supportata da adeguata protesizzazione associata ad un trattamento riabilitativo intensivo e precoce, possibilmente multimediale, o da un intervento di IC che appare tanto più efficace quanto più precoce è l'età di impianto (Robbins 1995, Miyamoto 1996).

Nel bambino con ipoacusia grave vi è infatti, rispetto al bambino normoudente, un rischio più elevato di disturbi precoci della relazione e della regolazione emotiva per l'impossibilità di fruire dei segnali vocali della madre che assolvono la funzione essenziale di regolare le interazioni "a distanza". Spesso conseguentemente il bambino sordo sviluppa un forte grado di autonomia, e può presentare sia un iperinvestimento del canale gestuale che aspetti d'isolamento sociale.

Una riabilitazione protesica tardiva ripristina un ingresso sensoriale che a valle non ha più una struttura neurale efficiente e spiega gli scarsi risultati da essa ottenuti.

1.3 Incidenza della sordità infantile

L'American Academy of Pediatrics Task Force on Newborn and Infant Hearing nel 1999 ha riportato tassi di incidenza di sordità infantile molto variabili da 1 a 3 ogni 1000 nati, analizzando alcuni studi sugli screening presenti in letteratura.

Da studi epidemiologici effettuati sulla popolazione siciliana si sono evidenziati valori di incidenza di sordità infantile più elevati rispetto al resto di Italia (3-6/1000 nati); ciò è legato ad un aumento della incidenza di quei geni responsabili di sordità (Cx26; Cx30) che nel 70% - 80% inducono una ipoacusia preverbale neurosensoriale di grado profondo non responsiva al trattamento protesico tradizionale e che necessitano di impianto cocleare. Anche alla luce di queste considerazioni appare sempre più determinante la necessità:

- di strategie di identificazione dell'ipoacusia che consentano una diagnosi precoce e precisa, per sfruttare il periodo fisiologico di

plasticità del SNC;

- di ripristinare la funzione uditiva periferica attraverso l'applicazione di impianti cocleari.

1.4 Impianto cocleare: cenni

Impianto Cocleare è un dispositivo protesico di sostituzione sensoriale. L'intervento di impianto cocleare (IC) consiste nell'inserzione atraumatica di un multielettrodo nella scala timpanica della coclea e nell'alloggiamento stabile del ricevitore-stimolatore (RS) sulla squama del temporale sotto i tessuti dello scalpo.

L'impianto cocleare è formato da due componenti: 1) la parte esterna composta dall'unità di elaborazione (microfono e processore), l'unità di controllo (vano portatile e comandi) e l'unità di trasmissione (antenna esterna e magnete), 2) la parte interna composta dall'unità di ricezione (antenna interna e magnete), dall'unità di stimolazione (generatori di corrente) e dal sistema di elettrodi. Il microfono capta le variazioni di pressione legate all'onda sonora e le converte in variazioni di segnale elettrico. Il *processore* converte l'input elettrico del microfono in un pattern

codificato di impulsi elettrici secondo le diverse strategie di stimolazione adattate al singolo caso.

Il *ricevitore-stimolatore* converte le informazioni elaborate dal processore in impulsi elettrici che vengono inviati agli elettrodi. Il collegamento tra l'antenna esterna ed il ricevitore interno è transcutaneo ed utilizza una radiofrequenza. Questo collegamento è bidirezionale e consente sia la trasmissione degli stimoli elettrici codificati per il nervo acustico sia il costante controllo della funzionalità dell'interfaccia tra elettrodi e nervo acustico.

Il *carrier porta elettrodi o array*, che va collocato nella scala timpanica della coclea, è flessibile, rettilineo o precurvato ed il numero degli elettrodi varia a seconda del tipo di impianto, così come varia il numero di elettrodi effettivamente attivi ad ogni ciclo di stimolazione.

Negli ultimi anni si è assistito ad un crescente aumento delle indicazioni all'impianto cocleare (IC) nei bambini affetti da sordità preverbale profonda ed ad una parallela sempre maggiore precocità dell'intervento. Infatti un intervento precoce (tra i 12-36 mesi di vita) permette di 'sfruttare' al massimo i meccanismi di plasticità cerebrale e ridurre le alterazioni nello

sviluppo dei network cerebrali legati al processamento del linguaggio dovuti al deprivazione uditiva. Il cervello umano funziona sul principio "use it or lose it": solo le connessioni e le vie nervose che vengono frequentemente attivate sono conservate, mentre altre connessioni che non sono regolarmente utilizzate possono impoverirsi o scomparire. Questo comporta che già durante il primo e il secondo anno di vita si vengono a stabilire differenze nell'organizzazione cerebrale tra bambini normoudenti e ipoacusici.

L'IC si pone oggi come elemento di continuità in un percorso che inizia con l'identificazione precoce e prosegue con l'immediata protesizzazione acustica ed il monitoraggio dei risultati riabilitativi del lattante e del divezzo. L'obiettivo complessivo di questo percorso è quello di trarre i massimi benefici dalla stimolazione uditiva eseguita nel periodo di massima neuroplasticità del bambino.

I fattori da considerare quando si affronta la selezione all'IC del bambino con sordità pre-verbale sono molteplici.

I più importanti sono rappresentati da età di protesizzazione, età al momento dell'intervento, grado della sordità, utilizzo delle protesi acustiche prima dell'intervento.

- *Età di protesizzazione*

La qualità e la precocità dell'intervento terapeutico giocano un ruolo importante nell'abilitazione uditiva del bambino (Zwolan et al 2004).

Il momento diagnostico condiziona infatti l'iter protesico-riabilitativo e conseguentemente i risultati quantitativi e qualitativi nei bambini sordi.

La diagnosi tardiva condiziona negativamente tutti i processi percettivi e verbali necessari a sviluppare e favorire l'apprendimento del linguaggio attraverso il canale uditivo amplificato. L'esistenza di un periodo critico per lo sviluppo del linguaggio è un concetto ormai ben consolidato e condiviso da tutti gli esperti. La mancanza di un'adeguata stimolazione nei primissimi anni di vita, periodo di massima plasticità cerebrale, è in grado di determinare un danno irreversibile che coinvolge tutti gli aspetti del linguaggio (Oller et al 1988). Il ritardo linguistico-comunicativo che ne consegue sarà difficile da correggere nell'età adulta anche con l'utilizzo dell'IC.

- *Età al momento dell'intervento*

Il tempo trascorso tra l'insorgenza della sordità e l'intervento terapeutico gioca un ruolo fondamentale per la rapidità e la qualità con cui si realizzano i benefici dopo l'IC. L'età gioca, infatti, un ruolo importante nei processi di recupero confermando il ruolo della plasticità cerebrale che è molto valida ed efficace nel bambino sordo impiantato precocemente ed è invece più faticosa e necessita di tempi più lunghi nel soggetto sordo congenito impiantato tardivamente (Giraud et al 2001, Gantz et al 2000).

È ormai dimostrata la correlazione tra l'età in cui viene eseguito l'IC ed i risultati terapeutici: quanto più precocemente si effettua l'IC tanto maggiori e significativi saranno i risultati; l'età di esordio e la durata del deficit uditivo sono pertanto predittori importanti dei risultati riabilitativi.

- *Grado della perdita uditiva*

Il grado ed il tipo di sordità costituiscono importanti fattori prognostici, in grado di condizionare i risultati in modo significativo. È chiaro che l'entità della perdita uditiva condiziona l'abilità di sfruttare il residuo uditivo con le protesi acustiche. Uno studio condotto su un gruppo di adolescenti sottoposti ad IC ha dimostrato che i risultati migliori in termini di

riconoscimento verbale venivano raggiunti in presenza di residui uditivi sulle alte frequenze (Kuo e Gibson 2000).

2. Obiettivo della ricerca

La nostra ricerca ha lo scopo, nell'ambito del protocollo di screening audiologico della popolazione pediatrica, di selezionare i candidati all' IC e di valutare le abilità percettive verbali nel pre e post impianto cocleare.

3. Materiali e Metodi

3.1 La selezione dei candidati all'impianto cocleare

Per la riuscita del IC è indispensabile un'accurata selezione del paziente effettuata dall'audiologo e dal gruppo che si occupa di impianti cocleari (audiologi, otochirurghi, logopedisti, tecnici di audiometria, genetisti, neuropsichiatri infantili e neuroradiologi).

Le valutazioni che precedono l'applicazione dell'IC consistono in:

- test audiometrici oggettivi (otoemissioni acustiche, impedenzometria, potenziali evocati) e/o soggettivi

- valutazione neuropsichiatrica;
- valutazione della resa protesica;
- valutazione logopedica;
- valutazione radiologica mediante TC e/o RM in tutti i pazienti candidati all' IC

Criteri per la selezione dei candidati pediatrici all'impianto cocleare (F.D.A.):

- ipoacusia neurosensoriale bilaterale congenita o acquisita di entità profonda (uguale o maggiore di 90 dB come media delle frequenze 500-1000-2000 Hz);
- Uso appropriato delle protesi acustiche per un periodo di almeno 6 mesi (tra i 2 ed i 17 anni di età), od almeno tre mesi in bambini di età compresa tra i 12 ed i 23 mesi di vita. L'utilizzo del periodo minimo di uso delle protesi acustiche è indicato in quei casi in cui la diagnostica per immagini evidenzia la presenza di ossificazione cocleare (p.e. nella meningite);

- Assenza o, comunque, insufficiente beneficio derivante da un corretto iter protesico-riabilitativo.

Particolarmente complessa è la valutazione della “carenza di benefici” da parte della terapia protesico-riabilitativa nei soggetti in età pediatrica, nei quali l’incidenza dell’età, e quindi differenze cognitive e riabilitative, determina situazioni decisamente eterogenee:

- Per i bambini al di sotto dei 4 anni, la F.D.A. considera come “carenti di benefici” quei soggetti che non raggiungono le tappe fondamentali dello sviluppo uditivo (come la risposta spontanea al nome) o, per quelli più grandi, una percentuale del 20 % di risposte corrette ai test con parole bisillabiche somministrati in open set;
- Per i bambini al di sopra dei 4 anni, la F.D.A. considera come “carenti di benefici” quei soggetti che non raggiungono il 12 % od il 30 % rispettivamente ai test con parole bisillabiche e frasi somministrate in open set e con rumore ambientale (S/N ratio = 0).

3.2 Valutazione audiologica

In termini generali lo scopo della valutazione audiologica è quello di verificare e quantificare la perdita uditiva del paziente.

È importante effettuare una rigorosa verifica del beneficio protesico.

Le misure più appropriate sono date dalla soglia uditiva amplificata e soprattutto dalla percezione verbale amplificata senza l'utilizzo della labiolettura. Quest'ultimo indicatore ha un ruolo decisivo in termini di appropriatezza dell'indicazione all'IC. Nei bambini i principali test per misurare la soglia uditiva sono i potenziali evocati uditivi del tronco encefalo, l'impedenzometria, le emissioni oto-acustiche e l'audiometria comportamentale. Questa dovrà essere ripetuta più volte per verificarne l'affidabilità. Anche in tale gruppo di pazienti è necessario disporre di misurazioni del beneficio protesico. Di solito si ricorre a protocolli strutturati dove vengono utilizzati questionari oppure indagini basate sulla somministrazione di stimoli acustici verbali o non verbali. Gli strumenti utilizzati nella fase di selezione sono gli stessi che verranno utilizzati nel follow-up del bambino.

Non sempre è possibile utilizzare i test audiologici di percezione verbale, soprattutto in soggetti con patologie multiple, nei quali l'esecuzione di test

complessi può essere impossibile; in questi casi siamo costretti ad utilizzare test di resa funzionale protesica, basati sulla classica audiometria tonale
liminare

Test audiometrici oggettivi

OTOEMISSIONI ACUSTICHE EVOCATE

Le otoemissioni acustiche evocate sono dei segnali acustici di tipo non-lineare emessi dalle cellule ciliate esterne della coclea. Sono presenti nel 100% dei normoudenti e rappresentano l'espressione di una normale funzione cocleare, stabili e riproducibili, influenzate da tutti i fattori nocicettivi cocleari, assenti per ipoacusie superiori a 30 dB. Esistono due principali tipi di otoemissioni acustiche evocate : quelle evocate da uno stimolo transitorio -TEOAE- e quelle evocate da due toni puri di diversa intensità e frequenza , inviati simultaneamente alla coclea che generano emissioni definite "prodotti di distorsione" -DPOAE-. La presenza o assenza delle otoemissioni acustiche è stata valutata per tutti i bambini inclusi nello studio attraverso l'apparecchio MADSEN ACUSCREEN.

TEST ELETTROFISIOLOGICI

I test elettrofisiologici, hanno un ruolo chiave in particolare nella selezione del paziente molto piccolo (1-2 anni) e hanno lo scopo di:

- confermare la soglia uditiva;
- determinare le risposte del nervo;
- acquisire parametri bioelettrici utili per regolare il processore vocale nel post-operatorio.

I potenziali evocati del tronco encefalo (ABR) vengono registrati da elettrodi posti sul cuoio capelluto e rappresentano l'attivazione dei nuclei cocleari del tronco, a seguito di stimoli acustici presentati al soggetto attraverso una cuffia. Sono indice indiretto della funzionalità della coclea.

Nel soggetto normale la presentazione di una stimolazione impulsiva (click) a intensità sopraliminari evoca una risposta costituita da una successione di picchi. I picchi predominanti e più costantemente presenti sono rappresentati dalle onde I, III e V.

Con la riduzione dell'intensità dello stimolo tutte le componenti della risposta mostrano un progressivo aumento di latenza e una riduzione di ampiezza fino a non essere più identificabili nel tracciato. La prima a scomparire è l'onda I, seguita dalla III e quindi dalla V onda, che appare

perciò come la più “resistente” ed è identificabile per intensità di stimolazione assai prossime alla soglia psico-acustica. Per questa sua proprietà essa costituisce il parametro su cui si basa la valutazione di soglia, definita come il minimo livello di intensità efficace per ottenere una risposta identificabile e riproducibile.

Nella nostra ricerca la valutazione degli ABR è stata eseguita tramite MK22 dell'Amplaid.

IMPEDENZOMETRIA

L'affidabilità, la ripetitività, il breve tempo di esecuzione, l'accettabilità e la sua completa indipendenza dalla collaborazione del paziente hanno decretato il successo di questa metodica obiettiva divenuta ormai un'indispensabile indagine di routine nell'iter diagnostico audiologico.

Tale indagine valuta la misura dell'impedenza acustica, ossia della resistenza che le strutture dell'orecchio medio oppongono al passaggio dell'energia meccanica vibratoria.

L'indagine impedenzometrica si attua in due tempi:

- la timpanometria, cioè lo studio dei rapporti esistenti fra impedenza acustica e pressione esercitata sulla membrana timpanica; la

timpanometria fornisce, quindi, informazioni sulla motilità del complesso timpano- ossiculare, sul valore della pressione nella cassa e sulla funzione tubarica. Essa costituisce pertanto un'analisi dinamica dell'impedenza dell'orecchio medio;

- la riflessometria stapediale, cioè la ricerca del riflesso stapediale e la valutazione dei suoi parametri in rapporto ai vari stimoli uditivi inviati; risulta utile tenere presente che la sua evidenziazione richiede l'integrità anatomica dell'orecchio medio sottoposto a registrazione e una normoacusia o una ipoacusia moderata nell'orecchio sottoposto a stimolazione acustica.

Test audiometrici soggettivi

AUDIOMETRIA COMPORTAMENTALE

Per audiometria comportamentale si intende l'insieme delle metodiche attraverso le quali è possibile valutare, in maniera soggettiva, la capacità uditiva del bambino, osservando le variazioni, riflesse o volontarie, del suo comportamento in presenza di stimoli sonori adeguati. Sarà pure possibile così rilevare la soglia in campo libero con apparecchio acustico (soglia

amplificata), necessario per la valutazione dell'efficacia o meno dell'utilizzo delle protesi acustiche.

Tenendo conto dell'età cronologica del bimbo in esame si utilizzeranno :

- DA 0-6 MESI METODI BASATI SU REAZIONI SPONTANEE (REATTOMETRIA)

la *reattometria* si basa sull'osservazione dei riflessi di allarme in seguito ad una stimolazione sonora adeguata, le reazioni possono essere costituite da :

- *riflesso cocleo-palpebrale o di ammiccamento* :

aumento del tono palpebrale o rapida chiusura delle palpebre che si manifestano in seguito a breve ed intensa stimolazione acustica;

- *riflesso cocleo-motorio o di Moro*:

estensione ed abduzione improvvisa degli arti superiori ed inferiori;

- *riflesso cefalico acutropo*:

lento spostamento del capo verso il lato di provenienza del suono;

-*riflesso d'orientamento*:

rotazione del capo verso il punto di provenienza del suono; la localizzazione spaziale di un suono giunge a maturazione completa intorno al decimo mese di vita.

-riflesso comportamentale:

in questa categoria si riuniscono un vasto numero di reazioni complesse che implicano una variazione, un mutamento dello stato del bambino (sonno-risveglio, movimento-arresto, tranquillità-pianto, arresto del respiro-profonda inspirazione improvvisa, reazioni toniche degli arti, ecc.).

- DA 6-12 MESI METODI BASATI SU RIFLESSI DI ORIENTAMENTO SEMPLICE (REAZIONI ATTENTIVE)

che si basano sul *riflesso d'orientamento:*

rotazione del capo verso il punto di provenienza del suono; a partire dai 6 - 9 mesi di vita circa, la maturità nervosa raggiunta dal bambino permette di ottenere risposte nette al riflesso di orientamento al suono, rendendo possibile proporre metodi audiometrici basati sui riflessi di orientamento al suono.

- DA 1-3 ANNI : METODI BASATI SU RIFLESSI DI ORIENTAMENTO CONDIZIONATO (R.O.C. TEST)

a partire dai 12 mesi di vita e fino ai 3 anni, è possibile utilizzare il riflesso di orientamento condizionato, il così detto *R.O.C. Test*, in cui

il condizionamento si attua tramite una doppia stimolazione, acustica e luminosa e con il quale è possibile ottenere una valutazione quantitativa della funzione uditiva. L'apparecchiatura utilizzata è il così detto teatrino di Suzuki e Ogiba ed il V.R.A.

– DAI 3-6 ANNI : METODI BASATI SU RIFLESSI
CONDIZIONATI STRUMENTALI (PLAY AUDIOMETRY)

la play audiometry o audiometria con giocattoli è basata sulle risposte volontarie condizionate, comprende il Peep Show, il Train Show, etc.

Anche qui viene utilizzato il condizionamento allo stimolo sonoro, pertanto, si insegna al bambino ad eseguire una certa attività ludica appena percepisce lo stimolo sonoro, come spingere un pulsante in modo da poter mettere in moto alcuni giochi elettrici. Lo stimolo, abitualmente un tono puro, può essere inviato in vari modi (in campo libero, in cuffia o per via ossea)

– OLTRE I 6 ANNI : AUDIOMETRIA TONALE con cui si potranno studiare le risposte volontarie non condizionate.

In ogni caso, si tratta di tecniche soggettive-comportamentali, che si affidano a risposte spontanee o condizionate, ma che comunque necessitano di una partecipazione e collaborazione attiva da parte del bambino.

3.3 Valutazione neuropsichiatrica

Mira a chiarire le funzioni neurofisiologiche della personalità e della competenza sociale del candidato (cognitive, percettive, motorie ed affettive).

Di fondamentale importanza è la valutazione del setting familiare/sociale.

3.4 Valutazione logopedica

La valutazione logopedica rappresenta una tappa determinante nella selezione del candidato all'IC e successivamente nel follow-up del bambino con IC per la valutazione del beneficio.

Tale valutazione, effettuata mediante test standardizzati e applicati in base all'età del paziente, permette di quantificare i livelli di percezione uditiva, amplificata dalla protesi acustica, attraverso tappe o categorie percettive.

In breve i principali test utilizzati esplorano differenti livelli della percezione uditiva secondo il classico schema proposto da Erber (1982):

1. Detezione: capacità di rilevare la presenza/assenza del suono sia strumentale che verbale;
2. Discriminazione: capacità di distinguere i suoni (uguale/diverso) sia per aspetti segmentali (strumenti, vocali, consonanti, parole, frasi) che per aspetti soprasegmentali (durata, intensità, intonazione, accento, frequenza);
3. Identificazione: capacità di identificare parole diverse in lista chiusa (strumenti, parole, frasi);
4. Riconoscimento: capacità di riconoscere parole e frasi in lista aperta utilizzando la sola via acustica;
5. Comprensione: abilità di interagire verbalmente in situazioni comunicative.

La valutazione delle capacità percettive nei bambini richiede metodologie dedicate a cogliere i prerequisiti o le prime abilità linguistiche. Per tali ragioni sono stati proposti questionari codificati o strumenti semistrutturati di osservazione delle risposte del bambino.

I principali strumenti utilizzati sono:

ABILITA' UDITIVE

- Questionario IT-MAIS (“Infant-Toddler Meaningful Auditory Integration Scale”)
- LIP (“Listening Progress Profile”)
- P.C.A.P. (“Prime Categorie Percettive”)

ABILITA' VERBALI

- PRISE (“Production of Infant Scale Evaluation”)
- Questionario MUSS
- Questionario MARC ARTHUR

IT-MAIS (Infant-Toddler Meaningful Auditory Integration Scale elaborato da Zimmerman-Philips et al. Nel 2001).

Questionario standardizzato sullo sviluppo delle abilità uditive del bambino nella vita di ogni giorno, vengono indagati i cambiamenti di vocalizzazione del bambino mentre utilizza gli apparecchi nonché l’attenzione ai suoni nell’ambiente familiare. Una sezione del questionario è invece centrata sul riconoscimento dei suoni ambientali e della voce. Il questionario è diffusamente utilizzato e rappresenta uno standard nei report della letteratura sulle applicazioni precoci; è caratterizzato :

- Età di somministrazione: bambini di tutte l'età

- Modalità di somministrazione: questionario compilato dai genitori.
Indaga le abitudini rispetto all'ausilio protesico e le capacità percettive del bambino in ambiente domestico e scolastico.

- Valutazione: viene assegnato un diverso punteggio a secondo che la risposta sia presente:
 - MAI: 0 punti
 - OCCASIONALMENTE: 2 punti
 - RARAMENTE: 1 punto
 - FREQUENTEMENTE: 3 punti
 - SEMPRE : 4 punti

LIP: (Listening Progress Profile elaborato da Archbold nel 1994)

Sistema strutturato di attribuzione di punteggio alle capacità di ascolto del bambino sordo. Esso è basato sull'osservazione dei comportamenti uditivi spontanei o sollecitati da strumenti sonori, giochi etc.

- Fascia di età : prima infanzia
- Indicazione : Sordità Profonda
 - Valutazione pre e post impianto
 - Follow up periodici
- Modalità di somministrazione: Scheda con items, griglia di rilevamento dati e punteggi
- Items della LIP:
 1. Detezione suoni ambientali
 2. Detezione tamburo
 3. Detezione strumenti musicali
 4. Detezione voce (elicitata)
 5. Detezione voce (spontanea)
 6. Discriminazione fra 2 strumenti musicali
 7. Discriminazione forte/piano
 8. Discriminazione singolo/ripetuto
 9. Identificazione suoni ambientali
 10. Detezione suoni di linguaggio
 11. Discriminazione lungo/corto materiale verbale
 12. Discriminazione singolo/ripetuto materiale verbale
 13. Discriminazione forte/piano
 14. Discriminazione due suoni linguaggio
 15. Discriminazione cinque suoni linguaggio
 16. Discriminazione tra 2 nomi di lunghezza diversa
 17. Identificazione del proprio nome

PCAP (elaborato da Moog e Geers nel 1990)

La metodica ottimale per valutare il beneficio protesico è rappresentata dai test di percezione verbale. Tuttavia prima dei tre anni di vita essi non

forniscono risultati affidabili per via dell'imaturità linguistica (Stelmachowicz 1999). Nei bambini più piccoli questi test vengono sostituiti dalla categorizzazione percettiva, una procedura di classificazione delle risposte o dei comportamenti uditivi. Una delle più utilizzate è il CAP (Categories of Auditory Performance) di Archbold et al (1995), basata sull'osservazione strutturata e sui resoconti dei genitori in relazione al comportamento uditivo del bambino a casa ed a scuola. I comportamenti oggetto di osservazione variano dall'attenzione ai suoni ambientali alla discriminazione del parlato, dalla comprensione di frasi comuni alla capacità di sostenere una conversazione senza labiolettura sino all'uso del telefono.

Misura l'abilità del bambino nel differenziare le diverse parole in base a determinate caratteristiche percettive, caratterizzato:

- Età di somministrazione: Versione standard (età 5-6 anni)

Versione semplificata (bambini più piccoli)

- In relazione al numero di risposte corrette ottenute e possibile individuare la categoria percettiva di appartenenza del bambino:

CATEGORIA 0 : nessuna detezione della parola

CATEGORIA 1: nessuna percezione di pattern verbali

CATEGORIA 2 : percezione dei pattern verbali

CATEGORIA 3: iniziale identificazione di parole

CATEGORIA 4 : identificazione della parola mediante riconoscimento di vocali

CATEGORIA 5 : identificazione della parola tramite riconoscimento di consonante

CATEGORIA 6 : identificazione di parole in condizioni di scelta illimitata

PRISE: (Production of Infant Scale Evaluation elaborato da Rabin et al nel 2005).

Questionario che indaga l'evoluzione della produzione vocale del bambino dalle prime vocalizzazioni ed il babbling sino alla comparsa delle prime parole (stadi pre-lessicale del linguaggio).

MUSS: (Meaningful use of speech scale) di Zimmerman-Phillips et al (1992) è un questionario sull'utilizzo del linguaggio e sullo sviluppo della comunicazione del bambino nella vita di ogni giorno.

QUESTIONARIO MAC ARTHUR (elaborato da Caselli e Casadio nel 1995)

Utilizzato per la valutazione della comunicazione linguistica e gestuale del bambino nei primi anni di vita, partendo dai primi segnali non verbali, l'espansione del vocabolario fino all'emergere della grammatica e delle prime combinazioni.

Somministrazione

- Suddiviso in due schede, viene compilato dai genitori su indicazioni del logopedista

Età di riferimento:

- Gesti e parole (8-17 mesi): indaga sulla comprensione del linguaggio parlato, raccoglie informazioni dettagliate sul lessico attivo e passivo del bambino, si occupa delle comunicazioni non verbali che spesso usa il bambino in questa fascia d'età.
- Parole e frasi (18-36 mesi): raccoglie informazioni inerenti alla produzione linguistica, indaga sulla capacità del bambino di usare la grammatica, raccoglie informazioni riguardanti l'utilizzo della frase da parte del bambino.

Gli strumenti utilizzati nella fase di selezione sono gli stessi che verranno utilizzati nel follow-up del paziente a 3-6-9-12 mesi dall'attivazione dell'impianto cocleare.

4. Risultati

Da ottobre 2008 a settembre 2011 nell'ambito del protocollo di screening audiologico sono stati identificati 17 casi candidati all'IC. Nelle tabelle I e II vengono mostrate le principali caratteristiche dei soggetti selezionati.

| N. | Età della diagnosi | Eziologia | Livello di sordità | Tipo di sordità |
|----|--------------------|-------------|--------------------|-----------------|
| 1 | 15 mesi | SCONOSCIUTA | profonda | cocleare |
| 2 | 20 mesi | SCONOSCIUTA | profonda | cocleare |
| 3 | 4 mesi | EREDITARIA | Grave/profonda | cocleare |
| 4 | 8 mesi | EREDITARIA | profonda | cocleare |
| 5 | 26 mesi | EREDITARIA | Grave/profonda | cocleare |
| 6 | 10 mesi | EREDITARIA | profonda | cocleare |
| 7 | 7 mesi | SCONOSCIUTA | profonda | cocleare |
| 8 | 22mesi | Virale | Grave/profonda | cocleare |
| 9 | 5 mesi | SCONOSCIUTA | profonda | cocleare |
| 10 | 10 mesi | SCONOSCIUTA | profonda | cocleare |
| 11 | 7,5 mesi | EREDITARIA | Grave/profonda | cocleare |
| 12 | 14 mesi | EREDITARIA | profonda | cocleare |
| 13 | 8 mesi | EREDITARIA | Grave/profonda | cocleare |
| 14 | 4 mesi | EREDITARIA | profonda | cocleare |
| 15 | 3 mesi | SCONOSCIUTA | profonda | cocleare |
| 16 | 14 mesi | EREDITARIA | Grave/profonda | cocleare |
| 17 | 9 mesi | SCONOSCIUTA | profonda | cocleare |

Tabella 1

| N. | Età della diagnosi | Età della protesizzazione | Età dell'impianto cocleare | Disabilità associate |
|-----------|---------------------------|----------------------------------|-----------------------------------|-----------------------------|
| 1 | 15 mesi | 16 mesi | 2 anni | no |
| 2 | 20 mesi | 21 mesi | 2,5 anni | no |
| 3 | 4 mesi | 5 mesi | 11 mesi | no |
| 4 | 8 mesi | 9 mesi | 12 mesi | no |
| 5 | 26 mesi | 27 mesi | 3,5 anni | no |
| 6 | 10 mesi | 11 mesi | 1,5 anni | no |
| 7 | 7 mesi | 8 mesi | 17 mesi | no |
| 8 | 22 mesi | 23 mesi | 3 anni | no |
| 9 | 5 mesi | 6 mesi | 11mesi | no |
| 10 | 10 mesi | 11 mesi | 19mesi | no |
| 11 | 7,5 mesi | 8,5 mesi | 18 mesi | no |
| 12 | 14 mesi | 15 mesi | 3,5 anni | no |
| 13 | 8 mesi | 9 mesi | 20mesi | no |
| 14 | 4 mesi | 5 mesi | 12 mesi | no |
| 15 | 3 mesi | 4 mesi | 12 mesi | no |
| 16 | 14 mesi | 15 mesi | 24 mesi | no |
| 17 | 9 mesi | 10 mesi | 18 mesi | no |

Tabella 2

Nessuno di questi bambini presentava disabilità associate. Tutti i bambini presentavano una sordità di tipo cocleare, di entità profonda, con perdita media per le frequenze 500-1000-2000 Hz di 100 dB. In 7 casi non è stato possibile identificare l'eziologia della sordità mentre in 9 casi la sordità è stata identificata come ereditaria e correlata al gene GJB2 della Connessina

26, in un caso vi erano gli esiti di un'embriopatia da citomegalovirus (CMV).

Il range di età alla diagnosi della sordità era compreso tra 3 e 26 mesi con una media di 10,97 mesi.

L'IC è stato sempre preceduto dall'amplificazione acustica, la protesizzazione acustica è stata in tutti i casi immediata (dopo circa un mese dalla diagnosi) al fine di mantenere attivi i processi cognitivi e per quanto possibile al fine di stimolare lo sviluppo linguistico. In tutti i casi si è ottenuto un'insufficiente beneficio derivante da un corretto iter protesico-riabilitativo.

Applicata la protesi acustica, prima di procedere con l'IC vi è stata una finestra temporale di osservazione del caso pari a 9,55 mesi (range 3-27 mesi). L'età media all'IC era pari a 21,52 mesi (range 11-42 mesi). Tutti i soggetti fino al momento dell'IC hanno utilizzato in modo continuativo gli apparecchi acustici e hanno seguito un trattamento riabilitativo di tipo oralista.

In figura 1 vengono riassunti i risultati della valutazione audiologica del bambino al momento della diagnosi di sordità, il rendimento protesico

ottenuto con l'utilizzo di protesi acustiche binaurali e dopo l'impianto cocleare.

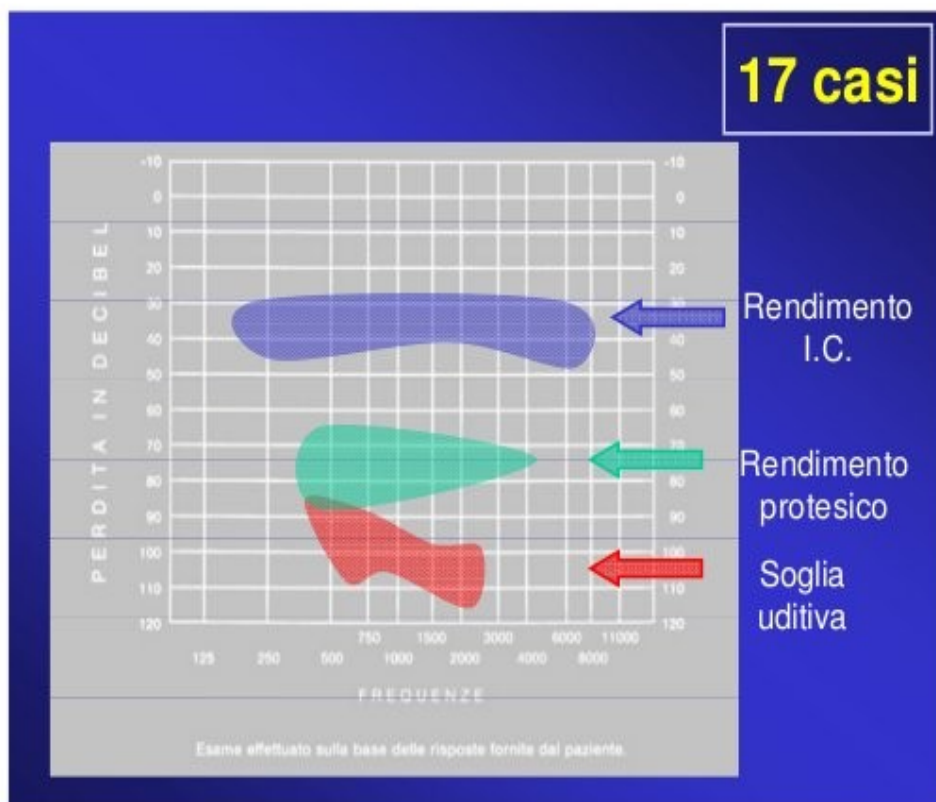


Figura 1: valutazione uditiva: sordità alla diagnosi, rendimento con protesi tradizionale e con I.C.

Di seguito vengono mostrati i risultati di alcuni indicatori di beneficio dei bambini nel pre-impianto e nel follow-up a 3, 6, 9, 12 mesi.

In figura 2, in particolare, viene mostrata l'evoluzione dei punteggi LiP.

Il LiP come si è detto nella parte generale include indicatori relativi all'ascolto di suoni ambientali e verbali.

Come si può osservare, in un arco di tempo compreso fra 6 e 12 mesi si ottengono valori massimali (massimo punteggio possibile 42); nello specifico il paziente n 7 che nel pre-impianto aveva un punteggio LiP di 20 raggiunge il punteggio massimale già 6 mesi dopo l’impianto cocleare; raggiungono tale punteggio dopo 9 mesi i pazienti n 3-14, che nel pre-impianto avevano punteggio LiP uguale a 2 ed i pazienti n 1-9-15 con punteggi LiP nel pre-impianto variabili da 4 a 6; il bambino n 5 dopo 12 mesi dall’attivazione dell’impianto raggiunge un punteggio LiP di 30, mentre tutti gli altri pazienti raggiungono il punteggio massimale dopo 12 mesi.

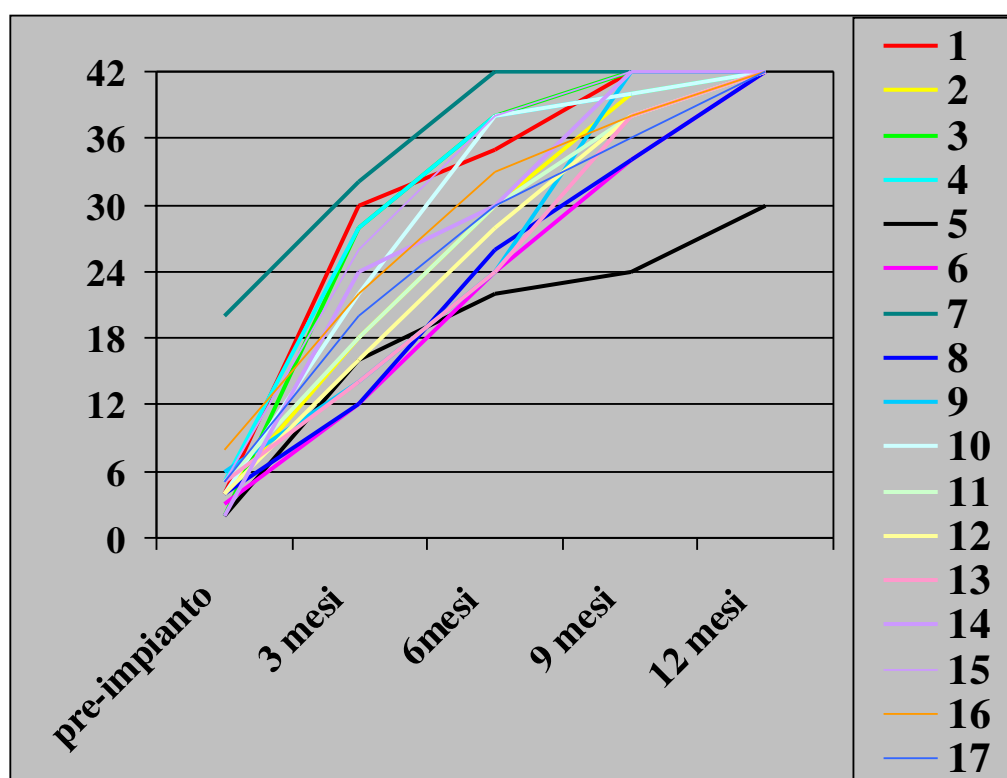


Figura 2: Punteggi LiP (Listening in Progress) in un gruppo di bambini impiantati con follow-up di 1 anno

Nella tabella 3 invece è mostrata la categorizzazione percettiva dei bambini in base al classico schema di Archbold et al (1995).

La categoria percettiva 6 denota la capacità di sostenere una conversazione con un estraneo senza supporto della labiolettura e rappresenta il riferimento normativo per l'età di due anni (Govaert et al 2002).

Come si può osservare nella tabella pressoché tutti i bambini dopo un anno circa dall'attivazione, raggiungono una categorizzazione percettiva 6, normale per l'età, in una fase ancora prelessicale; i bambini n 3-9-11-14-15 raggiungono una categorizzazione percettiva 6 già dopo 9 mesi dall'attivazione, mentre il bambino n 5 dopo 12 mesi di follow-up raggiunge la categoria percettiva 4.

| | TEMPO | | | | |
|------------|-------------|--------|--------|--------|---------|
| | PREIMPIANTO | 3 MESI | 6 MESI | 9 MESI | 12 MESI |
| BAMBINO 1 | 1 | 2 | 4 | 5 | 6 |
| BAMBINO 2 | 1 | 2 | 5 | 5 | 6 |
| BAMBINO 3 | 2 | 3 | 5 | 6 | 6 |
| BAMBINO 4 | 0 | 3 | 4 | 5 | 6 |
| BAMBINO 5 | 1 | 2 | 3 | 3 | 4 |
| BAMBINO 6 | 2 | 4 | 5 | 5 | 6 |
| BAMBINO 7 | 3 | 4 | 5 | 5 | 6 |
| BAMBINO 8 | 1 | 1 | 2 | 4 | 6 |
| BAMBINO 9 | 2 | 3 | 5 | 6 | 6 |
| BAMBINO 10 | 0 | 3 | 4 | 5 | 6 |
| BAMBINO 11 | 1 | 2 | 4 | 6 | 6 |
| BAMBINO 12 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 |
| BAMBINO 13 | 3 | 3 | 4 | 5 | 6 |
| BAMBINO 14 | 1 | 2 | 4 | 6 | 6 |
| BAMBINO 15 | 1 | 2 | 4 | 6 | 6 |
| BAMBINO 16 | 1 | 1 | 3 | 5 | 6 |
| BAMBINO 17 | 1 | 2 | 4 | 5 | 6 |

Tabella 3: Categorie percettive (CAP) in un gruppo di bambini impiantati con follow-up di 1 anno

I trend molto favorevoli sono confermati anche con gli indicatori derivati dalle interviste strutturate con i genitori (IT-Mais) come mostrato in figura 3. In questo caso i punteggi massimi vengono raggiunti dopo 6 mesi dall'attivazione dell'IC in 5 casi: pazienti n. 3-7-9-14-15; dopo 9 mesi in 5 casi: pazienti n. 4-6-10-13-17; il paziente n 5, a 12 mesi dall'attivazione, raggiunge un punteggio IT-Mais di 28; i rimanenti casi raggiungono un punteggio massimale dopo 12 mesi.

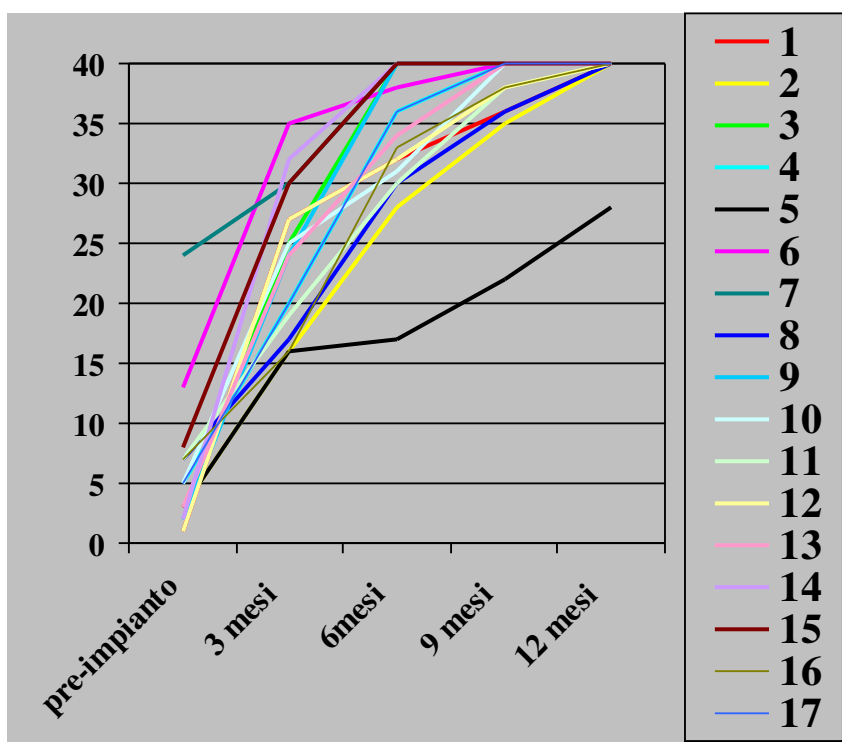


Figura 3: Punteggi IT-Mais in un gruppo di bambini impiantati con follow-up di 1 anno

Nella figura 4 vengono mostrati i punteggi del questionario PRISE che esprime lo sviluppo degli stadi prelessicali del linguaggio. Come si evidenzia dal grafico dopo sei mesi dall'attivazione si ottengono i punteggi massimi in 5 casi: pazienti n. 3-4-7-9-14-15, dopo 9 mesi nei pazienti n. 6-11-13-17; il paziente n 5, nel follow-up a 12 mesi, raggiunge un punteggio PRISE di 40, mentre i pazienti 8 e 12 nello stesso follow-up raggiungono un punteggio di 42; i restanti pazienti raggiungono i punteggi massimali a 12 mesi dall'attivazione dell'impianto.

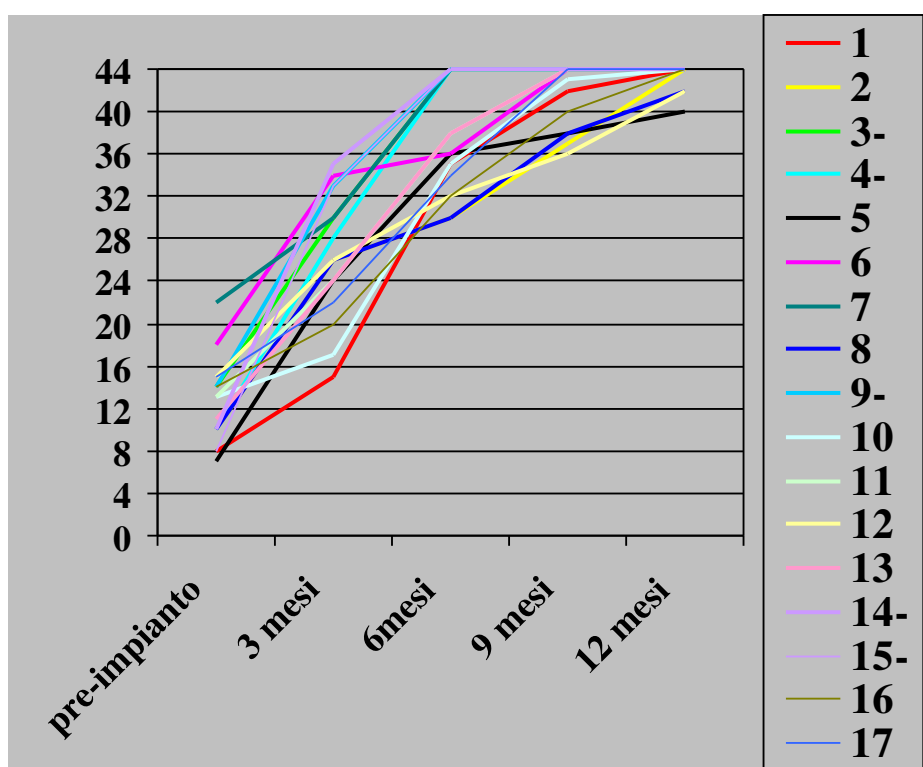


Figura 4: Punteggi PRISE in un gruppo di bambini impiantati con follow-up di 1 anno

5. Conclusioni

La nostra esperienza mette in evidenza come le abilità percettive nei bambini con impianto cocleare crescano in rapporto al tempo di utilizzo del dispositivo, età al momento dell'impianto, abilità percettive-verbali presenti nel pre-impianto. Eccetto il paziente n 5, tutti i bambini raggiungono punteggi massimali nei vari test di esplorazione delle loro capacità percettive dopo 12 mesi dall'attivazione dell'impianto, i bambini impiantati più precocemente mostravano uno sviluppo delle capacità percettive significativamente più rapido rispetto ai bambini impiantati più tardivamente, con raggiungimento di punteggi massimali LiP ed IT-Mais già dopo 6 mesi. La sordità del paziente n 5 era stata diagnosticata all'età di 26 mesi, seguita da una immediata ma non proficua protesizzazione e da una finestra temporale di osservazione del caso pari a 15 mesi arrivando all'intervento di impianto cocleare all'età di 3,5 anni; questo si è concretizzato in un'abilità percettiva-verbale del bambino scarsa nel pre-impianto e al raggiungimento, a 12 mesi dall'impianto, di punteggi non massimali nei test di esplorazione delle loro capacità percettive con punteggi LiP di 30, IT-Mais pari a 28 e una categoria percettiva 4 secondo lo schema di Archbold et al(1995).

L'evoluzione linguistica dei bambini impiantati appare dipendente da diversi fattori quali l'età al momento dell'impianto, l'assenza di handicap associati (quali deficit cognitivi, alta prematuranza, problemi neuromotori e sensoriali) e il trattamento effettuato.

In generale è riferita una percentuale maggiore di bambini con buon outcome linguistico nei casi con impianto precoce entro il primo anno di vita; nella nostra esperienza si evince bene come i bambini operati nel primo anno di vita presentino un più rapido tasso di sviluppo linguistico espressivo e recettivo rispetto ai bambini impiantati più tardivamente: i pazienti n 3-4-9-14-15, impiantati nel primo anno di vita, ottengono nel questionario PRISE punteggi massimali già nel follow-up a sei mesi. Stesso risultato ottiene il paziente n 7, quest'ultimo presentava, però, buone abilità percettive-verbali già nel pre-impianto con punteggi LiP pari a 20, IT-Mais pari a 24, una CAP di 3 ed un punteggio PRISE di 22, a differenza del paziente n 5 che presentava un punteggio PRISE nel pre-impianto di 7 ed un punteggio PRISE a dodici mesi dall'impianto di 40; punteggi PRISE non massimali pari a 42, nel follow-up a dodici mesi, ottengono pure i pazienti n 8 e 12, che erano stati impiantati, rispettivamente all'età di 3 e

3,5 anni a testimonianza che, comunque, l'età al momento dell'impianto e le abilità percettive-verbali presenti nel pre-impianto sono importanti fattori prognostici, in grado di condizionare i risultati riabilitativi in modo significativo.

Nella nostra esperienza i punteggi dello sviluppo linguistico recettivo ed espressivo dei bambini impiantati nel primo anno di vita risultavano superiori rispetto ai bambini impiantati più tardivamente; l'esperienza clinica personale è coerente con le evidenze riportate in numerosi studi: Lesisnki-Schiedat et al (2004), Schauwers et al (2004), Waltzman e Roland (2005), Colletti et al (2005), Cuda et al (2007), Dettman et al (2007), Frush Holt e Svirsky (2008) etc.

L'impianto cocleare nel primo anno di vita costituisce un'indicazione destinata ad aumentare man mano che i protocolli di screening neonatale consegneranno alla diagnosi precoce un maggior numero di bambini con sospetta sordità. Tempestività di diagnosi ed elevato livello qualitativo dell'applicazione audio protesica sono prerequisiti essenziali.

La stimolazione elettrica precoce consente ad alcuni bambini di ridurre od eliminare il gap' funzionale con i normoudenti ad una età prelessicale.

A nostro giudizio l'impianto nel primo anno di vita può essere

ragionevolmente prospettato:

- in un bambino con sordità grave-profonda diagnosticata entro il primo trimestre di vita
- che non abbia evidenze di patologia neurologica associata o fattori di rischio per patologia associata (forme sindromiche, grande prematurità, iperbilirubinemia ed altra patologia perinatale)
- che sia stato protesizzato tempestivamente
- che sia stato osservato e valutato sistematicamente con una batteria di indagini adatta all'età
- che presenti evidenze di scadente categorizzazione riabilitativa rispetto alle attese.

6. Bibliografia

1. ANSI (American National Standards Institute): Hearing Handicap as a Function of Average Hearing Threshold Level of the Better Ear. In: Northern Downs, ed. Hearing in Children. William & Wilkins Press, 98-99, 1991.
2. Archbold S, Lutman M, Marshall D. Categories of auditory performance. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1995; 104 (Suppl 166):312-4.
3. Arslan E, Genovese E, Orzan E, Turrini M. Valutazione della percezione verbale nel bambino ipoacusico. Bari (Italia): Ecumenica Editrice; 1997.
4. Colletti V, Carner M, Miorelli V, Guida M, Colletti L, Fiorino FG. Cochlear implantation at under 12 months: report on 10 patients. *Laryngoscope* 2005; 115:445-449.
5. Cuda D, Murri A, Guerzoni L, De Filippis A, Gaglione V. Prelexical language development: PRISE and IT-Mais Questionnaires further normative data in the first year of life. International Conference on Pediatric Cochlear Implant; 11-14th April, 2007; Charlotte (USA).
6. Dettman SJ, Pinder D, Briggs RJS, Dowell RC, Leigh JR. Communication development in children who receive the cochlear implant younger than 12 months: risks versus benefits. *Ear Hear* 2007; 28:11S-18S.
7. Erber NP. Auditory Training. Washington Dc (USA): Alexander bell association for the Deaf; 1982.
8. Frush Holt R, Svirsky MA. An exploratory look at pediatric cochlear implantation: is earliest always best?. *Ear Hear* 2008; 29:492-511.
9. Gantz BJ, Rubinstein JT, Tyler RS, Teagle HF, Cohen NL, Waltzman SB. Longterm results of cochlear implant in children with residual hearing. *Ann Otol Rhino Laryngol* 2000; 185:33S-6S.
10. Giraud AL, Price CJ, Graham JM, Frackowiak RSJ. Functional plasticity of languagerelated brain areas after cochlear implantation. *Brain* 2001; 124:1307-16.

11. Govaerts PJ, De Beukelaer C, Daemers K, et al. Outcome of cochlear implantation at different ages from 0 to 6 years. *Otol Neurotol* 2002; 23:885–90.
12. HARRISON R.V., STANTON S.G., IBRAHIM D., NAGASAWA A., MOUNT R.J.- Neonatal cochlear hearing loss results in developmental abnormalities of the central auditory pathways. *Acta Otolaryngol. (Stockh)*, 113, 296-302, 1993.
13. KING A.J., KALCENIK O., MRSIC-FLOGEL T.D., SCHNUPP J.W.H., PARSONS C.H., MOORE D.R., *Audiology e Neuro-otology*: 182-187, 2001.
14. Kuo SCL, Gibson WPR. The Influence of residual High-frequency hearing on the Outcome in congenitally deaf implant recipients. *Am J Otol* 2000; 21:657-62.
15. Lesinski-Schiedat A, Illg A, Heermann R, Bertram B, Lenarz T. Paediatric cochlear implantation in the first and second year of life: a comparative study. *Cochlear Implants International* 2004; 5:146-54.
16. Murri A, Cuda D, Cippone P, De Filippis A, Tedesco A, Gaglione V. Very early cochlear implantation: the Tait video analysis evidence. *Proceedings of 8th European Symposium on Pediatric Cochlear Implantation.*, 25-28 March, 2006; Venice (Italy).
17. Oller DK, Eilers RE. The role of audition in infant babbling. *Child Dev* 1988; 59:441-9.
18. SALVI J., WANG J., DING D.- Auditory plasticity and hyperactivity following cochlear damage. *Hearing Research* 147, 261-274, 2000.
19. Schauwers K, Gillis S, Daemers K, De Beukelaer C, Govaert P. Cochlear implantation between 5 and 20 months of age: the onset of babbling and the audiologic outcome. *Otol Neurotol* 2004; 25:263–70.
20. Zwolan TA, Ashbaugh CM, Alarfaj A, Kileny PR, Arts HA, El-Kashlan HK, Telian SA. Pediatric cochlear implantation.
21. Waltzman SB, Roland JT. Cochlear implantation in children younger than 12 months. *Pediatrics* 2005; 116:487–93.