

**L'alterazione patologica del sistema uditivo in una o più delle sue parti, determina una ridotta capacità di ascolto/discriminazione dei suoni , cioè un'IPOACUSIA**

**TRASMISSIVA**

**MISTA**

**PERCETTIVA o  
NEURO-  
SENSORIALE**

**cd.  
SORDITA'  
CENTRALE**



## **IPOACUSIA TRASMISSIVA: danno a carico dell'orecchio esterno e/o medio**

Esempio: malfomazioni del condotto, corpi estranei, otiti esterne e micosi..

Esempio: otite media, perforazione timpanica, malfomazioni della catena ossiculare, otosclerosi...

**La perdita uditiva è in genere di entità lieve o media, senza fenomeni distorsivi e spesso è correggibile con terapia medica o chirurgica**



# **IPOACUSIA PERCETTIVA o NEUROSENSORIALE: danno a carico dell'orecchio interno o del nervo acustico**

**Esempio: trauma acustico acuto e  
cronico, ototossicosi, labirintite virale o  
batterica..**

**Esempio: neurinoma dell'acustico,  
malattie neurodegenerative ,  
neuropatia uditiva**

**La perdita uditiva può essere di entità varia - da lieve  
a gravissima - spesso con fenomeni distorsivi e  
raramente è correggibile con terapia medica o  
chirurgica**



**cd. SORDITA' CENTRALE: il danno è a carico delle vie acustiche centrali e o del cervello**

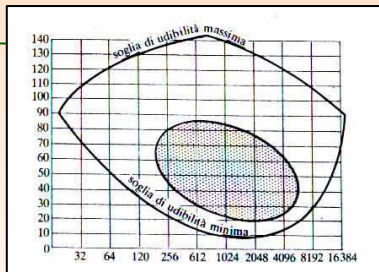
**In queste forme, che accompagnano in genere malattie neurologiche importanti, la perdita uditiva propriamente detta è modesta, mentre prevalgono lesioni delle funzioni più elevate dell'audizione (dalla localizzazione dei suoni alla comprensione del loro significato, fino al riconoscimento delle parole)**



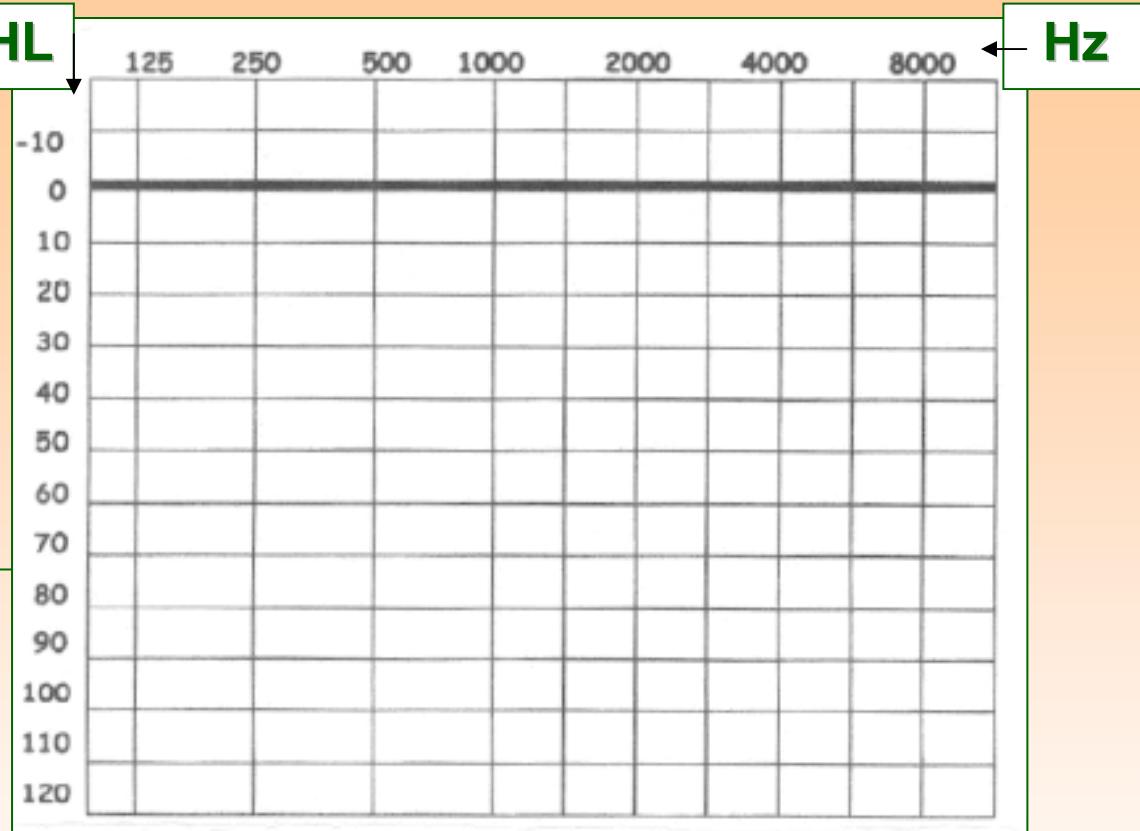
I dati vengono riportati sull'AUDIOGRAMMA

in ordinate i toni puri (Hz)

in ascisse i valori di intensità (dBHL) della soglia minima



dBHL



I dB dell'audiogramma (HL) esprimono la perdita uditiva rispetto alla soglia dei soggetti normali (0 dB)

**CLASSIFICARE IL TIPO DI PERDITA UDITIVA**

**QUANTIFICARE LA PERDITA UDITIVA**

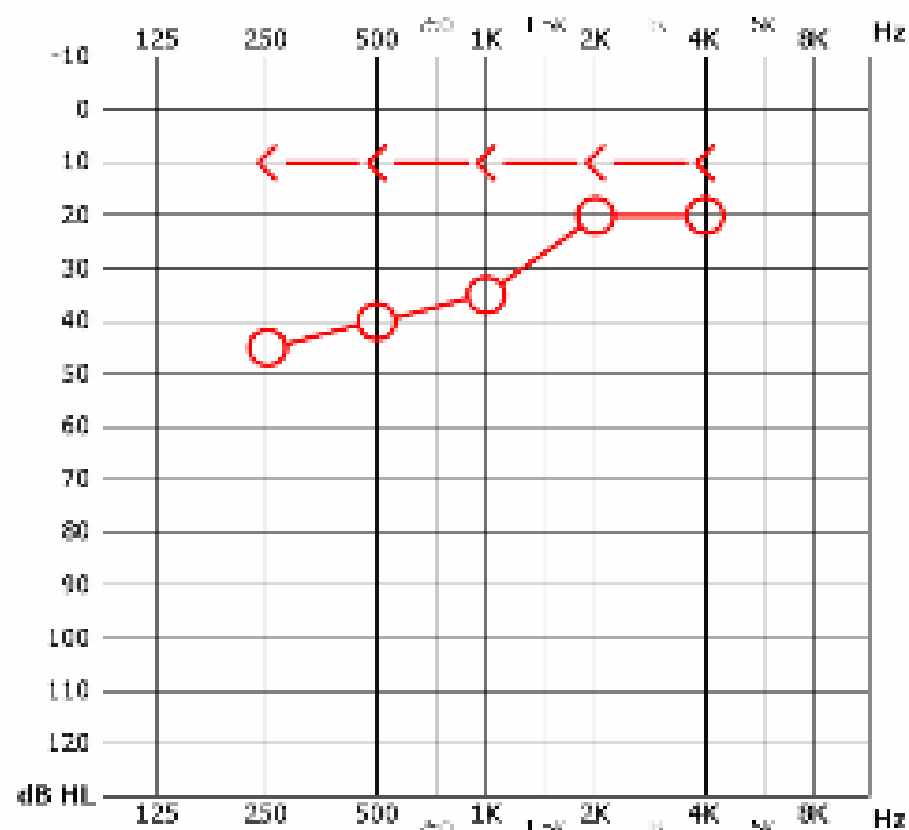


## CLASSIFICARE IL TIPO DI PERDITA Uditiva:

## TRASMISSIVA

**VIA AEREA:** alterata

**VIA OSSEA:** normale



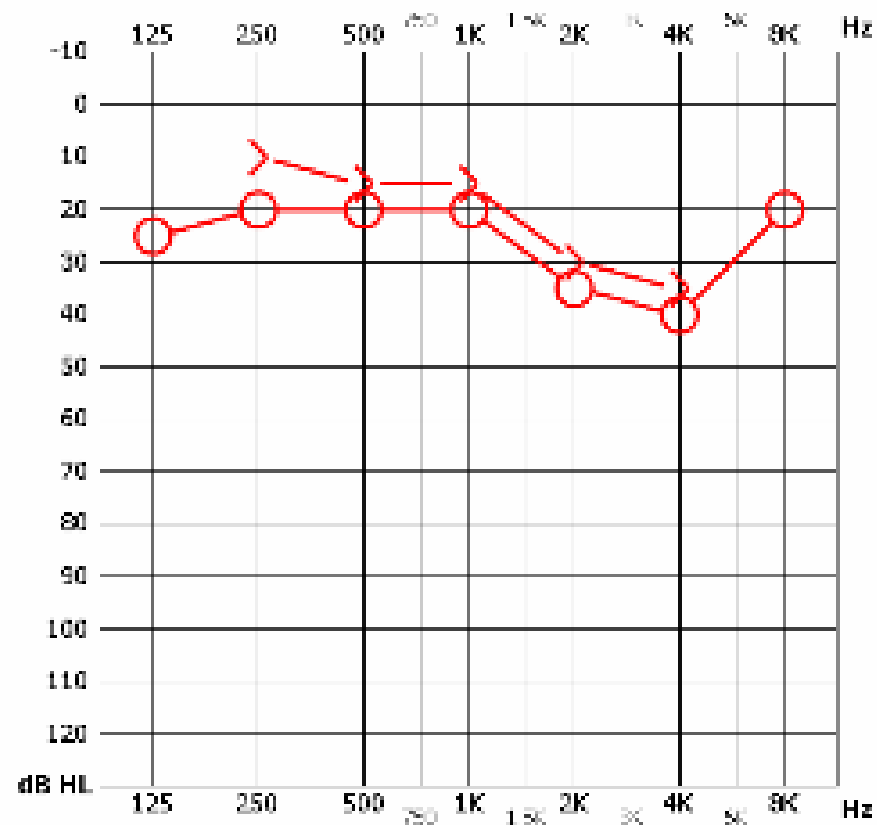


## CLASSIFICARE IL TIPO DI PERDITA Uditiva:

## PERCETTIVA

**VIA AEREA:** alterata

**VIA OSSEA:** alterata



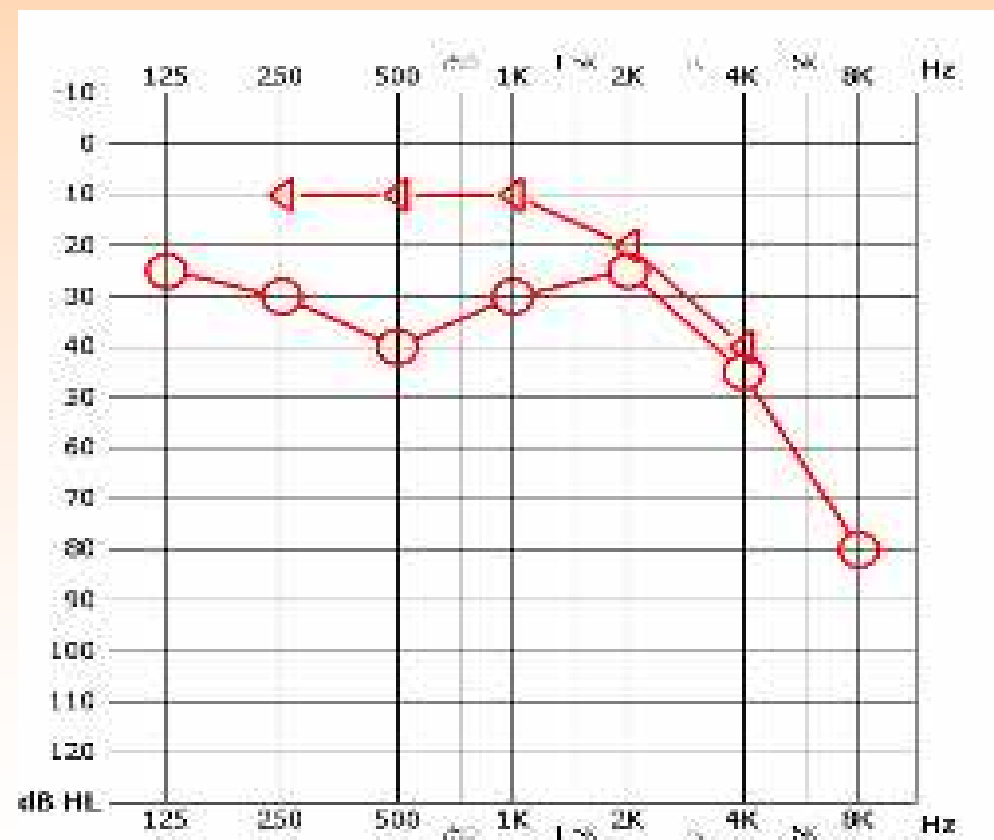


## CLASSIFICARE IL TIPO DI PERDITA UDITIVA:

**MISTA**

**VIA AEREA: alterata (++)**

**VIA OSSEA: alterata (+)**

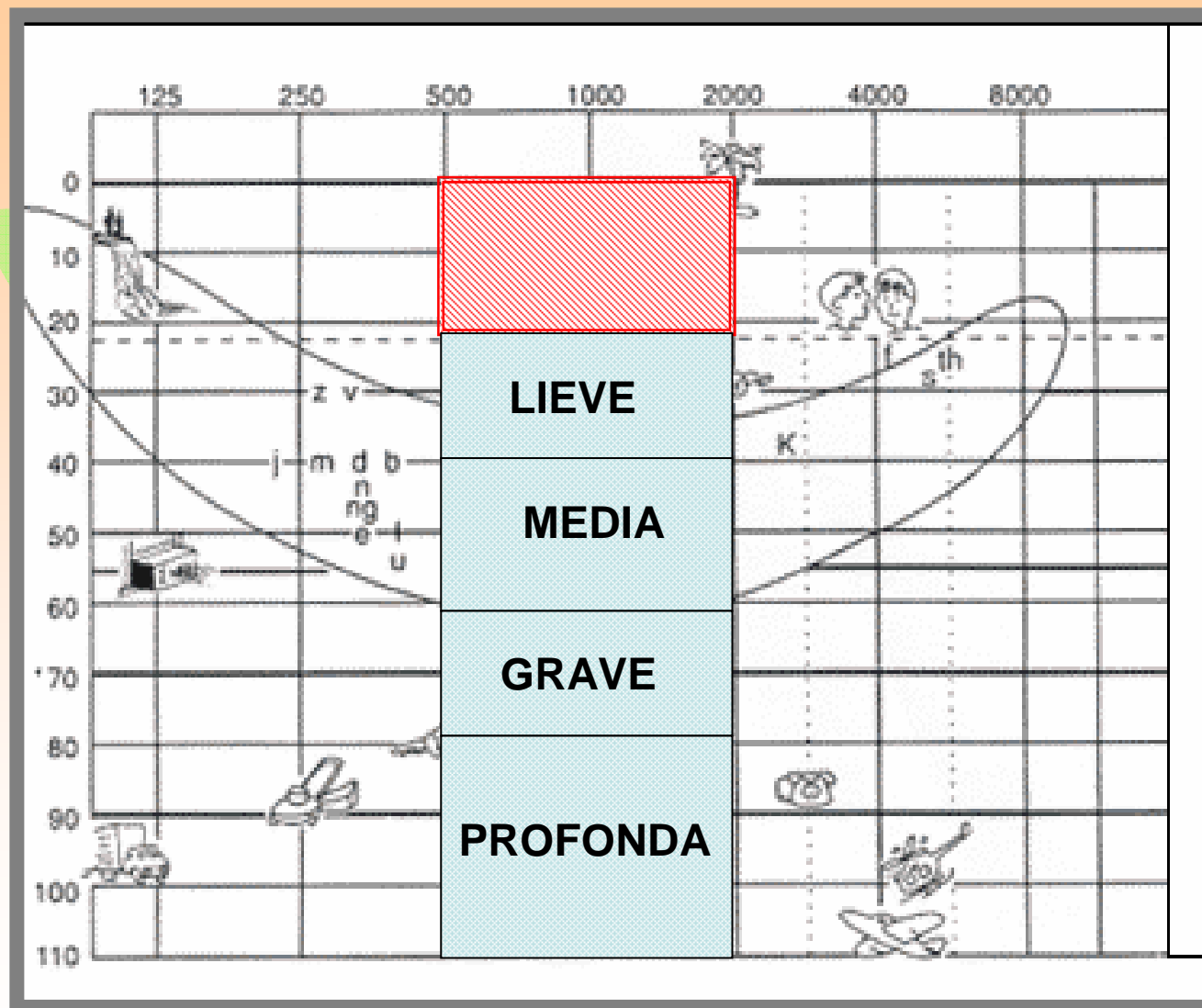




**QUANTIFICARE LA  
PERDITA UDITIVA:**



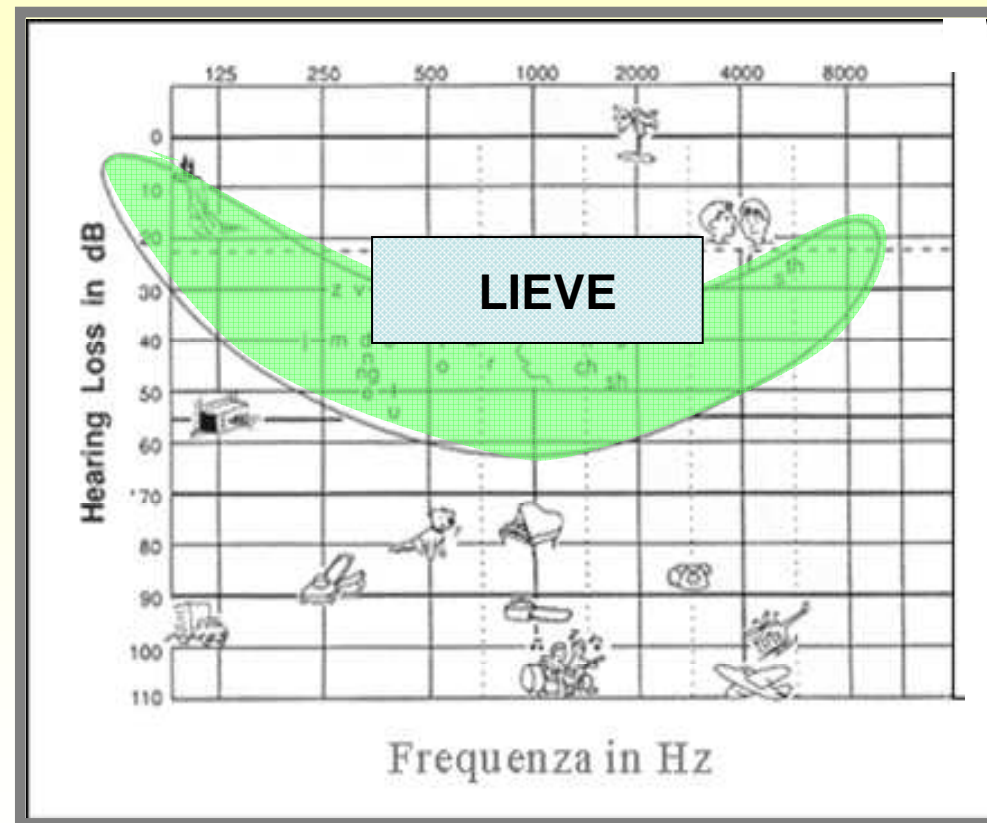
**PTA (per VIA aerea): soglia media a 500-  
1000-2000-(4000) Hz**





***Udito normale*** (0-25 dB)

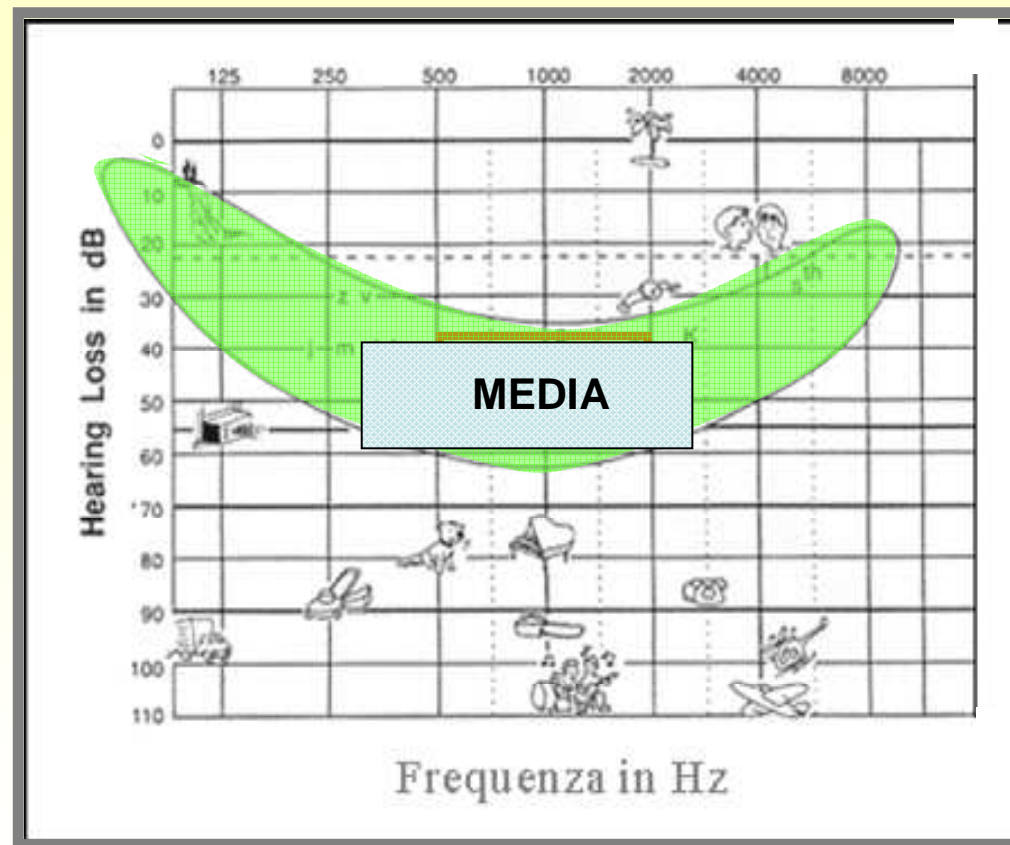
***Ipoacusia lieve*** (26-40 dB): può essere causa di disattenzione, difficoltà di ascolto in ambienti rumorosi, sforzo nell'ascolto, difficoltà a sentire il sussurrato.



**OMS**

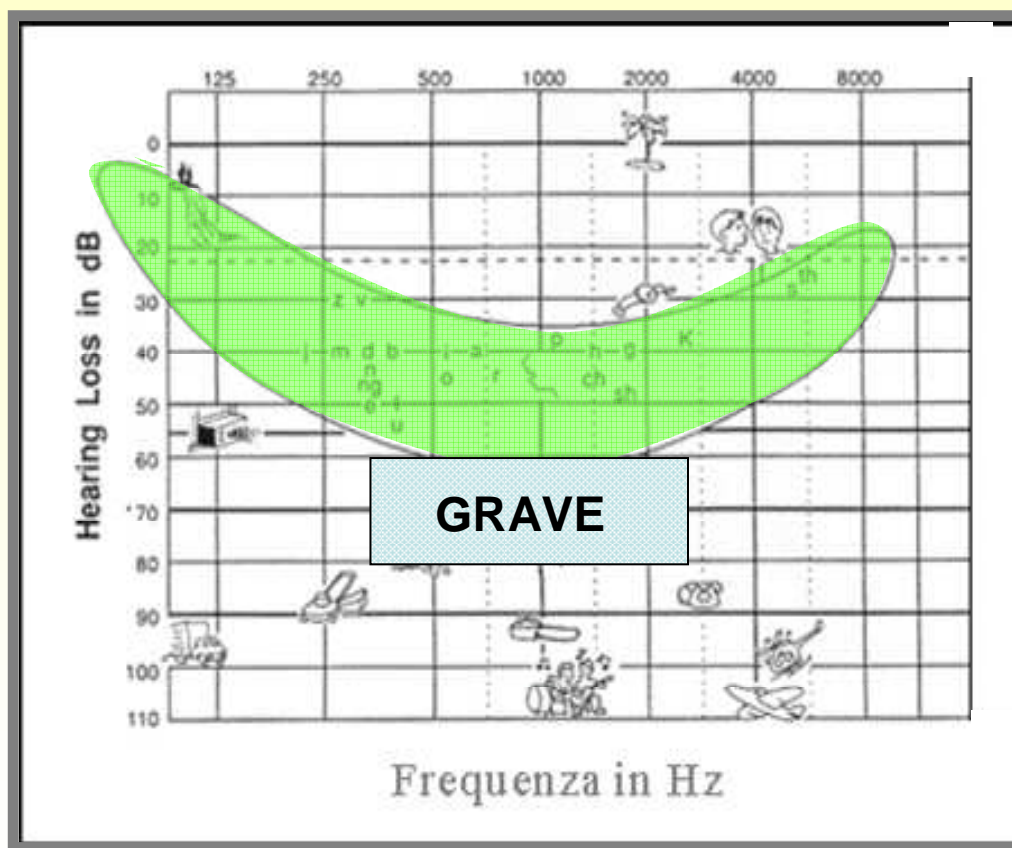


***Ipoacusia MEDIA*** (41-60 dB): ostacola in parte l'ascolto del parlato ad intensità di voce di conversazione. Può ritardare e alterare lo sviluppo linguistico, sia in comprensione che in produzione, dando anche altri problemi di relazione.



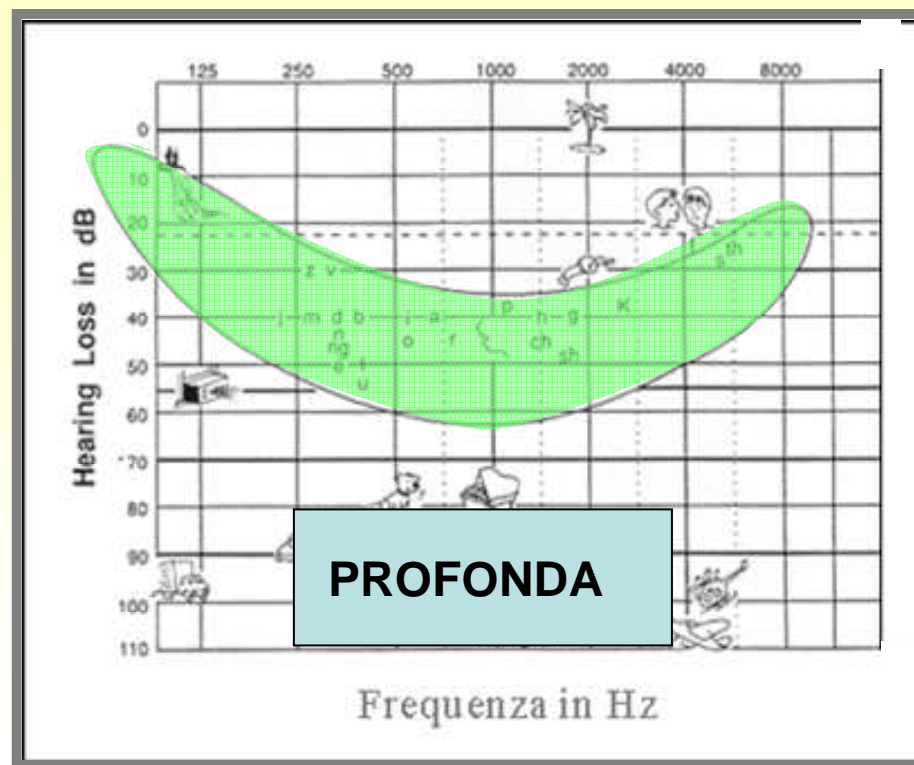


***Ipoacusia GRAVE*** (61-80 dB): ostacola quasi completamente l'ascolto del parlato ad intensità di voce di conversazione. In caso di bambini si osserva importante ritardo linguistico, difetti nell'articolazione ed anche la qualità della voce viene compromessa. La parola può diventare sufficientemente udibile mediante le protesi acustiche e gli ausili uditivi, ma possono comunque persistere delle difficoltà, soprattutto in ambienti rumorosi





***Ipoacusia profonda*** (>80 dB): con questa gravità di perdita, nel bambino non si sviluppa il linguaggio. Anche con le protesi acustiche di elevata potenza i pazienti continuano ad avere capacità uditive ridotte. L'ascolto e l'apprendimento della parola devono essere integrati dalla labiolettura e da una prolungata riabilitazione.





# La sordità infantile

La perdita uditiva in età pediatrica rappresenta un capitolo a se' stante, perché, a differenza dell'adulto, nel bambino la deprivazione acustica, può comportare rilevanti conseguenze sull'acquisizione del linguaggio,

PERCEZIONE  
ACUSTICA

PERCEZIONE del  
LINGUAGGIO VERBALE

SVILUPPO del  
LINGUAGGIO VERBALE

**Le conseguenze sullo sviluppo del linguaggio saranno  
tanto maggiori quanto più la perdita uditiva è  
grave  
precoce  
protratta**



## La sordità infantile è relativamente RARA

**INCIDENZA : circa 1-3 bambini con sordità media o più grave (PTA>40 dB) su 1000 nuovi nati/anno**

di cui circa la metà ha una perdita uditiva severa-profonda

Nei paesi non industrializzati  
l'incidenza e la prevalenza della  
sordità infantile sono fino a 5 volte  
superiori

**Notevole aumento dei casi di  
sordità correlato alla  
IMMIGRAZIONE**



# CAUSE di SORDITA' INFANTILE

## GENETICHE

Isolate o associate in sindromi

1/3

## ACQUISITE

PRENATALI (infezioni, tossici, agenti fisici)

PERINATALI (ipossia ed ittero)

POSTNATALI (infezioni, traumi, tossici)

1/3

## SCONOSCIUTE

1/3

**CONGENITA**  
(80% dei casi)

**NON  
CONGENITA o  
RITARDATA**  
(restante 20%)



**La diagnosi della sordità infantile deve essere precoce**

**più precoci sono diagnosi e trattamento e minore è il tempo di privazione acustica**

**Poiché la maggior parte (80%) delle sordità infantili è presente fin dalla nascita e gli strumenti attuali sono adeguati, è possibile sospettare una perdita uditiva fin dai primi giorni di vita ed effettuare una diagnosi (con relativo inizio del trattamento) dall'età di 3-6 mesi**



## SCREENING

- **Otoemissioni Acustiche**
- **ABR automatico**

Applicazione su scala più o meno ampia di tests facili, poco costosi, poco invasivi e ben accettati che identifichino nell'ambito di una popolazione i soggetti probabilmente sordi,

## ACCERTAMENTO DEFINITIVO

- **Otoscopia**
- **ABR con rilevamento della soglia ed altri potenziali uditivi (ECoG, SVR)**
- **Audiometria Comportamentale (COR e Peep show)**

applicazione di tests adeguati all'età che consentano di definire le caratteristiche quantitative e qualitative della perdita uditiva e programmare il trattamento appropriato



# **FATTORI di RISCHIO per IPOACUSIA INFANTILE**

- **Tutte le condizioni segnalate in precedenza**
- **Sospetta ipoacusia e/o ritardo di linguaggio-sviluppo**
- **Sindromi associate ad ipoacusia ad esordio tardivo (Alport, Waardenburg, Pendred etc.)**
- **Disordini Neuro-degenerativi (Hunter, Atassia di Friedreich, Charcot-Marie-Tooth)**
- **Meningite batterica/virale ed altre infezioni associate ad ipoacusia**
- **Traumi cranici**
- **Chemioterapia ed altri ototossici**

NICU per più di 48 ore

Segni di sindromi associate ad ipoacusia

Storia familiare di ipoacusia NS

Anomalie cranio-faciali e dell'OE

Infezione TORCH in gravidanza



screening

otoemissioni acustiche - ABR

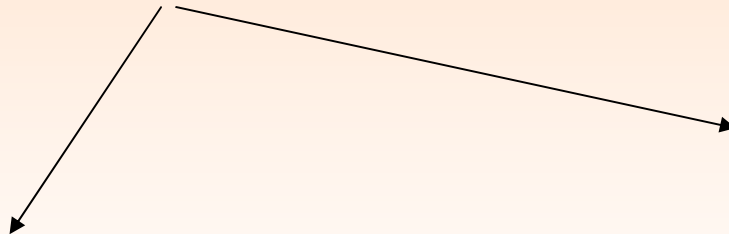
definizione del livello uditivo

ABR  
a. comportamentale  
potenziali steady – state  
elettrococleografia

terapia protesica – logopedica

stop

Impianto cocleare



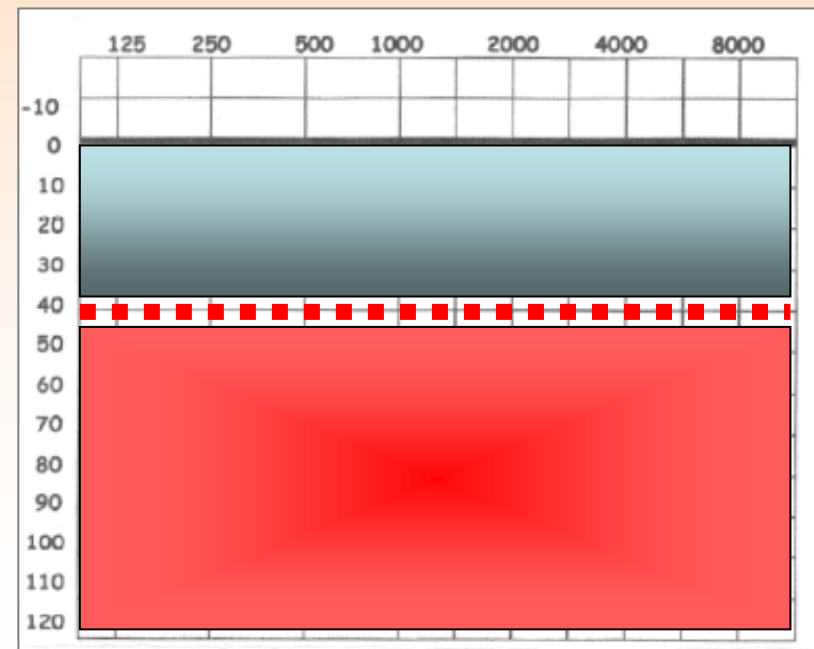


**I SOGGETTI CHE NON PASSANO LO SCREENING E TUTTI QUELLI IN CUI ESISTA UN SOSPETTO DI IPOACUSIA VENGONO INVIATI A PROCEDURE DIAGNOSTICHE PROPRIAMENTE DETTE, CHE DEVONO ESSERE ADEGUATE ALLA FASCIA DI ETÀ E PORTARE ALLA:**

## **MISURA della SOGLIA UDITIVA**

**DETERMINARE IN MODO - il più possibile - PRECOCE, PRECISO ED AFFIDABILE**

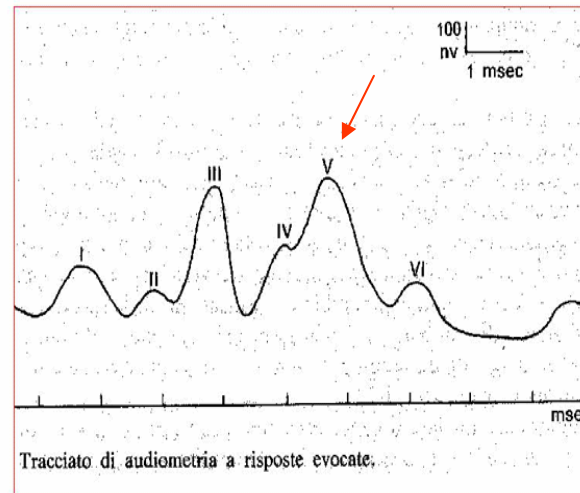
**LE CARATTERISTICHE QUALI-QUANTITATIVE DELL'IPOACUSIA**





**LA METODICA PIU' UTILIZZATA PER LA DIAGNOSI  
AUDIOLOGICA NEL 1° ANNO DI ETA' è L'ABR  
(RISPOSTA EVOCATA UDITIVA del TRONCO ENCEFALICO)**

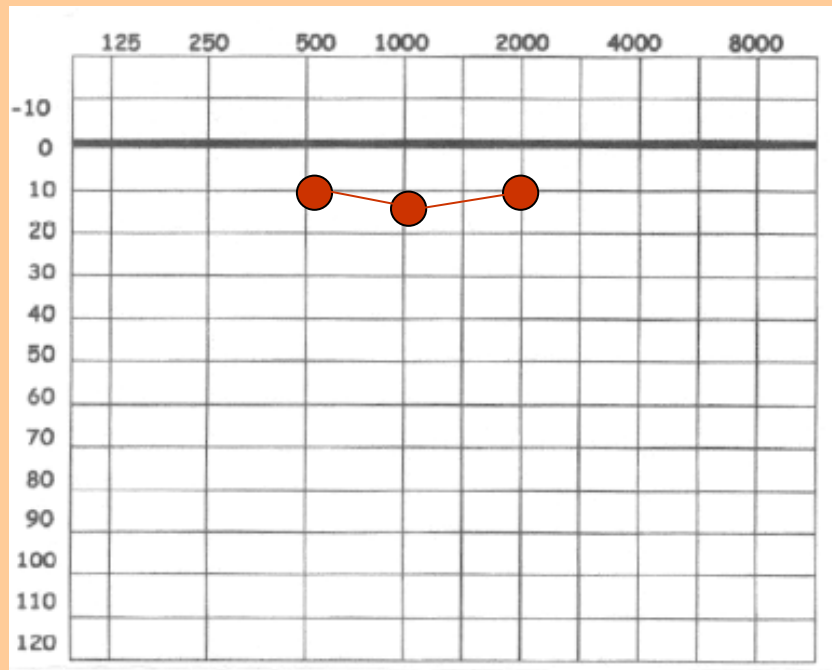
**CONSISTE NELLA REGISTRAZIONE  
CON ELETTRODI DI SUPERFICIE dei  
POTENZIALI ELETTRICI PRODOTTI DA  
UNO STIMOLO SONORO ADEGUATO  
(CLICK) LUNGO LA VIA ACUSTICA**





**COR**

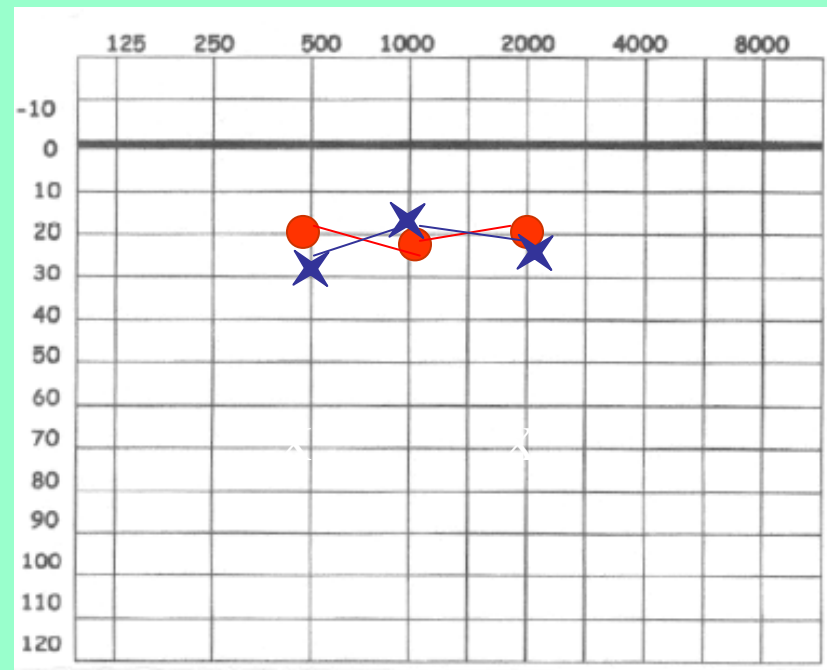
**a partire dal 6° mese**



**fornisce indicazioni  
sulla funzione uditiva  
globale**

**PEEP  
SHOW**

**a partire dai 2 anni**



**fornisce indicazioni  
sulla funzione uditiva  
monaurale**



In fase diagnostica occorre per quanto possibile stabilire, oltre all'**entità** dell'ipoacusia, anche:

- eventuale coesistenza di lesioni di altri organi o apparati (ritardo mentale, difetti visivi, turbe neuropsichiche etc.) che possa costituire **cofattore di handicap**
- **capacità** comunicative, psicologiche ed intellettive ed **habitat del bambino**

**Per programmare il TRATTAMENTO  
RIABILITATIVO**



**Circa 1/3-1/4 dei bambini sordi presenta uno o più fattori di handicap associato quali ritardo mentale, difetti visivi, disfunzioni cerebrali e neurologiche**

**Nel 25-30% dei casi di paralisi cerebrale infantile è presente anche sordità, e frequentemente concomitano anche difetti visivi,**

**Nei bambini con sordità l'incidenza dei difetti visivi (soprattutto di tipo refrattivo) passa dal 14% (della popolazione normale) ad oltre il 20%**

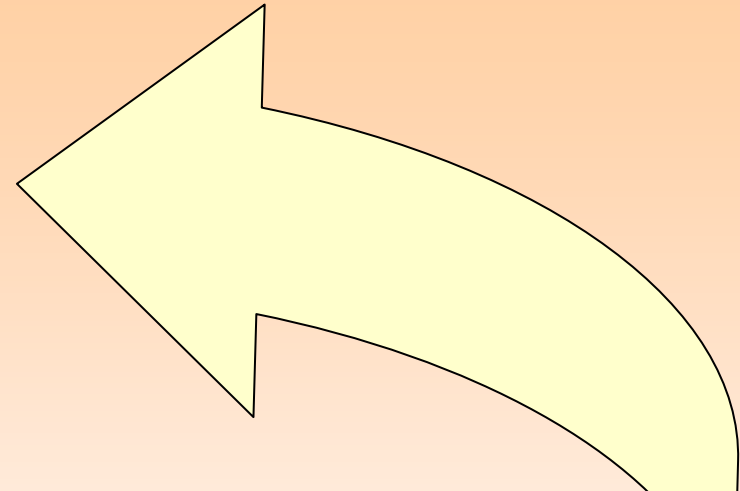
**Nel bambino pluriminorato vi è un'elevata probabilità che la sordità si manifesti o si aggravi dopo il 1° anno di età;  
il rischio audiologico è protratto nel tempo e sono molto maggiori le difficoltà ad ottenere una diagnosi audiologica precisa**



## **Il percorso riabilitativo del BAMBINO è finalizzato a:**

**RIPRISTINO di una FUNZIONE  
UDITIVA SUFFICIENTE all'ascolto  
confortevole del linguaggio**

**RECUPERO degli effetti negativi  
della privazione acustica sullo  
SVILUPPO del LINGUAGGIO**



**DIAGNOSI PRECOCE ed  
INTERVENTO TEMPESTIVO**

*Regola dall'1-3-6 nel neonato*

**APPROCCIO  
MULTISPECIALISTICO  
con COLLABORAZIONE TRA  
VARIE COMPETENZE**



**II RIPRISTINO di una FUNZIONE  
UDITIVA SUFFICIENTE all'ascolto  
confortevole del linguaggio è reso  
possibile da strumenti  
tecnologicamente avanzati:**

**PROTESI  
ACUSTICA**

**IMPIANTO  
COCLEARE**



# PROTESI ACUSTICA

è un **DISPOSITIVO ELETTRONICO ESTERNO INDOSSABILE** capace di amplificare e/o modificare il messaggio sonoro ai fini della correzione quantitativa e qualitativa di un deficit uditivo .... (Min.San.8/99)

Microfono

Sezione di Amplificazione  
con controlli di  
regolazione

Riproduttore

alloggiati in un  
contenitore di plastica  
ed alimentati da pile

CONTENITORE



CHIOCCIOLA

RETRO-  
AURICOLARI

ENDO-  
AURICOLARI

Per Via  
Ossea

Nelle protesi digitali le  
funzioni, più raffinate,  
sono effettuate da un  
mini-processore  
all'interno del  
contenitore, regolabile  
tramite un PC esterno



**Nei bambini piccoli si usano di preferenza  
protesi retroauricolari, meglio se piccole e di  
aspetto accattivante, che sono robuste,  
impermeabili, flessibili e  
consentono di sostituire più spesso la  
chiocciola**

**Dotate di sistemi di mantenimento  
in situ e di sicurezza**

indispensabili alcuni accessori come: sistema di trasmissione FM microlink,  
coperchietto portapila di sicurezza, rotellina volume disinseribile, colorazioni vivaci e  
attraenti per il bambino;



**L'applicazione di una protesi acustica NON PUO' PRESCINDERE dalla definizione di un ADEGUATO PROGRAMMA LOGOPEDICO RIABILITATIVO, che viene effettuato da *logopediste* in collaborazione con psicologi e neuropsichiatri infantili, e che ha come finalità quella di promuovere lo *sviluppo, il più adeguato possibile, del linguaggio orale***

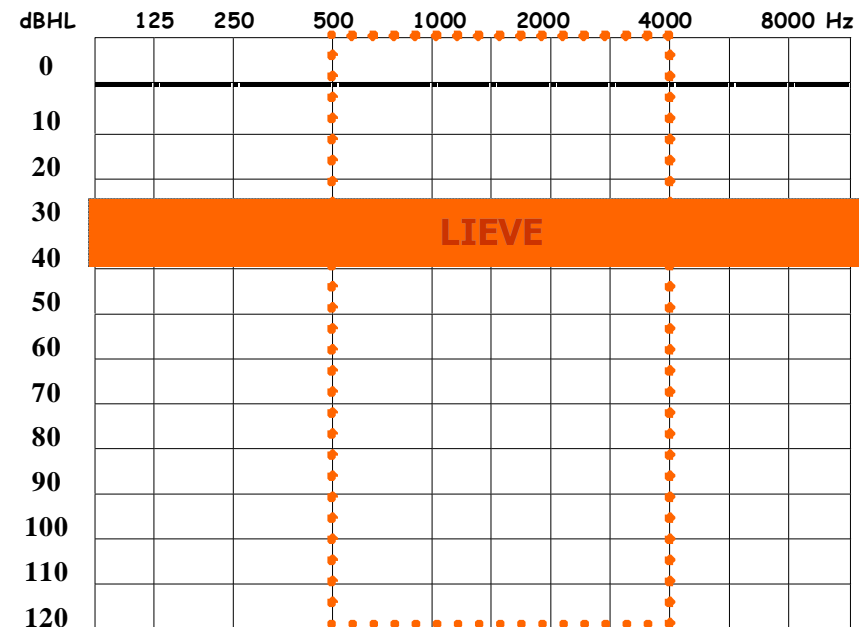
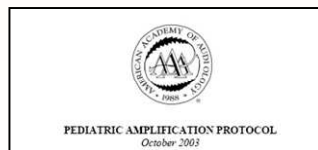


# **SORDITA' LIEVI**

**(PTA=25-40) dBHL**

**possono determinare:  
ritardo nell'inizio dell'eloquio  
dislalie audiogene  
impoverimento del vocabolario  
rallentato sviluppo psico-linguistico**

**La necessità di una  
amplificazione  
PROTESI ACUSTICA  
O SISTEMI FM va  
valutata nel singolo  
caso**



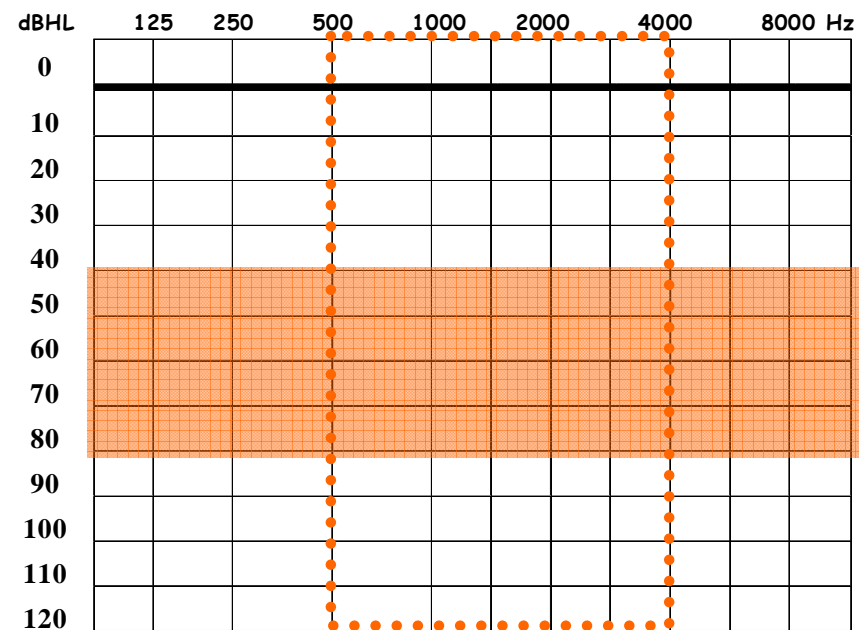
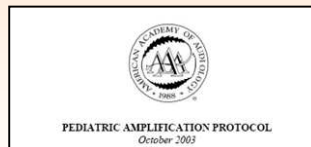


# **SORDITA' MODERATE e SEVERE**

**(PTA=40-80 dBHL)**

**se non trattate determinano  
alterazioni del linguaggio sui versanti della  
comprensione ed espressione**

**Un trattamento  
PROTESICO-  
RIABILITATIVO va  
sempre effettuato ed  
ottiene, in genere,  
ottimi risultati**



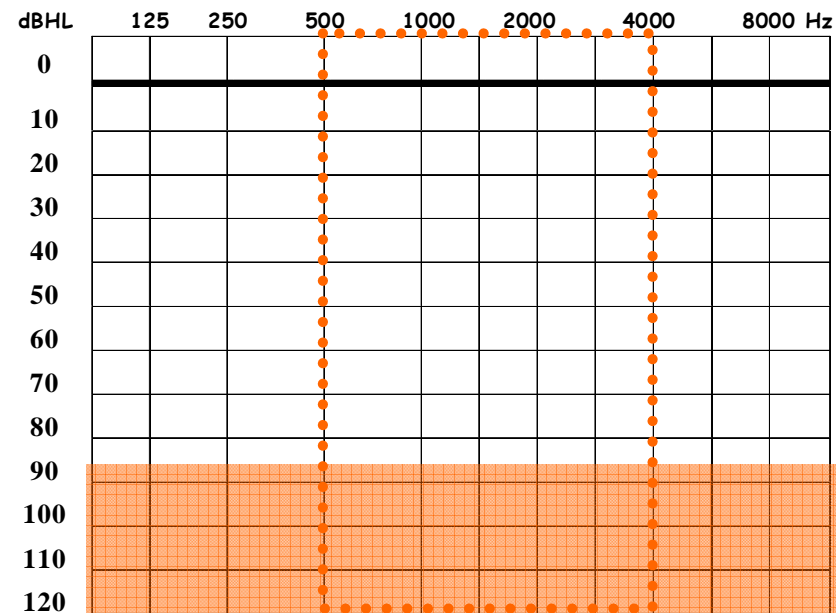


# Per le SORDITA' PROFONDE

(PTA=>85 dBHL)

**non è possibile stabilire, a priori, il risultato di un trattamento protesico-riabilitativo**

**Questi pazienti  
possono trarre  
beneficio da una  
PROTESI  
convenzionale, ma  
sono possibili  
candidati anche ad  
IMPIANTO COCLEARE**



PEDIATRIC AMPLIFICATION PROTOCOL  
October 2003



**II RISULTATO del trattamento è valutato con**

**Misurazioni elettroacustiche**

**OSSERVAZIONE del  
COMPORTAMENTO**

**MISURA della  
SOGLIA  
AMPLIFICATA**

**VALUTAZIONE  
delle ABILITA'  
COMUNICATIVE**

**attraverso tests di livello:**

- **detezione**
- **discriminazione**
- **identificazione**
- **riconoscimento**
- **comprensione**



# **OSSERVAZIONE del COMPORTAMENTO**

valutazione delle risposte alle stimolazioni ambientali. I genitori possono aiutare molto nella regolazione dell'apparecchio acustico riferendo le risposte del bambino ai suoni e rumori della vita familiare.

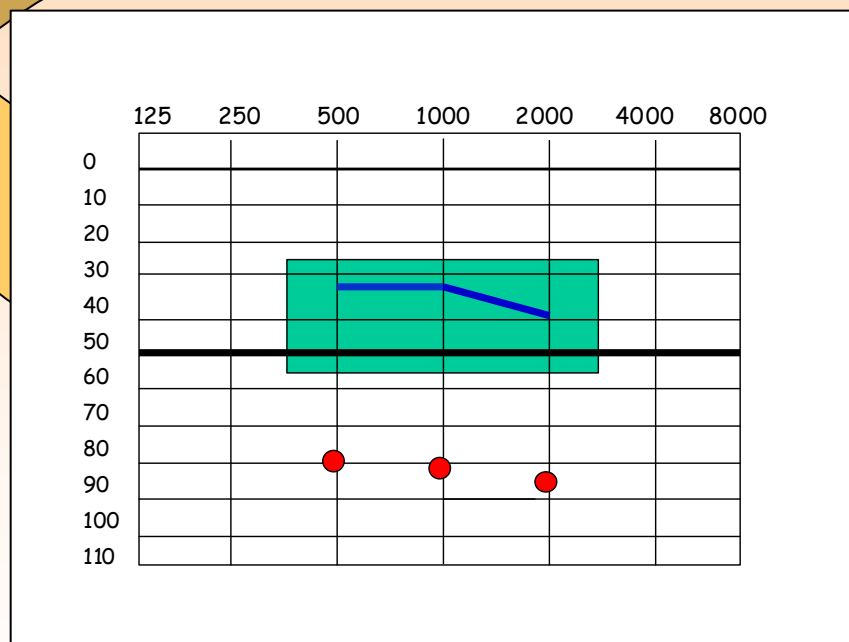
## **SCHEDA DI OSSERVAZIONE**

### **Il bambino:**

- reagisce se lo si chiama con voce forte
- reagisce se lo si chiama con voce normale
- reagisce al suono dei giocattoli sonori
- reagisce al suono del telefono
- reagisce al suono di un tamburo
- reagisce al suono dei campanelli
- reagisce al rumore ambientale
- reagisce al battere delle mani
- porta volentieri le protesi
- si accorge se le protesi sono spente
- è intollerante ai rumori forti



**Se la SOGLIA AMPLIFICATA è SUFFICIENTE A  
GARANTIRE IL RICONOSCIMENTO DI VARIAZIONI  
DI INTENSITÀ, ALTEZZA E DURATA DEL  
MESSAGGIO VERBALE**

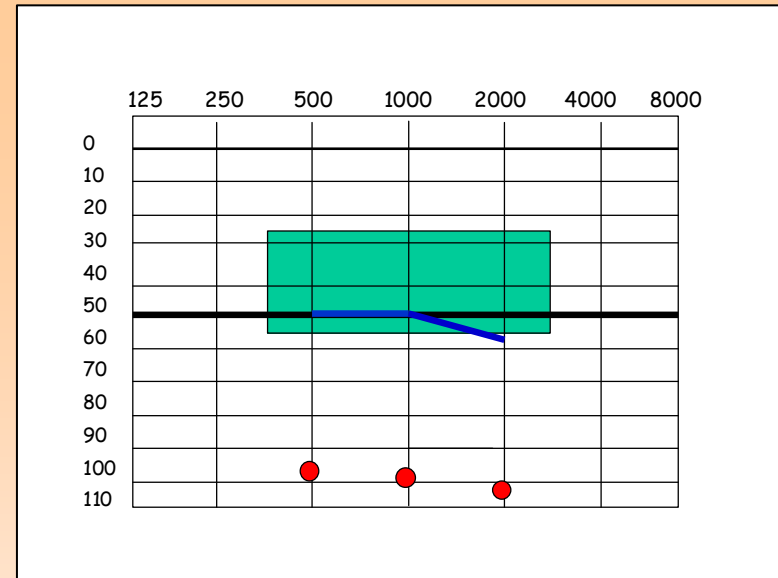


**PERCORSO  
PROTESICO  
GRADUALMENTE  
FINALIZZATO A  
FACILITARE I  
PROCESSI  
DISCRIMINATIVI**

**TRATTAMENTO LOGOPEDICO-RIABILITATIVO**



# **SOGLIA AMPLIFICATA INSODDISFACENTE**



**PURCHÈ SI SIA SICURI CHE**

- **IL FITTING PROTESICO SIA STATO DELLA MIGLIORE QUALITÀ POSSIBILE**
- **IL CANALE Uditivo AMPLIFICATO SIA COMUNQUE INSUFFICIENTE PER LO SVILUPPO LINGUISTICO**

**VA VALUTATA LA POSSIBILITÀ DI UN  
IMPIANTO COCLEARE (IC)**



# IMPIANTO COCLEARE

**è una protesi elettronica che viene inserita chirurgicamente nell'orecchio interno, e stimola elettricamente le fibre del nervo acustico**

**Esso consente il ripristino del canale uditivo nei pazienti affetti da ipoacusia grave-profonda e, pur non permettendo il recupero di tutte le funzioni che sono appannaggio della coclea “integra”, fa sì che possa essere trasferita quella **quantità minima** di informazione acustica che il SNC può variamente utilizzare (in base alle sue proprietà) a fini comunicativo-verbali**





## **PARTE ESTERNA**

- MICROFONO
- SPEECH PROCESSOR
- ANTENNA TRASMETTITORE



## **PARTE INTERNA (che viene impiantata chirurgicamente)**

- ANTENNA RICEVITORE
- CIRCUITI di ELABORAZIONE
- ELETTRODI



**Gli IC sono disponibili dagli anni 80 e sono stati approvati dalla FDA per gli adulti nel 1984 e per i bambini sono stati nel 1990**

**Limitate indicazioni in ambito audiologico:  
al MONDO circa 100.000 IC (la metà bambini)  
in ITALIA circa 5.000 IC (circa 2.800 bambini)**

Infine è significativo sottolineare che tutti i paesi occidentali considerino l'impianto cocleare come una cura essenziale, tanto che anche gli USA, che si caratterizzano per una assistenza sanitaria di carattere privato, garantiscono questo tipo di prestazione con indirizzi di tipo federale soprattutto in età pediatrica.



L'età minima si è ridotta da 2 anni a 12 mesi (sono stati descritti anche IC tra 5-11 mesi) perché non sono state osservate complicazioni negli IC precoci e l'effetto sullo sviluppo del linguaggio è migliore.

**ETÀ MINIMA: 1 ANNO VIENE CONSIDERATO UN BUON COMPROMESSO TRA LE NECESSITA':**

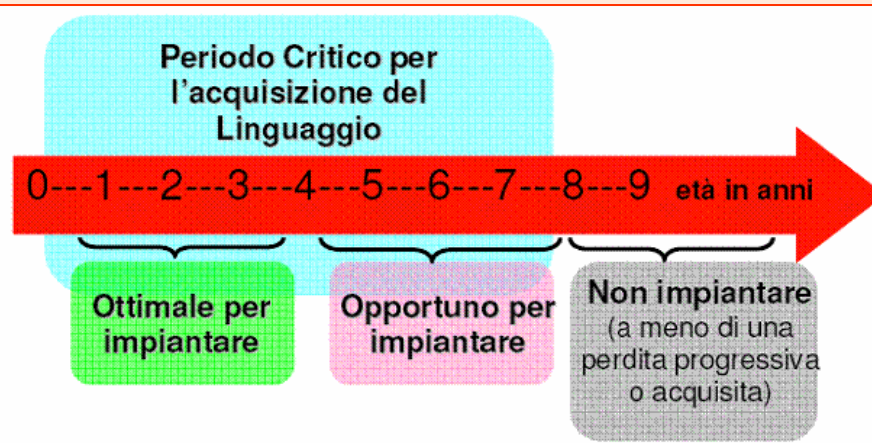
**DI AVERE IL TEMPO SUFFICIENTE**

**PER IL MEDICO DI RACCOGLIERE INFORMAZIONI AUDIOLOGICHE PRECISE E POTER VALUTARE IL RECUPERO CON LA PROTESI E LA RIABILITAZIONE**

**PER IL BAMBINO DI INIZIARE UN TRAINING INDISPENSABILE POI PER IL MAPPAGGIO**

**PER I GENITORI DI ACCETTARE IL PERCORSO DELL'IC**

**DI ESSERE COMUNQUE TEMPESTIVI E RICADERE IN UN PERIODO DI NEUROPLASTICITA' ANCORA ADEGUATA con possibilità di sviluppo del linguaggio sovrapponibili a quella normale**



**ECCEP TO MENINGITI!**



## Nel bambino con SORDITA' CONGENITA:

- l'identificazione dovrebbe avvenire entro il primo mese
- la diagnosi audiologica e la prescrizione protesica dovrebbero compiersi entro i 6 mesi di vita
- nei mesi successivi, con terapia logopedica, si affinano i dati relativi alla soglia audiometrica ed al fitting protesico
- Dopo almeno 3-6 mesi di trattamento si possono effettuare i tests funzionali atti a valutare se vi è sviluppo del linguaggio e se questo è collegato al canale uditivo, onde decidere se continuare il trattamento protesico o avviare il piccolo all'impianto cocleare.