

# REGIONE UMBRIA

---

OGGETTO: ATTIVAZIONE SCREENING AUDIOLOGICO NEONATALE.

## DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE

21/05/2007 n. 789.

		presenti	assenti
LORENZETTI MARIA RITA	Presidente	X	
LIVIANTONI CARLO	Vice Presidente	X	
BOTTINI LAMBERTO	Assessore	X	
GIOVANNETTI MARIO	Assessore	X	
MASCIO GIUSEPPE	Assessore	X	
PRODI MARIA	Assessore		X
RIOMMI VINCENZO	Assessore		X
ROMETTI SILVANO	Assessore	X	
ROSI MAURIZIO	Assessore	X	
STUFARA DAMIANO	Assessore	X	

Presidente : LORENZETTI MARIA RITA

Relatore : ROSI MAURIZIO

Direttore: DI LORETO PAOLO

Segretario Verbalizzante : BALSAMO MARIA

## LA GIUNTA REGIONALE

**Visto** il documento istruttorio concernente l'argomento in oggetto e la conseguente proposta del Direttore regionale alla sanità e servizi sociali;

**Preso atto**, ai sensi dell'art. 21 del Regolamento interno di questa Giunta:

a) del parere di regolarità tecnico-amministrativa espresso dal Dirigente di Servizio individuale competente;

b) del visto di regolarità contabile espresso dal Servizio Ragioneria;

c) del parere di legittimità espresso dal Direttore;

**Vista** la legge regionale 22 aprile 1997, n. 15 e la normativa attuativa della stessa;

**Visto** il Regolamento interno di questa Giunta;

**Visto** il DPCM 22 novembre 2001;

**Visto** il D.Leg.vo n. 124 del 29/04/1998;

**Vista** la L.R. n. 7 del 29/03/2007 di approvazione della Legge Finanziaria 2007;

**Vista** la L.R. n. 9 del 30/03/2007 di approvazione del bilancio annuale di previsione per l'esercizio finanziario 2007;

**Vista** la D.G.R. n. 526 del 02/04/2007 di approvazione del bilancio di direzione per l'esercizio finanziario 2007;

**A voti** unanimi, espressi nei modi di legge,

### DELIBERA

1) di fare proprio il documento istruttorio e la conseguente proposta del Direttore, corredati dai pareri di cui agli artt. 21 e 22 del Regolamento interno della Giunta, che si allegano alla presente deliberazione, quale parte integrante e sostanziale, rinviando alle motivazioni in essi contenute;

2) di adottare per lo svolgimento dello Screening audiologico neonatale il progetto predisposto dal gruppo regionale all'uopo costituito ed allegato (allegato n. 1 e allegato n. 2) al presente atto quale parte integrante e sostanziale dello stesso;

3) di trasmetterlo alle Aziende Sanitarie della Regione come indirizzo di riferimento generale per l'avvio del Programma di Screening Audiologico Neonatale in maniera coordinata e con criteri omogenei sul territorio regionale, prevedendo un momento di valutazione, da compiersi a livello regionale, congiuntamente alle Direzioni Generali;

4) di stabilire che le Aziende sanitarie regionali sono i soggetti attuatori del progetto "Attivazione Screening Audiologico Neonatale" e di dotare:

- gli 11 punti nascita regionali di apparecchi automatici per emissioni otoacustiche evocate transienti (TEOAE) il cui costo unitario si aggira intorno a 4.750,00 Euro più un apparecchio di riserva con le stesse caratteristiche in caso di guasto temporaneo in uno dei punti nascita;
- le due Unità di Terapia Intensiva Neonatale (UTIN) presenti nella nostra Regione di un'apparecchiatura automatica per emissioni otoacustiche evocate transienti (TEOAE), il relativo prodotto di distorsione (DPOAE) e potenziali evocati uditivi del tronco dell'encefalo (ABR) da utilizzare da parte del personale dei centri di III livello presso le Unità di Terapia Intensiva Neonatale e presso lo stesso Centro di III livello; il costo di ogni apparecchiatura si aggira intorno a 10.800,00 Euro;
- i due Centri di III livello di un'apparecchiatura diagnostica per emissioni otoacustiche evocate transienti (TEOAE) e prodotti di distorsione (DPOAE) per il costo unitario di circa 12.000,00 Euro.

La spesa complessiva derivante dall'acquisto delle strumentazioni di cui sopra si aggirerà intorno ai 102.600,00 Euro;

- 5) di impegnare, per le finalità sopra indicate, la somma complessiva di Euro 102.600,00 sul cap. 2166 del bilancio regionale 2007;
- 6) di stabilire che le Aziende sanitarie regionali al fine di conseguire economicità e razionalizzazione della spesa per l'acquisto delle apparecchiature di cui al punto precedente, si rivolgono alla Società Consortile per Azioni (A.U.S.), all'uopo costituita con Legge regionale 23 febbraio 2005, n.17, la quale provvede mediante un bando unico;
- 7) di affidare alla Clinica Otorino dell'Azienda Ospedaliera di Perugia l'organizzazione dei Corsi di formazione per il personale impegnato nello screening;
- 8) di pubblicare il presente atto sul Bollettino Ufficiale della Regione Umbria.

**IL DIRETTORE:** DI LORETO PAOLO

**IL PRESIDENTE:** LORENZETTI MARIA RITA

**IL RELATORE:** ROSI MAURIZIO

**IL SEGRETARIO VERBALIZZANTE:** BALSAMO MARIA

## DOCUMENTO ISTRUTTORIO

### Oggetto: Attivazione Screening Audiologico Neonatale

I bambini con fattori di rischio audiologico rappresentano il 6-8% di tutta la popolazione neonatale e quelli affetti da ipoacusia permanente bilaterale congenita sono la metà circa di tutti i bambini ipoacusici. La incidenza della ipoacusia congenita profonda bilaterale è dell'1 per mille circa nella popolazione esente da fattori di rischio e del 5% circa nella popolazione a rischio audiologico.

I fattori di rischio audiologico nel primo mese di vita sono rappresentati da infezioni intrauterine, familiarità, ricovero in terapia intensiva per oltre 48 ore, anomalie cranio-facciali, basso peso alla nascita, malattie associate ad ipoacusia, sofferenza neonatale, ittero che necessiti di trasfusione sanguigna.

Le finalità della prevenzione primaria è quella di eliminare o ridurre i danni uditivi conseguenti a patologie in epoca prenatale, neonatale o nel successivo sviluppo uditivo. Requisito essenziale per l'effettuazione di uno screening è il possesso di strumenti che consentano in modo semplice di identificare una malattia attraverso l'applicazione di una procedura semplice che presenti risultati riproducibili, di rapida esecuzione, poco costosa, innocua, dotata di alta sensibilità ed alta specificità. Lo stesso DPCM 22 novembre 2001 prevede nell'attività di prevenzione le prestazioni di diagnostica strumentale e di laboratorio e le altre prestazioni di assistenza specialistica incluse in programmi organizzativi di diagnosi precoce e prevenzione collettiva realizzati in attuazione del piano sanitario nazionale, dei piani sanitari regionali o comunque promossi o autorizzati con atti formali della regione.

In Umbria i nati vivi sono circa 8000 l'anno distribuiti su 11 punti nascita di altrettanti ospedali.

Lo screening che viene proposto nella nostra Regione è su tre livelli: il primo esame viene effettuato nei neonati prima di uscire dal Reparto di Neonatologia attraverso le emissioni otoacustiche automatiche.

I neonati che risultano essere positivi a questo primo test vengono richiamati per un secondo test di screening che consentirà nella ripetizione delle emissioni otoacustiche. I bambini che risulteranno positivi anche a questo secondo esame vengono indirizzati per un ulteriore approfondimento. In caso di conferma della presenza di ipoacusia, i bambini saranno sottoposti a visita specialistica audiologica per programmare il trattamento protesico e riabilitativo.

Quali Centri di III livello vengono individuate le Cliniche Otorinolaringoiatriche dell'Università di Perugia e di Terni opportunamente dotati di personale ed apparecchiature adeguate.

Per quanto riguarda la dotazione strumentale per ragioni di praticità, di facilità d'esecuzione degli esami, affidabilità, sensibilità e specificità dello screening audiologico si dovrà provvedere a dotare:

- gli 11 punti nascita regionali di apparecchi automatici per emissioni otoacustiche evocate transienti (TEOAE) il cui costo unitario si aggira intorno a 4.750,00 Euro più un apparecchio di riserva con le stesse caratteristiche in caso di guasto temporaneo in uno dei punti nascita;
- le due Unità di Terapia Intensiva Neonatale (UTIN) presenti nella nostra Regione di un'apparecchiatura automatica per emissioni otoacustiche evocate transienti (TEOAE), il relativo prodotto di distorsione (DPOAE) e potenziali evocati uditivi del tronco dell'encefalo (ABR) da utilizzare da parte del personale dei Centri di III livello presso le Unità di Terapia Intensiva Neonatale e presso lo stesso centro di III livello.

- Il costo di ogni apparecchiatura si aggira intorno a 10.800,00 Euro;
- i due Centri di III livello di un'apparecchiatura diagnostica per emissioni otoacustiche evocate transienti (TEOAE) e prodotti di distorsione (DPOAE) per il costo unitario di circa 12.000,00 Euro.

La spesa complessiva derivante dall'acquisto delle strumentazioni di cui sopra si aggirerà intorno ai 102.600,00 Euro.

I corsi di formazione del personale impegnato nello Screening verranno organizzati e tenuti dalla Clinica Otorino dell'Azienda Ospedaliera di Perugia.

Le Aziende sanitarie regionali sono i soggetti attuatori del progetto "Attivazione Screening Audiologico Neonatale" nel rispetto dei suddetti limiti di spesa.

Le Aziende sanitarie regionali al fine di conseguire economicità e razionalizzazione della spesa per l'acquisto delle apparecchiature di cui al punto precedente, si rivolgono alla Società Consortile per Azioni (A.U.S.), all'uopo costituita con Legge regionale 23 febbraio 2005, n.17 la quale provvede mediante un bando unico.

Per quanto sopra si ritiene di dover procedere all'impegno della somma di Euro 102.600,00 sul cap. 2166 del bilancio regionale 2007.

Perugia, 18/04/2007

L'Istruttore  
(Mara Zenzeri)

---

#### **VISTO DEL RESPONSABILE DEL PROCEDIMENTO**

**Visto** il documento istruttorio e riscontrata la regolarità del procedimento, ai sensi dell'art. 21, comma 2, del Regolamento interno della Giunta, si trasmette al Direttore per le determinazioni di competenza.

Perugia, 18/04/2007

Il Responsabile del procedimento  
(Mara Zenzeri)

---

#### **PARERE IN ORDINE ALLA REGOLARITA' TECNICO-AMMINISTRATIVA**

Ai sensi dell'art. 21, comma 3, del Regolamento interno della Giunta, si esprime parere favorevole in ordine alla regolarità tecnico-amministrativa del documento istruttorio.

Perugia, 18/04/2007

Il Dirigente di Servizio  
(Dott. Carlo Romagnoli)

---

#### **VISTO DI REGOLARITA' CONTABILE**

Ai sensi degli artt. 21, comma 3 e 22, del Regolamento interno della Giunta, si appone il visto in ordine alla regolarità contabile del documento istruttorio in quanto la spesa trova copertura finanziaria al Cap. 2166 del bilancio di previsione per l'esercizio finanziario 2002 che presenta la seguente situazione:

Stanziamiento attuale ..... € 1.500.000,00

Somme precedentemente impegnate .....	€	243.811,00
		-----
Disponibilità .....	€	1.256.189,00
Impegno assunto con il presente provvedimento e registrato al n. 10702223.....	€	102.600,00
		-----
Disponibilità residua .....	€	1.153.589,00
		=====

Perugia, 18/04/07  
Il Funzionario  
Paola Panichi

Il Dirigente del Servizio Ragioneria  
Dott. Amato Carloni

---

### PROPOSTA E PARERE DI LEGITTIMITA'

Il Direttore regionale alla sanità e servizi sociali;

**Visto** il documento istruttorio;

**Atteso** che sull'atto sono stati espressi il parere di regolarità tecnico-amministrativa e il visto di regolarità contabile;

Non ravvisando vizi sotto il profilo della legittimità

**propone**

alla Giunta regionale l'adozione del presente atto.

Perugia, 18/04/2007

Il Direttore  
(Ing. Paolo Di Loreto)

***La popolazione neonatale***

La popolazione neonatale può essere suddivisa arbitrariamente in due sottogruppi a seconda della presenza o meno di fattori di alto rischio audiologico. Tali fattori, attualmente universalmente accettati, sono stati codificati negli Stati Uniti da un organismo denominato Joint Committee on Infant Hearing costituito dai rappresentanti di alcune prestigiose società di Audiologia, Otorinolaringoiatria e Pediatria (*American Academy of Audiology, American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, American Academy of Pediatrics, American Speech-Language-Hearing Association, Council on Education of the Deaf: Alexander Graham Bell Association for the Deaf and Hard of Hearing, American Society for Deaf Children, Conference of Educational Administrators of Schools and Programs for Deaf, Convention of American Instructors of the Deaf, National Association of the Deaf, Association of College Educators of the Deaf and Hard of Hearing*).

I fattori di alto rischio audiologico da 0 a 28 giorni di età sono i seguenti:

*Infezioni intrauterine (TORCH)*

*Storia familiare di ipoacusia permanente infantile*

*Ricovero in Terapia Intensiva per più di 48 ore*

*Anomalie craniofaciali*

*Basso peso alla nascita*

*Malattie associate a ipoacusia*

*Sofferenza neonatale*

*Ittero che necessita di trasfusione sanguigna*

I bambini con fattori di rischio audiologico rappresentano il 6-8% di tutta la popolazione neonatale e quelli affetti da ipoacusia permanente bilaterale congenita

sono la metà circa di tutti i bambini ipoacusici (*Feinmesser et al., 1982; Pappas & Schaibly, 1984; Elssmann et al., 1987; Watkin et al., 1991; Mauk et al., 1991*).

### ***Prevalenza della sordità infantile***

I valori di prevalenza della sordità infantile sono molto variabili a seconda degli studi analizzati, dei parametri considerati e dei Paesi dove lo studio è stato eseguito.

Viene riportato come esempio uno studio molto citato in letteratura poichè si ritiene altamente rappresentativo della situazione europea. I valori di prevalenza registrati nella regione del Trent (4,8 milioni di abitanti) in Inghilterra in una coorte di bambini dal 1985 al 1990 indicano che la ipoacusia permanente infantile bilaterale di entità  $\geq 40$  dB nell'orecchio migliore è presente in 133/100.000 bambini (intervallo di confidenza 95% da 122 a 145) la cui entità nel 55% dei casi è di grado moderato e nei restanti casi suddivisibile equamente tra forme severe e profonde (*Davis & Wood, 1992; Davis et al., 1997*). Le ipoacusie permanenti infantili bilaterali congenite sono 112/100.000 (84%), pertanto il 16% delle forme permanenti infantili è costituito da sordità acquisite, progressive o ad inizio tardivo. Se si considera che 1/3 di queste sono causate da meningite, le forme progressive o ad inizio tardivo rappresentano il 10% di tutte le ipoacusie permanenti infantili e non sono identificabili dallo screening neonatale né dagli screenings effettuati a 6-8 mesi di età. Infine se si considera isolatamente la prevalenza della sordità infantile permanente nella popolazione di bambini esenti da fattori di rischio è in quel paese di 54/100.000 (*Davis et al., 1997*).

### ***Prevenzione primaria e secondaria***

La finalità della prevenzione primaria è di eliminare o ridurre i danni uditivi conseguenti a patologie che si verificano in epoca prenatale, neonatale, o successivamente nel corso dello sviluppo uditivo (*Trevisi e Prosser, 2004*). Gli strumenti disponibili per raggiungere tale scopo sono: l'ecografia prenatale;



l'amniocentesi, la biopsia dei villi coriali e la funicolocentesi applicate prima della 12-16 settimana di età concezionale (studio del cariotipo, analisi del DNA, ricerca della connessina 26); la immunizzazione (vaccinazione anti-rosolia, anti-morbillo, anti-parotite, anti-hemophilus, anti-meningococco, anti-pneumococco) e l'antibioticoterapia precoce mirata (infezioni materne da toxoplasma, da spirocheta).

La finalità della prevenzione secondaria è di individuare precocemente, entro 1 anno di età, i casi con sordità da avviare ad un programma di riabilitazione (*Trevisi e Prosser, 2004*). Perché ciò avvenga sono raccomandate le procedure di screening da eseguire su tutti i neonati, eventualmente seguite da test diagnostici elettrofisiologici, al fine di applicare le protesi acustiche entro i 6 mesi di età (*Gravel, 2000*) e se queste si rivelino insufficienti di applicare un impianto cocleare entro i 2 anni di età. Gli strumenti disponibili per raggiungere tale scopo sono: le emissioni otoacustiche ed i potenziali evocati uditivi del tronco dell'encefalo.

### ***Strumenti dello screening***

Uno dei requisiti fondamentali per eseguire uno screening è l'esistenza di strumenti che consentano l'identificazione di una malattia sconosciuta mediante l'applicazione di una procedura semplice che presenti risultati riproducibili, di rapida esecuzione, poco costosa, innocua, dotata di alta sensibilità e alta specificità.

Le metodiche attualmente disponibili in grado di identificare i bambini ipoacusici fin dalle prime ore di vita sono rappresentate dalle emissioni otoacustiche e dai potenziali evocati uditivi del tronco dell'encefalo. Con l'avvento dell'automazione di tali metodiche l'esame può essere eseguito in breve tempo e senza particolari difficoltà anche dal personale infermieristico del nido durante il ricovero ospedaliero. Il riconoscimento automatico di una risposta pertanto è fondamentale per ridurre i costi dello screening (*Kemp, 1998*). La presenza di una risposta (PASS) o la sua assenza (REFER) è principalmente determinata da un algoritmo numerico della macchina, clinicamente testato, operante in linea con una

procedura per la raccolta dei dati altamente automatizzata e standardizzata studiata al fine di eseguire lo screening delle ipoacusie (*Mason et al., 2002*).

L'efficienza di una metodica di screening è determinata dai valori di specificità, cioè dalla probabilità che il test identifichi correttamente l'assenza di malattia, e dalla sensibilità, cioè dalla probabilità che il test identifichi correttamente la presenza di malattia. Nel primo caso sarà quindi importante che il numero dei falsi positivi sia contenuto entro limiti accettabili quantificabili intorno a valori del 3-4%, ottenibili ripetendo l'esame prima della dimissione (*Kurman & Spivak, 1998*); nel secondo è indispensabile che il valore di falsi negativi si approssimi il più possibile allo zero.

Tale risultato si otterrà con l'applicazione della metodica appropriata alla popolazione da esaminare. Infatti laddove esista una elevata probabilità di incidenza della neuropatia uditiva (*Starr et al., 1996; Berlin et al., 1998*), come ad esempio nella popolazione neonatale ricoverata presso le terapie intensive (*Rea & Gibson, 2003*), le emissioni otoacustiche non potranno essere impiegate da sole ma in associazione con i potenziali evocati uditivi del tronco dell'encefalo per raggiungere l'obiettivo prefissato (assenza di falsi negativi). Al contrario lo scopo prefissato sarà raggiungibile soltanto con l'uso delle emissioni otoacustiche in caso di popolazione neonatale esente da fattori di rischio audiologico (*White et al., 1994*).

Lo screening con emissioni otoacustiche evocate transienti eseguito su 1733 neonati ha dimostrato una sensibilità del 100% ed una specificità del 95% (*White et al., 1994*) analogamente a quelli eseguiti con potenziali evocati uditivi automatici del tronco dell'encefalo rispettivamente su 336, sensibilità 100% e specificità 97%, (*Hall et al., 1987*), 447, sensibilità 100% e specificità 96%, (*Jacobson et al., 1990*), e 304 neonati, sensibilità 100% e specificità 98% (*Hermann et al., 1995*). In uno studio eseguito su 712 bambini (1367 orecchi) affetti da fattori di rischio audiologico riesaminati all'età di 4 anni circa con metodiche comportamentali, lo studio dei potenziali uditivi evocati del tronco dell'encefalo rivelava una sensibilità

della metodica pari al 97,7% ed una specificità del 95,6% impiegando stimoli acustici di intensità pari a 40 dB HL, tali valori si modificavano rilevando una sensibilità del 100% ed una specificità del 90,5% in seguito alla riduzione dell'intensità dello stimolo acustico (30 dB HL) (*Hyde et al., 1990*).

***A proposito della sensibilità e specificità delle metodiche di screening audiologico automatiche: TEOAE, DPOAE, AABR***

Esiste la necessità di conoscere il valore assoluto dei parametri di sensibilità e specificità rispetto alle metodiche in oggetto; in letteratura si ritrovano valori discordanti variabili da gruppo di lavoro a gruppo di lavoro o addirittura nell'ambito dello stesso gruppo di lavoro. La conoscenza delle variabili che condizionano tali parametri è indispensabile qualora ci si accinga a programmare uno screening audiologico neonatale universale. Quali sono quindi i fattori che condizionano i valori di sensibilità e specificità delle metodiche automatiche?

Al primo posto troviamo il tipo di metodica utilizzata, sappiamo infatti che le TEOAE sono in grado di identificare ipoacusie inferiori a 25 dB HL, che le DPOAE identificano ipoacusie inferiori a 40 dB HL e che le AABR identificano ipoacusie nell'ambito frequenziale compreso tra 2 e 4 kHz. Questi dati suscitano una prima riflessione: se lo scopo dello screening è quello di identificare perdite uditive lievi, inferiori a 25 dB HL o medie, inferiori a 40 dB HL, si potranno riscontrare dei falsi negativi, soggetti malati che passano lo screening, sia con le TEOAE che con le DPOAE portando alla conclusione che le due metodiche siano dotate di scarsa sensibilità. Tuttavia lo scopo dello screening audiologico infantile non è quello di diagnosticare ipoacusie lievi o medie ma è quello di identificare ipoacusie tali da ostacolare lo sviluppo del linguaggio e cioè ipoacusie bilaterali in cui l'orecchio migliore presenti un valore di soglia peggiore a 40 dB HL per la media delle frequenze 500-1000-2000-4000 Hz. Alla luce di quanto esposto ecco che allora sia le TEOAE che le DPOAE appaiono uno strumento idoneo allo screening audiologico.

Per quanto riguarda le AABR da click il rischio di includere falsi negativi nella casistica è reale qualora l'ipoacusia interessi esclusivamente le frequenze gravi risparmiando quelle testate dalla metodica (2-4 kHz). I dati della letteratura indicano questa possibilità come remota poiché la stragrande maggioranza delle ipoacusie infantili interessa anche le frequenze comprese tra 2 e 4 kHz. Molte apparecchiature AABR presentano inoltre la possibilità di variare l'intensità dello stimolo acustico utilizzato: è chiaro che tanto maggiore sarà l'intensità dello stimolo acustico impiegato tanto maggiori saranno le probabilità di includere nella casistica dei falsi negativi, soggetti cioè con entità della ipoacusia inferiore a quella dello stimolo impiegato. Come è ovvio in questo caso la sensibilità della metodica dipenderà dalle nostre decisioni iniziali riguardo l'intensità di stimolazione da impiegare nello screening.

Il secondo aspetto non meno importante da considerare è rappresentato dal fatto che in genere l'accertamento della sensibilità di una data metodica audiometrica avviene mediante l'impiego di un'altra metodica audiometrica sperimentata in grado di fornirci indicazioni sulla validità della prima. Nello studio delle sordità infantili il "gold standard" tra le metodiche diagnostiche è rappresentato da quelle comportamentali che non solo ci indicano l'integrità dell'organo periferico dell'udito ma ci rivelano anche se il messaggio sonoro è stato processato, decodificato ed interpretato a livello centrale, in altre parole ci forniscono utili indicazioni sulle capacità cognitive uditive del bambino. Purtroppo queste metodiche (VRA, COR) non sono applicabili finché il bambino non ha raggiunto l'età di due anni e mezzo circa. Questo è il motivo per cui in letteratura vi sono scarsi dati su studi longitudinali che riguardano bambini esaminati in epoca neonatale con metodiche oggettive e successivamente rivalutati in età infantile con metodiche comportamentali. Gli eventuali dati disponibili in questo senso debbono comunque essere interpretati con cautela alla luce delle numerose variabili che possono intercorrere tra il momento dello screening e l'epoca di effettuazione dell'esame comportamentale. Infatti esistono sordità infantili neurosensoriali

progressive, cioè casi in cui l'udito è normale alla nascita e si deteriora successivamente. L'esempio più importante è fornito dalle sordità genetiche spesso non sospettabili anche dopo indagini anamnestiche accurate. Questi casi potrebbero essere interpretati come falsi negativi dello screening audiologico neonatale poiché gli esami oggettivi a disposizione indicano una normalità dell'udito alla nascita, normalità ben documentabile, che tuttavia con il passare dei mesi o degli anni evolverà verso un deficit uditivo conclamato. L'intercorrenza dopo lo screening di altri problemi che possano, se erroneamente interpretati, attribuire una scarsa sensibilità alla metodica impiegata sono più facilmente identificabili (otiti ricorrenti, malattie infettive associate ad ipoacusia, etc.). Più frequentemente la validità della metodica impiegata nello screening audiologico infantile deriva dal confronto di quest'ultima con lo studio dei potenziali evocati uditivi diagnostici. Anche in questo caso è possibile muovere delle critiche a questo tipo di convalida dei dati che si basano sul fatto che le ABR diagnostiche indicano l'integrità dell'apparato uditivo periferico e delle vie uditive troncoencefaliche senza tuttavia fornire indicazioni riguardo alle capacità cognitive del bambino, in altre parole sappiamo che il messaggio acustico arriva ma non possiamo sapere se viene riconosciuto ed interpretato. Questo ci porta alla terza considerazione sugli esami da screening.

Sia le TEOAE che le DPOAE sono esami che ci informano sulla funzionalità dell'apparato uditivo periferico: direttamente studiando l'attività contrattile delle cellule ciliate esterne dell'organo del Corti della coclea, indirettamente registrando tale attività in seguito al percorso a ritroso del suono lungo i liquidi e le membrane labirintiche, le finestre cocleari ed il sistema timpano ossiculare. Questi esami non sono in grado di fornire alcuna indicazione riguardo alle vie uditive retrococleari. Le AABR invece come accennato in precedenza ci informano anche sullo stato delle vie uditive retrococleari fino al livello del collicolo inferiore del tronco cerebrale. Nessuna informazione ci viene fornita riguardo alla integrità delle vie uditive più rostrali ed in particolare riguardo all'integrità della corteccia cerebrale.

Questo terzo punto ci porta quindi ad una quarta considerazione sempre nell'ambito dello studio della popolazione da esaminare. In ambito neonatale esistono due gruppi di soggetti che vengono esaminati qualora si applichi uno screening audiologico universale: soggetti con fattori di rischio audiologico e soggetti senza fattori di rischio audiologico. La scelta dell'esame da impiegare nelle due popolazioni condiziona in maniera molto significativa i dati di sensibilità del nostro studio. Infatti è ormai accertato che bambini che presentano fattori di rischio audiologico neonatale presentano con frequenza molto elevata non solo una patologia cocleare ma anche retrococleare. E' evidente pertanto che la scelta delle TEOAE o delle DPOAE in questi soggetti come esame di screening isolato porterà alla presenza di numerosi falsi negativi. Al contrario l'impiego delle AABR ci consentirà di raggiungere valori di sensibilità prossimi all'identificazione del 100% dei bambini malati. A scopo diagnostico è auspicabile utilizzare comunque in questa popolazione anche le TEOAE o le DPOAE così da poter stabilire con certezza la sede eventuale della patologia.

In conclusione non esistono dati definitivi circa la sensibilità delle tre metodiche di screening principali a causa delle numerose variabili che possono condizionare l'esito degli esami. Non esistono inoltre molti studi longitudinali che ci informino sul valore numerico preciso richiesto: sensibilità delle TEOAE, DPOAE e AABR. L'avvio di uno screening regionale con sorveglianza audiologica successiva potrebbe consentirci di esprimere i nostri valori di sensibilità. Di seguito vengono illustrati i dati della letteratura che presentano le limitazioni prima dette.

## Accuracy of ABR for Newborn Hearing Screening Hyde, Riko, and Malizia (1990)

- 713 at-risk infants screened with ABR prior to hospital discharge.
- Children evaluated by "blind" examiners at mean of 3.9 years of age (range 3-8 years).
- Results based on 1367 ears with reliable ABR and pure tone thresholds.

		Hearing Status					
		Impaired	Normal			Impaired	Normal
ABR Screen (40 dBHL)	Refer	44	57	ABR Screen (30 dBHL)	Refer	45	125
	Pass	1	1265		Pass	0	1197

Sensitivity = 96%  
Specificity = 96%

Sensitivity = 100%  
Specificity = 91%

Hyde, M.L., Riko, K., & Malizia, K. (1990). Audiometric accuracy of the click ABR in infants at risk for hearing loss. *J Am Acad Audiol*, 1, 53-66.

Esempio di studio eseguito soltanto sui neonati a rischio audiologico. Il confronto è stato eseguito tra i risultati ottenuti con esame ABR in epoca neonatale e audiometria comportamentale effettuata sugli stessi bambini all'età di circa quattro anni. Si noti la scomparsa di falsi negativi al ridursi della intensità di stimolazione acustica ed il contemporaneo incremento di falsi positivi

## Accuracy of OAE-Based Newborn Hearing Screening

### Plinkert et al. (1990)

- Sample:** 95 ears of high-risk infants
- Comparison:** TEOAE vs. ABR ( $\geq 30$  dB) @ mean age = 9 weeks)
- Results:** TEOAE compared to ABR: sensitivity = 90%; specificity = 91%

Plinkert, P.K., Sesterhenn, G., Arnold, R., & Zerner, H.P. (1990). Evaluation of otoacoustic emissions in high-risk infants by using an easy and rapid objective auditory screening method. *European Archives of Otorhinolaryngology*, 247, 356-360.

Esempio di studio eseguito su neonati a rischio audiologico confrontando i risultati ottenuti con TEOAE con quelli ottenuti con ABR. Si noti la sensibilità inferiore delle TEOAE rispetto alle ABR ciò in rapporto a quanto riportato nel testo riguardo le forme retrococleari nei soggetti a rischio.

## Kennedy et al. (1991)

- Sample:** 370 infants (223 NICU, 61 normal nursery with risk factors, and 86 normal nursery with no risk factors)
- Comparison:** TEOAE, ABR ( $\geq 35$  dB), and Automated ABR ( $\geq 35$  dB) all at 1 month vs. behaviorally confirmed hearing loss, mean age = 8 months
- Results:** TEOAE identified same 3 infants with sensorineural hearing loss as ABR and automated ABR

Kennedy, C.R., Kimm, L., Dees, D.C., Evans, P.L.P., Hunter, M., Lenton, S., & Thornton, R.D. (1991). Otoacoustic emissions and auditory brainstem responses in the newborn. *Archives of Disease in Childhood*, 66, 1124-1129.

Studio eseguito su neonati a rischio audiologico e non; tutti gli esami oggettivi (TEOAE, ABR, AABR) hanno prodotto gli stessi risultati anche al confronto con l'audiometria comportamentale.

## Accuracy of TEOAE 2-Stage Screen\*

		Sensorineural Loss	
		Impaired	Normal
RIHAP Screen	Refer	11	79
	Pass	0	1643

\*Sensitivity\* = 100%

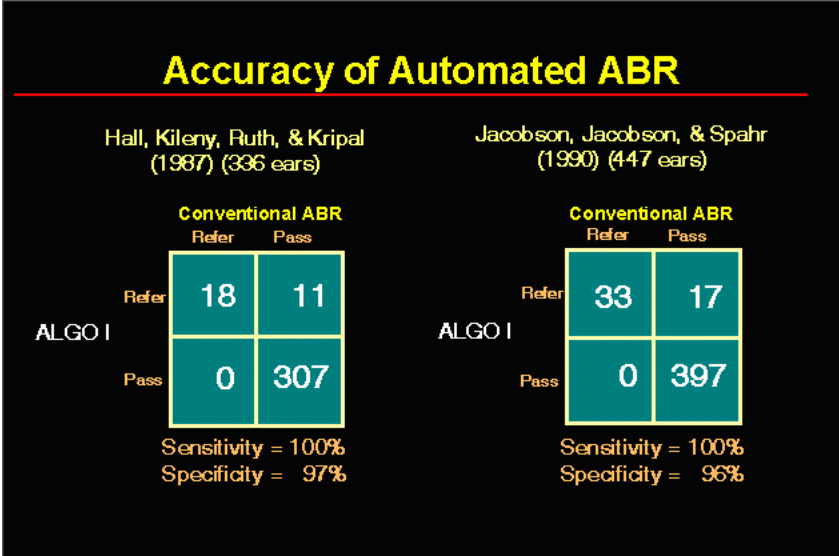
\*Specificity\* = 95%

\*Note: Analysis is based on heads. Infants initially screened but lost to follow-up or rescreen because of parent refusal, lost contact, or repeated broken appointments (> 3) are not included.

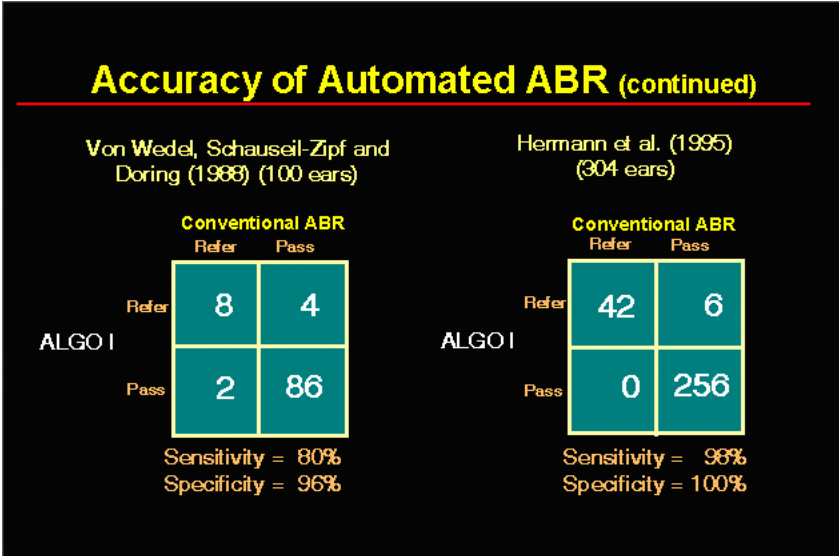
White, K.R., Volz, B.R., Maxon, A.B., Belmont, T.R., McPherson, M.G., & Mauk, G.W. (1994). Screening all newborns for hearing loss using transient evoked otoacoustic emissions. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 29, 203-217.

Studio condotto confrontando i risultati ottenuti con TEOAE rispetto a quelli comportamentali.





Due esempi di studi in cui il confronto è stato eseguito tra AABR (ALGO I) e ABR diagnostico.



Altri due studi analoghi ai precedenti. Si noti la presenza di un elevato numero di falsi negativi nello studio di von Wedel et al.

## Accuracy of Automated ABR Summary of 4 Studies (1187 ears)

		Conventional ABR	
		Refer	Pass
ALGO I	Refer	101	38
	Pass	2	1046

Sensitivity = 96%  
Specificity = 98%

Herrmann, B.S., Thornton, A.R., & Joseph, J.M. (1995). Automated infant hearing screening using the ABR: Development and validation. *American Journal of Audiology*, 4(2), 6-14.

Somma dei quattro studi precedenti e relativi valori medi di sensibilità e specificità.

Il secondo aspetto riguarda la specificità delle metodiche di screening, cioè la capacità di identificare i soggetti sani. Anche in questo caso i risultati dipendono soprattutto dal corretto impiego delle apparecchiature da parte degli operatori più che dalla metodica stessa. Un elevato numero di falsi positivi può procurare una reazione di allarme che si rivelerà infondata nei genitori del bambino, creerà dei problemi organizzativi, un aumento del costo dello screening ed una riduzione della sua efficienza dovuta anche alla difficoltà di riesaminare tutti i bambini al follow-up. La specificità della metodica è condizionata in primo luogo dalla corretta esecuzione dell'esame. L'esame dovrà essere eseguito in condizioni di quiete del bambino, dopo un corretto posizionamento della sonda auricolare, TEOAE e DPOAE, o degli elettrodi, AABR, in un ambiente idoneo poco rumoroso e/o privo di interferenze elettriche. Appare evidente che è necessario quindi un periodo di training dell'operatore ed una sufficiente motivazione dello stesso. L'esame non presenta particolari difficoltà tecniche e può essere eseguito da qualsiasi operatore sanitario dopo un breve periodo di training. Due sono gli aspetti che consentono di

ridurre drasticamente il numero di falsi allarmi: non eseguire l'esame, TEOAE e DPOAE, prima delle 24 ore di vita, poiché la presenza di vernice caseosa nel condotto uditivo esterno impedisce di registrare la risposta in un grande numero di casi), qualora il bambino non superi al primo tentativo l'esame la sua ripetizione prima della dimissione ospedaliera. Un'altra percentuale importante di eventuali falsi allarmi si ridurrà ulteriormente al controllo programmato del secondo livello sino a valori di specificità prossimi al 100%. Pertanto a fronte di una sensibilità delle metodiche del 100%, se correttamente impiegate, la specificità varierà dipendentemente dai fattori prima indicati.

### ***Esperienza personale***

Riportiamo l'esperienza personale della Clinica ORL di Perugia in collaborazione con il Centro neonatale del Policlinico poiché rappresenta un esempio emblematico degli ostacoli che si possono incontrare durante lo screening audiologico neonatale. A partire dal gennaio 1999 al 23 marzo 2001 è stata eseguita una procedura di screening in due stadi mediante TEOAE alla nascita e, nei casi di mancata risposta, mediante esame ABR diagnostico entro il terzo mese di vita, con successivo bilancio audiologico completo in caso di conferma del sospetto di ipoacusia. Tutte le madri sono state informate durante il corso di preparazione al parto dal Pediatra della procedura che sarebbe stata seguita e nessuna si è dichiarata contraria. Sono stati inclusi nello studio 2425 neonati a termine esaminati presso il Centro neonatale del Policlinico di Perugia. I bambini, tutti esenti da fattori di rischio audiologico, sono stati sottoposti ad esame TEOAE entro il quarto giorno di vita, in due periodi di tempo. A partire dal 1.1.1999 al 8.5.2000 è stato possibile effettuare uno screening con intento universale sui bambini sani esaminando 1543 neonati. In un secondo periodo compreso tra il 9.5.2000 ed il 23.3.2001 sono stati esaminati con un'apparecchiatura automatica 882 neonati. Si è ritenuto sufficiente come criterio "pass" la presenza delle TEOAE in un solo orecchio (Salomon et al., 1993; Welzl-Müller, 1998), interrompendo l'esame dopo averne riscontrato la presenza monoaurale per evitare di ripetere inutilmente un gran numero di esami. Infatti considerando "fail" l'assenza monolaterale delle TEOAE nella popolazione esente da fattori di rischio, è ipotizzabile un incremento del 10% dei falsi positivi (Molini et al., 1997; Govaerts, 1998). Poiché l'intento dello screening è quello di identificare una ipoacusia bilaterale in cui l'orecchio migliore presenti una perdita uditiva superiore a 40 dB HL nella media delle frequenze 500-1000-2000-4000 Hz, in considerazione del fatto che la presenza delle TEOAE è indicativa di una soglia migliore di 25 dB HL nelle frequenze suddette, è evidente che la presenza monoaurale delle TEOAE nei soggetti esenti da fattori di rischio rispetta lo scopo

dello screening uditivo. Inoltre considerando che l'impatto di una ipoacusia monolaterale è di gran lunga minore di quello di una forma bilaterale, che non è previsto alcun tipo di intervento precoce per una tale ipoacusia e che il costo per scoprirla è quasi uguale a quello necessario per identificare una forma bilaterale, il rapporto costo/beneficio è sfavorevole (Govaerts, 1998). Non si può disconoscere tuttavia il fatto che anche una ipoacusia lieve (Pillsbury et al., 1991; Hall & Grose, 1993) o una sordità monolaterale in un bambino in età scolare creino problemi sulle capacità uditive, linguistiche e comportamentali (Bess & Tharpe, 1984) ciò che giustifica senz'altro un programma di sorveglianza audiologica successiva allo screening.

Nel primo periodo è stata utilizzata un'apparecchiatura diagnostica (ILO88 quickscreen) ed i neonati esaminati sono stati 1543 (94,2%) su di un numero complessivo di 1637 nati, i soggetti "pass" (criterio monoaurale) sono stati 1405 (91%) mentre i "refer" (assenza binaurale della risposta) sono risultati 138 (8,9%). Al controllo a tre mesi di distanza i soggetti "pass" sono risultati 107 (77,5%), i "fail" 7 (5%) ed i "missed" 24 (17,4%).

Nel secondo periodo di studio è stata impiegata un'apparecchiatura automatica (Madsen Echoscreen) e sono stati esaminati 882 soggetti (72,4%) su un totale di 1218 nati, i soggetti "pass" sono risultati 793 (89,9%) mentre i "refer" erano 89 (10,1%). A tre mesi di distanza sono stati riesaminati 71 soggetti (i "missed" erano 18 pari al 20,2%) di cui 66 (74,1%) "pass" e 5 (5,6%) "fail".

Il bilancio audiologico completo ha infine evidenziato sul totale di 12 "fail" al terzo mese di vita, 2 casi di ipoacusia neurosensoriale tale da richiedere una protesizzazione acustica (1 nel primo e 1 nel secondo periodo). Per gli altri soggetti si trattava di ipoacusia monolaterale, neurosensoriale o trasmissiva, che non richiedeva il trattamento protesico.

I risultati di un nostro precedente studio, se riferiti all'incidenza di falsi allarmi, indicherebbero quella di un mese come l'età migliore in cui effettuare le registrazioni (Molini et al., 1997), infatti ritardare lo screening permetterebbe di

sfruttare favorevolmente i rapidi cambiamenti post-natali dell'orecchio interno che influenzano le OAE nei primi giorni di vita (Smurzynski, 1994; Thornton et al., 1993; Van Zanten et al., 1995; Molini et al., 1996) tuttavia al fine di effettuare la massima copertura della popolazione, anche se è praticamente impossibile raggiungere il 100% dei soggetti, l'esame deve essere effettuato durante il periodo di degenza del neonato.

La disamina dei nostri risultati evidenzia un numero considerevole di falsi allarmi binaurali in entrambi i periodi dello screening (9-10%). Questo dato è in sintonia con quelli della letteratura e dipende dalla variabilità della percentuale di insuccesso di registrazione delle TEOAE che oscilla dall'1 al 20% (White, 1992; Meredith, 1993; Elberling, 1985; Bonfils, 1990; Uziel, 1991; Kennedy, 1991; Kok, 1993; Maxon, 1993) con un'incidenza di falsi allarmi, dovuti a problemi tecnici, maggiore in tutte le casistiche di uno o due ordini di grandezza rispetto alla prevalenza della ipoacusia congenita (Van Zanten, 1998).

Tali valori sono suscettibili di notevole miglioramento in quanto il gruppo di "falsi allarmi" in realtà comprendono, come detto, anche una quota notevole di esami tecnicamente non eseguiti correttamente per lo stato di irrequietezza del piccolo paziente, per l'elevato rumore ambientale e in taluni casi per lo scarso tempo a disposizione dell'operatore che non consentiva la soluzione di un eventuale problema tecnico. Infatti occorre ricordare che la maggior parte dello screening è stata condotta da medici volontari al di fuori del proprio orario di lavoro e che quindi in alcuni casi, per mancanza di tempo, non riuscivano a svolgere con il necessario rigore il compito loro affidato. Pertanto qualora si progetti di avviare uno screening audiologico neonatale universale accanto alla decisione su quale tipo di apparecchiature utilizzare, su quale procedura seguire (due o tre livelli) in primo luogo si dovrà scegliere del personale strutturato, sufficientemente motivato, che accetti una supervisione periodica del proprio operato da parte dello specialista audiologo.

La riduzione dei falsi allarmi è ottenibile oltre che con la ripetizione dell'esame prima della dimissione, come detto in precedenza, laddove le condizioni economiche lo permettano, si otterrà con l'esecuzione successiva alle TEOAE delle AABR.

Nel caso si utilizzi un'apparecchiatura per TEOAE di tipo diagnostico, come nel primo periodo del nostro studio, l'esito dello screening è anche influenzato dai criteri utilizzati per convalidare la risposta essendo teoricamente possibile che neonati affetti da ipoacusia lieve o media superino lo screening se si adotta un indice di riproducibilità globale del 50% e che l'adozione di un indice del 70% escluda tale rischio potenziale aumentando in tal modo l'efficienza della metodica ma riducendone la specificità (Hurley, 1991).

Il rapporto costo/efficacia dello screening è largamente condizionato dal numero di soggetti non controllati al follow-up poiché la prevalenza della ipoacusia è proporzionalmente più elevata nella popolazione non riesaminata (Johnson, 1990; Davis, 1993). Questo rapporto risulta soddisfatto nella nostra esperienza. Infatti, affinché sia favorevole, i bambini perduti al controllo nel secondo stadio della procedura non dovrebbero superare il 10%, mentre il costo dello screening per ogni bambino identificato aumenta drasticamente se tre bambini su mille sfuggono alla fase di bilancio audiologico (Govaerts, 1998).

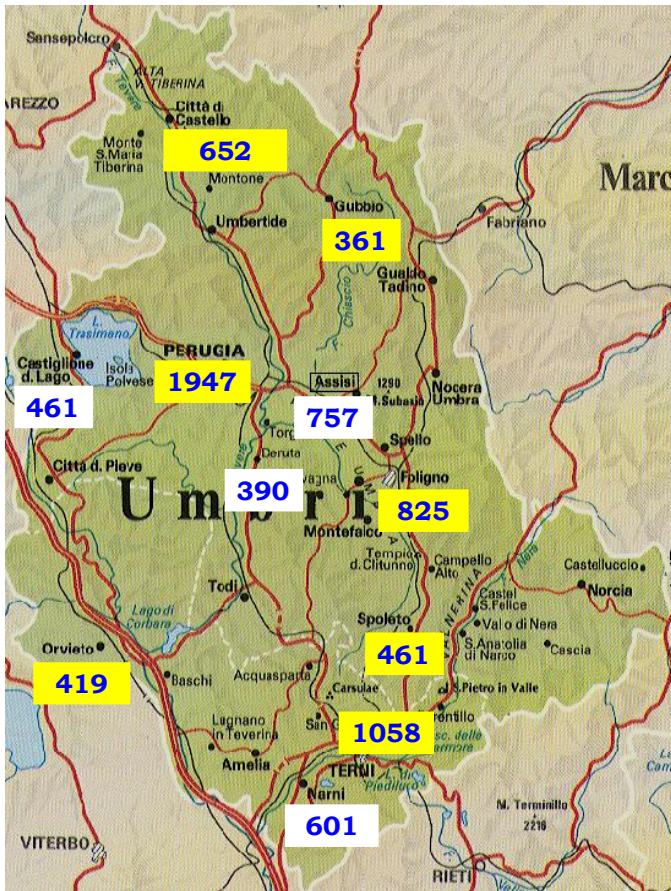
I risultati della nostra esperienza pongono in evidenza il fatto che nell'ambito di una popolazione neonatale esente da fattori di rischio audiologico l'identificazione in tempi brevi e utili per la terapia e la riabilitazione protesica, di un numero esiguo di bambini affetti da ipoacusia congenita profonda bilaterale richiede una grande mole di lavoro ed un notevole impegno professionale. Secondo le nostre conoscenze non esiste un'analisi dei costi riguardanti il confronto di spesa da sostenere nella riabilitazione di un soggetto identificato precocemente rispetto ad uno identificato tardivamente. Tuttavia i benefici che derivano da una diagnosi precoce, mancata trasformazione di un impairment uditivo in disabilità o handicap, sono tali da giustificare, a nostro avviso, i costi da sostenere; inoltre la esistenza di

strumenti idonei ad identificare precocemente la malattia rappresenta un obbligo deontologico alla loro applicazione derivandone viceversa un grave atto di omissione.

Si deve anche considerare che gli esami audiologici effettuati, volti ad identificare il soggetto malato, hanno consentito, unitamente agli altri tests di screening obbligatori o di uso corrente (test per la fenilchetonuria e l'ipotiroidismo, valutazione oculistica, ecografia delle anche, etc.), di rassicurare i genitori sulle condizioni di buona salute del proprio figlio e sulla efficienza dell'assistenza sanitaria. Forse anche questo aspetto positivo dovrebbe essere quantificato in termini economici qualora ci si appresti a calcolare il rapporto costi/benefici di una procedura.



## Proposta di screening audiologico regionale



l'anno distribuiti su 11 punti nascita di  
stati di reparto e 4 di servizio di

I dati della letteratura indicano che la percentuale di soggetti a rischio sulla popolazione generale varia tra il 6 e l'8%. La incidenza della ipoacusia congenita profonda bilaterale è dell'1‰ circa nella popolazione esente da fattori di rischio e

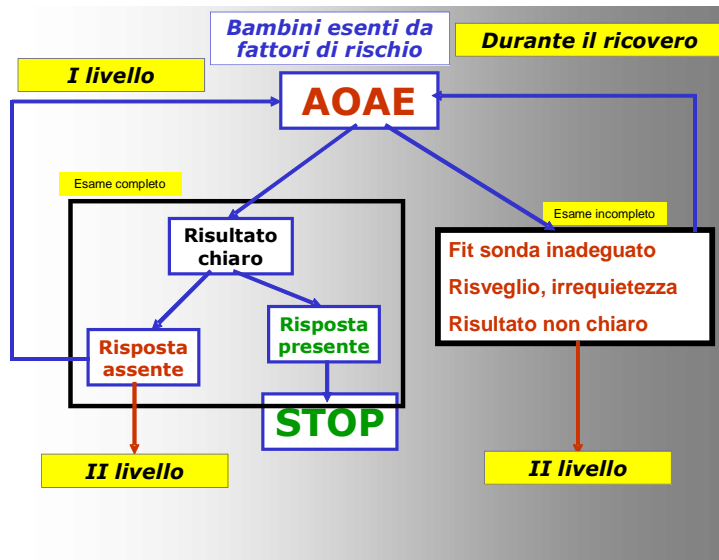
del 5% circa nella popolazione a rischio audiologico. Una stima realistica dei bambini da riesaminare dopo la dimissione può essere valutata inizialmente intorno all'8% qualora si impieghino le Emissioni Otoacustiche Automatiche (TEOAE), come nel nostro progetto, o del 3% qualora si impieghino i Potenziali Evocati Uditivi del Tronco dell'Encefalo Automatici (AABR). Il 10% dei bambini riesaminati al secondo livello con TEOAE raggiungeranno infine il terzo livello mentre in caso di screening con AABR eseguibile in due soli livelli tutto il 3% passerà alla fase finale diagnostica. Le modalità dello screening proposto nella nostra regione sono quelle di uno screening su tre livelli come indicato in dettaglio successivamente.

### ***Screening di primo livello a tutti i neonati prima della dimissione***

Tutti i neonati esenti da fattori di rischio (7360-7520) ricevono, prima di essere dimessi dal nido, uno screening oggettivo con le emissioni otoacustiche automatiche (AOAE), eseguito da personale infermieristico strutturato. Poiché i programmi di screening dovrebbero avere una copertura di almeno il 90% per mantenere un rapporto costo/efficacia favorevole (Bamford & Davis, 1998) ogni punto nascita avrà l'obiettivo di arrivare, entro due anni dall'inizio dello screening, ad una copertura di almeno il 95 % dei nati esaminati prima della dimissione con una percentuale di "REFER" al primo esame inferiore al 3-4% come suggerito dalle linee guida internazionali per lo screening (Joint Committee on Infant Hearing, 2000). Ipotizzando una totale copertura dello screening, i soggetti da riesaminare al secondo livello varierebbero tra 451 e 589, tali valori assoluti varieranno ovviamente in funzione della percentuale di copertura raggiunta.

Il numero di falsi positivi ipotizzato è largamente superiore a quello ottenibile dopo un adeguato periodo di addestramento del personale e comunque si

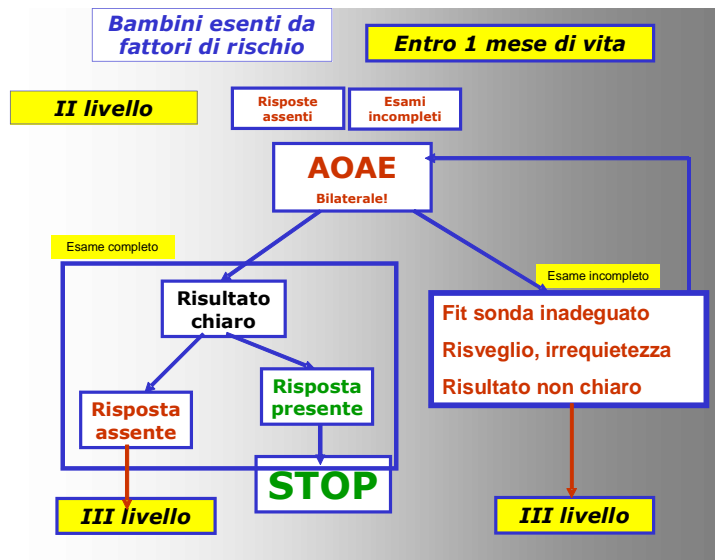
ridurrà fortemente con la ripetizione dell'esame prima della dimissione (Kurman &



Spivak, 1998).

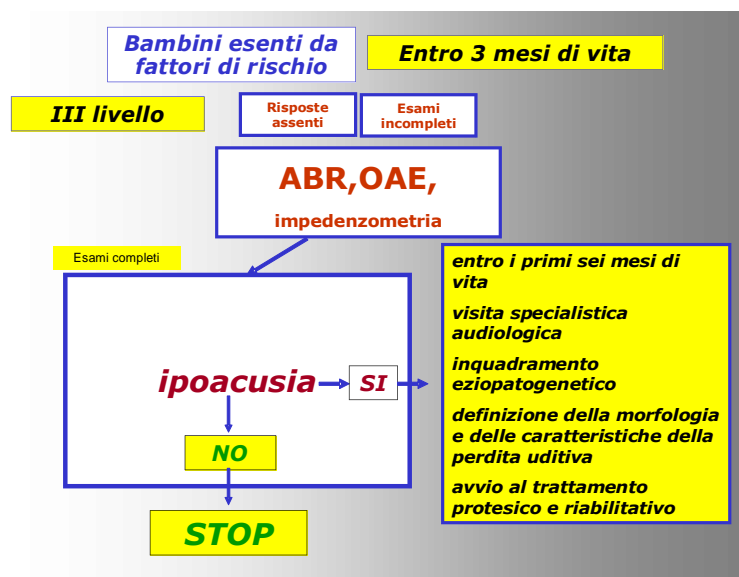
### ***Screening di secondo livello o ripetizione dell'esame TEOAE***

I neonati che non risultano passare il test di screening di primo livello (451-589), da entrambi i lati o anche solo monolateralmente, vengono richiamati, entro il primo mese di vita, dalla stessa struttura ospedaliera in cui sono nati per un secondo test di screening che consisterà nella ripetizione delle emissioni otoacustiche presso il centro neonatale o la struttura Otorinolaringoiatrica dello stesso Ospedale dove presente.

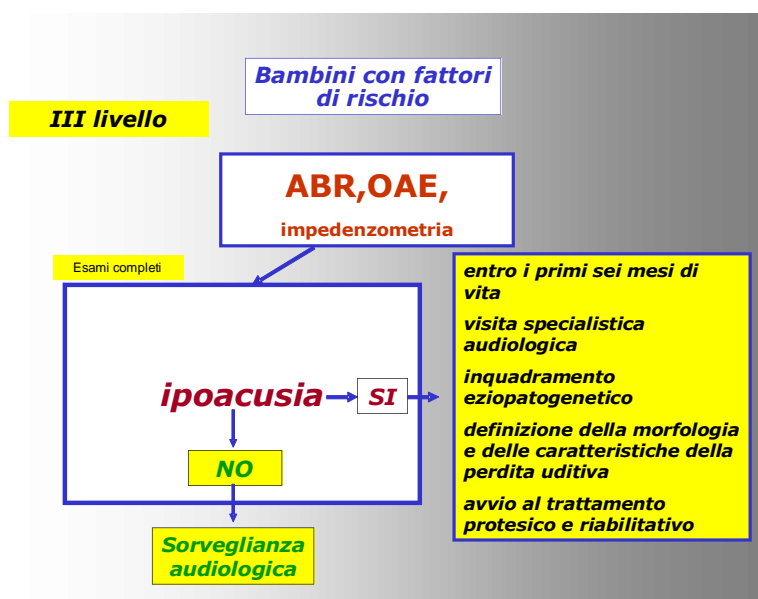


### Terzo livello “diagnostico”

I bambini che falliscono anche il secondo livello di screening (45-59) vengono indirizzati, entro i tre mesi dalla nascita, ad una valutazione audiometrica presso il centro di III livello “diagnostico” consistente nell’esecuzione di emissioni otoacustiche diagnostiche, otoscopia e timpanogramma, ricerca della soglia uditiva oggettiva tramite l’esecuzione di potenziali evocati uditivi diagnostici per ricerca soglia. In caso di conferma della presenza di ipoacusia (8 bambini circa) entro i primi sei mesi di vita saranno sottoposti a visita specialistica audiologica, inquadramento eziopatogenetico, definizione della morfologia e delle caratteristiche della perdita uditiva, avvio al trattamento protesico e riabilitativo.



I bambini che presentano fattori di rischio audiologico (480-640) vengono indirizzati direttamente al terzo livello: emissioni otoacustiche diagnostiche, otoscopia e timpanogramma, ricerca della soglia uditiva oggettiva tramite l'esecuzione di potenziali evocati uditivi diagnostici per ricerca di soglia. In caso di ipoacusia confermata (24-32 bambini) verranno effettuati entro i primi sei mesi di vita da parte del centro di III livello una visita specialistica audiologica, l'inquadramento eziopatogenetico, la definizione della morfologia e delle caratteristiche della perdita uditiva, l'avvio al trattamento protesico riabilitativo. Inoltre i bambini che risulteranno normoacusici (numero superiore a 500) verranno inviati ad un programma di sorveglianza audiologica fino all'età di 3 anni per evitare la mancata diagnosi di forme congenite ad inizio tardivo e/o di forme progressive.



Tutti i valori numerici riportati in precedenza, con l'esclusione del numero dei nati vivi, sono dedotti dai valori percentuali riportati in letteratura e non esprimono la realtà umbra poiché non esistono dati epidemiologici della sordità congenita e dell'epoca evolutiva nella nostra regione.

### **Centri di III livello**

Saranno identificati uno o più centri regionali audiologici di III livello dove i bambini che siano risultati ipoacusici al livello di screening "diagnostico" saranno

valutati entro il sesto mese di vita o successivamente, qualora si tratti di ipoacusia ad insorgenza tardiva o progressiva, mediante visita specialistica audiologica con inquadramento eziopatogenetico della malattia. Ciò consentirà di costituire un registro regionale delle cause di sordità in Umbria e di circoscrivere e ridurre, laddove possibile, mediante indagini genetiche, epidemiologiche ed una informazione capillare, le cause di sordità congenita. Il compito del centro audiologico di III livello sarà soprattutto quello di definire dettagliatamente la morfologia della curva audiometrica e l'entità della perdita uditiva per stabilire le caratteristiche delle protesi acustiche che dovranno essere impiegate.

Per raggiungere tali obiettivi il/i centri audiologici di III livello dovranno essere dotati di personale ed apparecchiature adeguate. In particolare saranno necessari:

- un medico audiologo ed un tecnico audiometrista dedicati a tempo pieno a svolgere tale compito

- un consulente tecnico audioprotesista in grado di verificare il buon funzionamento delle protesi acustiche prescritte e di adattarle alle caratteristiche dell'ipoacusia del piccolo paziente in base alle indicazioni in itinere del medico audiologo e del personale dedicato alla riabilitazione

- un consulente psicologo per valutare l'impatto della patologia sui genitori e familiari del piccolo paziente e il grado di collaborazione e partecipazione di questi ultimi alla riabilitazione del bambino per una eventuale richiesta di sostegno

- un consulente medico genetista in grado di riconoscere le forme sindromiche e di svolgere le analisi adeguate alla identificazione della patologia nelle forme non sindromiche

Le apparecchiature di cui dovranno essere dotati i centri audiologici di III livello saranno rappresentate da:

- emissioni otoacustiche e potenziali evocati automatici
- emissioni otoacustiche e potenziali evocati diagnostici
- audiometria comportamentale

-impedenzometria

-“orecchio” elettronico per il collaudo delle protesi acustiche.

Dopo la prescrizione ed applicazione della protesi acustica il bambino verrà inviato presso il centro di riabilitazione fonologopedica con il quale il centro di III livello dovrà stabilire un rapporto costante di collaborazione ed interazione con riunioni e contatti settimanali al fine di monitorare costantemente il percorso riabilitativo del bambino ipoacusico.

### ***Sorveglianza dello sviluppo uditivo e linguistico del bambino ipoacusico portatore di protesi acustica***

L'interazione costante tra centro audiologico di III livello e centro di riabilitazione fonologopedica consentirà di monitorare costantemente i progressi nell'acquisizione e sviluppo del linguaggio da parte del bambino ipoacusico e di identificare e correggere quelle situazioni che impediscano tale sviluppo (scarsa collaborazione dei genitori, inadeguatezza della protesi acustica, etc....) identificando e stabilendo degli standard e degli obiettivi da raggiungere entro un determinato periodo di tempo e ad intervalli prestabiliti dall'inizio della riabilitazione. Qualora questi obiettivi non vengano raggiunti entro un anno dall'inizio dell'iter terapeutico, stabilito che l'ostacolo al raggiungimento di un soddisfacente sviluppo del linguaggio sia dovuto alla gravità ed alle caratteristiche intrinseche della ipoacusia e non ad altri fattori contingenti, il bambino verrà inviato alla valutazione preoperatoria per sottoporsi ad impianto cocleare presso la clinica ORL dell'Università degli Studi di Perugia che rappresenta il Centro di Riferimento Regionale per tali interventi.

### ***Sorveglianza dello sviluppo uditivo e linguistico del bambino normoacusico alla nascita ma con presenza di fattori di rischio audiologico***

La maggioranza dei bambini con deficit congenito dell'udito è potenzialmente identificabile alla nascita. Ci sono tuttavia deficit uditivi che insorgono dopo la nascita o deficit di carattere progressivo. Uno screening efficace non sostituisce dunque la necessità di vigilanza e di sorveglianza dello sviluppo uditivo e dello sviluppo linguistico del bambino in crescita. Per questo motivo è importante concordare delle linee guida di sorveglianza audiologica da impiegare nei bambini (età da 29 giorni a 2 anni) qualora emergano le condizioni qui sotto riportate che richiedano la ripetizione dello screening (JCIH, 2000).

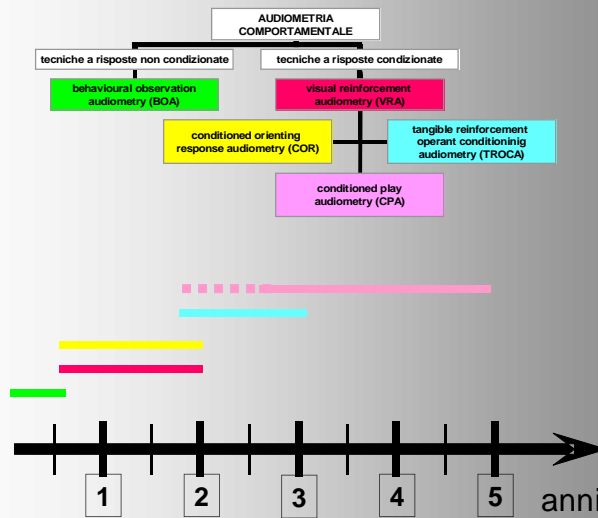
- *Preoccupazione dei genitori riguardanti l'udito, il linguaggio e/o un ritardo di sviluppo*
- *Meningite batterica ed altre infezioni associate ad ipoacusia neurosensoriale*
- *Trauma cranico associato a perdita di coscienza o fratture*
- *Lesioni presenti in sindromi associate ad ipoacusia neurosensoriale e/o trasmissiva*
- *Farmaci ototossici chemioterapici o aminoglicosidici in cicli ripetuti o associati a diuretici dell'ansa*
- *Otite media secretiva ricorrente o persistente per almeno 3 mesi*

Si potranno inoltre verificare condizioni che richiedano un monitoraggio periodico dell'udito (da effettuare almeno ogni 6 mesi fino all'età di 3 anni) nei bambini di età compresa tra 29 giorni e 3 anni) (JCIH, 2000):

- *Anamnesi familiare di ipoacusia ereditaria infantile*
- *Infezioni intrauterine (TORCH)*
- *Neurofibromatosi di tipo II*
- *Otite media secretiva ricorrente o persistente*
- *Deformità anatomiche o altre malattie che colpiscano la funzione della tuba di Eustachio*
- *Malattie neurodegenerative*



## Accertamento delle sordità infantili: proposta regionale



La sorveglianza sullo sviluppo uditivo e linguistico è affidata da molti anni dal Servizio Sanitario Nazionale ai pediatri di base che eseguono, periodicamente, test di osservazione delle reazioni sonore del bambino in crescita. Un'anamnesi accurata ed una otoscopia eseguite in occasione di tali controlli periodici sarà in grado di individuare la presenza dei fattori di rischio sopra indicati, universalmente accettati e indispensabili per il riconoscimento della patologia uditiva e linguistica nel bambino in crescita. Tali fattori sono stati codificati negli Stati Uniti da un organismo denominato Joint Committee on Infant Hearing costituito dai rappresentanti di alcune prestigiose società di Audiologia, Otorinolaringoiatria e Pediatria (*American Academy of Audiology, American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, American Academy of Pediatrics, American Speech-Language-Hearing Association, Council on Education of the Deaf: Alexander Graham Bell Association for the Deaf and Hard of Hearing, American Society for Deaf Children, Conference of Educational Administrators of Schools and Programs for Deaf, Convention of American Instructors of the Deaf, National Association of the Deaf, Association of College Educators of the Deaf and Hard of Hearing*).

Il fattore di rischio preso ad esempio (otite media secretiva ricorrente o persistente della durata di tre mesi) rappresenta un fattore di rischio in quanto la deprivazione uditiva di una certa durata avrà sicuramente ripercussioni sullo sviluppo linguistico del bambino di quella età (29 giorni 3 anni). Tale patologia, peraltro molto frequente e di facile diagnosi, una volta riconosciuta è suscettibile di terapia, medica e/o chirurgica, con brillanti risultati. Il riconoscimento della patologia prima detta non influirà in alcun modo sulla preoccupazione dei genitori più di quanto non avvenga attualmente e non comporterà alcuna variazione dei carichi di lavoro né un intasamento dei servizi poiché è ormai consuetudine consolidata da molti anni la collaborazione fra il pediatra che avanza il sospetto diagnostico e lo specialista ORL che esegue la diagnosi.

### ***Caratteristiche tecniche delle apparecchiature automatiche da screening***

Al fine di soddisfare le esigenze di praticità, facilità di esecuzione degli esami, affidabilità, sensibilità e specificità dello screening audiologico le apparecchiature da impiegare negli 11 punti nascita pediatrici, sedi di esame di primo e secondo livello, dovranno possedere le seguenti caratteristiche:

- facile trasportabilità e dimensioni contenute
- possibilità di eseguire le TEOAE, le DPOAE e le AABR in modalità automatica
- lingua selezionabile dall'operatore
- adattamento automatico al rumore per utilizzo in ambienti non insonorizzati
- sonda facilmente smontabile per manutenzione da parte dell'operatore
- indicazione della stabilità dello stimolo e degli artefatti
- visualizzazione in tempo reale delle forme d'onda
- database interno allo strumento con possibilità di memorizzazione dei tracciati e dei dati del paziente
- possibilità di interscambio dei dati memorizzati con un Personal Computer per trasferimento e archiviazione dati

### ***Addestramento del personale***

Poiché lo screening sarà effettuato dal personale infermieristico del punto nascita è indispensabile provvedere alla sua formazione mediante l'istituzione di corsi ECM che ne favoriscano la partecipazione. Il training consisterà in alcune ore di lezioni teoriche sulle caratteristiche delle patologie uditive neonatali e delle basi dello screening uditivo neonatale più un'ora di lezione pratica con gli strumenti, direttamente al nido. Verrà anche mantenuta un'effettiva supervisione del personale dello screening di primo livello al nido da parte di personale tecnico audiometrista.

Attualmente la Clinica Otorinolaringoiatrica dell'Università degli Studi di Perugia organizza due volte all'anno dei corsi teorico-pratici sulle metodiche di screening audiologico neonatale. Tali corsi sono accreditati ECM e sono riservati ad un numero chiuso di partecipanti (21), hanno una durata di due giorni e comprendono esercitazioni pratiche sulle apparecchiature di circa sei ore distribuite nelle due giornate. Qualora lo screening audiologico neonatale universale dovesse essere avviato è chiaro che dovrà essere preceduto da un corso teorico-pratico dedicato al personale medico e paramedico. Inoltre nell'ambito dell'organizzazione dello screening audiologico neonatale regionale, laddove localmente non vi sia la disponibilità di specialisti ORL in grado di assistere e collaborare (ricordiamo che in tutti gli undici punti nascita vi è un reparto o un servizio ORL e che la maggior parte degli specialisti ORL ivi operanti è in grado di utilizzare le strumentazioni audiologiche per lo screening), potrà essere prevista, almeno nelle fasi iniziali, la figura di un consulente audiologo che possa addestrare sul campo il personale.

### ***Materiale informativo***

Le informazioni e le linee guida del coordinamento verranno divulgate alla comunità. Verrà preparato del materiale informativo per le famiglie e distribuito presso tutti gli ospedali aderenti al progetto relativo alle modalità e il significato dello screening. Alle famiglie che vengono contattate per un secondo livello di screening verrà anche distribuito del materiale informativo relativo ai normali comportamenti uditivi e linguistici nelle diverse età del bambino. Sarà preparato un opuscolo per i pediatri di famiglia.

### ***Raccolta dati***

Verrà istituito e mantenuto un unico sistema di raccolta dati che possa documentare: numero dei nati sottoposto a screening, numero di positivi e negativi al test, numero di bambini con ipoacusia accertata, numero di bambini avviati al trattamento/riabilitazione.

## FAQ (Frequently asked questions)

E' necessario richiedere il consenso informato ai genitori per eseguire lo screening?

E' indispensabile richiedere il consenso ai genitori per effettuare lo screening audiologico.

Chi informa i genitori sulle modalità e sugli obiettivi che lo screening audiologico si propone e quando?

L'informazione sulle modalità dello screening, sugli scopi e sulla eventuale presenza di falsi allarmi viene fornita ai genitori verbalmente e con appositi opuscoli esplicativi durante i corsi di accompagnamento al parto.

Quando si richiede il consenso informato ai genitori?

Al momento del ricovero i genitori, precedentemente informati durante il corso di accompagnamento al parto, potranno fornire o negare per iscritto il loro consenso allo screening.

Chi esegue il I livello dello screening?

Il I livello viene eseguito dal personale infermieristico strutturato opportunamente formato di tutti gli 11 punti nascita pediatrici della regione sotto la guida del personale medico pediatrico.

Chi esegue il II livello di screening e quando?

Il II livello viene eseguito nella stessa struttura ospedaliera dove è avvenuto il parto presso il punto nascita pediatrico e/o presso la struttura Otorinolaringoiatria dello stesso Ospedale, ove presente, entro il primo mese di vita.

Se il I e/o il II livello di screening non evidenziano anomalie a carico dell'udito sono necessari ulteriori accertamenti?

Il bambino che supera il I e II livello di screening è esente da fattori di rischio audiologico per definizione (i bambini con fattori di rischio accedono direttamente al III livello) e pertanto non necessita di ulteriori controlli. Tuttavia verrà fornito ai genitori un opuscolo esplicativo sulle tappe di acquisizione dell'udito e del linguaggio in modo che abbiano uno strumento di facile consultazione per confrontarlo con lo sviluppo cognitivo del bambino.

Se il I e/o il II livello di screening non vengono superati chi informa i genitori e con quali modalità?

Nello screening audiologico neonatale con emissioni otoacustiche è possibile la presenza di falsi allarmi, pertanto il compito del medico pediatra neonatologo sarà quello di non allarmare i genitori ma di spiegare dettagliatamente quali possono essere le cause di falsa positività che verrà ulteriormente dettagliata dal centro audiologico. Questo compito sarà agevolato dalle precedenti informazioni fornite per ottenere il consenso informato durante il corso di accompagnamento al parto. Verrà inoltre fornito ai genitori un apposito allegato con su scritto l'esito dello screening e le eventuali cause che lo possano avere condizionato.

Chi richiede l'accertamento di III livello alle strutture ORL e quando?

Un medico pediatria designato come responsabile dello screening presso ciascun punto nascita ha il compito di inviare al collega referente incaricato della struttura ORL il bambino entro il terzo mese di vita per l'approfondimento diagnostico.

Quali sono le strutture ORL incaricate del III livello dello screening?

Ogni punto nascita pediatrico farà riferimento ad una delle strutture ORL di III livello designate dalla Regione Umbria.

Quali sono i compiti assegnati alle strutture di III livello?

Le strutture di III livello hanno il compito di eseguire l'esame obiettivo specialistico ORL unitamente a tutta la batteria di esami diagnostici oggettivi, TEOAE diagnostiche, ABR diagnostico, esame impedenzometrico con riflessologia stapediale, necessaria a confermare la presenza della ipoacusia.

In caso di conferma del sospetto di ipoacusia quali sono i compiti della struttura di III livello?

Il medico responsabile dello screening nella struttura di III livello ha il compito, qualora sia confermato il sospetto di ipoacusia, di informare la struttura pediatrica di provenienza del bambino e il pediatra di base ove nominato e di programmare nella stessa struttura le ulteriori indagini per definire morfologia dell'audiogramma e tipo di terapia. In caso di mancata conferma del sospetto diagnostico ha il compito di informare la struttura pediatrica di provenienza e di interrompere il percorso dello screening qualora non esista la presenza di fattori di rischio audiologico. In caso di presenza di fattori di rischio il centro di III livello ha il compito di programmare, comunicandolo al centro di provenienza ed al pediatra di base, i controlli audiologici per i tre anni successivi iscrivendo il bambino in un apposito database.

Chi ha il compito di avviare un bambino risultato normoacusico allo screening neonatale ma con fattori di rischio audiologico che consigliano la sorveglianza audiologica?

Il punto di nascita pediatrico ha il dovere di informare il pediatra di base ed il centro di III livello al fine di programmare i controlli audiologici per i tre anni successivi iscrivendo il bambino in un apposito database.

Esiste un percorso diagnostico differenziato per i bambini ad alto rischio ricoverati presso il reparto di terapia intensiva regionale?

Sì, i bambini ricoverati presso il reparto di terapia intensiva neonatale vengono sottoposti a screening audiologico mediante l'impiego combinato dei potenziali evocati uditivi del tronco dell'encefalo e delle emissioni otoacustiche alla 40° settimana gestazionale da parte di personale specializzato in campo audiologico. In caso di positività allo screening i bambini verranno inviati al centro di III livello.

Quali sono i compiti del centro audiologico di III livello?

Il centro audiologico di III livello ha il dovere di ripetere le indagini diagnostiche oggettive che hanno portato il bambino a questo livello dello screening integrandole con tutti gli altri esami che consentano di stabilire una curva audiometrica con morfologia la più attendibile possibile e di avviare le indagini genetiche o epidemiologiche per la identificazione eziopatogenetica. In caso di conferma della ipoacusia ha il dovere di informare il centro pediatrico di provenienza ed il pediatra di base nonché di iscrivere in un proprio database il bambino ipoacusico.

Chi informa i genitori del bambino ipoacusico?

Il medico audiologo responsabile del centro di III livello insieme al consulente psicologo informa nel corso di un colloquio i genitori del bambino rispondendo a tutte le domande ed ai dubbi espressi dai genitori. Li informa altresì di quale sarà il percorso riabilitativo, di quale sono le attese, di quali saranno i problemi che si incontreranno durante tale percorso.

Chi prescrive la protesizzazione acustica, chi contatta il centro di riabilitazione fonologopedica?



Il medico audiologo responsabile del centro di III livello effettua la prescrizione della protesi acustica in collaborazione con i consulenti audioprotesista e psicologo. Egli ha il compito di contattare il centro di riabilitazione e di avviare il bambino alla terapia.

Chi controlla i progressi del bambino in terapia?

Il centro audiologico di III livello ed il centro di riabilitazione riuniscono ogni settimana i loro rappresentanti per discutere i casi clinici in corso di terapia e per scambiare informazioni.

A chi faranno riferimento i genitori in caso di necessità?

Oltre che ovviamente al pediatra di base i genitori del bambino ipoacusico avranno un medico referente specificato appartenente al centro audiologico di III livello cui rivolgersi in caso di necessità.

Quali sono i punti nascita pediatrici nella nostra regione?

I punti nascita nella nostra regione sono 11:

Perugia

Terni

Foligno

Spoletto

Assisi

Città di Castello

Gubbio

Orvieto

Castiglione del Lago

Narni

Marsciano

Quali sono i centri di III livello ORL nella nostra regione?

I centri di III livello sono:

Perugia

Terni

Qual è il centro di riferimento regionale per gli impianti cocleari?

Perugia

Esiste un centro di raccolta dei dati che si otterranno con lo screening e chi lo gestisce?

Sarà creato un database regionale dove saranno raccolti tutti i dati relativi al numero dei bambini nati vivi per ogni punto nascita, al numero di bambini sottoposti allo screening (copertura dello screening), al numero dei bambini risultati falsi positivi ed a quelli risultati veri positivi. Saranno inoltre indicati l'epoca della diagnosi, la natura della ipoacusia, la sua entità e le modalità adottate per la sua correzione. Le notizie raccolte sul database saranno gestite dall'Osservatorio Epidemiologico Regionale dell'Assessorato alla Sanità della Regione Umbria.

Esiste un coordinatore regionale responsabile dello screening e quali sono i suoi compiti?

La Regione assolve alla funzione di coordinamento regionale delle attività prevedendo che il Servizio II della PRSS costituisca un coordinamento in cui siano presenti le diverse figure professionali e i centri assistenziali coinvolti nello screening con il compito di

- verificare l'attivazione dei livelli previsti
- programmare ulteriori attività volte a rendere operativo lo screening
- informare la E.R. sull'esito della sperimentazione

Chi controlla i soggetti persi al follow-up?

Ogni 3 mesi il centro neonatale deve far pervenire all'osservatorio epidemiologico regionale l'elenco dei bambini esaminati e di quelli inviati ai livelli superiori con feedback del follow-up.

## **BIBLIOGRAFIA.**

**ASHA (American Speech Language Hearing Association) (1989).** Guidelines for audiologic screening of newborn infants who are at risk for hearing impairment. ASHA 1989; 31: 89-92.

**Balkany T.J., Berman S.A., Simmons M.A., Jafek B.W. (1978).** Middle ear effusions in neonates. Laryngoscope, 88: 398-405.

**Banford J., Davis A. (1998)** Coverage and yield from Neonatal and Infant Screening. Neonatal Hearing Screening. Ed. Grandori and Lutman. pp.44-47.

**Barr, Mauk GW, Behrens TR. (1993).** Historical, political and technological context associated with early identification of hearing loss. Semin hear; 14:2.

**Bess F.H., Tharpe A.M. (1984).** Unilateral hearing impairment in children. Pediatrics, 74: 206-216.

**Bess F.S. and Paradise J.L. (1994).** Universal screening for infant hearing impairment: not simple, not risk free, not necessarily beneficial, and not presently justified. Pediatrics.93, (2): 300-334.

**Blakemore C., Garey L.J., Vital-durand F. (1978).** The Physiological effects of monocular deprivation and their reversal in the monkey's visual cortex. J physiol Lond.; 283: 223-262.

**Bonfils P., Dumont A., Marie P., François M., Narcy P. (1990).** Evoked otoacoustic emissions in newborn hearing screening. Laryngoscope. 100: 186-189.

**Bray P., Kemp D.T. (1987).** An advanced cochlear echo technique suitable for infant screening. British Journal of Audiology. 21: 191-204.

**Cavenaugh R.M. (1987).** Pneumatic otoscopy in healthy full term infants. Pediatrics, 79: 520-523.

**Colorado Program Report. (1994).** Summary statistics reported at the annual meeting of the consortium for universal newborn hearing screening, Washington DC. Sept. 30. 1994. Data available from national center for hearing assessment and management, Utah State University, Logan, UT.

**Conix F. (1998).** Educational provision for hearing impaired children. Neonatal hearing screening. The European consensus development conference on Neonatal hearing screening. 1998; p.84-88.

**Davis A. (1993).** Public health perspective of childhood deafness. In: McCormick Ed. Paediatric Audiology 0-5 years. 2<sup>nd</sup> Ed. London, Whurr; 1-41.

**Davis A., Wood S. (1992).** The epidemiology of childhood hearing impairment: factors relevant to planning of services. British Journal of Audiology, 26: 77-90.

**Davis A., Banford J., Wilson I., Ramkalawan T., Forshaw M., Wright S. (1997).** A critical review of the role of neonatal hearing screening in the detection of congenital hearing impairment. Health technol assess winch eng ; I-iv, 1-176.

**Downs M.P. (1995).** Universal new-born hearing screening. The Colorado story. In J. Pediatr. Otorhinolaringol; 32: 257-259.

**Effective health care, (1998).** .Pre-school hearing, speech, language and vision screening. April vol 4 N° 2.

**Eggermont JJ. (1986).** Defining and determining sensitive periods. Acta otolaringol suppl. (Stockh) ; 429: 5-9.

**Elberling C., Parbo J., Johnsen N.J., Bagi P. (1985).** Evoked otoacoustic emissions: clinical application. Acta Otolaryngol. Suppl. 421: 77-85.

**Elssmann S.F., Matkin N., Sabo M. (1987).** Early identification of congenital sensorineural hearing impairment. *Hearing Journal*, 40: 13-17.

**Ewing I.R. & Ewing A.W.G. (1961).** New opportunities for deaf children. London, University of London. Press.

**Feinmesser Mauk G.W., Behrens T.R. (1986)** Historical, political and technological context associated with early identification of hearing loss. *Semin hear* 1993; 14:2.

**Finitzo T. Crumley W.G. (1998).** The role of the pediatrician: from detection to connection. *Pediatric Clinics of North America*, 1998; in press.

**Fortnum H. & Davis A. (1997).** Epidemiology of permanent childhood hearing impairment in Trent Region, 1985-93. *British Journal of Audiology*; 31: 409-449.

**Frankenburg W.K., Chen J., Thornton S.M. (1988).** Common pitfalls in the evaluation of developmental screening test. *J. Ped.* 113: 110-1113.

**Gerber S. (1990).** Review of a high-risk register for congenital or early onset deafness. *Br J Audiol* 1990; 24: 347-356.

**Govaerts P.J. (1998).** Cost of screening programs. The European Consensus Statement on Neonatal Hearing Screening. *May* 1516; 25-29.

**Gravel J.S. (1989).** Behavioral assessment of audiology function. *Semin hear*; 10(3): 216-228.

**Gravel J.S., McCarton C.M., Ruben R.J.(1988).** Otitis media in neonatal intensive care unit graduates: A 1 year prospective study *Pediatr* 82: 44-49.

**Hall J. W. & Grose J.H. (1993).** The effect of otitis media with effusion on the masking level difference and the auditory brainstem response. *J speech hear res.* 1993; 36: 210-217.

**Hall J.W. III (1992).** Handbook of auditory evoked responses. Boston, Allyn and Bacon

**Hall J.W., III (1992).** Handbook of auditory evoked responses. Needham Heights, MA: Allyn & Bacon.

**Hall, J W III Kileny P.R., Ruth R.A.(1987).** Clinical trials for the ALGO-1 newborn hearing screening response device (Abstract). Xth International Electric Response Audiometry Study Group Meeting, Charlottesville (VA).

**Harrtmann H and Hartmann K. (1993).** Früherkennung? Memorandum zur früherkennung und frühförderung hörgeschädigter Kinder. Bundesgemeinschaft der Eltern und Freunde hörgeschädigter Kinder, e V.

**Hurley R.M., Musiek F.E. (1991).** Decision matrix analysis of evoked otoacoustic emissions. *American-Speech-Language-Hearing Association*, p.145.

**Jacobson J.T., Jacobson C.A. (1994).** The effects of noise in transient EOAE newborn hearing screening. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 29: 235-248.

**JCIH (Joint Committee on Infant Hearing) (1972).** Position statement. American Speech-Language-Hearing Association (ASHA).

**JCIH (Joint Committee on Infant Hearing) (1991).** 1990 position statement. Rockville, Maryland: American Speech-Language-Hearing Association, 33 (suppl. 5): 3-6.

**JCIH (Joint Committee on Infant Hearing) (1994).** Joint committee on infant hearing position statement. American speech language and hearing association (ASHA) 1994; 36: 38-41.

**JCIH (Joint Committee on Infant Hearing) (1976).** Statement on neonatal screening for hearing impairment. In Mencher G (Ed.): *Early Identification of hearing Loss*, Basel, Karger, p.5.

**Johnson A., Ashurst H. (1990).** Screening for sensorineural deafness by health visitors. *Arch Dis Child*, 65: 841-845.

**Kemp D.T., Ryan S. (1993).** The use of transient evoked otoacoustic emissions in neonatal hearing screening programs. *Seminars in Hearing*, 14: 30-45.

**Kemp D.T., Ryan S., Bray P. (1990).** A guide to the effective use of otoacoustic emissions. *Ear and Hearing*, 11: 93-105.

**Kemp D.T., Ryan S., Bray P., Alexander L., Brown A.M. (1986).** Acoustic emission cochleography. Practical aspects. *Scandinavian Audiology, Suppl.*, 25: 71-95.

**Kennedy C.R., Kimm L., Cafarelli Dees D., Evans P.I.P., Hunter M., Lenton S., Thornton R.D. (1991).** Otoacoustic emissions and auditory brainstem responses in the newborn. *Arch Dis Child*, 66: 1125-1129.

**Kok M.R., van Zanten G.A., Brocaar M.P., Wallemburg H.C.S. (1993).** Click-Evoked Oto-Acoustic Emissions in 1036 Ears of Healthy Newborns. *Audiology*, 32: 213-224.

**Kuhl P.K. (1994).** Learning and representation in speech and language. *Curr opin neurobiol* 4: 812-822.

**Markides A. (1986).** Age of fitting of hearing aids and speech intelligibility. *British Journal of Audiology*, 20: 165-168.

**Märki-Torkko E.M., Lindholm P.K., Väyrynen M.R.H., Leisti J. T., Sorry M.J. (1998).** Epidemiology of moderate to profound childhood hearing impairments in Northern Finland. Any changes in ten years? *Scand audiol* 27: 95-103.

**Martin J.A.M., Bentzen O., Colley J.R.T., Hennebert D., Holm C., Iurato S., de Jong G.A., McCullen O., Meyer M.L., Moore W.J., Morgon A. (1981).** Childhood deafness in the European Community. *Scandinavian Audiology*, 10: 165-174.

**Mauk G.W., White K.R., Mortensen L.B., Behrens T.R. (1991).** The effectiveness of screening programs based on high-risk characteristics in early identification of hearing impairment. *Ear and Hearing*, 12: 312-319.

**Maxon A.B., White K.R., Vohr B.R., Behrens T.R. (1993).** Feasibility of identifying risk for conductive hearing loss in a newborn universal screening program. *Semin Hear*, 14: 73-87.

**McCracken W. & Laoide-Kemp S. (1997).** *Audiology in education*. London, Whurr Publishers.

**Meredith R., Stephens D., Hogan S., Cartledge P.H.T., Drayton M. (1993).** Screening for hearing loss in an at risk neonatal population using evoked otoacoustic emissions. *Scandinavian Audiology*, 23: 187-193.

**Molini E., Simoncelli C., Altissimi G., Ricci G., Capoluoghi B., Alunni N. (1996).** Advances in otoacoustic emissions. Vol I. Fundamentals and clinical application. *Evoked Otoacoustic emissions in the earliest 18 months of age*. 1996.

**Molini E., Ricci G., Alunni N., Simoncelli C. (1996).** La stimolazione acustica lineare nello screening audiologico neonatale mediante otoemissioni acustiche evocate transienti. In press.

**Molini E., Ricci G., Alunni N., Simoncelli C., Brunelli B. (1997).** Risultati e considerazioni a proposito di uno screening audiologico neonatale basato sull'impiego delle otoemissioni acustiche evocate transienti. *Acta otorhinolaryngol. Ital.* 17, 1-8.

**Musselman C.R., Wilson A.K., Lindsay P.H. (1988).** Effects of early intervention on hearing-impaired children. *Except Child*;55:222-228.

**Nadol J.B., Young Yi-Shyang., Glynn R.J. (1989).** Survival of spiral ganglion cells in profound sensorineural hearing loss: implications for cochlear implantation. *Ann otol Rhinol laryngol*; 98: 411-6.

**National Consortium for Newborn Hearing Screening (1995).** TEOAE-based universal newborn hearing screening. Georgetown, University school of medicine, Washington DC: November 16-18..

**NCHAM (National Center for Assessment and Management) (1999).** What does a newborn hearing screening program cost? National center for hearing assessment and management. Utah state university ; 1-6.

**NIH (National Institutes of Health) (1993).** Consensus Development Conference Statement, Early identification of hearing impairment in infants and children. International Journal Pediatric Otorhinolaryngology, 27: 215-227.

**Norton S.J. (1993).** Application of transient Evoked Otoacoustic Emissions to Pediatric Populations. Ear and Hearing, 14: 64-73.

**Otte J. Schunknecht H.F., Kerry A.G. (1978).** Ganglion cell populations for cochlear implantation. Laryngoscope ; 88: 1231-46.

**Pappas D.G. (1983).** A study of the high risk registry for sensorineural hearing impairment. Arch otolaryngol head neck surg; 91: 41-4.

**Paradise J. L., Rockette H.E., Colborn K., Bernard B. S., Smith M.S., Kurs-Lasky M. Janosky J.E. (1997).** Otitis media in 2253 pittsburgh-area infants: Prevalence and risk factors during the first two years of life. Paediatr, 99(3):318-333.

**Parving A. & Jensen J.H. (1998).** Prevalence of Permanent childhood hearing impairment-its role in audit of the local paediatric hearing health services. J Audiol Med 7 (2): 100-109.

**Parving A. (1993).** Congenital hearing disability. Epidemiology and identification: a comparison between two health authority districts. Int J. Pped. Otorhinolaryng 1993; 27: 29-46.

**Parving A. (1998).** Prevalence of Congenital Hearing Impairment and Risk Factors. Neonatal Hearing Screening. The European Consensus Development Conference on Neonatal Hearing Screening. Ed. Grandori F. and Lutman M. pp.6-10.

**Parving et al. (1998).** Epidemiology of hereditary hearing impairment in childhood. Preliminary estimates from the European union. In: Martini S. (ed.) Developments in Genetic hearing impairment 1. Whurr publishers ltd, London 1998. In press.

**Peck J.E. (1995).** Development of hearing. Part III. Postnatal Development. J am acad audiol ; 6: 113-123.

**Pillsbury H.C., Grose J.H., Hall J.W.III (1991).** Otitis media with effusion in children. Binaural hearing before and after corrective surgery. Arch otoryngol head neck surg; 117: 718-723.

**Ptok M. (1998).** Neonatal hearing screening. The European consensus Development Conference on Neonatal screening. Consequences of late detection and benefits of early habilitation; p. 59-66.

**Pujol R. Lavigne-Rebillard M., Uziel A. (1995).** Development of the human cochlea. Acta otolaryngol;Suppl. 482: 7-17.

**Ramkalawan T.W., Davis A.C. (1992).** The effects of hearing loss and age of intervention on some language metrics in young hearing-impaired children. British Journal of Audiology, 26: 97-107.

**Roberts J.E., Burchinal M.R., Zeisel M.A., Mundy M., Roush J., Hooper S.S., Bryant D., Henderson F.W. (1995).** Otitis media, hearing sensibility, and maternal responsiveness in relation to language during infancy. J. Pediatr 126(3):481-489.

**Robinette M.S. (1998).** Methods of Infant Screening. Neonatal Hearing Screening. The European Consensus Development on Neonatal Hearing Screening. Ed Grandori F. and Lutman M. pp. 11-20.

**Robinshaw H.M. (1995).** Early intervention for hearing impairment: differences in the timing of communicative and linguistic development. *Br J Audiol* 29: 315-334.

**Saada A.A., Niparko J.K., Ryugo D.K. (1996).** Morphological changes in the cochlear nucleus of congenitally deaf white cats. *Brain res* 1996; 736(1-22): 315-28.

**Salomon G., Groth J., Anthonisen B. (1993).** Preliminary results and considerations in hearing screening of newborns based on otoacoustic emissions. *British Journal of Audiology*, 27: 139-141.

**Sehlin et al. (1990).** Historical, political and technological context associated with early identification of hearing loss. *Semin hear* 1993; 14:2.

**Sininger Y.S. & Abdala C. (1998).** Otoacoustic emission for the study of auditory function in infants and children. In: Berlin C.I. (Ed.) *Otoacoustic emissions. Basic science and clinical applications.* San Diego/London: Singular publishing group; pp. 105-125.

**Smurzynsky J. (1994).** Longitudinal measurements of distortion. Product and click-evoked otoacoustic emissions of preterm infants: Preliminary results. *Ear Hear*; 15(3): 210-223.

**Summers I. (1992).** *Tactile aids for the hearing impaired.* London. Whurr Publishers.

**Sutton G. & Rowe S.J. (1997).** Risk factors for childhood sensorineural hearing loss in the Oxford region. *Br J Audiol*; 31: 39-54.

**Thornton A.R.D., Kimm L., Kennedy C.R., Cafarelli-Dees D. (1993).** External- and middle-ear factors affecting evoked otoacoustic emissions in neonates. *Br. J. audiol*; 27: 319-327.

**Türk R., Nekahm D. Breidert H. (1992).** Die frühererkennung kindlicher hörstörungen: eine aktuelle analyse. *Audio akust* :31: 166-173.

**Utah Program Report (1994).** Summary statistics reported at the annual meeting of the Consortium for universal newborn hearing screening. Washington DC sept. 30. 1994. Data available from national center for hearing assessment and management, utah state university logan ut.

**Uziel A., Piron J.P. (1991).** Evoked otoacoustic emissions from normal newborns and babies admitted to an intensive care baby unit. *Acta Otolaryngol (Stockh) (Suppl 482):* 85-91.

**Van Dijk P., With H.P. (1987).** The occurrence of click-evoked oto-acoustic emissions ("Kemp echoes") in normal hearing ears. *Scand. Audiol.* 16: 62-64.

**Van Zanten B.G.A. Lem G.J., van der, Mulder H.E., Kauffman-de Boer M.A., Brienesse P. (1995).** Gehoscreening met otoakoestische emissies bij pasgeborenen binner de jeugdgezondheidszorg; verslaag van een haalbaarheidsstudie (hearing screening by oto-acoustic emissions in neonates: report of a feasibility study) Preventiefonds. Rapport ; 28-2549.

**Vohr B.R., White K.R., Maxon A.B., Johnson M.J. (1993).** Factors affecting the interpretation of transient evoked otoacoustic emissions results in neonatal hearing screening. *Seminars in hearing*, 14: 57-72.

**Watkin et al. (1987).** Long term effects of home intervention with hearing-impaired children. *Am ann Deaf* 132: 267-271.

**Watkin P.M. (1996a).** Neonatal otoacoustic emission screening and the identification of deafness. *Arch Dis Child Fetal Neonatal* .Nov : F 16-25.

**Watkin P.M. (1996b).** Outcomes of neonatal screening for hearing loss by otoacousti emission. *Arch Dis Child Fetal Neonatal* Nov: F 158-158.

**Welsh R. & Slater S. (1993).** The state of infant hearing impairment identification programs. *American speech and hearing association (ASHA)*; April; 49-52.



**Welzl-Müller K. (1998).** Examples of implemented screening programs. The European consensus statement on neonatal hearing screening. Ed. Grandori F. And Lutman M: p. 31-37.

**White K.R., Maxon A.B., Behrens T.R., Blackwell P.M., Vohr B.R. (1992).** Neonatal hearing screening using evoked otoacoustic emissions: The Rhode Island hearing assessment project. In Bess F.H & Hall J.W. III (Eds.), Screening Children for Auditory Function, Nashville, Bill Wilkerson Center Press.

**White, K.R.(1996).** Universal newborn hearing screening using transient evoked otoacoustic emissions. Past, present, and future. Seminars in hearing 1996: 17, (2) . 171-183.

**WHO (World Health Organization) (1980).** International classification of impairments, disabilities and handicaps. Resolution WHA 29.35 of the 29<sup>th</sup>. World health assembly. Geneva 1980.

**Wilson JMG, Jungner G (1971).** Principles and practice of screening for disease. Geneva: World health organisation, 1968; Cochrane A, Holland W. Validation of screening procedures. Br. Med. Bull; 27: 3-8.

**Zimmerman C.E., Burgess B.J., Nadol J.B. Jr. (1995).** Patterns of degeneration in human cochlear nerve. Hear res 90: 192-201.

## **PERCORSI RIABILITATIVI PER SOGGETTI IPOACUSUCI IN ETA' EVOLUTIVA**

### **Percorso riabilitativo per bambini ipoacusici**

Con il seguente documento intendiamo delineare un percorso riabilitativo in età evolutiva per ipoacusia lieve, media, grave e profonda trattata o no con impianto cocleare. La differente definizione diagnostica comporta l'invio o meno ai Servizi del Territorio che, a loro volta, delineeranno progetti terapeutici diversi per modalità tempi e luoghi in base al tipo di sordità.

I bambini afferiscono ai punti di approfondimento diagnostico su segnalazione dei punti nascita (neonatologi) e delle famiglie, spesso indirizzate da pediatri e scuola.

### **Provenienza della segnalazione del bambino sordo al polo di secondo livello**

- dai vari punti nascita
- dalla scuola
- dalla famiglia
- dai pediatri

Se la segnalazione parte dai punti nascita, significa che sono state effettuate le emissioni otoacustiche (I livello), il retest (II livello) e il risultato di queste prove ha dato esito positivo (sospetta ipoacusia).

Se parte dalla scuola, viene accolta ma è sempre necessario che sia la famiglia a contattare il Servizio.

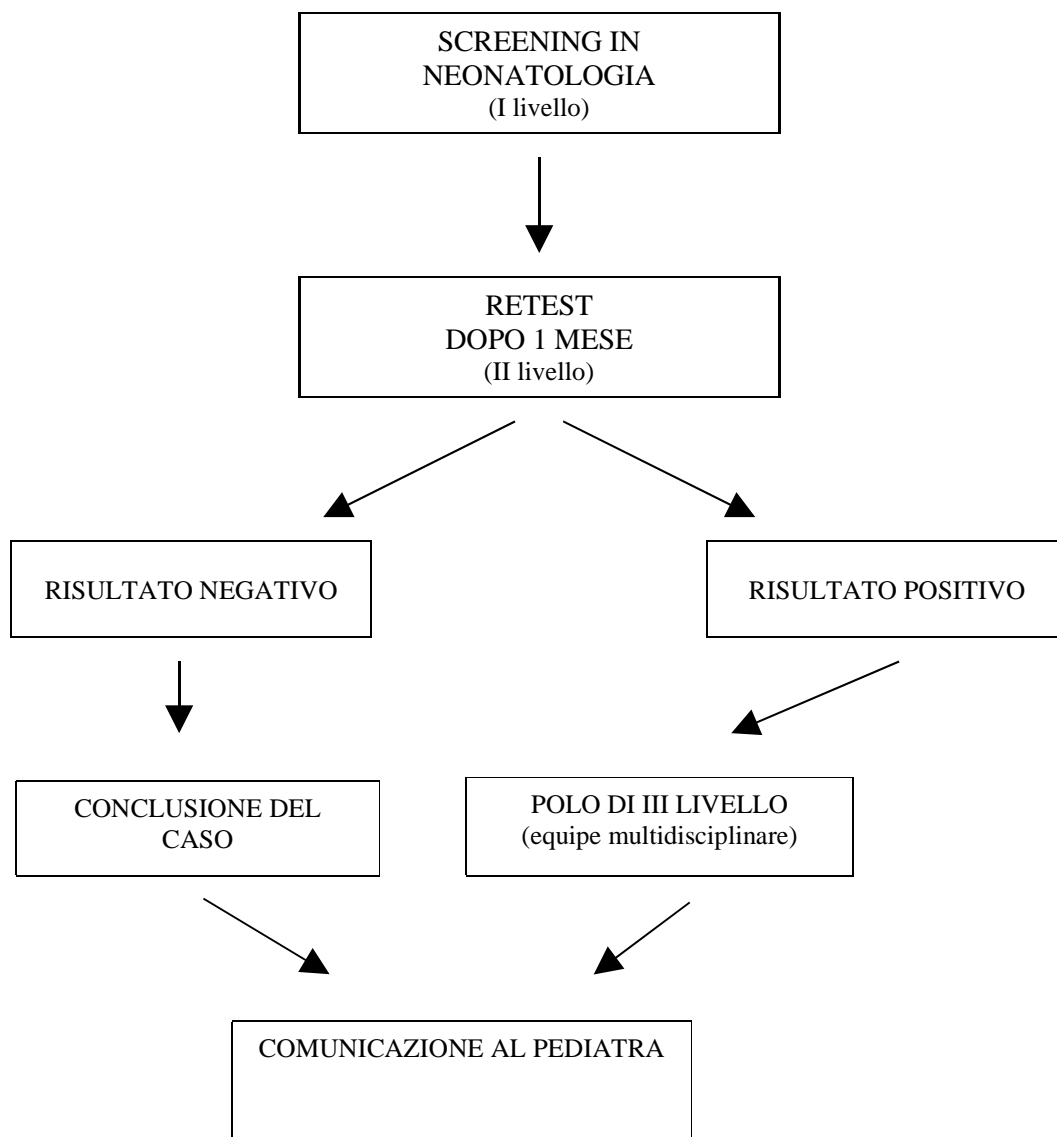
Già dai primi incontri, sarà coinvolto il Pediatra di base come supporto alla famiglia in questa fase critica.

Una volta terminata la fase valutativa l'equipe ha il compito di restituire i risultati emersi ai genitori, successivamente al Pediatra e agli altri operatori del territorio che prenderanno in carico la situazione.

In questo momento il gruppo interdisciplinare si farà carico di formulare la diagnosi e la prognosi di quel bambino.

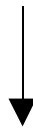
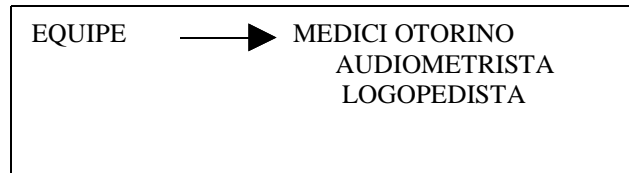
A distanza di alcuni mesi, variabili da caso a caso, l'equipe insieme alle figure professionali che hanno effettuato la presa in carico di quel soggetto, si riunirà per monitorare gli sviluppi del caso.

## ITER POST- SCREENING



PERCORSO RIABILITATIVO SORDITA' LIEVI (TRASMISSIVE)

ESAMI STRUMENTALI (ORL)



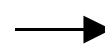
INCONTRO CON I GENITORI  
Per restituire la diagnosi

Comunicazione  
al PEDIATRA



CONTROLLI  
Programmati

follow up  
ogni 3-6 mesi

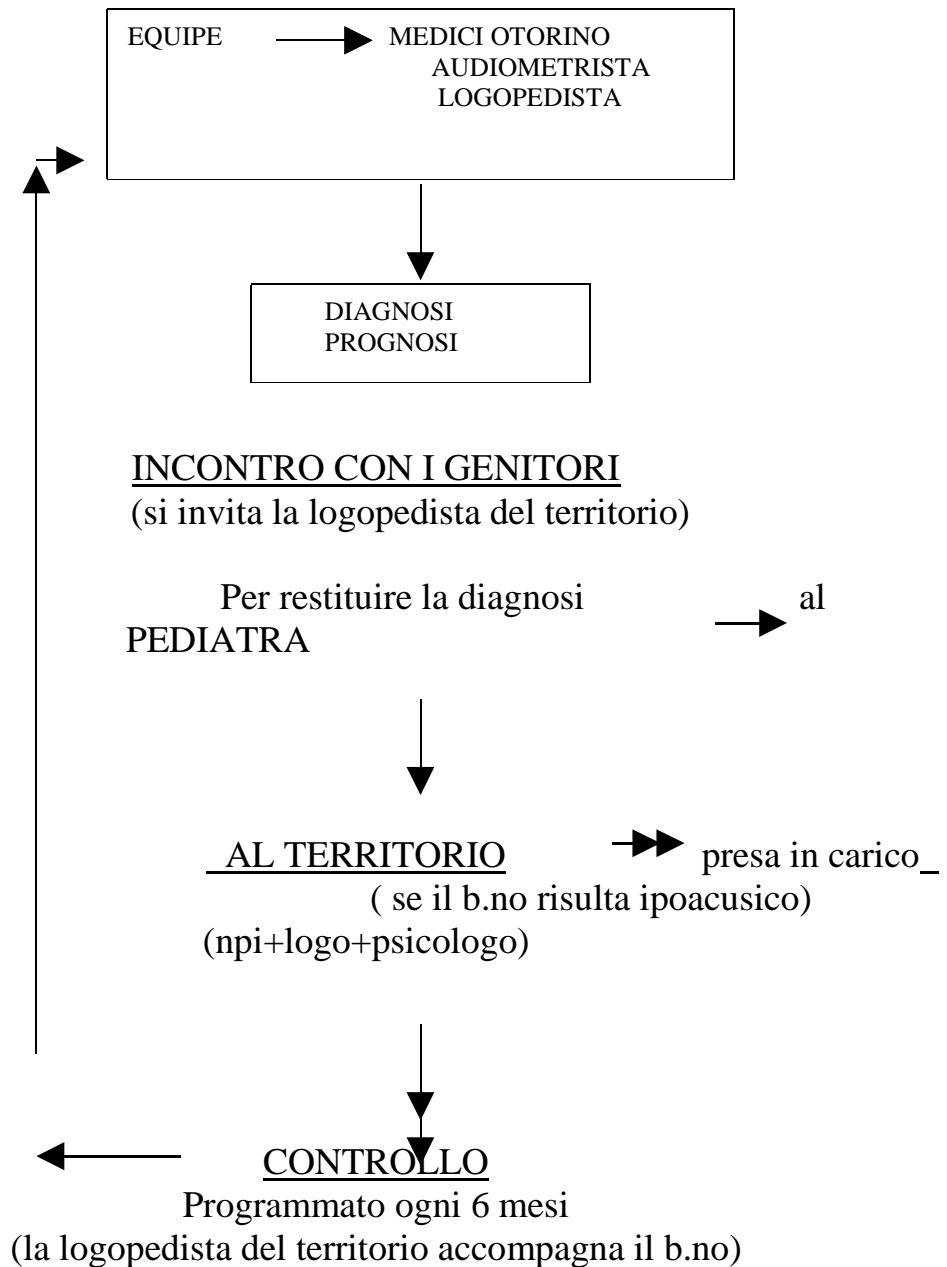


TERRITORIO

Solo nel caso in cui diventi necessaria  
la protesi e quindi la riabilitazione

PERCORSO RIABILITATIVO SORDITA' MEDIO-GRAVI E PROFONDE

ESAMI STRUMENTALI (ORL)



PERCORSO RIABILITATIVO IMPIANTATI ETA' EVOLUTIVA

