

1222·2022
800
ANNI



UNIVERSITÀ
DEGLI STUDI
DI PADOVA

Università degli Studi di Padova

Dipartimento di Neuroscienze – DNS

Corso di Laurea in Tecniche Audioprotesiche

Presidente Prof. Gino Marioni

TESI DI LAUREA

Impianto cocleare nel ciclo di vita

Relatore: Dott. Davide Brotto

Correlatore: Dott. Niccolò Favaretto

LAUREANDO: Calogero Maria

MATRICOLA: 1200464

ANNO ACCADEMICO 2020/21

INDICE

INTRODUZIONE	1
1. CAPITOLO 1: CARATTERISTICHE GENERALI	2
1.1. Cenni storici	2
1.2. Impianto cocleare	3
1.2.1. Componenti dell'impianto cocleare	4
1.3. Rischi	5
1.4. Intervento chirurgico	6
1.4.1. Tecnica chirurgica	6
1.4.2. Post-intervento chirurgico	9
1.5. Mappaggio e fitting	10
1.5.1. Strategie di stimolazione	11
1.5.2. Livelli di stimolazione	12
1.5.3. Microfoni omnidirezionali e direzionali	13
1.6. Controindicazioni	14
1.7. Limiti	14
2. CAPITOLO 2: IC NELLE DIVERSE FASCE DI ETA'	16
2.1. Impianto cocleare nel bambino	16
2.2. Impianto cocleare nell'adulto	20
2.2.1. Indicazioni all'impianto cocleare negli adulti post-verbale	21
2.2.2. Variabilità dei risultati nel soggetto adulto	22
2.2.3. Paziente adulto pre-verbale	23
2.3. Impianto cocleare nell'anziano	24
3. CAPITOLO 3: BILATERALITA'E CONTROINDICAZIONI	28
3.1. Impianto cocleare bilaterale	28
3.2. Controindicazioni con casi particolari	30
CONCLUSIONI	35
BIBLIOGRAFIA	37
RINGRAZIAMENTI	40

INTRODUZIONE

Il presente lavoro di tesi tratta di un argomento che è stato caratterizzato da numerose innovazioni con il passare degli anni offrendo alle persone con deficit uditivi gravi- profondi o problemi che riguardano l'orecchio interno la possibilità di: sentire per la prima volta (nel caso dei bambini) o di udire nuovamente (nel caso degli adulti e anziani), di non estraniarsi dalle discussioni e di vivere una vita serena e attiva socialmente. L'argomento di cui si sta parlando è l'impianto cocleare.

Nel primo capitolo viene trattato la parte che riguarda la storia dell'IC, ne segue la descrizione delle componenti elettroniche, la tecnica chirurgica che viene effettuata, la scelta delle strategie di stimolazioni e le controindicazioni all'impianto.

Nel secondo capitolo ho analizzato in maniera particolare i benefici e i rischi che sono presenti nel bambino, nell'anziano e nell'adulto. Nell'ultimo capitolo mi sono soffermato sull'importanza dell'impianto cocleare bilaterale e quali effetti positivi può portare. In seguito, ho approfondito la parte che riguarda le controindicazioni andando a discutere dei casi dove la controindicazione può essere totale o meno. Infine, nella conclusione sottolineo l'importanza dell'IC e le differenze per ogni fascia di età.

CAPITOLO 1: CARATTERISTICHE GENERALI

1.1 CENNI STORICI

Un grande stimolo all'applicazione medica dell'elettricità venne fornita dall'invenzione del primo condensatore elettrico nel 1745, la giara di Leyda. Nel 1748, da parte del ricercatore di elettricità Benjamin Wilson, venne applicata la prima stimolazione elettrica extra-auricolare in una donna sorda. In seguito, ripeté l'esperimento nei giorni successivi ottenendo dei miglioramenti dell'udito.

Nel 1800 il fisico italiano Volta sviluppò la cosiddetta "pila voltaica", ed eseguì esperimenti su sé stesso, collegando un circuito elettrico a delle barre metalliche situate all'interno dell'orecchio. Durante il XIX secolo altri scienziati come Rudolf Brenner e Duchenne di Boulogne continuarono con i tentativi di stimolazione elettrica dell'udito.

Nel XX secolo ci furono dei notevoli progressi per quanto riguarda la comprensione degli eventi elettrici della coclea da parte di Wever e Bray, che nel 1930 descrissero il microfonic cocleare, e da parte di Stephens e Jones che nel 1940 scoprirono il fenomeno dell'ascolto elettrofonic. Il primo vero IC venne impiantato da John Doyle e da William House nel 1961. Anche se doveva essere rimosso dopo alcuni mesi, i risultati ottenuti erano così incoraggianti che William era convinto che tale tecnica poteva avere qualche promessa. In seguito, diversi centri del mondo cominciarono a seguire l'iniziativa californiana. I primi dibattiti si basavano soprattutto sulle scelte tra strategia di codifica analogica e digitale e tra il posizionamento tra elettrodi extracocleari e intracocleari.

Di conseguenza, il futuro della tecnologia dell'impianto cocleare sarebbe dominato dall'elettrodo multicanale a filo singolo iniziato da Simmons e White e impiantato dal team Michel-son nel 1974, e in seguito da Clark nel 1978. Sono stati eseguiti dei test di discriminazione vocali necessari per studiare i risultati clinici ottenuti. Questi esperimenti portarono definitivamente il periodo di commercializzazione.

Nei primi tempi, i candidati dell'impianto cocleare erano persone con una perdita uditiva grave-profonda, tuttavia, ad oggi, persone con un punteggio di discriminazione vocale del 40-50% è considerata idonea all'applicazione dell'IC.

In seguito alla comprensione della plasticità delle vie uditive durante la fase di maturazione ha portato l'estensione dell'età dell'impianto in bambini fino ad un anno o addirittura prima, e i risultati che sono stati ottenuti sono grandiosi.

1.2 IMPIANTO COCLEARE

L'impianto cocleare è una protesi elettronica la cui capacità è quella di generare sensazioni acustiche andando a stimolare elettricamente l'orecchio interno. Tale protesi viene inserita all'interno dell'orecchio interno attraverso una tecnica chirurgica a



pazienti affetti da ipoacusia grave-profonda in sostituzione di una coclea non funzionante. Infatti, viene considerato il primo organo di senso artificiale. Il compito dell'IC nello specifico è quello di inviare stimoli elettrici alle fibre del nervo acustico, andando così a ripristinare le funzionalità delle vie uditive in modo tale da rendere le informazioni verbali accessibili e di conseguenza essere percepite e comprese.

Il dispositivo può ripristinare le seguenti capacità:

- Udire il parlato senza o riducendo la necessità di leggere le labbra dell'interlocutore;
- Riconoscere i suoni provenienti dall'ambiente circostante;
- Individuare i singoli suoni, con alcuni limiti anche in ambienti rumorosi;
- Risalire all'origine di un suono;
- Quando i risultati sono particolarmente buoni, seguire i programmi televisivi e condurre una conversazione telefonica.

1.2.1 COMPONENTI DELL'IMPANTO COCLEARE



L'impianto cocleare è costituito da due componenti: la componente esterna e quella interna.

La parte esterna è composta da:

- Microfono-ricevitore;
- Processore;
- Amplificatore elettrico (antenna esterna);
- Batterie;
- Un trasmettitore in modulazione di frequenza (FM).

La parte interna, invece, è caratterizzata da:

- Ricevitore-stimolatore;
- Magnete;
- Array di elettrodi.

Il microfono ha la funzione di captare i suoni che provengono dall'ambiente esterno inviandoli al processore che li elabora e li trasforma in segnali elettrici. In seguito, tali segnali, attraverso l'antenna esterna, vengono trasferiti dal trasmettitore al ricevitore sottocutaneo dove vengono smistati attraverso il cavo porta elettrodi alle diverse parti della coclea, stimolando così determinate fibre nervose uditive in relazione alle caratteristiche del suono captato inizialmente dal microfono esterno.

1.3 RISCHI

L'intervento chirurgico necessario per l'applicazione di un impianto cocleare comporta dei minimi rischi, che il paziente, prima di esservi sottoposto, è necessario conosca e tenga presente. I pericoli principali e le conseguenze negative che, anche se con minime probabilità, possono verificarsi e invalidare il buon esito dell'intervento sono:

- Meningite, soprattutto nei bambini, conseguenza alquanto rara, che può provocare l'infiammazione delle membrane che circondano il midollo spinale e il cervello. L'inizio della meningite può variare a partire da meno di 24 ore a più sei anni dopo l'impianto. L'organismo più comune identificato è lo *Streptococcus pneumoniae*. L'incidenza della meningite da pneumococco è risultata essere maggiore rispetto ad altri batteri come *Escherichia coli* o agli stafilococchi. I fattori di rischio che possono portare ad una meningite post impianto sono: l'età (minore di 5 anni), la deformità congenita dell'orecchio interno, l'immunodeficienza, la storia di meningite pre-impianto e la frattura della base del cranio. Inoltre, i pazienti con un'infezione cronica o ricorrente dell'orecchio medio possono essere predisposti ad acquisire una meningite batterica. Questo pericolo si può evitare sottoponendo preventivamente i bambini alle vaccinazioni contro gli specifici batteri, oggi disponibili;
- Fallimento nell'applicazione dell'impianto, che può richiedere un secondo intervento chirurgico, o per mal posizionamento dell'elettrodo o per rottura del dispositivo.

Oltre alle conseguenze principali, possono anche esservi conseguenze molto rare:

- Paralisi facciale;
- Infezione nella zona dell'intervento;
- Disturbi dell'equilibrio.

1.4 INTERVENTO CHIRURGICO

Prima di eseguire l'intervento chirurgico è opportuno eseguire determinati test:

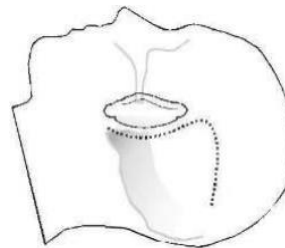
- Counselling audiologico, per spiegare al paziente la procedura chirurgica, i rischi correlati, le reali aspettative di riabilitazione uditiva e il funzionamento e l'aspetto dei processori esterni che andranno utilizzati;
- Test audiologici (audiometria tonale e vocale, timpanometria, potenziali evocati uditivi);
- TC e risonanza magnetica, per valutare l'anatomia dell'orecchio interno;
- Esami clinici generali (esami ematochimici per l'anestesia generale, ...);
- Valutazione percettivo-linguistica da parte di una logopedista specializzata in impianti cocleari.

Inoltre, il paziente deve astenersi dall'assumere cibi e bevande prima dell'anestesia generale.

1.4.2 TECNICA CHIRURGICA

L'intervento chirurgico per l'inserimento dell'impianto cocleare viene eseguito in anestesia generale e può avere una durata di 1-2 ore per ciascun lato. Per tutta la durata dell'intervento viene eseguito il monitoraggio del nervo facciale per evitare di danneggiarlo involontariamente.

- Viene effettuata un'incisione della cute a forma di L rovesciata o di J;



- Dopo aver separato i tessuti e posto in vista l'osso della mastoide viene praticata una mastoidectomia di minima;



- Di seguito, viene eseguita la timpanotomia posteriore, che consente l'ingresso nella cassa del timpano e la visualizzazione della regione della finestra rotonda;



- Viene poi creato l'alloggiamento per il ricevitore-stimolatore con l'aiuto di un modellino metallico;



- Si procede con l'apertura della coclea che può essere effettuata applicando un foro nella parete ossea (cocleostomia) oppure aprendo la finestra rotonda stessa;



- Va poi inserito, all'interno della scala timpanica, l'array porta-elettrodi, il quale viene poi fissato alla finestra rotonda con tessuto connettivo ed eventualmente colla di fibrina;



- Svolto ciò, l'audiometrista confermerà, attraverso adeguati test elettrofisiologici, la giusta collocazione. Occorre anche valutare, soprattutto in casi di malformazione dell'orecchio interno, potenziali interferenze tra gli elettrodi del filo ed il nervo facciale. Infine, si esegue il riposizionamento dei lembi chirurgici e la sutura della ferita. Qualora vi siano dubbi sul posizionamento reale dell'array di elettrodi all'interno della coclea, soprattutto in presenza di malformazioni cocleari, è possibile eseguire una radiografia del cranio per verificare la posizione esatta dentro le strutture dell'orecchio interno.

1.4.3 POST-INTERVENTO CHIRURGICO

Oltre l'intervento per l'applicazione dell'impianto cocleare, è importante la fase post-intervento, nella quale il dispositivo elettronico viene attivato e inizia a funzionare.

Il giorno dell'attivazione, che avviene dopo la perfetta guarigione della zona operata, il paziente viene sottoposto ad una serie di controlli:

- Una valutazione fisica, in cui il medico deve ispezionare l'area dell'incisione per la ricerca di infezioni o irritazioni ed eseguire un'otoscopia su tutte e due le orecchie. Un altro aspetto importante è il controllo della zona in cui poggia la bobina di trasmissione per assicurarsi che la forza del magnete non sia eccessiva, se così fosse bisogna diminuire l'intensità;
- La programmazione dell'impianto cocleare che comprende la selezione di una strategia di codifica, l'impostazione dei livelli, della frequenza e della durata di stimolazione, la larghezza degli impulsi, il guadagno del canale e l'assegnazione della frequenza;

Nel caso in cui i pazienti siano dei bambini molto piccoli, si tiene conto del fatto che per loro è la prima volta in cui sperimentano i suoni, comprese le voci dei genitori o voci familiari. Per chi, invece, ha perso l'udito, ma conosce il mondo dei suoni, tutto ciò si rivela una riscoperta.

Si prevede, innanzitutto, un periodo di riabilitazione per esercitare il cervello al riconoscimento degli input che provengono dagli elettrodi dell'impianto cocleare e a dare loro il significato dei suoni corrispondenti. Per il paziente può risultare frustrante il sentire suoni provenienti dall'ambiente o le voci in una maniera differente da come quest'ultimo le ricorda. Ciò avviene perché il cervello impiega del tempo a decifrare il significato di determinati segnali sonori, ed è per questo motivo che di rilevante importanza esercitarsi con costanza, ogni giorno.

Il risultato è variabile in base all'individuo in questione, quindi fare previsioni è molto difficile, in quanto la risposta del cervello ai nuovi impulsi non può essere preventivata del tutto.

1.5 MAPPAGGIO E FITTING

L'attivazione dell'impianto può avvenire dopo un periodo variabile dall'intervento chirurgico, di solito almeno 15-20 giorni, in modo tale da assicurare la cicatrizzazione della ferita. Dopodiché si può eseguire il primo mappaggio. La prima fase consiste nella scelta di alcune importanti caratteristiche del dispositivo come la strategia di stimolazione (temporale, frequenziale, mista), frequenza di stimolazione (il numero di impulsi da erogare in un secondo da ogni elettrodo), livelli di stimolazione (livello T e livello C o M) e durata dello stimolo. Nei pazienti pediatrici o poco collaboranti è utile fare il ricorso a misure elettrofisiologiche obiettive per avere una stima del livello di stimolazione iniziale, oppure vi è anche la possibilità di settare i livelli durante il sonno spontaneo da parte del paziente.

Le reazioni all'accensione dell'impianto sono molto varie, soprattutto nei bambini. Alcuni possono mostrare nessuna o solo una piccola risposta al segnale, altri invece possono reagire negativamente, ad esempio piangendo dopo aver sperimentato lo stimolo sonoro. Tuttavia, la maggioranza dei bambini mostra reazioni positive. Generalmente, nel caso di bambini, si procede gradualmente nell'aumentare l'intensità del segnale, così da non provocare reazioni avverse.

Il clima di aspettativa creato dai genitori può suscitare troppo eccitamento o nervosismo che può essere trasmesso al bambino, che può conseguentemente influenzare il comportamento. Nonostante l'impossibilità nell'eliminare o ridurre tali sentimenti, è fondamentale mantenere un clima calmo sereno per il bambino. Di rilevante importanza sarebbe la presenza del logopedista che ha seguito il bambino fin dalla prima protesizzazione, così da assistere l'esperto nel mappaggio a comprendere le reazioni del piccolo.

Dopo il primo mappaggio può accadere che il bambino non risponda più quando viene chiamato di genitori oppure non reagisca più ai suoni che prima erano uditi con le protesi acustiche. Tali risposte non sono rare perché l'impianto inizialmente è regolato ad un volume molto basso ed anche perché il nervo acustico progressivamente si adatta ai nuovi segnali in entrata; pertanto, si può passare a livelli di stimolazione più elevati. Il paziente dovrà man mano iniziare a discernere i segnali utili ed escludere i rumori di fondo.

È molto importante eseguire nuovamente il mappaggio ai controlli successivi, nei primi mesi dopo l'intervento. Le regolazioni devono essere ripetute ad intervalli regolari e prestabiliti, in modo tale da monitorare lo stato dell'interfaccia impianto-coclea, i valori delle misure elettroacustiche, controllare le regolazioni iniziali di soglia (T), modificare il range dinamico e bilanciare la loudness su ciascun elettrodo.

Per gli adulti i controlli durante il primo anno vengono effettuati dopo 1, 3, 6 e 12 mesi, dopodiché il paziente viene controllato una volta all'anno, salvo complicanze. Invece nei bambini i controlli iniziali vengono effettuati dopo 1, 3, 6, 9 e 12 mesi e poi, di norma, ogni 6 mesi fino, all'incirca, agli 8-10 anni d'età (quando il bambino è in grado di eseguire un esame audiometrico in maniera affidabile e ripetibile).

1.5.1 STRATEGIE DI STIMOLAZIONE

Le strategie di stimolazione sono i processi tramite i quali il processore di elaborazione sonora converte i segnali sonori catturati dai microfoni in impulsi elettrici, che vengono poi codificati e inviati agli elettrodi posizionati nella coclea. Queste strategie di codifica hanno l'obiettivo di rappresentare il linguaggio e i suoni quanto più fedelmente in base ai parametri di frequenza, intensità e tempo. Tale strategia indica come il processore sonoro traduce il pitch (che si riferisce alla frequenza di un suono), la loudness (che si riferisce al livello sonoro) e le caratteristiche temporali del suono (che sono l'altezza, l'intensità, il timbro e la durata) in segnale elettrico.

Ci sono diversi tipi di strategie:

- **Frequenziale**

SPEAK: è stata ideata per incrementare il quantitativo di informazioni da inviare al nervo. Nella strategia SPEAK l'input è suddiviso in 20 filtri passabanda che vanno a coprire una gamma frequenziale più alta e una cadenza di stimolazione variabile. Vengono scelti i siti migliori per la stimolazione e a seconda del segnale in entrata;

- **Temporale**

CIS: Questa strategia rappresenta il linguaggio attraverso rapide modulazioni della forma d'onda. Il segnale digitale che arriva al processore, dopo essere stato inviato, viene analizzato da un banco di filtri passabanda indipendenti, che elaborano le frequenze fra 150 Hz e 6000 Hz. Di conseguenza viene definita l'energia relativa ad una data frequenza in quel preciso istante, alla quale si associa un corrispondente valore in corrente di stimolazione. Quindi, i valori di corrente di stimolazione da inviare agli elettrodi cocleari sono calcolati per ogni ciclo, venendo stimolati sequenzialmente. Grazie all'alta velocità con cui gli elettrodi vengono stimolati si ottiene una buona rappresentazione delle rapide variazioni temporali. La strategia CIS, dunque, si avvicina ad una chiocciola normale, la quale, dopo aver effettuato la risoluzione di frequenza, è capace di trasferire alle strutture centrali anche informazioni riguardanti le variazioni temporali di una determinata componente. Secondo il tipo di impianto vengono utilizzati tra gli 8 e i 12 canali.

- **Mista**

ACE: È una strategia dove ad ogni ciclo di stimolazione variano il numero di canali attivi. Le caratteristiche che differenziano la strategia ACE da quella CIS e che l'ACE è caratterizzata da un maggior numero di filtri passabanda e dall'elaborazione del segnale su intervalli temporali, che solitamente hanno una durata tra i 2.5 ai 4 ms. Questa strategia permette di scegliere la frequenza di stimolazione in base al numero di canali attivi. In sintesi, la strategia ACE unisce le migliori caratteristiche di SPEAK e CIS, enfatizzando sia le informazioni spettrali che quelle temporali.

1.5.2 LIVELLI DI STIMOLAZIONE

Vi sono due differenti livelli di stimolazione:

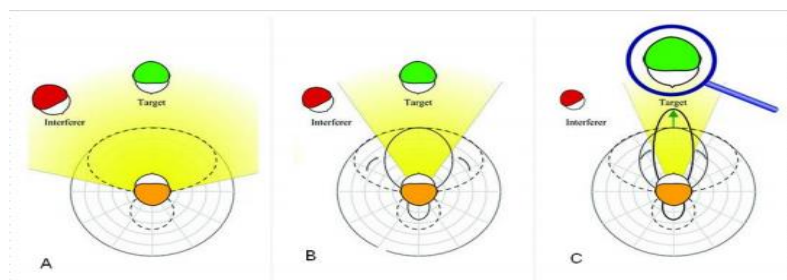
- Livello T (livello minimo o soglia elettrica): Il livello minimo è il livello più basso di corrente elettrica che determina una sensazione sonora nel 100% delle presentazioni;

- Livello C o M (il massimo livello confortevole): è il livello di corrente più alto che permette un ascolto prolungato e confortevole.

I livelli T e C o M devono essere entrambi settati per ogni elettrodo attivo del dispositivo. Nei bambini più piccoli la determinazione dei livelli T e C/M è un compito complesso. La reazione iniziale allo stimolo elettrico si presenta molto variabile e si differenzia dalla stimolazione acustica. Reazioni tipiche sono il pianto, l'interruzione del gioco e volgere lo sguardo verso i genitori. Dopo aver verificato la prima reazione lo stimolo viene ripetuto in modo da rinforzare e confermare le risposte, determinando così la soglia che risulta discretamente affidabile. Invece, stabilire i livelli C/M risulta molto più difficile, in quanto nei bambini piccoli può accadere spesso che si presentino reazioni con un'intensità dello stimolo già troppo alta. Nel bambino più grande invece possono essere utilizzate scale graduate, ad esempio analoghi visivi della loudness. In questi casi, i livelli C/M saranno stabiliti con affidabilità sovrapponibile a quella tipica dell'adulto. È comune nella fase di attivazione regolare i livelli C/M a livelli inferiori rispetto alla soglia del riflesso stapediale intraoperatorio costruendo una 'mappa' con range dinamico ridotto. Il fine di tutto ciò è limitare il rischio di sovrastimolazioni. Specifici algoritmi sviluppati dalle ditte di impianti cocleari, consentono, soprattutto per i bambini piccoli e non collaboranti, di stimare le soglie T e C utilizzando le misure oggettive di stimolazione neurale, rendendo l'intero procedimento molto più semplice e fornendo risultati paragonabili se non superiori alle metodiche classiche.

1.5.3 MICROFONI OMNIDIREZIONALI E DIREZIONALI

I processori possono essere muniti di microfoni multipli omnidirezionali, per ottenere una sensibilità sonora in tutte le direzioni, o direzionali, con una sensibilità maggiore nella direzione della fonte sonora.



Nell'immagine viene mostrato il microfono direzionale in condizione:

- A. standard mediante IC monolaterale;
- B. zoom ottenuto dall'interazione tra due IC collegati tra loro;
- C. fascio stretto, sempre da IC bilaterale.

1.6 CONTROINDICAZIONI

Esistono controindicazioni assolute all'impianto cocleare: queste sono l'aplasia cocleare (tipo Michel – aplasia completa dell'orecchio interno – o limitata al labirinto anteriore), l'assenza congenita del nervo acustico, le lesioni complete del nervo acustico e in generale le sordità retrococleari, i gravi handicap (neurologici, psichiatrici, comportamentali, ecc.) associati alla sordità, come ad esempio ritardo mentale gravissimo, autismo di grave entità, gravi disturbi comportamentali con auto aggressività in cui è prevedibile una difficile gestione dell'IC.

Alcune disabilità associate alla sordità (ad esempio sordo-ciechi) non vengono viste più un ostacolo per l'intervento all'impianto cocleare. In questi pazienti vengono riportati risultati variabili, generalmente positivi, per quanto riguarda le abilità uditive, dello sviluppo del linguaggio, il miglioramento della qualità di vita e la possibilità di una influenza positiva dell'impianto sulle altre patologie. In ogni caso, in tali pazienti l'indicazione all'impianto cocleare va valutata con attenzione, tuttavia i criteri audiologici sono gli stessi utilizzati in pazienti senza disabilità associate.

1.7 LIMITI

I limiti degli IC sono la difficoltà di ascolto nel rumore e la difficoltà di risoluzione spettrale, ovvero la discriminazione del pitch.

Questi limiti sono secondari al fatto che gli attuali IC, consentono di attivare in tutti i portatori da 4 a un massimo di 8 canali funzionali fisiologicamente indipendenti (o siti di stimolazione).

Gli IC hanno da 12 a 22 elettrodi disposti lungo il cavetto intracocleare ed ogni elettrodo codifica una specifica banda di frequenza, ma per effetto delle interazioni

tra i campi elettrici e per i limiti nella velocità di trasmissione neurale, a tutt'oggi non si è riusciti ad aumentare questo numero di siti funzionali.

In altre parole, il numero degli elettrodi supera largamente quello dei siti che possono essere stimolati indipendentemente trasmettendo un flusso autonomo di informazioni utili.

Anche per questo l'IC riesce a rappresentare bene l'involuppo temporale del segnale verbale, ma non la sua struttura fine.

CAPITOLO 2: IC NELLE DIVERSE FASCE DI ETA'

2.1 IMPIANTO COCLEARE NEL BAMBINO

La sordità infantile profonda o totale non trattata porta al sordomutismo. Al contrario, la riabilitazione può essere rapida e quasi completa dal punto di vista comunicativo se, dopo diagnosi precoce, si procede con l'immediato trattamento protesico riabilitativo.



Se si parla di sordità infantili congenite, la diagnosi precoce è rilevante ai fini prognostici, in quanto è noto che le basi del linguaggio verbale e delle relative capacità comunicative del paziente sono apprese maggiormente nei primi tre anni di vita, quando la plasticità cerebrale è massima. Quindi, più lungo è periodo in cui i pazienti sperimentano il silenzio, peggiori saranno i risultati che si otterranno.

Il trattamento immediato si può avvalere di protesi acustiche o l'impianto cocleare, entrambi appoggiati da un adeguato training logopedico. In realtà, i due presidi protesici non sono alternativi, poiché uno è un amplificatore che stimola i residui uditivi del paziente, mentre l'impianto cocleare è un vero e proprio organo artificiale. È bene sottolineare che l'udito fornito dall'impianto è sostanzialmente differente dall'udito naturale: un impianto cocleare può condurre il paziente a una adeguata finanche a una ottima comprensione del parlato, ma il dettaglio del contenuto spettrale del suono è invariabilmente peggiore rispetto all'udito naturale. Pertanto, quando possibile, una protesizzazione acustica che fornisca un beneficio uditivo adeguato al paziente è preferibile all'impianto cocleare.

La diagnosi precoce è fondamentale perché un ritardo difficilmente potrà essere pienamente compensato anche con l'utilizzo delle migliori strategie protesico-riabilitative.

La diagnosi in un bambino sordo congenito dovrebbe essere effettuata prima dei sei mesi di vita e non dovrebbe limitarsi allo studio dei potenziali evocati tronco-encefalici, in quanto essi informano solo sulla funzionalità uditiva di un ristretto campo tonale;

dovrebbe, invece, essere attuata una completa strategia che consenta la ricostruzione di tutto l'audiogramma, che quantifichi l'impairment e permetta la stima della disabilità comunicativa. Il trattamento logopedico viene avviato nell'immediato, con il supporto di protesi acustiche di potenza ed eventualmente di un vibratore bicanale da appoggiare allo sterno.

I progressi riabilitativi vengono monitorati opportunamente ed è necessario far raggiungere al bambino sordo una competenza comunicativa simile a quella dei coetanei. Al contempo il piccolo paziente viene fatto frequentare il reparto ospedaliero per renderglielo familiare e viene affinata la diagnosi in termini topodiagnostici.

L'affinamento diagnostico è una parte del follow-up audiologico, per cui il primo obiettivo è quello di monitorare l'evoluzione dell'ipoacusia e il compenso ottenuto con le protesi, il secondo è capirne l'eziologia per sapere se quella malattia particolare è progressiva sull'udito oppure no.

L'approfondimento diagnostico morfologico e funzionale informa sui rischi chirurgici e sulle possibili controindicazioni all'impianto cocleare e consente di scegliere l'orecchio su cui intervenire, preferendo quello con minor rischi e con la miglior risposta funzionale.

Si sottolinea la notevole importanza dei controlli audiologici in caso di meningite infantile; si tratta di un'urgenza poiché il bambino non è capace di segnalare un deficit uditivo che necessita di essere identificato precocemente per programmare un intervento di impianto cocleare immediato, nel caso di ossificazione iniziale, e per l'effetto sconvolgente che la sordità improvvisa può produrre sulla psiche del paziente, che può condurre fino all'autismo. Nel caso di bambini postmeningitici, la memoria uditiva è conservata poiché si tratta di sordità sostanzialmente improvvise. Performances deludenti sono dunque associati a un cattivo posizionamento dell'elettrodo o a complicanze endococleari, che possono anche successive all'impianto, correlate ai processi di riarrangiamento fibrotico o di ossificazione. Nei bambini è frequente il processo di ossificazione che comporta un'alterazione della lamina spirale ossea a livello cocleare, un danno dei dendriti

afferenti al ganglio spirale e, di conseguenza, la degenerazione walleriana retrograda.

Una volta posta l'indicazione all'impianto cocleare, si eseguono gli accertamenti radiologici. È molto importante eseguire sia la RMN per dimostrare patologie retrococleari, pervietà cocleare ed EVA, sia la TC dell'osso temporale che ci informa fundamentalmente su quattro variabili: lo spessore della squama temporale dove alloggiare il ricevitore stimolatore, la posizione del facciale e quindi il rischio di ingiuria iatrogena del settimo nervo cranico, la condizione morfologica della coclea e le dimensioni del condotto uditivo interno. In base a questi esami la coclea può apparire normale, malformata o ossificata.

L'ossificazione cocleare è abbastanza frequente nelle sordità acquisite postmeningitiche e pur non essendo anch'essa una controindicazione assoluta limita sicuramente i risultati, soprattutto chirurgici. Nelle sordità post meningitiche è importante eseguire anche una RMN poiché non sempre la TC è in grado di evidenziare la fibrosi della scala timpanica.

Infine, le dimensioni del condotto uditivo interno potranno far sospettare una ipoplasia o addirittura una agenesia del nervo acustico.

L'agenesia del nervo acustico è l'unica vera controindicazione assoluta all'impianto cocleare in età pediatrica poiché l'ipoplasia non preclude una corretta stimolazione, ma la sicura diagnosi differenziale tra ipoplasia ed agenesia può essere solo funzionale e può essere raggiunta con la quantificazione del guadagno funzionale protesico servendosi di test pre-chirurgici non solo soggettivi, ma anche oggettivi.

Il bambino sordo congenito, protesizzato prima dei sei mesi, valutato audiologicamente in maniera ottimale dal punto morfologico e funzionale e seguito con metodiche riabilitative protesico-cognitive che gli abbiano consentito una naturale maturazione comunicativa, tra i 12 ed i 30 mesi viene sottoposto all'intervento di impianto cocleare.

Tali risultati sono peculiari dei casi di sordità profonda o totale diagnosticata e trattata molto precocemente e con le giuste metodiche. Però, in questo caso, i risultati riabilitativi variano in base all'età di intervento, ai metodi riabilitativi pre-

chirurgici, ai residui uditivi e alla presenza di disfunzioni extrauditiva della comunicazione.

Considerando che il linguaggio verbale viene appreso maggiormente nei primi tre anni di vita ed è il momento in cui il sistema nervoso centrale possiede le massime capacità di apprendimento di quanto viene udito, è necessario intervenire molto precocemente nel sordo congenito per utilizzare al massimo la plasticità cerebrale del bambino così da consentirgli un'acquisizione del linguaggio pressoché naturale, mentre nelle sordità acquisite è la memoria uditiva che permette di sfruttare prontamente l'udito artificiale dell'impianto cocleare. Memoria uditiva e plasticità cerebrale sono le variabili principali, vincolate l'una dall'altra e da cui scaturiscono i risultati.

Qualora non vi sia un ripristino della funzione uditiva la riabilitazione della sordità viene effettuata tramite due scuole:

- La metodica gestuale: ritiene che il linguaggio dei segni sia la lingua dei sordi, che così vengono considerati quasi come una minoranza etnico-culturale che necessita di interpreti per permettere una buona comunicazione con gli udenti;
- L'oralismo, secondo cui anche i sordi possano comunicare verbalmente se trattati nel modo adatto. Esistono tre indirizzi di metodica oralistica: l'oralismo espressione-dipendente, l'oralismo udito-dipendente o metodo acupedico ed il metodo protesico-cognitivo;
- L'oralismo espressione-dipendente è orientato alla riabilitazione delle abilità espressive del paziente, utilizzando in via secondaria le potenzialità protesiche e affidandosi alla lettura labiale per la discriminazione verbale, cercando contemporaneamente di sviluppare le competenze cognitive linguistiche del soggetto;
- Il metodo acupedico implica la possibilità di un apprendimento autonomo delle competenze cognitive-linguistiche nel caso in cui l'udito del bambino venga stimolato in un modo adeguato attraverso l'amplificazione, con la quale è possibile raggiungere buoni livelli di discriminazione verbale.

- La terza metodica include le caratteristiche principali delle due precedenti ed è stata codificata considerando i limiti e pregi di quelle appena descritte e l'evidenza della potenzialità della moderna tecnologia protesica.

Oggi, la tecnologia protesica, se sfruttata efficacemente, offre la possibilità di ripristinare la funzionalità uditiva in un modo più che sufficiente a livello quantitativo e qualitativo e non necessita di interventi riabilitativi così pervasivi sul piano dell'allenamento acustico. È anche evidente che la riabilitazione linguistico-cognitiva, dell'oralismo tradizionale, possa essere attuata attraverso l'udito, se vi è un continuo controllo della funzionalità sensoriale da parte di un logopedista di estrazione acupedica. Oggi, tuttavia, l'impianto cocleare risulta essere il miglior trattamento per le sordità pediatriche invalidanti.

I risultati possono far raggiungere la normalità comunicativa in tre diverse categorie di pazienti: il sordo congenito, anche in condizioni di sordità totale, diagnosticato entro i sei mesi di vita e sottoposto ad impianto nel secondo anno di vita; il sordo profondo con residui uditivi su tutte le frequenze, adeguatamente protesizzato nei primi anni di vita; il bambino con sordità acquisita e che non ha subito severe complicazioni dovute a disfunzioni neuropsichiatriche.

Nelle altre tipologie di pazienti è utile valutare tutte le variabili per consentire la formulazione di prognosi attendibili tenendo conto che memoria uditiva e plasticità cerebrale sono quelle da considerare prioritariamente, oltre alle metodiche riabilitative seguite nella fase pre-chirurgica, alla funzionalità del nervo ottavo e alla presenza di complicanze neuropsichiatriche.

2.2 IMPIANTI COCLEARI NEGLI ADULTI

I pazienti adulti con sordità post-verbale e con sordità pre-verbale presentano problematiche diverse e quindi, nella procedura di selezione pre-operatoria, vanno considerati aspetti diversi.

2.2.1 INDICAZIONI ALL'IMPIANTO COCLEARE NEL PAZIENTE ADULTO POST- VERBALE

Un paziente adulto, per essere candidato all'operazione di impianto cocleare, deve presentare una sordità cocleare o mista grave o profonda, che si presenta dopo l'acquisizione del linguaggio, anche detta sordità post-verbale, che trova scarso beneficio dall'utilizzo di protesi acustiche tradizionali. Per quanto riguarda la discriminazione verbale, riporta una percentuale di riconoscimento di parole in lista aperta (senza conoscenza della lista) in sola modalità uditiva, inferiore al 50%, quando si ritrova nella migliore condizione di protesizzazione acustica. Recentemente, sono state spinte le indicazioni al 60% di riconoscimento in lista aperta.



Il paziente deve essere motivato, deve essere a conoscenza delle possibili complicanze chirurgiche e delle implicazioni estetiche dell'impianto e che potrebbero essere necessari nel tempo ulteriori atti chirurgici nel caso in cui vi sia un malfunzionamento dell'impianto.

Un ruolo fondamentale, per quanto riguarda la riabilitazione dell'adulto, è il ruolo del/della logopedista, sia in fase pre-impianto che post-impianto. È importante che il/la logopedista aiuti il paziente ad adattarsi alle nuove informazioni sonore mediante una stimolazione uditiva su più livelli (comprensione, detezione, riconoscimento, discriminazione e identificazione), a prepararlo al mappaggio, alla lettura, al controllo audio-fonatorio, all'utilizzo del telefono e infine a perfezionare il linguaggio. I tempi di riabilitazione sono molto variabili. La terapia riabilitativa sarà più breve e con buoni risultati se il paziente è diventato sordo dopo aver acquisito il linguaggio; invece, se l'ipoacusia si è manifestata alla nascita le tempistiche riabilitative e i risultati sono enormemente variabili.

2.2.2 VARIABILITA' DEI RISULTATI NEL PAZIENTE ADULTO

I risultati ottenibili con l'impianto cocleare nei pazienti adulti sono molto variabili e influenzati da diversi fattori, spesso non completamente prevedibili in fase pre-operatoria.

Con il persistere della sordità, le fibre del nervo acustico e le vie acustiche centrali possono impoverirsi di neuroni e di fibre, con la conseguenza di risultati con l'IC più scadenti. Tuttavia, sembra che anche dopo molti anni di deprivazione uditiva si conservi una residua percentuale di fibre sufficiente per il funzionamento dell'IC.

Per quanto riguarda l'età del paziente, ad oggi non vi è un limite superiore di età, ma ciò varia in base alle condizioni di salute generale, che devono permettere di sostenere senza particolari rischi un intervento chirurgico, alle capacità cognitive, alle motivazioni, allo stile ed alla aspettativa di vita del paziente. In precedenza, l'età del paziente al momento dell'impianto era considerata un fattore prognostico negativo, collegato a minori risultati post-IC; alcuni studi recenti evidenziano risultati soddisfacenti anche in pazienti impiantati in età avanzata e, in relazione ai risultati ottenuti, affermano che questa variabile non influenzi notevolmente i risultati.

Vi sono opinioni discordanti per quanto riguarda l'influenza sull'outcome della causa che determina la sordità: la differente eziologia stando alle ultime evidenze non sembra influenzare in maniera considerevole il risultato. I casi di sordità causata da una lesione esclusivamente cocleare, senza interessamento del nervo, sono quelli che si presentano come più favorevoli, mentre vi sono alcune situazioni eziologiche, dove è presente una lesione neurale o può essere difficoltosa l'introduzione degli elettrodi nella coclea, che necessitano di una valutazione accurata, in quanto i risultati sono variabili e talvolta deludenti. La meningite, le patologie autoimmuni dell'orecchio interno, l'otosclerosi e le fratture della rocca petrosa sono le situazioni eziologiche che possono causare ossificazione o fibrosi cocleare e rendere problematico l'inserimento degli elettrodi; ciò può accadere anche in caso di malformazioni dell'orecchio interno.

Diversi autori sottolineano una correlazione tra la presenza di residui uditivi e migliori risultati post-IC: si ritiene che la presenza di residui uditivi sia correlata con un maggior numero di fibre neurali residue e che la presenza di abilità percettive con protesi, fino al momento dell'impianto, mantenga vitali e funzionali le vie acustiche centrali.

2.2.3 PAZIENTE ADULTO PRE-VERBALE

Nei pazienti adulti in cui la sordità è congenita o insorta nei primi mesi o anni di vita e in cui non sia stata attuata una terapia protesico-riabilitativa precoce, con stimolazione del canale percettivo-verbale, può esser stato compromesso lo sviluppo delle vie uditive centrali e delle aree corticali incaricate alla percezione verbale e alla produzione del linguaggio. Da ciò si evince che i risultati di un impianto cocleare in questa categoria di pazienti siano enormemente variabili e con performances più limitate e condizionate principalmente dallo sviluppo di queste strutture.

Per tale ragione, in tali pazienti, tra i fattori che influenzano i risultati post-impianto quelli più significativi sono la storia protesico-riabilitativa precedente all'impianto e la modalità di comunicazione utilizzata.

Difatti, una sordità insorta precedentemente o durante l'acquisizione del linguaggio, se non è seguita da una precoce ed ottimale protesizzazione acustica e da una precoce terapia logopedica di tipo oralista, priva il paziente degli stimoli uditivi basilari per un appropriato e completo sviluppo delle vie acustiche centrali. In questi pazienti, l'indicazione all'impianto cocleare in età adulta va analizzata con attenzione, tenendo conto innanzitutto dell'età della prima protesizzazione, dell'utilizzo delle protesi da parte del paziente e dei risultati protesici, del tipo di riabilitazione logopedica eseguita, della presenza di residui uditivi, dello sviluppo del linguaggio raggiunto dal paziente e delle capacità percettive da lui sviluppate.

I pazienti con una sordità pre-verbale, precocemente protesizzati, con buoni risultati uditivi e comunicativi con protesi acustiche e nei quali si è poi verificata una progressione dell'ipoacusia, possono raggiungere, con l'ausilio dell'impianto, risultati migliori e talvolta vicini a quelli dagli adulti post-verbali.

Deve essere adottata estrema cautela con gli individui adulti con ipoacusia neurosensoriale profonda insorta in epoca pre-linguale, che non hanno tratto beneficio dall'uso di protesi tradizionali. Sebbene non rappresentino una controindicazione assoluta all'impianto cocleare, i risultati frequentemente si limitano alla detezione dei rumori ambientali, con poche capacità discriminative verbali.

Anche nel paziente adulto pre-linguale, la decisione per l'esecuzione di un IC deve essere presa con molta attenzione e deve essere individualizzata: i fattori da considerare principalmente sono la storia protesico-riabilitativa, i risultati protesici, le abilità uditive residue e lo sviluppo del linguaggio. Inoltre, vengono ritenuti di estrema importanza anche aspetti non strettamente audiologici, cioè quelli psicologici, le motivazioni e le aspettative, che non sempre sono adeguate ai risultati ottenibili, la disponibilità ad un prolungato periodo riabilitativo.

2.3 IMPIANTO COCLEARE NELL'ANZIANO

L'impianto cocleare nell'anziano è indicato nel caso di sordità invalidanti non risolvibili con le protesi acustiche e motivazione personale e aspettative adeguate. Le cause più frequenti di sordità invalidante nell'anziano sono:



- Ipoacusie improvvise dovute all'assunzione di farmaci ototossici, specie durante prolungati ricoveri in terapia intensiva oppure in esiti di eventi ipossici, oppure da meningite;
- Rapido peggioramento di forme progressive anche in seguito a stress chirurgico, farmaci ed altre noxae.
- Deterioramento severo-profondo di ipoacusie progressive

Per quanto riguarda le sordità che progrediscono rapidamente è stata osservata una prevalenza del sesso maschile nelle forme postchirurgiche, post-anossiche, da farmaci, a denotare la possibilità di una maggiore resistenza del recettore cocleare nelle donne.

I pazienti che si presentano più difficili da gestire sono i pazienti anziani con sordità progressiva invalidante, poiché possono presentare uno stato di depressione psichica che può essere più o meno marcato, generalmente non diagnosticato né ricondotto, dal paziente stesso o dai familiari, alla sordità. Si tratta di pazienti che posseggono una memoria uditiva scadente, sia per il lungo tempo trascorso dall'insorgenza della sordità sia per il manifestarsi di falsi ricordi che il paziente stesso produce e alimenta.

I sordi progressivi vanno ulteriormente distinti in: sordi consapevoli, dichiarati e anziani che negano, volutamente o meno, di essere mai stati affetti da ipoacusia. I primi sono quelli coscienti della propria sordità, la accettano e la considerano come malattia da curare. L'atteggiamento costruttivo per quanto riguarda le cure e le aspettative influenzano in maniera positiva le prognosi, che risulta comunque limitata a causa della scarsa qualità della memoria uditiva e dalla tendenza a produrre fantasie uditive. Ne consegue una discrepanza o incoerenza tra i risultati realmente ottenuti in termini di impairment e la disabilità percepita o soggettiva.

I negazionisti sono pazienti con sordità di lungo corso che, grazie al possesso di buone capacità di compensazione e a strategie di evitamento sociale, hanno nascosto la propria sordità durante tutta la loro vita ai familiari, ma anche a sé stessi. La memoria uditiva, in questi casi, risulta essere scadente, mentre le aspettative dei parenti sono massime, in quanto non vi è coscienza e cultura del problema. Si evince da ciò che il quadro psicologico sia uno dei più impegnativi.

A parità di performances, un paziente conscio della propria sordità ha un buon grado di soddisfazione, di contro un negazionista sarà scontento e vi sarà un'evidente incoerenza tra performance di ascolto e disabilità soggettiva dichiarata.

Dunque, il paziente che si gestisce con più difficoltà e ostacoli è il sordo progressivo negazionista, che non ha mai sentito bene lungo tutta la vita e non può usufruire di una memoria uditiva ottimale, patendo le conseguenze della deprivazione sensoriale prolungata, la quale non consente una riattivazione soddisfacente, sia a livello centrale che periferico. Al momento dell'anamnesi e dell'arruolamento, il sordo negazionista non contribuisce ad un inquadramento corretto della sua condizione comunicativa, conducendo spesso a valutazioni prognostiche troppo

ottimistiche. I risultati somigliano piuttosto a quelli di un impianto tardivo, con tutti i limiti sulle capacità di ascolto nel rumore, di voci simultanee etc. Questi limiti riguardano tutti i portatori di impianto, sia che si tratti di adulti o bambini, ma sono maggiormente accentuati nell'anziano.

Può essere di aiuto nel riconoscimento di questi pazienti l'analisi anamnestica del momento in cui la sordità si è presentata secondo il paziente, che può, in realtà, trattarsi del momento in cui la sordità ha subito un peggioramento da medio-grave a grave-profonda. Da questo momento, il paziente non può più mentire sulle sue condizioni in quanto le strategie compensatorie non risultano più sufficienti, quindi prosegue con il palesare la propria sofferenza, in maniera parziale, in quanto la preesistente sordità viene ancora negata. Questa risulta essere una fase molto delicata per l'equilibrio mentale del paziente ed anche per la serenità familiare, che va gestita con il massimo delle attenzioni.

Il sordo anziano ha una prognosi comunicativa buona in caso depressione audiogena non cronica, vale a dire se la sordità non è remota e le sue conseguenze comportamentali da deprivazione comunicativa non ancora cristallizzate. Si conferma, dunque, il bisogno di una diagnosi precoce e di un intervento riabilitativo che non sia tardivo.

Le corrette decisioni terapeutiche dipendono da una conoscenza completa delle problematiche del paziente e dalle possibili soluzioni protesico-riabilitative che sono disponibili.

Tuttavia, la conoscenza dei problemi del paziente non si ferma agli aspetti uditivi, ma questa include i deficit cognitivi, il quadro psicologico, la condizione socioculturale e la motivazione del paziente a migliorare le capacità comunicative possedute.

Anche l'attività del clinico non si limita all'aspetto diagnostico e prescrittivo, ma continua in prima persona con il momento strettamente tecnico e con quello di counseling e training riabilitativo, tenendo sempre bene a mente l'obiettivo di migliorare la qualità della vita dell'anziano ipoacusico, promuovendo la

comunicazione, diminuendo lo stato depressivo, allentando il declino cognitivo e ottimizzando le relazioni all'interno della propria famiglia.

CAPITOLO 3: BILATERALITA' E CONTROINDICAZIONI

3.1 IMPIANTO COCLEARE BILATERALE

L'impianto cocleare bilaterale rispetto all'impianto monolaterale migliora l'ascolto in ambienti difficili (ad esempio in ambienti rumorosi e all'aperto), migliora soprattutto l'abilità nella localizzazione del suono, offre dei vantaggi nelle conversazioni con interlocutori multipli ed in generale nella percezione ed identificazione di numerosi suoni anche simultanei.

È consigliato eseguire l'intervento di impianto cocleare bilaterale nelle seguenti circostanze:

- bambini che non possono trarre un beneficio significativo dall'utilizzo della protesi acustica in nessuna delle due orecchie;
- bambini che hanno una disabilità abbastanza grave a livello visivo combinata a quella uditiva;
- in caso di sordità progressiva post-meningite, per il rischio di ossificazione della coclea;
- quando si hanno risultati insufficienti da un lato, in presenza di un'ipoacusia con indicazione all'impianto cocleare anche dall'altro lato;
- quando vi è un malfunzionamento di un IC, nel caso sia controindicato il reimpianto dallo stesso lato;
- in presenza di altre disabilità associate alla sordità, da valutare caso per caso.

L'IC bilaterale può essere eseguito simultaneamente o in maniera sequenziale. La chirurgia simultanea consiste nel posizionare i due impianti e di metterli in funzione nello stesso momento. Infatti, i due impianti possono essere posizionati durante un'unica operazione, oppure in due operazioni diverse a distanza di un breve lasso di tempo. Il più delle volte gli impianti vengono poi attivati insieme. La chirurgia sequenziale invece consiste nel posizionare ed attivare un solo impianto, in seguito si decide di posizionare un secondo impianto nell'orecchio opposto. Di solito il posizionamento del secondo impianto può avvenire a distanza di mesi o addirittura anni.

La specifica indicazione all'impianto simultaneo piuttosto che sequenziale deve essere accuratamente valutata caso per caso, in relazione alla soglia uditiva di ciascun orecchio, all'efficacia della protesizzazione acustica e all'eziologia specifica dell'ipoacusia. I più recenti studi consigliano di eseguire i due interventi simultaneamente soprattutto in età pediatrica, anche se sembra che intervalli anche di un anno non condizionino in modo significativo il ripristino di funzioni binaurali.

Per i pazienti, sia adulti che bambini, già portatori di un IC per i quali è indicato l'IC bilaterale, l'opportunità di un secondo impianto deve essere valutata attentamente caso per caso.

Quando si sceglie l'impianto bilaterale dopo aver utilizzato un solo impianto per un periodo di tempo, è importante ricordare che il secondo orecchio nei primi mesi dovrà attraversare un processo di apprendimento, come lo è stato per il primo orecchio.

È fondamentale, soprattutto nei bambini, che i genitori monitorino e supportino il figlio a riabilitare gradualmente l'orecchio fino a quando non avrà raggiunto un beneficio protesico adeguato. Bisogna anche sottolineare l'importanza del ruolo del logopedista, il quale per tutto il periodo del riapprendimento dovrà affiancarsi ai genitori al fine di rendere il più corretto ed efficace possibile il suddetto processo.

Nel corso degli anni si è posta la questione di quanto tempo un paziente deve aspettare tra un impianto e l'altro prima di correre il rischio di danneggiare il suo udito. Secondo diversi studi, riguardanti i soggetti pediatrici, è consolidata l'affermazione che gli impianti bilaterali simultanei o sequenziali portano a migliori risultati uditivi a lungo termine. Invece per gli adulti non è chiaro se effettivamente ci sia una relazione significativa tra l'intervallo inter-impianto e i risultati dell'udito.

A tale proposito sugli adulti sono stati condotti degli studi per determinare il rapporto tra il tempo trascorso tra l'impianto cocleare bilaterale sequenziale e i risultati di intelligibilità del parlato. Il risultato di tali studi è stato che per gli intervalli inter-impianto esaminati, non si è riscontrato un declino significativo nei punteggi di intelligibilità del discorso per i pazienti che ricevono impianti bilaterali

sequenziali rispetto ai pazienti che sono stati impiantati simultaneamente. Tuttavia, è necessario ulteriori indagini per confermare questi risultati.

Infine, è necessario essere assolutamente consapevoli riguardo la manutenzione e i costi delle attrezzature, sia per quanto riguarda le operazioni a breve termine, come l'applicazione stessa del o degli impianti, sia quelle a lungo termine, come ad esempio le manutenzioni necessarie al funzionamento degli stessi o l'eventuale sostituzione. Difatti a poco servirebbe un impianto non correttamente mantenuto, se non ad aggravare la condizione uditiva o ad allungare il processo di riapprendimento nel caso di un successivo recupero.

3.2 CONTROINDICAZIONI ALL' IMPIANTO CON CASI PARTICOLARI

Esistono controindicazioni all'impianto cocleare:

Assenza della Coclea o del nervo acustico

Nel caso di aplasia cocleare o dell'assenza completa del nervo acustico l'applicazione dell'impianto è controindicata poiché in genere non dovrebbe produrre nessun miglioramento concreto.

Aspettative non realistiche o motivazione assente da parte del paziente o della famiglia

I pazienti candidati all'impianto cocleare devono essere informati sui rischi della chirurgia, sulle caratteristiche tecniche dell'impianto, sui benefici che possono trarre e sulle limitazioni, oltre che sui costi di impianto e manutenzione. I pazienti, considerate queste informazioni e valutando i rischi e i benefici del caso specifico, possono decidere di usufruire o meno dell'impianto.

Sordità preverbale in paziente adolescente o adulto

È possibile che nei pazienti adolescenti o adulti che abbiano presentato una condizione di sordità preverbale l'applicazione dell'IC sia controindicata, poiché i risultati ottenibili possono essere variabili. Di conseguenza bisogna informare il paziente che la propria sordità insorta precedentemente o durante l'acquisizione del linguaggio, se non è stata seguita da una precoce ed ottimale protesizzazione acustica e anche da una precoce terapia logopedica, può averlo privato degli stimoli

uditivi basilari per avere un appropriato e completo sviluppo delle vie acustiche centrali. Quindi i risultati dell'impianto cocleare possono essere variabili e con performances limitate. Invece, una protesizzazione precoce

o una riabilitazione logopedica precoce che hanno permesso almeno un parziale sviluppo del linguaggio possono rendere più favorevoli i risultati. Date queste informazioni, al paziente gli va chiesto se procedere o meno con l'impianto.

Disabilità associate

I pazienti con disabilità associate possono essere suddivisi in tre categorie: soggetti affetti da disabilità della funzione visiva che in seguito sviluppano una ipoacusia grave-profonda, soggetti con sordità grave-profonda congenita che gradualmente perdono la vista e soggetti con altre disabilità motorie, sensoriali e intellettive. Nelle prime due categorie non vi è controindicazione all'IC, anzi il deficit multisensoriale è forte indicazione alla riabilitazione uditiva adeguata (dato che quella visiva non è possibile), ma la terza categoria è caratterizzata da un gruppo estremamente disomogeneo.

Nei pazienti con disabilità multiple prevedere i risultati dell'impianto cocleare è un compito difficile. Una buona parte degli autori è d'accordo riguardo il fatto che le aspettative appropriate dovrebbero includere: un'adeguata consapevolezza del suono, buone interazioni personali e sociali, buona connessione con l'ambiente circostante. Ad ogni modo, ogni bambino possiede punti di forza e di debolezza individuali da analizzare come parte del processo di valutazione e consulenza per quanto riguarda la candidatura all'impianto cocleare.

I bambini in possesso di impianto cocleare con disabilità aggiuntive, che consistono in un lieve ritardo cognitivo e dello sviluppo, compiono progressi che possono essere equiparati a quelli dei loro coetanei. Invece, nei bambini con un deterioramento dell'apprendimento considerevole e con un notevole ritardo nello sviluppo globale, i progressi risultano essere meno favorevoli, tuttavia una maggiore consapevolezza del suono e interazione con l'ambiente, agli occhi dei genitori, appare come un'aspettativa realistica e appropriata.

Neuropatia uditiva

La neuropatia uditiva è contraddistinta da una grave compromissione della percezione verbale legata all'alterazione delle risposte evocate uditive del tronco. Per quanto riguarda le sedi del danno possono essere diverse: danni alle cellule ciliate interne, danni ai neuroni uditivi o alla sinapsi tra questi due. In questi casi per poter usufruire dell'impianto cocleare si deve eseguire un'accurata valutazione audiologica.

Alcuni studi ci permettono di avere una direzione più chiara nello studio del caso:

“I dati esaminati mostrano che gli individui con lesioni che colpiscono principalmente il sistema sensoriale cocleare e la sinapsi, che sono bypassati dal CI, hanno esiti CI ottimali. Gli individui con lesioni che colpiscono il nervo uditivo mostrano scarse prestazioni con CI, probabilmente perché la trasmissione neurale del segnale elettrico dal CI è influenzata”¹.

Ossificazione cocleare

L'ossificazione della coclea è il risultato di processi infiammatori a carico dell'orecchio interno. Rispetto al grado di ossificazione sono state maturate tecniche chirurgiche che permettono l'inserimento dell'IC. Quando si è in presenza di ossificazioni totali (coclea bianca) le tecniche chirurgiche proposte prevedono la creazione di un solco perimodiolare al di sopra ed al di sotto del modiolo, e l'inserimento di un doppio cavetto portaelettrodi. Purtroppo, gli scarsi risultati ottenuti hanno portato alcuni autori ad applicare l'impianto uditivo troncoencefalico in questo gruppo di pazienti.

Ciononostante, vari studi affermano come l'impianto cocleare sia una procedura sicura e vantaggiosa anche nei pazienti con ossificazione cocleare, poiché attraverso le varie tecniche di perforazione e alla tradizionale chirurgia implantare dell'array di elettrodi si possono raggiungere buoni risultati; rimane però difficile prevedere questo outcome.

Malformazioni cocleari

Le malformazioni cocleari inizialmente erano considerate una controindicazione all'impianto cocleare; invece, a partire dal 2007 è diventata una pratica comune per questi pazienti ma è legata ad un più alto rischio di complicazioni postoperatorie e a risultati variabili. In tutte le malformazioni cocleari vi sono rischi legati alla posizione del nervo facciale, ed è d'obbligo il monitoraggio elettrofisiologico, che può aiutare a identificare il nervo. I risultati in pazienti con malformazioni variano rispetto al numero di elettrodi che si è riusciti ad inserire durante l'intervento, al tipo di malformazione e alla presenza, posizione e stimolazione delle fibre nervose.

Patologia flogistica cronica dell'orecchio medio

La patologia flogistica acuta e cronica rappresentano criterio di esclusione per la chirurgia dell'impianto, sebbene temporaneo; infatti dopo aver risolto il processo infiammatorio è possibile procedere all'applicazione dell'impianto.

“In presenza di una cavità di radicale l'applicazione dell'IC può avvenire nella cavità se ben ricoperto da tessuto connettivo e non a contatto con la pelle o previa chiusura a cul di sacco del condotto uditivo esterno ed eventuale oblitterazione della cavità.”²

Schwannoma vestibolare

Lo schwannoma vestibolare è un tumore che deriva dalle cellule di Schwann dell'VIII nervo cranico e rappresenta, al netto della sua terapia, una controindicazione relativa all'applicazione dell'impianto cocleare. La rimozione chirurgica -parziale o totale- del tumore con distruzione del labirinto membranoso posteriore, ma conservazione anatomica e funzionale del nervo cocleare, valutata attraverso valutazioni elettrofisiologiche intraoperatorie, permette l'applicazione dell'impianto. Ciononostante, rimane alto il numero di pazienti che continua a presentare problemi uditivi, anche se aumentano anche le segnalazioni di pazienti che hanno avuto risultati piuttosto positivi ed in generale si riscontrano pareri discordanti rispetto alle tempistiche preferite dell'impianto. Se il nervo cocleare fosse invece danneggiato e quindi risultasse impossibile l'applicazione dell'IC,

allora dopo l'intervento, sarebbe possibile applicare l'impianto uditivo troncoencefalico.

CONCLUSIONE

L'impianto cocleare è uno dei più grandi progressi nel campo dell'otorinolaringoiatria negli ultimi 100 anni e porta notevoli benefici a persone che a causa di un'ipoacusia grave-profonda non riescono più a sfruttare gli apparecchi acustici oppure sono affetti da patologie in cui la coclea non trasduce correttamente l'informazione sonora.

In questa tesi ho trattato, oltre alla funzionalità e componenti dell'IC, le complicanze, i benefici che si hanno nelle varie fasce di età, iniziando dai bambini, poi gli adulti e infine gli anziani. Si è visto che per fascia di età si hanno approcci diversi. Per i bambini, a causa di malattie genetiche, pre-natali e post-natali possono portare già dalla nascita la capacità di non sentire, e di conseguenza non è in grado di apprendere il linguaggio e quindi è destinato a essere un sordomuto. È fondamentale lo screening neonatale universale che ci permette di individuare tempestivamente se ha problemi all'udito seguirli attentamente e, se necessario, eseguire un impianto cocleare il più precocemente possibile. Grazie all'applicazione dell'IC il bambino può avere un normale apprendimento del linguaggio e vivere una vita piena e attiva a livello sociale senza sostanziali limitazioni.

Per gli adulti vi sono patologie idiopatiche, infiammatorie, genetiche, vascolari e traumatiche che possono provocare un decadimento improvviso o progressivo della funzione uditiva. In tal caso la prima opzione terapeutica sarà l'utilizzo di una protesi acustica, solo nel caso in cui la protesi non sia in grado di offrire al paziente benefici ottimali per vivere una vita comunicativa e sociale normale, verrà preso in considerazione l'impianto cocleare.

Infine, per quanto riguarda gli anziani vi è di solito un certo scetticismo da parte della famiglia o dell'anziano stesso all'applicazione dell'IC, riguardante soprattutto la propria età e talvolta lo stigma sociale. Ma come ben sappiamo oramai che la deprivazione uditiva non è più una controindicazione perché anche dopo 30 anni la popolazione neurale raramente si mantiene sotto le 10.000 unità, valore che comunque consente di ottenere un buon risultato. A livello globale, l'applicazione dell'IC migliora notevolmente la qualità della vita dell'anziano, portando effetti

positivi sulle funzioni cognitive, sulla depressione, sulla propria autostima e migliora in maniera significativa l'udibilità e la comprensione del parlato.

BIBLIOGRAFIA

Advance Bionics (nd) *I Bambini sentono meglio con i Suoni di Sottofondo*.

Disponibile on-line all'indirizzo:

<https://www.advancedbionics.com/it/it/home/about-cochlear-implants/the-journey-for-your-child/benefits-of-bilateral-implantation.html>.

Albert Mudry, MD, PhD; Mara Mills, PhD, (2013), *The Early History of the Cochlear Implant*, JAMA Otolaryngol Head Neck Surg. 2013;139(5):446-453.

Benjamin P.C. Wei, Robert K. Shepherd, Roy M. Robins-Browne, Graeme M. Clark, Stephen J. O'Leary, *Pneumococcal meningitis post-cochlear implantation: Potential routes of infection and pathophysiology*, Otolaryngology - Head and Neck Surgery, Volume 143, Issue 5, Supplement 3, 2010, Pages S15-S23, <https://doi.org/10.1016/j.otohns.2010.08.010>.

<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0194599810019832>

Berrettini S. (nd), *Impianti Cocleari*, Pisa. Disponibile on-line all'indirizzo: <https://sites.google.com/site/impiantococlearipisa/l-impianto-cocleare>.

Burdo S. (nd), *Impianto cocleare nel bambino*. Disponibile on-line all'indirizzo:

https://www.audioprotesi.org/wp-content/uploads/2017/04/Impianto_cocleare_nel_bambino.pdf

Burdo S. (2013). *Protesizzazione acustica ed impianto cocleare nell'anziano* *Hearing aid and cochlear implant in the elderly*. Frontiera ORL. Anno 4. 10-22.

Corrales C.E, Oghalai J.S, *Cochlear Implant Considerations in Children with Additional Disabilities*. Curr Otorhinolaryngol Rep 1, 61–68 (2013).

<https://doi.org/10.1007/s40136-013-0011-z>

Cuda D. (2008), *Impianti cocleari*, U.O. ORL Ospedale “Guglielmo da Saliceto” – Piacenza.

Gruppo otologico (nd) *Impianti cocleari*. Disponibile on-line all'indirizzo:

http://www.gruppootologico.com/images/patologie/monografie/implantologia/impianti_cocleari.pdf

Jeong SW, Kim LS. *Cochlear implantation in children with cochlear aplasia*. Acta Otolaryngol. 2012 Sep;132(9):910-5. doi: 10.3109/00016489.2012.675627. Epub 2012 Jun 12. PMID: 22690949.

Lawrence R. Lusting (nd), *Schwannoma vestibolare*. Estratto Giugno 2021. Disponibile on-line all'indirizzo: <https://www.msmanuals.com/it-it/professionale/disturbi-di-orecchio,-naso-e-gola/disturbi-dell-orecchio-interno/neurinoma-dell-acustico>.

Med-el (nd) *Impianto cocleare bilaterale*. Disponibile on-line all'indirizzo: <https://www.yumpu.com/it/document/read/3432256/impianto-cocleare-bilaterale-med-el>.

Quaranta A, Arslan E , Burdo S, Cuda D, Filipo R, Quaranta N (2009) , *Documento del Gruppo SIO Impianti Cocleari: Linee Guida per l'applicazione dell'Impianto Cocleare e la gestione del centro Impianti Cocleari Clinica Otorinolaringoiatrica, Clinica Otorinolaringoiatrica "G. Lugli", Microchirurgia Otologica e Otoneurologica, Università degli Studi di Bari; Servizio di Audiologia e Foniatria, Università di Padova; Servizio di Audiovestibologia, Ospedale di Varese; U.O. ORL, Ospedale "Guglielmo da Saliceto", Piacenza; Clinica Otorinolaringoiatrica, Università "La Sapienza", Roma.*

Richard T Ramsden (2013) *History of cochlear implantation*, Cochlear Implants International, 14:sup4, 3-5, DOI: 10.1179/1467010013Z.000000000140.

Shearer AE, Hansen MR. *Auditory synaptopathy, auditory neuropathy, and cochlear implantation*. Laryngoscope Investig Otolaryngol. 2019 Jul 1;4(4):429-440. doi: 10.1002/lio2.288. PMID: 31453354; PMCID: PMC6703118.

Tamplen M, Schwalje A, Lustig L, Alemi AS, Miller ME. *Utility of preoperative computed tomography and magnetic resonance imaging in adult and pediatric cochlear implant candidates*. Laryngoscope. 2016 Jun;126(6):1440-5. doi: 10.1002/lary.25659. Epub 2015 Sep 11. PMID: 26360798.

Timothy K. Koo, Loren J. Bartels, Kyle P. Allen, Christopher J. Danner, *The relationship of inter-implant time and hearing outcomes for bilateral cochlear implants*, American Journal of Otolaryngology, Volume 41, Issue 3, 2020, <https://doi.org/10.1016/j.amjoto.2020.102454>.

(<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0196070920301368>)

Tokat T, Catli T, Bozkurt EB, Olgun L. *Surgical Methods and Auditory Outcomes of Cochlear Implantation in Cochlear Ossification*. J Int Adv Otol. 2022 Jan;18(1):51-56. doi: 10.5152/iao.2022.20146. PMID: 35193846.

Richard T Ramsden (2013) *History of cochlear implantation*, Cochlear Implants International, 14:sup4, 3-5, DOI: 10.1179/1467010013Z.000000000140.

Wolfe J., Schafer E.C. and Neumann S. (2014). *Basic Principles of Programming*. In J. Wolfe & E.C. Schafer (Eds.), *Programming cochlear implants* (pp. 103-128). Plural Publishing.

¹ Shearer AE, Hansen MR. *Auditory synaptopathy, auditory neuropathy, and cochlear implantation*. Laryngoscope Investig Otolaryngol. 2019 Jul 1;4(4):429-440. doi: 10.1002/lio2.288. PMID: 31453354; PMCID: PMC6703118.

² Quaranta A, Arslan E, Burdo S, Cuda D, Filipo R, Quaranta N (2009), *Documento del Gruppo SIO Impianti Cocleari: Linee Guida per l'applicazione dell'Impianto Cocleare e la gestione del centro Impianti Cocleari Clinica Otorinolaringoiatrica*, Clinica Otorinolaringoiatrica "G. Lugli", Microchirurgia Otológica e Otoneurologica, Università degli Studi di Bari; Servizio di Audiologia e Foniatria, Università di Padova; Servizio di Audiovestibologia, Ospedale di Varese; U.O. ORL, Ospedale "Guglielmo da Saliceto", Piacenza; Clinica Otorinolaringoiatrica, Università "La Sapienza", Roma.

Ringraziamenti

Un sentito grazie va al mio relatore il Dott. Davide Brotto per la sua disponibilità e correlatore il Dott. Niccolò Favaretto per il suo impegno, tempestività e per le dritte indispensabili per la realizzazione della tesi.

Vorrei ringraziare la mia famiglia per l'appoggio e l'incoraggiamento sostenuto in questi anni e grazie ai loro insegnamenti che mi hanno portato a quello che sono. La mia fidanzata Virginia pilastro portante della mia vita, per avermi aiutato nelle situazioni difficili e aiutato a superare ogni ostacolo, a lei devo tanto. Un grazie di cuore a tutti i miei amici.

GRAZIE.