

MeB – Pagine Elettroniche

Volume XI

Febbraio 2008

numero 2

APPUNTI DI TERAPIA

Impianto cocleare per i bambini con gravi perdite dell'udito

Giorgio Bartolozzi

Membro della Commissione Nazionale Vaccini

Indirizzo per corrispondenza: bartolozzi@unifi.it

Papsin BC, Gordon KA. Cochlear implants for children with severe-to profound hearing loss. *N Engl J Med* 2007;357:2380-7

Una bambina di 4 mesi, i cui genitori e il cui fratello di 6 anni hanno una sordità grave-profonda, viene condotta al vostro ambulatorio per valutare la possibilità di un impianto cocleare. Ambedue i genitori sono portatori di un impianto cocleare in età adulta, mentre il suo fratello maggiore ha avuto un impianto a 18 mesi di età. La piccolina è risultata portatrice di una sordità neurosensoriale, durante lo screening neonatale. La perdita neurosensoriale di udito, profonda e bilaterale, con una soglia di 100 dB o superiore, viene confermata dal rilievo di una mutazione nel gene della connessina 26 (GJB2). Viene raccomandato che sia iniziata una terapia auditrice-verbale dopo l'impianto da eseguire all'età di 12 mesi

IL PROBLEMA CLINICO

La **sordità neuro-sensoriale** colpisce dall'1 al 3 pazienti ogni 1.000 bambini, nati nei Paesi occidentali. Essa è completamente diversa dalla sordità trasmissiva, quale si verifica in corso di otite media con versamento, dalla quale va chiaramente differenziata, e che in generale comprende una perdita dell'acutezza auditiva di solo il 30-40%.

Il bambino sordo riceve pochi o nessun segnale sonoro dall'ambiente e nemmeno parole. Questa mancanza di stimolazione arresta o altera il normale sviluppo auditivo. Col crescere del bambino si verifica, per l'assenza di suoni, una riorganizzazione corticale, che include una riesplorazione delle aree destinate alla visione nelle aree secondarie della corteccia auditiva. La durata della sordità prima della diagnosi e dell'intervento, è negativamente correlata con la capacità del bambino di percepire e di usare il linguaggio corrente, dopo che abbia ricevuto una protesi auditiva.

FISIOPATOLOGIA ED EFFETTO DELLA TERAPIA

Le **cause** della perdita congenita di udito neuro-sensoriale includono sia **condizioni ambientali** che **genetiche**. Da un terzo alla metà dei casi diagnosticati nell'infanzia hanno una causa ambientale, come l'infezione congenita da citomegalovirus. La sindrome della rosolia congenita, l'ototossicità dei farmaci, l'asfissia neonatale e la prematurità sono altre cause comuni. Fra le cause genetiche, la più frequente è una mutazione del gene GJB2 che può essere responsabile del 30-50% delle perdite di udito profonde non sindromiche nella maggior parte della popolazione. Altre cause genetiche includono i disordini sindromici, come la sindrome di Pendred e la sindrome di Waardenburg, insieme ad altre condizioni genetiche non sindromiche. Più di 45 geni sono associati con alterazioni dell'udito non sindromiche.

COME AVVIENE LA TRASMISSIONE E LA RICEZIONE DEL SUONO?

La vibrazione del suono causa movimenti della membrana timpanica e degli ossicini (martello, incudine e staffa), che si trasmettono alla coclea con onde che stimolano le cellule dell'orecchio interno (*vedi* Figura 1). Le cellule capelliformi traducono questi movimenti in segnali elettrici che sono trasmessi attraverso i nervi cocleari al ganglio spirale e al nervo auditivo (VIII paio). I suoni a bassa frequenza (< 100 Hz) stimolano la porzione apicale della coclea, mentre i suoni ad alta frequenza (> 15.000 Hz) stimolano la parte più basale della coclea.

Le varie cause della sordità neuro sensoriale alterano la struttura, la funzione o ambedue, di uno o di più componenti dell'orecchio interno.

I mezzi che, a chi ha deficienza di udito, amplificano i suoni, possono avere effetto favorevole nel trattamento della sordità neurosensoriale se il deficit è leggero o moderatamente grave (soglia del tono puro a <85 dB), ma essi sono poco efficaci o inefficaci quando la perdita dell'udito è più grave o profonda (soglia del tono puro ? dB).

Al contrario l'impianto cocleare bypassa l'orecchio interno e stimola direttamente il nervo uditivo (*vedi* Figura 1).

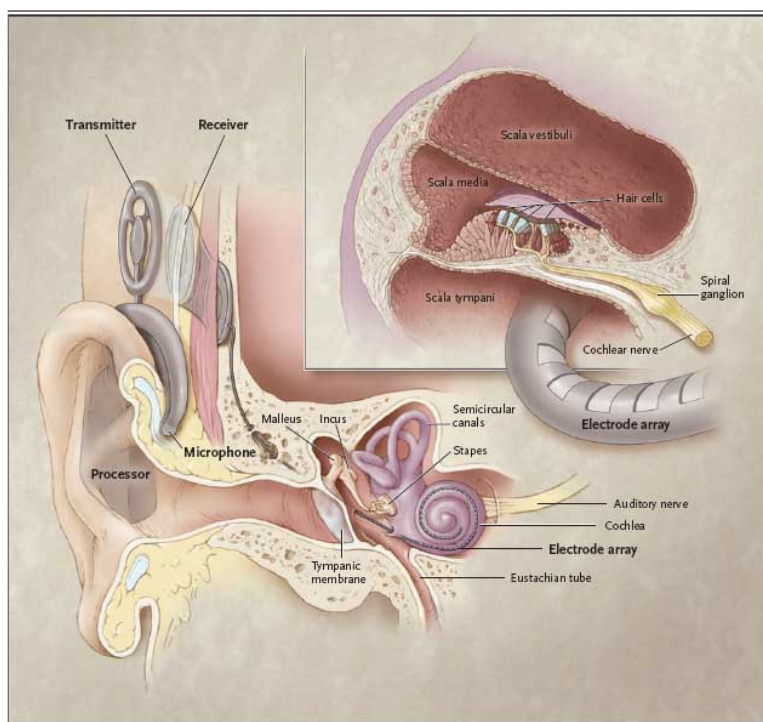


Figura 1. Componenti interni ed esterni dell'impianto cocleare

La **sezione della coclea** mostra la punta dell'elettrodo, posta chirurgicamente a contatto con la scala del timpano. L'impianto trasforma il suono acustico in impulsi elettrici che stimolano il nervo auditivo. L'impulso acustico, ricevuto dal microfono, che è posto a cavallo dell'orecchio, viene mandato al processore della parola per l'analisi dell'intensità del suono in un numero di bande di frequenza. L'informazione che ne deriva è inviata dal trasmettitore esterno al ricevitore, posto nel sottocutaneo, attraverso le onde MF. Ogni banda di frequenza è assegnata a un particolare elettrodo lungo il cavo che, attraversato l'orecchio medio, raggiunge la coclea.

PROVE CLINICHE

Le prove per l'impianto cocleare iniziarono nel 1960-70: esse confermarono l'efficacia e la sicurezza di questa tecnica, tanto che la *Food and Drug Administration* ne approvò l'uso per l'adulto nel 1984 e per il bambino nel 1990. L'**efficacia dell'impianto cocleare** è oggi dimostrata sistematicamente. Gli impulsi elettrici liberati dall'impianto sono molto efficaci nello stimolare il sistema auditivo.

In una serie di 82 bambini, dopo 10 anni dall'inserzione dell'impianto cocleare, il 40% parlava in modo comprensibile, il 79% usava il telefono, il 76% aveva un vocabolario corrispondente alla media per bambini della stessa età. In un altro studio su 181 bambini, a distanza di 8-9 anni dall'impianto cocleare, inserito prima dei 5 anni di età, la maggioranza aveva un linguaggio simile a quello di bambini con buon udito di 8-9 anni di età. Studi di confronto fra l'impianto cocleare e gli aiuti auditivi amplificanti i suoni hanno dimostrato i vantaggi dell'impianto cocleare.

USO CLINICO

Dato che i suoni delle parole debbono essere udibili perché si sviluppi la parola e il linguaggio, i genitori e gli assistenti, che hanno scelto di usare l'impianto cocleare, debbono ricercare se il loro bambino può più facilmente e più rapidamente iniziare a udire con l'impianto cocleare.

La maggior parte dei centri, presso i quali viene impiegato l'impianto cocleare, conducono una valutazione multidisciplinare dei pazienti per valutare l'opportunità dell'intervento. La valutazione include un giudizio medico e psicosociale sull'idoneità della famiglia, un esame audiologico con e senza amplificazione e una TC o una RM dell'osso temporale, per valutare l'anatomia della coclea e del nervo auditivo (*vedi* Tabella 1).

Tabella 1. Fattori che influenzano la decisione di usare un impianto cocleare e fattori che influenzano il decorso dopo l'impianto

Criteri di esclusione

- Impiego con successo degli strumenti per l'amplificazione, per la presenza di un sufficiente residuo di udito
- Anormale anatomia della coclea e del nervo auditivo, che impedisca la stimolazione elettrica
- Malattie mediche che impediscano l'uso di 2-4 ore di anestesia generale
- Mancanza di consenso informato di un bambino, che sarebbe stato capace di

Caratteristiche

- Durata della sordità

- Età al momento dell'applicazione dell'impianto
- Complesso educativo
- Forma di comunicazione
- Sviluppo cognitivo, motorio e sociale
- Sviluppo della parola-linguaggio
- Accesso e partecipazione alla terapia e all'educazione
- Struttura della famiglia e aiuti
- Quoziente d'intelligenza*
- Stato socio economico*

*Questi fattori non sono valutati per determinare la candidatura del paziente all'impianto cocleare

L'**intervento** prevede l'anestesia generale, un'incisione per l'accesso alle strutture sottostanti, una mastoidectomia per creare una cavità per inserire l'impianto ricevente, l'accesso all'orecchio medio e una cocleostomia per accedere alla scala del timpano (vedi Figura 1). L'elettrodo viene avanzato il massimo possibile, ma con cautela, per evitare lesioni alle strutture vicine.

Lo strumento non è attivato che dopo 3-4 settimane. Il trasmettitore viene posto all'esterno, in corrispondenza del ricevitore. Il microfono è posto a cavallo dell'orecchio. Una volta attivato il sistema è necessario monitorarlo con esattezza.

Come si sa i bambini con impianto cocleare sono ad aumentato rischio di meningite e debbono essere vaccinati contro lo pneumococco con il vaccino coniugato. La RM è controindicata in soggetti con impianto cocleare.

Il costo complessivo di un impianto cocleare va da 40.000 a 60.000 \$ negli Stati Uniti. L'impianto cocleare viene eseguito da un solo lato o da ambedue, in questo ultimo caso nello stesso momento o in periodo di tempo diversi.

EFFETTI COLLATERALI

Le **complicazioni peri-operatorie** dell'impianto cocleare comprendono la fistola perilinfatica, la perdita di liquor cerebro-spinale, il tinnitus, la vertigine, l'insufficienza o la paralisi del nervo facciale, l'ematoma epidurale e la cellulite dell'area chirurgica.

La maggior parte di queste complicazioni sono minori e si risolvono con un trattamento appropriato: esse avvengono nel 15-20% dei pazienti.

Le **complicazioni più gravi**, che tendono a insorgere più tardi, includono la necrosi a carico delle aree d'intervento, l'otite media, la formazione di un colesteatoma, la stimolazione del nervo facciale, e l'estruzione dell'elettrodo: ognuna di queste complicazioni compare nell'1% degli operati.

La meningite occupa un posto a parte: ne sono stati riscontrati 46 casi (dovuti prevalentemente allo *Streptococcus pneumoniae*) su 4.264 bambini con impianto cocleare.

La più frequente complicazione è l'**insufficiente funzionamento dell'impianto**, che richiede il riposizionamento.

AREE D'INCERTEZZA

Numerosi studi hanno confermato che il miglior sviluppo del linguaggio lo si ottiene quando l'impianto viene eseguito fra i 12 e i 24 mesi di età. L'impianto è stato eseguito anche prima dei 12 mesi di età, con buoni risultati.

RACCOMANDAZIONI

Il **lattante** riportato nel caso clinico è il candidato ideale all'impianto cocleare. Per la grave perdita di udito è difficile che la bambina benefici dell'amplificazione dei suoni. Ad ambedue i genitori, sordi, è stato applicato un impianto cocleare ed essi comunicano con la parola. La bambina verrà operata dopo il primo anno di età, ma il chirurgo è bene che entri in contatto con la famiglia già a 8 mesi di età. Viene favorita l'applicazione di un impianto cocleare bilaterale contemporaneo per fornire alla bambina i vantaggi di un buon udito da ambedue i lati. L'apparecchio deve essere attivato 4 settimane dopo l'impianto, insieme a un vigoroso programma di terapia auditiva e della parola, con attiva partecipazione della famiglia. Il paziente deve essere vaccinato contro lo pneumococco con vaccino coniugato.