

## IMPIANTO COCLEARE NEL BAMBINO

Sandro Burdo; Audiovestibologia Ospedale di Circolo VARESE

<http://www.audiologia.it>

La sordità infantile profonda o totale non trattata porta alla condizione cosiddetta di sordomutismo, ma al contrario la riabilitazione può essere rapida e pressoché completa dal punto di vista comunicativo se, ad una diagnosi precoce, segue l'immediato trattamento protesico riabilitativo.

Soprattutto se si parla di sordità infantili congenite, la diagnosi precoce è determinante ai fini prognostici poiché è risaputo che il linguaggio verbale e le capacità comunicative del paziente sono apprese in gran parte nei primi tre anni di vita, quando la plasticità cerebrale è massima e, quindi, più lungo è il silenzio e peggiori saranno i risultati.

Alla diagnosi precoce, però, deve seguire anche il trattamento immediato che, oggi, si può avvalere di due strumenti protesici, vale a dire la protesi acustica o l'impianto cocleare, entrambi supportati da un adeguato training logopedico ed è per questo che si parla di trattamento protesico riabilitativo.

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 ed è ovvio che sia preferibile alle comuni protesi acustiche dato che dovrebbe risolvere il problema alla base.

## IMPIANTO COCLEARE

L'impianto cocleare (chiamato, in modo spettacolare dai media, anche orecchio bionico) non è altro che una coclea artificiale costituito da due parti: una esterna ed una interna inserita chirurgicamente nell'osso temporale.

La parte interna ripristina l'anatomia dell'orecchio del sordo e si compone di una serie di elettrodi pilotati da un ricevitore/stimolatore. Gli elettrodi vengono inseriti nella scala timpanica cocleare, mentre il ricevitore stimolatore è alloggiato nella mastoide.

L'intervento che porta alla messa in situ del sistema interno è un'operazione di microchirurgia eseguita in anestesia generale che, nel bambino, può durare circa 2-3 ore ed i cui passaggi fondamentali sono: mastoidectomia, timpanotomia posteriore, costruzione del letto mastoideo per il ricevitore stimolatore, cocleostomia, inserimento del filo elettrodico nella scala timpanica e fissaggio del sistema.

La degenza è di pochi giorni e le complicanze non sono diverse da quelle della comune chirurgia otologica.

La parte interna viene quindi pilotata da un sistema esterno che ripristina, a sua volta, la funzione e costituisce la parte visibile.

Il sistema esterno si compone di un microfono che, dopo aver captato i segnali acustici, li invia ad uno speech processor che li elabora come una coclea e li trasmette ad una antenna che viene mantenuta in situ sul ricevitore/stimolatore grazie ad un magnete.

La vera coclea artificiale è, quindi, lo speech processor mentre tutti gli altri dispositivi servono a captare il suono o a veicolare i segnali elaborati fino a stimolare nel modo più efficace le fibre del nervo acustico.

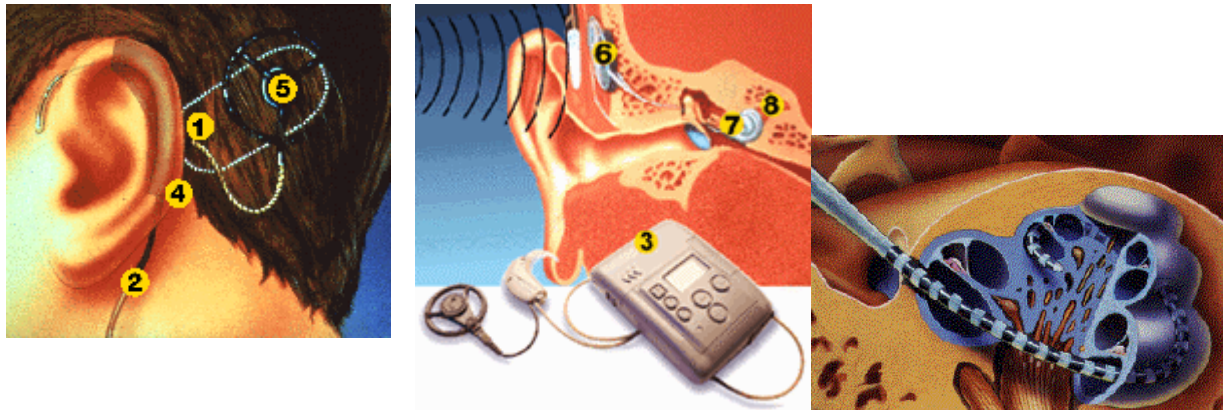


Fig. 1.: Impianto cocleare. Il suono viene captato dal microfono (1), trasferito (2) allo speech processor (3) che lo ritrasmette, attraverso al microfono (4), all'antenna (5). L'antenna, grazie alla trasmissione radio, invia il segnale elaborato dall'antenna al ricevitore stimolatore (6) che lo ripartisce agli elettrodi (7) intracocleari che stimolano il nervo acustico (8)

Ogni paziente sordo dovrà dotarsi, però, di una coclea artificiale personale che si adegui alle caratteristiche anatomico funzionali del proprio nervo acustico per cui ogni speech processor dovrà garantire una stimolazione individuale ed unica per ciascun soggetto.

Due sono le variabili grazie alle quali la stimolazione prodotta dallo speech processor viene adattata alle necessità funzionali del nervo acustico del singolo paziente: la strategia di codificazione e la mappa cocleare.

Per strategia di codificazione si intende le modalità con cui lo speech processor simula la fisiologia cocleare.

Oggi disponiamo di impianti con strategie: temporali, frequenziali e miste.

Le strategie temporali possono essere usate da impianti cocleari con un ridotto numero di elettrodi e presuppongono che la coclea codifichi le principali caratteristiche del suono soprattutto grazie ad alte frequenze di stimolazione delle fibre nervose.

Le strategie frequenziali (dette anche tonotopiche) riprendono, invece, il noto concetto delle codificazione cocleare tonotopica, ma a bassa frequenza di stimolazione, mentre le miste non sono altro che le strategie tonotopiche in grado, però, di produrre frequenze di stimolazione elevate.

Scelta la strategia di codificazione è necessario adattare le modalità di attivazione di ciascun elettrodo intracocleare alle caratteristiche di scarica delle fibre nervose di ciascun paziente costruendo la cosiddetta mappa cocleare, unica per ciascun individuo e che nei primi anni deve essere rifatta più volte per adattarsi non solo alle

modifiche funzionali indotte sul nervo acustico dalla stimolazione elettrica, ma anche alle modifiche corticali che vengono prodotte nel bambino sordo congenito.



Fig. 2: a: parte interna dell'impianto cocleare; b: speech processor a scatola; c) nuovo speech processor retroauricolare

### CLINICA DELLA SORDITA' INFANTILE INVALIDANTE

La diagnosi precoce, come è stato detto, è determinante perché un ritardo difficilmente potrà essere pienamente compensato anche dalla migliore delle strategie protesico riabilitative.

Oggi la diagnosi in un bambino sordo congenito dovrebbe essere fatta prima dei sei mesi di vita e non dovrebbe limitarsi al solo studio dei potenziali evocati troncoencefalici poiché essi informano solo sulla funzionalità uditiva di un ristretto campo tonale; dovrebbe, invece, essere attuata una completa strategia che consenta non solo la ricostruzione di tutto l'audiogramma e cioè che quantifichi l'impairment, ma che permetta anche la valutazione della disabilità comunicativa.

Il trattamento logopedico viene iniziato immediatamente supportandolo da protesi acustiche di potenza e da un vibratore bicanale da appoggiare allo sterno.

I progressi riabilitativi vengono monitorati con delle video analisi opportunamente strutturate, ricordando di trattare il bambino normalmente, evitando di comunicare con i gesti ed enfatizzando il ruolo della madre nell'educazione con l'obiettivo di permettere al bambino una comunicazione pressoché normale soprattutto in termini di "comprensione" grazie all'uso della lettura labiale. In altre parole è necessario far raggiungere al bambino sordo una competenza comunicativa simile a quella dei coetanei. Nel contempo il piccolo paziente viene fatto frequentare il reparto ospedaliero per renderglielo familiare e viene affinata la diagnosi in termini topodiagnostici.

L'affinamento diagnostico ha come obiettivi: la ricerca dei rischi chirurgici con la diagnostica per immagini; la valutazione della funzionalità del nervo ottavo e la scelta dell'orecchio su cui intervenire con l'impianto cocleare.

Per quanto riguarda i rischi chirurgici la TAC del temporale informerà fondamentalmente su quattro variabili e cioè: lo spessore della squama temporale dove alloggiare il ricevitore stimolatore, l'ampiezza del recesso facciale e quindi il rischio di ingiuria iatrogena del settimo nervo cranico, la condizione morfologica della coclea e le dimensioni del condotto uditivo interno.

Tralasciando gli altri indici radiologici, la coclea può apparire normale, malformata o ossificata.

La coclea normale non crea, ovviamente problemi, mentre tra le malformazioni cocleari, la più frequente, pur nella loro rarità, è la cavità comune o malformazione di Mondini dove non esistono le partizioni cocleari. Nella Sindrome di Mondini l'impianto cocleare non è controindicato, ma i risultati difficilmente potranno raggiungere l'eccellenza poiché non è possibile una vera stimolazione tonotopica. L'ossificazione cocleare è, invece, abbastanza frequente nelle sordità acquisite post-meningitiche e pur non essendo anch'essa una controindicazione assoluta limita sicuramente i risultati riabilitativi e, a questo proposito, è utile ricordare che nelle sordità post meningitiche è sempre utile eseguire anche una RMN poiché non sempre la TAC è in grado di evidenziare le fibrosi della scala tympani.

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 prechirurgici non solo soggettivi, ma anche oggettivi. L'approfondimento diagnostico morfologico e funzionale, oltre ad informare sui rischi chirurgici e sulle eventuali controindicazioni all'impianto cocleare consente di scegliere l'orecchio su cui intervenire, preferendo quello con minor rischi e con la miglior risposta funzionale.

Sempre in tema di approfondimento diagnostico si vuole sottolineare l'estrema importanza dei controlli audiologici in caso di meningite infantile. Si tratta, infatti, di una e vera e propria urgenza poiché il bambino non è in grado di segnalare un deficit uditivo che deve essere identificato precocemente sia per programmare un intervento di impianto cocleare immediato nel caso di ossificazione iniziale sia per l'effetto devastante che la sordità improvvisa può produrre sulla psiche del piccolo paziente e che può portare fino all'autismo, come sarà descritto in seguito.

Il bambino sordo congenito, protesizzato prima dei sei mesi, ben valutato audiologicamente sia dal punto morfologico che funzionale e seguito con metodiche riabilitative protesico cognitive che gli abbiano permesso una naturale maturazione comunicativa, tra i 12 ed i 30 mesi viene sottoposto all'intervento di impianto cocleare e dopo circa un anno dalla chirurgia potrà anche essere dimesso dal trattamento riabilitativo poiché il solo impianto nell'ambiente familiare e di svago e sempre l'impianto collegato ad un sistema di trasmissione a modulazione di frequenza durante l'attività scolastica, gli permetteranno una comunicazione pressoché normale.

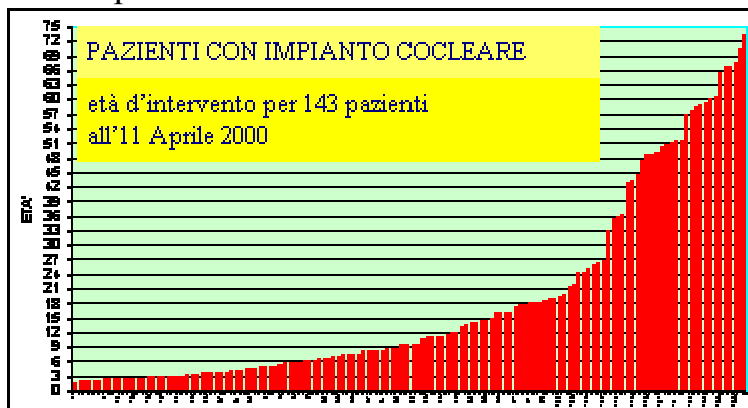
#### LA PROGNOSE NEL TRATTAMENTO DELLA SORDITÀ INFANTILE

I risultati appena descritti sono propri solo dei casi di sordità profonda o totale diagnosticata e trattata molto precocemente e con metodiche adeguate.

In realtà i risultati riabilitativi delle sordità infantili profonde o totali trattate con impianto cocleare variano in base all'età di intervento, alle metodiche riabilitative

prechirurgiche, ai residui uditivi e alla presenza di disfunzioni extrauditivie della comunicazione.

Le considerazioni qui di seguito riportate sono frutto dell'esperienza acquisita su 156 pazienti trattati con impianto cocleare presso la Sezione di Audiovestibologia dell'Ospedale di Circolo di Varese.



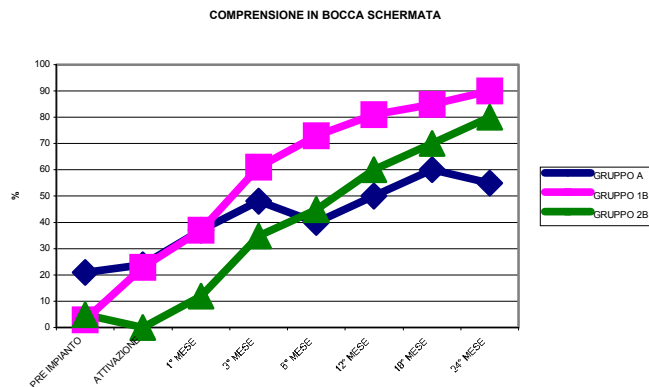
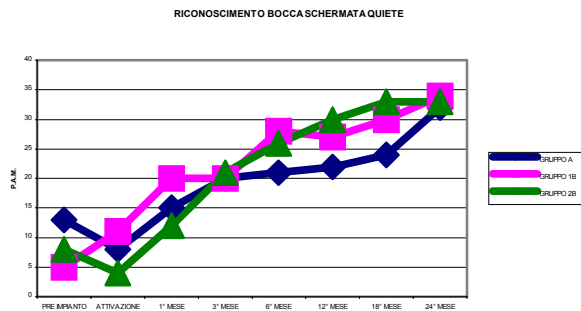
### L'ETA' COME VARIABILE

Come è stato detto il linguaggio verbale viene appreso prevalentemente nei primi tre anni di vita poiché questo è il momento della vita in cui il sistema nervoso centrale possiede le massime capacità di apprendimento di quanto viene udito.

Questo è il motivo per cui è necessario intervenire molto precocemente nel sordo congenito proprio per sfruttare la plasticità cerebrale del bambino così da permettergli un'acquisizione del linguaggio quasi naturale, mentre nelle sordità acquisite sarà la memoria uditiva che consentirà di sfruttare immediatamente l'udito artificiale dell'impianto cocleare.

Memoria uditiva e plasticità cerebrale sono quindi le due principali variabili, una vincolata all'altra, da cui dipendono i risultati.

Nella figura 4 sono riportati i risultati di tre gruppi di pazienti sordi congeniti, il primo impiantato prima dei tre anni, il secondo tra tre e cinque anni ed il terzo tra cinque e ... anni.



Come si può notare l'età di impianto gioca un ruolo determinante sia per l'entità che per la velocità con cui si ottengono i risultati riabilitativi definitivi poiché il bambino piccolo ottiene i migliori risultati e molto più rapidamente.

## METODICHE RIABILITATIVE

Molti sono convinti che esista una sola metodica riabilitativa della sordità, ma questo non corrisponde alla realtà ed è necessario conoscere il loro ruolo prognostico poiché molti genitori richiedono l'impianto cocleare dopo periodi anche lunghi di riabilitazione con o senza protesi acustiche.

Esistono due scuole grandi scuole di riabilitazione della sordità, vale a dire quella gestuale e quella oralistica.

La metodica gestuale ritiene che il linguaggio dei segni sia la vera lingua dei sordi che vengono quindi considerati quasi come una minoranza etnico culturale che necessita di interpreti quando si voglia comunicare con il mondo degli udenti.

L'oralismo ritiene, invece, che anche i sordi possano comunicare verbalmente purché opportunamente trattati. In realtà non esiste un'unica metodica oralistica bensì oggi tre sono gli indirizzi principali e cioè l'oralismo espressione dipendente, l'oralismo udito dipendente o metodo acupedico ed il metodo protesico cognitivo.

L'oralismo espressione dipendente si rivolge soprattutto alla riabilitazione delle abilità espressive del piccolo paziente, sfruttando solo marginalmente le potenzialità protesiche e affidandosi soprattutto alla lettura labiale per la discriminazione verbale, cercando, nel contempo, di far sviluppare soprattutto le competenze cognitive linguistiche del piccolo paziente.

Il metodo acupedico, a sua volta, sottintende che le competenze cognitive linguistiche possano essere apprese autonomamente se l'udito del bambino viene stimolato in un

modo adeguato con l'amplificazione grazie alla quale è possibile raggiungere anche buoni livelli di discriminazione verbale.

Rilevanza della riabilitazione linguistico cognitiva da una parte e grado di sfruttamento dell'amplificazione dall'altra, rappresentano le due principali diversità dell'oralismo classico rispetto al metodo acupedico.

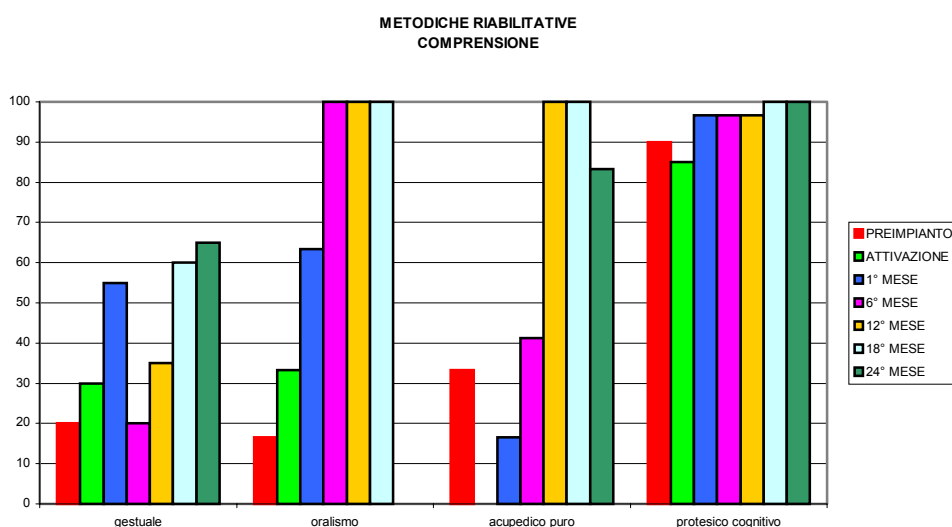
La terza metodica riassume le caratteristiche principali delle altre due ed è stata codificata da chi scrive considerando, da una parte, limiti e pregi di quelle appena descritte e dall'altra l'evidenza dell'enorme potenzialità della moderna tecnologia protesica.

E' infatti innegabile che oggi la tecnologia protesica, purchè sia sfruttata in modo competente, possa ripristinare la funzionalità uditiva in un modo più che sufficiente sia a livello quantitativo che qualitativo e non necessiti di interventi riabilitativi così ossessionanti, sul piano dell'allenamento acustico, come spesso veniva proposto con il metodo acupedico. Del pari, è altrettanto evidente che la riabilitazione linguistico cognitiva tipica dell'oralismo tradizionale possa essere veicolata attraverso l'udito, a patto che la funzionalità sensoriale sia controllata continuamente così come solo le logopediste di estrazione acupedica sanno fare.

Sulla base della classificazione appena descritta, abbiamo voluto verificare quale effetto produca sui risultati la metodica riabilitativa prechirurgica seguita dal bambino sordo (Fig.5)

Sono stati considerati tot bambini di età compresa tra e ... suddivisi in base alle loro esperienze riabilitative prechirurgiche; ogni gruppo era costituito da ... pazienti.

Sono state valutate le performances medie di ciascun gruppo in quattro periodi fino al secondo anno di distanza dall'intervento di impianto cocleare, considerando la comprensione elementare ed il riconoscimento verbale senza l'ausilio della lettura labiale. E' importante sottolineare che tutti i pazienti sono stati seguiti con il medesimo metodo protesico cognitivo dopo l'intervento di impianto cocleare.



Come si può notare dagli istogrammi, i bambini che hanno imparato la lingua dei segni, purtroppo, non raggiungono risultati sufficienti per la loro autonomia comunicativa. I bambini seguiti con metodi oralistici, invece, ottengono brillanti

risultati, anche se coloro che avevano seguito il metodo acupedico hanno incontrato le maggiori difficoltà, mentre i pazienti trattati con il metodo protesico cognitivo sono stati coloro che hanno ottenuto i migliori risultati, al pari degli oralisti tradizionali, ma, rispetto a questi, li hanno raggiunti più rapidamente.

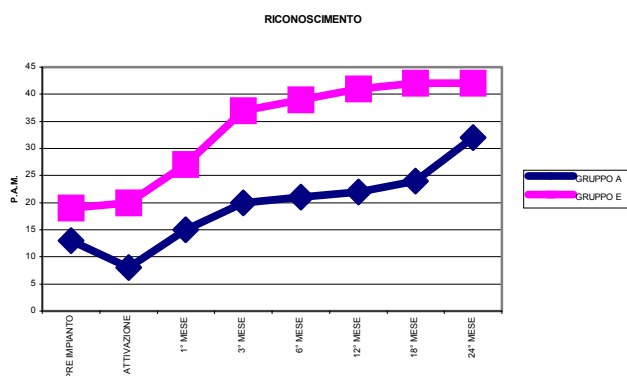
L'esperienza di chi scrive, quindi, evidenzia che chi ha imparato la lingua dei segni difficilmente potrà essere autonomo nella società degli udenti, mentre chi ha seguito metodiche di tipo oralistico sarà in grado, con l'impianto cocleare, di comunicare in modo più che sufficiente, anche se chi è stato rieducato con metodo acupedico incontrerà le maggiori difficoltà e chi ha seguito il metodo protesico cognitivo concluderà più rapidamente il proprio training riabilitativo.

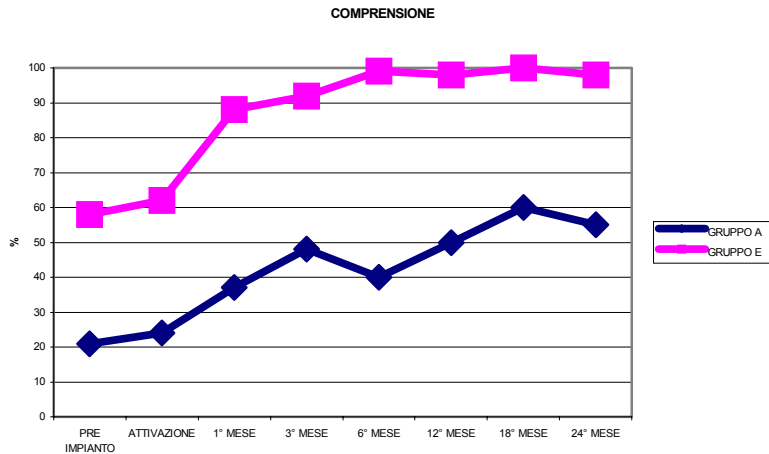
## PRESENZA DI RESIDUI UDITIVI

Fino a qualche anno fa gli impianti cocleari erano riservati solo alle sordità totali e venivano prescritti come il trattamento da evitare finché possibile.

I risultati clinici hanno, invece, modificato questo atteggiamento negativo, tanto che oggi le sordità profonde anche con tutte le frequenze mantenute trovano una precisa indicazione all'impianto cocleare e ottengono risultati migliori rispetto alla protesizzazione acustica tradizionale. (Fig.) In realtà questi pazienti raggiungono delle performances ancora migliori dei sordi totali probabilmente perché la funzionalità del loro nervo acustico è sicuramente mantenuta a livelli molto elevati ed è questo il motivo per cui, in alcuni centri di ricerca, si sta valutando di ampliare le indicazioni anche alle sordità gravi.

Grazie ai risultati ottenuti con questa categoria di pazienti, quindi, l'impianto cocleare è diventato il trattamento elettivo delle sordità percettive invalidanti e non è più considerato una terapia di ripiego quando la protesizzazione acustica è inefficace.





## DISFUNZIONI COMUNICATIVE EXTRAUDITIVE

La presenza di disfunzioni comunicative extrauditive limita i risultati riabilitativi e se questo può essere evidente in tutti i casi di patologie neuropsichiatriche note, altrettanto non può essere affermato quando la malattia causa della sordità ha provocato dei danni che una volta, prima dell'avvento degli impianti cocleari, venivano confusi con gli effetti della sordità stessa.

Parliamo delle sordità acquisite da meningite in età pediatrica dove alla sordità si possono associare un "ritardo pervasivo dell'apprendimento" ed una risposta ritardata allo stimolo elettrico (delayed response). I sintomi associati appena descritti possono essere interpretati come complicanza di una encefalite, ma la diagnosi è solo clinica poiché nella nostra esperienza essi spesso non sono associati ad altri deficit neurologici focali e non lasciano alcun segno nella diagnostica per immagini ad alta risoluzione.

Il ritardo pervasivo dell'apprendimento può essere presente a vari gradi fino all'autismo e può essere associato o meno alla delayed response, producendo enormi difficoltà al clinico sia per il mappaggio cocleare che per la programmazione riabilitativa.

Per quanto riguarda la complicanza della delayed response essa porta a richiedere livelli di stimolazione elettrica molto elevati e che possono ritornare alla normalità anche dopo alcuni anni dall'attivazione, mentre il ritardo pervasivo dell'apprendimento non consente di seguire il metodo protesico cognitivo che viene sostituito dalla riabilitazione bimodale (metodo gestuale affiancato dall'oralismo tradizionale) finché il bambino non è in grado di seguire vantaggiosamente delle metodiche meno primitive.

Nella nostra casistica, su 10 bambini con sordità post meningitica insorta in età prescolare e trattati entro un anno dall'insorgenza, solo tre hanno raggiunto immediatamente risultati brillanti come è lecito aspettarsi da un paziente con una buona memoria uditiva supportata da una elevata plasticità cerebrale.

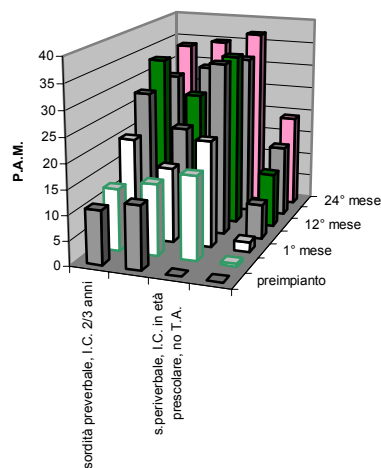
Per quanto riguarda i 7 rimanenti: uno è autistico con un'eccellente e rapida riattivazione della funzionalità uditiva grazie all'impianto cocleare, gli altri hanno avuto tutti dei gradi minori di ritardo pervasivo dell'apprendimento di cui due con

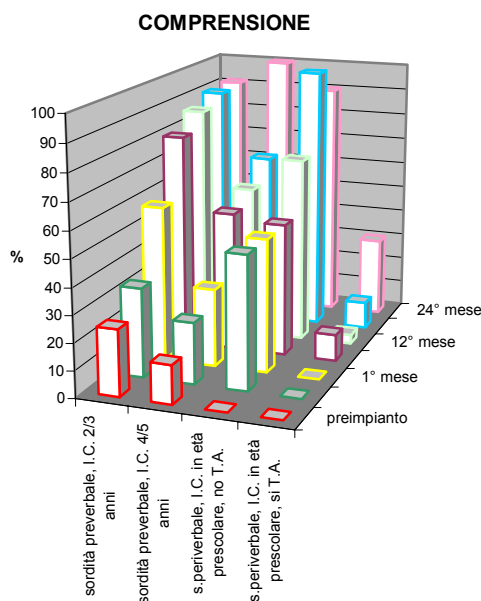
associata una delayed response uditiva e che ha raggiunto la normalità, per la maggior parte, dopo pochi mesi e per un soggetto dopo due anni.

La sordità da meningite è, quindi, una malattia gravissima non solo per gli effetti uditivi, ma anche per le complicanze neuropsichiatriche e per le gravi compromissioni dell'apparato uditivo che spesso non si limitano solo alla distruzione delle cellule sensoriali, producendo dei danni funzionali sconosciuti fino all'avvento degli impianti cocleari e complicandosi ulteriormente con l'ossificazione della scala timpanica, precludendo addirittura la possibilità del trattamento chirurgico.

L'opera del pediatra nel caso di sordità da meningite è, quindi, determinante poiché la diagnosi precoce consente di identificare eventuali ossificazioni iniziali che devono portare ad una vera e propria urgenza chirurgica e nel contempo di attuare tutte le strategie che tendano a limitare gli effetti devastanti che la sordità acquisita provoca sulla psiche del piccolo paziente, anche su quello che non ha subito danni neuropsichiatrici eclatanti come testimonia il terrore che coglie molti bambini con sordità acquisita, quando si voglia togliere loro l'impianto durante il sonno.

#### RICONOSCIMENTO





## CONCLUSIONI

L'impianto cocleare rappresenta oggi il trattamento di elezione per le sordità pediatriche invalidanti.

I risultati possono essere eccellenti fino a raggiungere la normalità comunicativa in tre categorie di pazienti, vale a dire: il sordo congenito, anche 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, che abbia raggiunto ottime competenza e performance linguistica e che venga impiantato prima dell'adolescenza; il bambino con sordità acquisita e non complicata da disfunzioni neuropsichiatriche.

Negli altri pazienti è necessario valutare tutte le variabili per poter formulare delle prognosi attendibili ricordando che memoria uditiva e plasticità cerebrale sono le principali da considerare oltre alle metodiche riabilitative seguite nella fase prechirurgica, alla funzionalità del nervo ottavo e alla presenza di complicanze neuropsichiatriche.

## BIBLIOGRAFIA

AA.VV      Cochlear Implants.. Am. Journ. Of Otol. Suppl. 6 .    1997.

AA.VV      Cochlear Implants in Children. Amer. J. Of Otol. Suppl. 12    1991.

Allum D.J.: Cochlear Implant reahabilatation in children and adults. Whurr  
Publisher London 1996

Alpiner J.G., P.A. McCarthy: Rehabilitative Audiology. Williams & Wilkins,  
Baltimore 1993

Bamford J., E. Saunders: Hearing Impairment, Auditory Reception and Language  
Disability. Whurr Publishers, London 1991

Burdo S., L.Sanfrancesco, B.Hose: Impianto cocleare multicanale. Masson Editore  
Milano 1994

Burdo S.: Test Abilità Uditiva Varese. I Care Suppl. 2 1995

Burdo S.: La sordità infantile. Masson Editore Milano 1998

Clark G.M., Tong Y.C., Patrick J.F.: Cochlear Protheses . Churchill Livingstone  
Melbourne 1990

Cooper H.: Cochlear Implants. A practical guide. Whurr Publisher London 1991

Erber N.P.: Auditory Training . AG Bell Association for the Deaf, Whashington  
1982

Fraysse B., Deguine O.: Cochlear Implants: new perspectives. Karger ed. Basel  
1993

Geier L., Gilden J., Luetie C.M.: Delayed Perception of cochlear implant  
stimulation in children with postmeningitic ossified cochleae. Am. Journ of Otol.  
6;556-561; 1993

Hochmair Desoyer I., Hochmair E.S.: Advances in Cochlear Implants. Inter.  
Interscience Seminar Innsbruck 1994

Hull R.: Aural Rehabilitation. Chapman & Hall, London 1992

Ling D.: Speech and the hearing-imparied child: theory and practice. AG Bell  
Ass. for the Deaf, Whashington 1976

Mc Cormick B., Archbold S., Sheppard S.: Cochlear Implants for Young Children.  
Whurr Publisher London 1994

Northern J.L., M.P. Downs: Hearing in Children. Williams & Wilkins,  
Baltimore 1974

Pollack D.: Educational Audiology for the limited Hearing Infants. Charles Thomas, Springfield 1970

Roeser J., M.P. Downs: Auditory Disorders in School Children. Thieme-Stratton, New York 1981

Tyler R: Cochlear Implants. Whurr Publisher London 1993

Uziel A., Mondain M.: Cochlear Implants in Children. Karger Ed. Basel 1995