

L'impianto cocleare: le complessità del processo decisionale per i genitori.

Umberto Ambrosetti, Mirko Aldè

Dipartimento di Scienze Cliniche e di Comunità, Università degli Studi di Milano, Dipartimento di Scienze Cliniche e di Comunità, Fondazione I.R.C.C.S. Ca' Granda Ospedale Maggiore Policlinico di Milano U.O.S.D. di Audiologia

Abstract

Cochlear implant is internationally accepted and approved as treatment for childhood severe-to-profound hearing loss. Parents must be carefully informed not only of the reasons for the early cochlear implant application and the expected benefits, but also of the possible difficulties and risks. This therapeutic approach is rejected by very few families, mostly deaf people who use gestural language to communicate. The main motives for their refusal include the surgical risk, which is considered too high, the child's right to make such a delicate choice autonomously in adulthood, and ideological reasons, since the spoken language would change the child's membership of the Deaf community. However, parental denial preclude the future of that child, who will inevitably be doomed to experience a disadvantageous condition compared to peers with normal hearing or deaf undergoing cochlear implantation. Aware of the consequences deriving from the parents' refusal, which kind of behavior should the specialist physician take? The issue of single-sided childhood deafness has been deeply revised in recent years, bringing remarkable problems to light, once overlooked. The conventional therapeutic approach, which is difficult for parents to understand, is based on the use of particular hearing aids, called CROS. Unilateral cochlear implantation is proposed by some authors, in a limited number of subjects, with variable results.

Keywords: Cochlear implant, Severe-to-profound hearing loss, Parents' refusal, Deaf community.

Abstract

L'impianto cocleare è accettato ed approvato internazionalmente come terapia della sordità grave infantile. I genitori dopo un'attenta informazione sulle motivazioni relative alla sua precoce applicazione e sui vantaggi attesi, devono essere informati anche delle possibili difficoltà e rischi. Questo approccio terapeutico viene talora rifiutato da pochissime famiglie, perlopiù di sordi che utilizzano per comunicare il linguaggio gestuale, contrari perché troppo rischioso, o affermando che il figlio sceglierà autonomamente quando sarà più grande, oppure perché contrari per motivi ideologici, in quanto la lingua parlata modificherebbe l'appartenenza del bambino alla "comunità dei sordi". Quale comportamento deve assumere lo specialista che ha la convinzione che il diniego dei genitori precluderà il futuro di quel bambino, che inevitabilmente vivrà una condizione svantaggiata rispetto ai coetanei normoudenti o rispetto ai sordi sottoposti ad impianto cocleare? Negli ultimi anni il problema della sordità infantile grave monolaterale è stato profondamente rivisto, evidenziandone le significative problematiche, un tempo trascurate. L'approccio terapeutico convenzionale, difficile da far comprendere ai genitori, si basa sull'utilizzo di particolari apparecchi acustici denominati CROS. L'impianto cocleare monolaterale viene proposto da alcuni Autori, in un numero limitato di soggetti con risultati variabili.

Parole chiave: Impianto cocleare, Sordità neurosensoriale bilaterale profonda, Diniego genitoriale, Comunità dei sordi

Introduzione

L'impianto cocleare (I.C.) è il primo organo di senso artificiale in grado di evocare sensazioni uditive attraverso la stimolazione elettrica delle residue fibre del nervo acustico, e di sostituire così la coclea. La realizzazione dell'I.C. contempla l'atto chirurgico del suo inserimento nell'osso temporale, l'insieme delle procedure per la selezione del candidato, il fitting e la riabilitazione post-chirurgica. Questa procedura è ormai consolidata da tempo e rappresenta la soluzione per il recupero dei soggetti minori o adulti che presentano una sordità grave o profonda (Guida 2014).

L'FDA ha approvato il suo impiego nel 1984 per gli adulti, estendendolo ai minori nel 1990. A dicembre 2012 sono stati impiantati in tutto il mondo circa 324.200 dispositivi registrati. Negli Stati Uniti, circa 58.000 dispositivi sono stati impiantati negli adulti e 38.000 nei bambini (*stime fornite dalla U.S. Food and Drug Administration [FDA], come riportato dai produttori di impianti cocleari*). (<https://www.nidcd.nih.gov/health/cochlear-implants>)

Dai dati del Ministero della Salute - Agenzia Nazionale per i Servizi Sanitari Regionali, Programma Nazionale Esiti P.N.E. 2018 in Italia sono stati effettuati 8.110 I.C. nel periodo 2010-2017. (<https://www.pne.agenas.it>). I minori affetti da ipoacusia neurosensoriale bilaterale profonda congenita isolata che, sebbene protesizzati nei primi mesi di vita, non mostrano buoni risultati con l'uso dell'apparecchio acustico devono essere sottoposti ad I.C. precocemente, tra i 9-18 mesi, in modo di raggiungere, un livello di competenze linguistiche e scolastiche del tutto simili ai loro coetanei udenti (Schauwers 2004, Dettman 2007, Cuda 2008, Wie 2010, Holt 2008).

Queste premesse sono necessarie per inquadrare il delicato problema relativo alla complessità del processo decisionale che i genitori devono affrontare quando l'équipe audiologica pone l'indicazione all'applicazione dell'I.C. in un bambino. Quando i genitori ricevono questa diagnosi, entrano in uno stato d'ansia, in quanto devono prendere una decisione che riguarda la *qualità della vita* futura del proprio figlio, anche se non è a *rischio della vita* (Burger 2006).

La decisione all'intervento viene influenzata da differenti fattori (culturali, sociali, etnici)

che possono incidere sulla scelta dei genitori. (Cesarani 2006, Li 2004). Tra le possibili variabili che intervengono citiamo: (Martini 2013, Vieira 2014):

- a. La quantità e qualità delle informazioni ricevute dall'équipe sanitaria;
- b. Le conoscenze personali sulla natura dell'applicazione dell'I.C. e quali vantaggi si otterranno;
- c. La qualità delle prestazioni relative alla struttura sanitaria che effettuerà l'intervento chirurgico;
- d. La marca e modello dell'impianto;
- e. I rischi operatori e post-operatori;
- f. I rischi che possono insorgere a distanza di anni;
- g. Le possibili rotture accidentali o dovute a difetti costruttivi;
- h. La conservazione dell'udito residuo;
- i. La scelta relativa alla modalità comunicativa (verbale, lingua dei segni o approccio bimodale).

L'applicazione è una procedura articolata, costituita da un insieme di "steps" tra loro strettamente connessi che iniziano al momento dello screening neonatale eseguito presso il punto nascita, risultato "*fail*", cioè con un dubbio di sordità e che si concludono con la riabilitazione. Il momento dell'intervento chirurgico è certamente importante, ma ha un ruolo pari a tutti gli altri che lo precedono e lo seguono (Allegretti 2002). Nei genitori, l'intervento chirurgico crea ulteriore stress, paura, ansia, insicurezza, angoscia, situazioni che sono però comuni per ogni intervento chirurgico che viene eseguito sul proprio figlio.

La decisione di intervenire su un orecchio solo, su tutte e due nella medesima seduta o sequenzialmente, posticipando il 2° impianto di qualche mese - opzione a volte imperativa in quanto derivata da particolari condizioni cliniche del bambino - deve essere condivisa tra l'équipe audiologica e i genitori i quali devono essere edotti sulle motivazioni che stanno alla base della scelta (Ramsden 2009).

Ai genitori va spiegato che ripristinare precocemente l'udito binaurale è la premessa ad un processo naturale di acquisizione del linguaggio, di strutturazione dell'udito direzionale, di miglioramento della percezione

verbale e dell'ascolto in ambiente rumoroso (Galvin 2011).

Un altro elemento molto importante nel processo decisionale della famiglia è quello relativo alla condizione uditiva dei genitori; la decisione è vissuta in maniera differente se entrambi sono udenti, o entrambi sordi o se uno solo dei due è sordo; sarà ancora più complessa se i genitori utilizzano solo la lingua dei segni senza alcun aiuto protesico o sono stati precocemente protesizzati e riabilitati al linguaggio verbale.

Secondo i sostenitori della "cultura sorda" l'I.C. impedirebbe di fruire dei valori di un particolare gruppo sociale a cui appartengono per una sorta di diritto di nascita, le cui espressioni sono prevalentemente realizzate nell'utilizzo della lingua dei segni e in cui la mancanza dell'udito non è vista come una disabilità da curare, ma come un'identità da apprezzare.

Una parte di chi sostiene la cultura sorda ritiene che l'esistenza stessa dell'impianto cocleare sia l'effetto di un pregiudizio teorico basato sul fatto che una persona sorda abbia bisogno di una "cura" (Hyde 2006).

Preparazione della famiglia alla scelta

L'équipe audiologica che si occupa della diagnosi e della riabilitazione dei bambini nati sordi profondi, deve essere costituita da personale medico specialistico e da figure professionali di supporto quali l'audiometrista, l'audiopotesista e il logopedista; nel tempo quest'ultimo sarà quello che avrà con loro i maggiori contatti.

Sarebbe auspicabile che la struttura sanitaria che si occupa dell'applicazione, in particolare in età pediatrica, dopo attenta valutazione delle sue capacità organizzative tecniche e gestionali, venisse riconosciuta dalla sanità regionale come "centro di riferimento": questa qualifica infatti, potrebbe mitigare i dubbi che possono avere i genitori.

Il processo decisionale della famiglia è sempre complesso e comporta continui e intensi momenti di riflessione (Porter 2014), il rapporto con i genitori deve essere professionale e rigoroso, ma anche improntato nel far percepire uno spirito di condivisione e di partecipazione alla loro sofferenza.

Bisogna garantire il supporto psicologico per sostenere le loro debolezze ed elaborare gli stati d'animo, contenendo, se è il caso, situazioni di eccessivo ottimismo, indice di scarsa comprensione della situazione e fiorire di future criticità.

Bisogna tener conto anche delle differenti reazioni emotive che si realizzano dopo l'esecuzione dei vari esami di selezione e di quelli necessari per programmare l'intervento; l'intervallo di tempo tra la decisione di procedere e l'esecuzione dell'intervento chirurgico viene sempre e comunque vissuto con ansia e creando inevitabilmente una serie di nuovi dubbi.

La famiglia può esitare nel prendere la decisione per la paura dei rischi, adducendo dubbi sull'estetica del dispositivo e sull'eccessiva intrusività dello stesso che "condanna" il bambino ad essere additato per sempre come sordo.

La decisione dello specialista, di applicare l'I.C., crea nei genitori la consapevolezza della gravità del problema che l'indicazione all'uso delle sole protesi acustiche aveva in parte mitigato perché, questo momento stabilisce in modo definitivo di essere di fronte ad una diagnosi di sordità profonda, che spesso la famiglia non aveva ancora realizzato pienamente.

Il miglior effetto positivo sulla famiglia è ottenuto certamente dalla testimonianza e dall'evidenza dei risultati ottenuti su bambini già impiantati; i genitori che devono maturare la scelta vanno messi in contatto con altri che hanno già vissuto questa esperienza intessendo un rapporto di collaborazione, sostegno e di amicizia tra "compagni di viaggio" di una medesima, dolorosa e complessa avventura.

Dubbi sull'applicazione dell'I.C.

Un problema che viene spesso addotto dai genitori dubbiosi o contrari, è quello relativo al fatto che il bambino è piccolo, l'intervento è invasivo, cruento e che il dispositivo impiantato chirurgicamente genera stimolazioni elettriche e che dovrà essere utilizzato per tutta la vita causando limitazioni.

La paura della sofferenza fisica, perché spesso il bambino è già stato ospedalizzato per altri motivi, l'esecuzione della TC e della

RM che necessitano obbligatoriamente la sedazione, l'intervento chirurgico che viene visto come pericolo: tutti questi aspetti vengono frequentemente portati come scusanti per motivare il rifiuto all'intervento.

Se uno dei genitori ritarda la decisione, ciò crea conflitto nella famiglia e, di riflesso, nell'équipe sanitaria; il genitore che non si oppone si sente gravato da una responsabilità troppo grande nel sostenere la decisione, e questo senso di colpa può durare tutta la vita e creare anche frizioni immediate o future nella coppia.

Gravi danni sul processo decisionale possono essere provocati da informazioni non comprese, perché troppo tecniche o distorte, da siti internet gestiti da gruppi ideologicamente contrari alla procedura in grado di manipolarle. Anche contatti con famiglie di persone sorde "integraliste" e convinti assertori di questa loro posizione possono interferire sulla decisione.

Riportiamo alcuni tra argomenti capziosi utilizzati da alcuni sostenitori della "cultura sorda" contrari all'I.C.:

- Essere sordo è uno stato naturale;
- Il sordo ha diritto di rimanere sordo;
- L'I.C. causerebbe la scomparsa della comunità dei sordi, il loro linguaggio, la loro cultura: sarebbe un genocidio;
- Sarebbe un atto contrario all'etica, configurerebbe forse un abuso di minore;
- I genitori "udenti" sarebbero in conflitto d'interesse con il figlio sordo e non sarebbero moralmente abilitati a prendere una decisione.
- L'I.C. rappresenta ancora una procedura sperimentale;
- I risultati nei bambini sordi non sono certi;
- La coclea danneggia dall'intervento preclude un'eventuale terapia rigenerativa;
- Nel corso della vita il bambino dovrà subire ulteriori interventi. (Byrd 2011, Lane 2005, Balkany 1996)

I risultati in bambini impiantati con patologie concomitanti, quindi con vantaggi limi-

tati, non devono essere valutati dai genitori di bambini solo sordi come deludenti e frustranti, ma considerati nella giusta ottica.

L'atteggiamento dell'équipe deve essere equilibrato, attento e amichevole, ma non paternalistico; a volte è necessario lasciar trascorrere del tempo per facilitare la maturazione della decisione, questo approccio però non deve giustificare un'attesa eccessiva, in quanto i tempi utili affinché la plasticità cerebrale permetta di sfruttare al meglio le informazioni fornite dall'I.C. non devono superare i 24 mesi dalla nascita, limite oltre il quale il vantaggio comunicativo inizia a ridursi.

Alla luce di queste considerazioni va affrontata l'eventualità che la famiglia, per quanto opportunamente informata, si opponga all'esecuzione dell'I.C.; questo caso, che in base alla nostra esperienza, è molto raro.

Gli argomenti che devono essere affrontati nella disamina dei problemi connessi all'indicazione, esecuzione, eventuale diniego all'I.C. nel minore di pochi mesi sono:

- L'applicazione in bambini molto piccoli è etica?
- La famiglia può disporre del figlio come ritiene?
- Lo specialista come deve affrontare il diniego all'I.C. da parte della famiglia, sapendo che causerà grave compromissione nell'acquisizione del linguaggio, isolamento sociale e culturale?
- Deve accettare il volere della famiglia o rivolgersi a qualche autorità?
- In caso di sordità profonda di un solo orecchio è indicato l'I.C.?

Quale comportamento etico, giuridico, medico-legale deve assumere lo specialista audiologo, chirurgo o meno, per non incorrere in comportamento colposo e per evitare frustrazioni e sensi di colpa?

Quali altre figure può coinvolgere per avere aiuto nell'affrontare e gestire la grave responsabilità di limitare le possibilità comunicative, sociali, scolastiche, lavorative di un bambino?

References

- Allegretti CM (2002). The effects of a cochlear implant on the family of a hearing-impaired child. *Pediatr Nurs*, 28(6), 614-620.

- Balkany T, Hodges AV, Goodman KW (1996). Ethics of cochlear implantation in young children. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 114(6), 748-755.
- Burger T, Spahn C, Richter B, Eissele S, Löhle E, Bengel J (2006). Psychic stress and quality of life in parents during decisive phases in the therapy of their hearing-impaired children. *Ear Hear*, 27(4), 313-320.
- Byrd S, Shuman AG, Kileny S, Kileny PR (2011). The right not to hear: the ethics of parental refusal of hearing rehabilitation. *Laryngoscope*, 121(8), 1800-1804.
- Cesarani A, Ambrosetti U, Lalatta F, Sergi S, Coviello D, Fugazzola L, Selicorni A, Vismara E, Costa A, Taioli E (2006). La sordità congenita: percorso diagnostico e riabilitativo costruito attraverso l'esperienza di un modello interdisciplinare. *Notizie di Politeia*, XXII (81), 49-60.
- Cuda D, Benvenuti M, Guerzoni L, Murri A. L'impianto cocleare nel primo anno di vita (2008). In: Cuda D. (a cura di) *Impianti cocleari Quaderni Monografici di Aggiornamento A.O.O.I. TorGraf Editore Galatina*: 159-171.
- Dettman SJ1, Pinder D, Briggs RJ, Dowell RC, Leigh JR (2007). Communication development in children who receive the cochlear implant younger than 12 months: risks versus benefits. *Ear Hear*, 28 (2 Suppl), 11S-18S.
- Galvin KL1, Hughes KC (2012). Adapting to bilateral cochlear implants: early post-operative device use by children receiving sequential or simultaneous implants at or before 3.5 years. *Cochlear Implants Int*, 13(2), 105-112.
- Guida M, Ambrosetti U, Fagnani E (2014). Impianto cocleare e nucleare. In: Ambrosetti U, Di Bernardino F, Del Bo L. (a cura di) *Audiologia protesica*. Edizioni Minerva Medica. Torino, 745-771.
- Holt RF, Svirsky MA (2008). An exploratory look at pediatric cochlear implantation: is earliest always best? *Ear Hear*, 29(4), 492-511.
- <https://www.nidcd.nih.gov/health/cochlear-implants>
- <https://www.pne.agenas.it>
- Hyde M, Power D (2006). Some ethical dimensions of cochlear implantation for deaf children and their families. *J Deaf Stud Deaf Educ*, 11(1), 102-111.
- Lane H (2005). Ethnicity, ethics, and the deaf-world. *J Deaf Stud Deaf Educ*, 10(3), 291-310.
- Li Y, Bain L, Steinberg AG (2004). Parental decision-making in considering cochlear implant technology for a deaf child. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 68(8), 1027-1038.
- Martini A, Bovo R, Castiglione A, Trevisi P (2013). L'impianto cocleare: rischio e gestione del rischio. In: Mallardi V. (a cura di) *Il rischio professionale clinico-assistenziale in Otorinolaringoiatria Relazione ufficiale 100° del Congresso Società Otorinolaringologia e Chirurgia Cervico-Facciale TorGraf Editore Galatina*, 293-334
- Porter A, Creed P, Hood M, Ching TYC (2018). Parental Decision-Making and Deaf Children: A Systematic Literature Review. *J Deaf Stud Deaf Educ*, 23(4), 295-306.
- Ramsden JD, Papaioannou V, Gordon KA, James AL, Papsin BC (2009). Parental and program's decision making in paediatric simultaneous bilateral cochlear implantation: who says no and why? *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 73(10), 1325-1328.
- Schauwers K, Gillis S, Daemers K, De Beukelaer C, Govaerts PJ (2004). Cochlear implantation between 5 and 20 months of age: the onset of babbling and the audiologic outcome. *Otol Neurotol*, 25(3), 263-270.
- Vieira Sde S, Bevilacqua MC, Ferreira NM, Dupas G (2014). Cochlear Implant: the complexity involved in the decision making process by the family. *Rev Lat Am Enfermagem*, 22(3), 415-24.
- Wie OB (2010). Language development in children after receiving bilateral cochlear implants between 5 and 18 months. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 74(11), 1258-1266.