

La sordità monolaterale infantile: vi è indicazione all'impianto cocleare?

Diego Di Lisi¹, Patrizia Consolino¹, Umberto Ambrosetti²

¹ Centro Infantile di Audiologia ed Otologia, Centro Impianti cocleari Ospedale Martini Azienda Sanitaria Città di Torino,

² Dipartimento di Scienze Cliniche e di Comunità Università degli Studi di Milano, Fondazione I.R.C.C.S. Ca' Granda Ospedale Maggiore Policlinico di Milano U.O.S.D. di Audiologia

Abstract

The stimulation of both ears allows the integration of the two inputs in the central auditory pathways ensuring the activation of the binaural system that happens with the auditory experience. Its maturation takes place within a critical period after which the acoustic pathway changes structurally, decreasing the number of synapses of the afferent and contralateral fibers, decreasing the synapses of the ipsilateral efferent fibers, increasing the synapses of the afferent fibers ipsilateral to the healthy side, developing the auditory cortex ipsilateral to the hearing ear and inhibiting the development of the auditory cortex ipsilateral to the deaf ear. The benefits of binaural listening result in the summation of loudness, localization, best listening in presence of noise, incidental listening, the best listening of the reproduced voice; in the case of unilateral deafness they are lost. Important are the consequences of severe unilateral congenital hearing loss and specifically the delay and/or disturbance of language, diminished attention and concentration, the difficult of learning resulting in increased fatigue and cognitive effort. In cases of severe to profound unilateral deafness, unfortunately, hearing aid does not help to overcome the cochlear impairment so that in most cases it is not applied; the only way to objectively replace the compromised cochlear function is the cochlear implant, even if to date there is no clear indication to cochlear implant from the scientific community, despite the studies published so far show encouraging results on SSD.

Keywords: Binaural listening, Monolateral deafness, Cognitive effort, Cochlear implant

Abstract

La stimolazione di entrambe gli orecchi permette l'integrazione dei due ingressi nelle vie uditive centrali garantendo l'attivazione del sistema binaurale che si realizza con l'esperienza uditiva. La sua maturazione avviene entro un periodo critico, superato il quale la via acustica si modifica strutturalmente con diminuzione del numero delle sinapsi delle fibre afferenti omo e controlaterali, diminuzione delle sinapsi delle fibre efferenti omolaterali, aumento delle sinapsi delle fibre afferenti omolaterali al lato sano, sviluppo della corteccia uditiva omolaterale all'orecchio udente ed inibizione dello sviluppo della corteccia uditiva omolaterale all'orecchio sordo. I benefici dell'ascolto binaurale sono: la sommazione di loudness, la localizzazione, il migliore ascolto nel rumore, l'ascolto incidentale, il migliore ascolto della voce riprodotta che vengono persi in caso di sordità monolaterale. Importanti sono le conseguenze della ipoacusia monolaterale grave congenita e nello specifico un ritardo e/o il disturbo del linguaggio, un disturbo di attenzione e di concentrazione, difficoltà di apprendimento curriculare con conseguente aumento dell'affaticabilità e dello sforzo cognitivo. Nei casi di sordità monolaterale da grave a profonda purtroppo l'impairment cocleare non è correggibile con l'apparecchio acustico per cui questa nella maggior parte dei casi non viene applicata, ben consapevoli che l'unico strumento in grado di sostituire oggettivamente la funzione cocleare così compromessa è l'impianto cocleare, verso il quale ad oggi non vi è ancora un'univoca indicazione da parte della comunità scientifica, nonostante gli studi finora pubblicati riguardo alle SSD parlino di risultati incoraggianti.

Parole chiave: Ascolto binaurale, Ipoacusia monolaterale, Sforzo cognitivo, Impianto cocleare monolaterale.

Introduzione

Per sordità monolaterale si intende una deriva di soglia media della via aerea superiore a 20 dB HL sulle frequenze 0.5-1-2 KHz con una soglia media nell'orecchio controlaterale inferiore a 15 dB HL. La Single Sided Deafness (SSD) invece è una forma più grave di sordità monolaterale in cui il lato affetto presenta una perdita media superiore ai 90 dB HL sulle frequenze 0.5-1-2 KHz con una soglia uditiva nell'orecchio controlaterale inferiore a 20 dB HL (Kim 2015).

La sordità monolaterale è abbastanza frequente in ambito pediatrico. L'incidenza è di 0.83 ogni 1000 nati con una prevalenza pari al 3% nella fascia di età compresa tra 6 e 19 anni e non è escluso che tale percentuale sia anche più elevata se si considerano le ipoacusie non diagnosticate (Kim 2015).

L'ipoacusia monolaterale rientra fra le ipoacusie minime insieme alle ipoacusie bilaterali lievi e medie.

Le cause di sordità monolaterali acquisite sono per quanto riguarda la popolazione pediatrica: i farmaci ototossici (3%-21%), ricovero prolungato in NICU (14%-20%), ventilazione meccanica (4%-17%), meningite (3%-5%), trauma cranico (3%-5%); mentre in merito alla popolazione adulta, la sordità improvvisa (SSNHL) raggiunge la percentuale più alta (68%-87%), seguita dagli esiti chirurgici (7%-14%), e dal trauma cranico (5%-7%).

In merito alle cause di sordità congenita (Declau 2008) risulta sconosciuta la eziopatogenesi nel 31%-54%, mentre si riscontra ipoplasia del nervo cocleare nel 26-50%, e raggiunge nella prematurità il 5%-20%, nel basso peso alla nascita il 6%-15%, nelle infezioni CMV 3%-15%, cause genetiche sono comprese fra 3%-11%, l'iperbilirubinemia 5%-11%, le anomalie craniofacciali 0%-5%, il punteggio APGAR basso 0%-2%.

Fino a non molto tempo fa la SSD era un problema ignorato anche perché i bambini che ne erano affetti non presentavano apparentemente problematiche percettivo-uditive e turbe del linguaggio di particolare gravità (Fitzpatrick 2017). Negli ultimi anni, grazie alla diffusione dello screening audiologico neonatale, le forme di sordità monolaterale di varia entità vengono sempre più frequentemente individuate alla nascita; restano ovviamente escluse le forme ad esordio tardivo e le forme

progressive, con gli stessi limiti che peraltro si riscontrano per le sordità bilaterali. Ancora oggi i pareri circa l'approccio clinico-diagnostico da seguire in caso di ipoacusia monolaterale sono contrastanti, sebbene sempre più numerosi siano i lavori a favore della presa in carico audiologica e logopedica precoce (Anne 2017, José 2014).

La stimolazione binaurale

La stimolazione di entrambi gli orecchi garantisce l'integrazione dei due ingressi nelle vie uditive centrali, garantendo l'attivazione del sistema binaurale che si forgia con l'esperienza uditiva.

La sua maturazione avviene entro un periodo critico oltre il quale la via acustica si modifica strutturalmente con diminuzione delle sinapsi delle fibre afferenti omo e controlaterali, diminuzione delle sinapsi delle fibre efferenti omolaterali, aumento delle sinapsi delle fibre afferenti omolaterali al lato sano, sviluppo della corteccia uditiva omolaterale all'orecchio udente ed inibizione dello sviluppo della corteccia uditiva omolaterale all'orecchio sordo.

Di conseguenza i benefici dell'ascolto binaurale sono: la sommazione di loudness, la localizzazione, il migliore ascolto nel rumore, l'ascolto incidentale ed il migliore ascolto della voce riprodotta.

Nel corso degli ultimi anni gli studi hanno evidenziato l'impatto negativo della compromissione unilaterale dell'udito sull'ascolto, sull'integrazione delle capacità percettivo uditive, sulla comunicazione, sullo sviluppo del linguaggio, sullo sviluppo cognitivo, sullo sviluppo psico-sociale e sulla qualità della vita. Da alcuni studi è emerso come l'ipoacusia unilaterale abbia inoltre un impatto negativo anche sulla vocalizzazione preverbale dei neonati, sulla localizzazione e la percezione del linguaggio anche in ambiente silenzioso.

Lo stimolo binaurale è fondamentale per lo sviluppo ed il perfezionamento morfologico delle aree uditive centrali. Infatti la presenza di una sordità monolaterale alla nascita determina lo sviluppo di una sola via acustica centrale omolaterale che causa l'impossibilità di ristabilire le prestazioni binaurali una volta superato il periodo critico, che è analogo, se non addi-

rittura da anticipare, rispetto a quello di una sordità profonda bilaterale.

Di fronte ad una sordità infantile monolaterale profonda bisogna tenere conto di alcuni aspetti:

- Sono evidenti, e dimostrati da numerosi studi scientifici, gli effetti negativi dell'udito monolaterale nonostante non si possa parlare di un reale rischio di grave handicap come per la sordità profonda bilaterale
- L'assenza della rimediazione precoce dell'impairment monolaterale periferico conduce ad una modifica biologica e strutturale del sistema nervoso centrale deputato alla funzione uditiva binaurale
- Lo screening uditivo neonatale consente la diagnosi precoce di un quadro clinico di deficit monolaterale potenzialmente rimediabile, a seconda della gravità, con l'attuale tecnologia audioprotesica e con la chirurgia protesica impiantabile.
- La rimediazione protesica tardiva della SSD congenita non porta ad alcun significativo beneficio per mancata attivazione della binauralità.

Di fronte a questi concetti occorre prevedere un attento counselling informativo alla famiglia ed ai care-givers con particolare attenzione al danno biologico permanente che deriva dalla deprivazione di una sola via acustica ed al periodo critico della deprivazione.

Nei casi di *ipoacusia monolaterale* con soglia fino al grado moderato l'adozione precoce dell'apparecchio acustico conseguente ad una diagnosi precoce è in grado di correggere, con l'uso costante e continuativo, l'impairment cocleare e di stimolare adeguatamente la via acustica al fine della binauralità.

Nei casi di *sordità da grave a profonda* monolaterale invece l'impairment cocleare è solo parzialmente o per nulla correggibile con la protesi acustica e si pone il problema di proporre un percorso rimediativo di chirurgia protesica per il piccolo paziente che nonostante sia validato da diversi studi scientifici non trova ancora consenso unanime nei protocolli di cura per una serie di ragioni:

Rapporto costo/beneficio clinico.

Pur essendo favorevole per lo sviluppo della binauralità con tutti i vantaggi che ne conse-

gue, trova ancora dubbi nella reale quantificazione della gravità dell'handicap, comunque opinabile ed in parte dipendente dalle abilità soggettive di compenso non a priori prevedibili. Se si considera inoltre che l'applicazione chirurgica deve avvenire entro pochi mesi di vita del bambino, va aggiunto sul piatto della bilancia dei costi il rischio chirurgico ed anestesiologicalo, proporzionalmente maggiore alla precocità dell'intervento.

Va considerato in questo punto che i rischi chirurgici ed anestesiologicali sono invece ponderati ed unanimemente accettati nel caso di un impianto cocleare sequenziale per una sordità profonda bilaterale, lasciando aperta la discussione sulla "diversità audiologica" dei due casi.

Occorre poi considerare nel rapporto costo/beneficio clinico che nel caso di bambini con diagnosi tardiva di ipoacusia monolaterale e con riscontro in età prescolare e scolare di difficoltà oggettive di apprendimento e/o di attenzione è sempre possibile il ricorso ad un ausilio protesico CROS o ad un sistema a modulazione di frequenza sul lato udente (rice-trasmissione FM) che sono in grado di potenziare il segnale verbale in situazioni di ascolto difficile.

Rapporto costo/beneficio psicologico e sociale.

La presenza di un apparato artificiale pale-sa a sé ed agli altri la disabilità, mantenendo l'attenzione del soggetto portatore sulla sua malattia, sulla necessità di controlli clinici e sulla necessità di mantenere l'ausilio, creando potenzialmente un handicap psicologico a fronte di uno stato naturale "di malattia" non visibile e non sempre soggettivamente percepibile, seppure non compensabile. Per il soggetto che è portatore dalla nascita di una disabilità non esiste memoria di uno stato naturale diverso da quello in essere.

Rapporto costo/beneficio economico.

Il costo dell'impianto cocleare grava nel nostro paese sulla sanità pubblica e gli approvvigionamenti di tale dispositivo sono per la maggior parte delle realtà aziendali contin-

gentati costringendo i clinici a predisporre una lista di criteri che danno precedenza ai casi di sordità profonda bilaterale.

Nei paesi in cui l'assistenza sanitaria è fondata su un regime assicurativo il numero di casi di impianto cocleare in neonati con SSD è significativamente maggiore, con relativa produzione scientifica che ne dimostra l'efficacia dell'indicazione.

L'aspetto economico non dovrebbe essere considerato in questa sede, tuttavia è indiscutibile che la disponibilità economica influenza in modo determinante le scelte terapeutiche in tutti i campi della moderna medicina.

Nel mondo scientifico sono ancora molte le riserve dell'applicazione dell'impianto co-

cleare in caso SSD in ambito pediatrico (Beck 2017) inoltre gli studi effettuati sono ancora penalizzati dal numero limitato dei soggetti esaminati il che non permette un confronto fra gli outcomes raggiunti con l'impianto cocleare e quelli raggiunti con altri dispositivi. Alcuni lavori riportano un utilizzo limitato del dispositivo da parte dei bambini (Boyd 2015) mentre in altri è segnalato un utilizzo costante dell'IC sin dal momento dell'attivazione ed in molteplici situazioni ambientali con un tempo superiore a quello registrato con le protesi acustiche nei bambini affetti da una sordità di minore entità (Polonenko 2017).

References

- Anne S, Lieu JEC, Cohen MS (2017). Speech and Language Consequences of Unilateral Hearing Loss: A Systematic Review. *Otolaryngol Head Neck Surg.*, 157(4), 572-579.
- Beck RL, Aschendorff A, Hassepaß F (2017). Cochlear Implantation in Children With Congenital Unilateral Deafness: A Case Series. *Otol Neurotol.*, 38(10): e570-6.
- Boyd PJ (2015). Potential benefits from cochlear implantation of children with unilateral hearing loss. *Cochlear Implants Int.*, 16(3), 121-136.
- Declau F, Boudewyns A, Van den Ende J, Peeters A, Van den Heyning P (2008). Etiologic and Audiologic Evaluations after Universal Neonatal Hearing Screening: Analysis of 170 Referred Neonates. *Pediatrics*, 121(6), 1119-1126.
- Fitzpatrick EM, Al-Essa RS, Whittingham J, Fitzpatrick J (2017). Characteristics of children with unilateral hearing loss. *Int J Audiol.*, 56(11), 819-828.
- José MR, Mondelli MF, Feniman MR, Lopes-Herrera SA (2014). Language disorders in children with unilateral hearing loss: a systematic review. *Int Arch Otorhinolaryngol.*, 18(2), 198-203.
- Kim SH, Kim AR, Choi HS, et al (2015). Molecular Etiology of Hereditary Single-Side Deafness: Its Association With Pigmentary Disorders and Waardenburg Syndrome. *Medicine (Baltimore)*, 94 (43), e1817.
- Polonenko MJ et al (2017). Children With Single-Sided Deafness Use Their Cochlear Implant. *Ear & Hear*, 38(6), 681-689.