



**ASSOCIAZIONE
OTORINOLARINGOLOGI
OSPEDALIERI
ITALIANI**
Presidente: **GIUSEPPE SPRIANO**

IMPIANTI COCLEARI

a cura di

DOMENICO CUDA



QUADERNI MONOGRAFICI DI AGGIORNAMENTO



ASSOCIAZIONE
OTORINOLARINGOLOGI
OSPEDALIERI
ITALIANI
Presidente: GIUSEPPE SPRIANO

IMPIANTI COCLEARI

a cura di
Domenico Cuda

QUADERNI MONOGRAFICI DI AGGIORNAMENTO

© *Quaderni Monografici di Aggiornamento A.O.O.I.*

IMPIANTI COCLEARI

a cura di

Domenico CUDA

U.O. ORL Ospedale "Guglielmo da Saliceto" - Piacenza



La riproduzione di questo volume o di parte di esso e la sua diffusione in qualsiasi forma o con qualsiasi mezzo, elettronico, meccanico, per mezzo di fotocopie, microfilm, registrazioni od altro, sono proibite senza il permesso scritto della A.O.O.I. (Associazione Otorinolaringologi Ospedalieri Italiani).

Realizzazione editoriale e stampa:

TorGraf

S.P. 362 km. 15.300

73013 Galatina (Le)

Telefono 0836.561417

Fax 0836.569901

e-mail: stampa@torgraf.it

PRESENTAZIONE

L'impianto cocleare è entrato definitivamente nell'armamentario clinico dell'otologo e viene praticato correntemente in un gran numero di centri. I risultati ottenuti con questo organo di senso artificiale sono molto favorevoli tanto che un numero crescente di adulti e di bambini con sordità profonda è stato pienamente recuperato alla normale vita di relazione. Parallelamente si è accresciuto in maniera esponenziale il corpo delle conoscenze scientifiche. Ogni anno si tengono numerosi convegni internazionali e workshop specifici sull'impianto cocleare. Le riviste 'peer reviewed' ospitano un gran numero di articoli di interesse implantologico; una di esse, 'Cochlear implant international', è interamente dedicata a queste tematiche. Vi sono poi alcuni database istituzionali come il MAUD della FDA relativo agli eventi avversi ed infine le note informative periodicamente diramate dalle case produttrici. Questo volume non ha l'ambizione di essere un trattato esaustivo di un argomento tanto ampio ma vuole rappresentare semplicemente la sintesi degli aspetti clinici più significativi dell'impianto cocleare. Come spesso si verifica quando vi è abbondanza di informazione ciò che manca infatti è la sintesi delle conoscenze. I vari capitoli sono stati in parte sviluppati nell'ambito del gruppo impianti cocleari di Piacenza ed in parte affidati a colleghi italiani e stranieri di grande valore; ragioni di spazio mi hanno impedito di coinvolgerne altri di altrettanta esperienza. L'esperienza infatti è la parola-chiave, il filtro fondamentale con cui passare al setaccio la conoscenza scientifica per non cadere nella sterile accademia. Con questo spirito sono stati sviluppati i differenti argomenti. L'obiettivo è stato quello di informare lo specialista sullo stato dell'arte e sulle nuove indicazioni oltre che sui risultati oggi ottenibili con questo straordinario dispositivo. Ringrazio innanzitutto gli organismi direttivi dell'AOOI per avermi onorato dell'incarico di curare questo quaderno monografico di aggiornamento. Ringrazio quindi gli amici e colleghi che pazientemente hanno contribuito alla realizzazione del volume. Un ringraziamento particolare va ai miei collaboratori del gruppo impianti cocleari di Piacenza per l'abnegazione e l'entusiasmo con cui affrontano le fatiche cliniche quotidiane di questa attività. Un ringraziamento va infine alla Direzione dell'Azienda USL di Piacenza che ha sempre sostenuto ed incentivato l'attività implantologica del nostro gruppo.

Domenico Cuda

AUTORI

Millo Achille Beltrame

UO ORL Ospedale “Santa Maria del Carmine”, Rovereto.

Paola Benincasa

UO ORL Ospedale “B. Ramazzini”, Carpi (MO).

Michela Benvenuti

UO ORL Ospedale “Guglielmo da Saliceto”, Piacenza.

Francesca Bonfioli

UO ORL Ospedale “Santa Maria del Carmine”, Rovereto.

Elisa Briccola

UO ORL Ospedale “Guglielmo da Saliceto”, Piacenza.

Sandro Burdo

Servizio di Audiovestibologia, Ospedale di Circolo e Fondazione “Macchi”, Varese.

Vittorio Colletti

Clinica ORL, Università degli studi di Verona.

Patrizia Consolino

UO ORL Ospedale “Martini”, Torino.

Domenico Cuda

UO ORL Ospedale “Guglielmo da Saliceto”, Piacenza.

Diego Di Lisi

UO ORL Ospedale “Martini”, Torino.

Patrizia Formigoni

UO ORL Ospedale “Santa Maria Novella”, Reggio Emilia.

Giuseppe Frau

UO ORL Ospedale “Santa Maria del Carmine”, Rovereto.

Patrizia Frontera

UO ORL Ospedale “Guglielmo da Saliceto”, Piacenza.

Stefano Galli

UO ORL Ospedale “B. Ramazzini”, Carpi (MO).

Letizia Guerzoni

UO ORL Ospedale “Guglielmo da Saliceto”, Piacenza.

Giorgio Guidetti

Servizio di Audio-Vestibologia e Rieducazione Vestibolare, UO ORL AUSL Modena.

Arthur Lorens

Istituto di Fisiologia e Patologia dell’Udito; Varsavia, Polonia.

Francesca Maronato

UO ORL Ospedale “Santa Maria del Carmine”, Rovereto.

Paolo Mochi

UO ORL Ospedale “Guglielmo da Saliceto”, Piacenza.

Carla Morando

UOS di Audiologia Pediatrica
Otorinolaringoiatria-Otochirurgia e Dipartimento di Pediatria
Complesso Ospedale-Università, Azienda Ospedaliera di Padova.

Alessandra Murri

UO ORL Ospedale “Guglielmo da Saliceto”, Piacenza.

Maurizio Negri

UO ORL Ospedale “B. Ramazzini”, Carpi (MO).

Eva Orzan

U.O.S. di Audiologia Pediatrica
Otorinolaringoiatria-Otochirurgia e Dipartimento di Pediatria
Complesso Ospedale-Università, Azienda Ospedaliera di Padova.

Henryk Skarżyński

Istituto di Fisiologia e Patologia dell’Udito; Varsavia, Polonia.

Tommaso Solenghi

UO ORL Ospedale “Guglielmo da Saliceto”, Piacenza.

Giovanni Succo

UO ORL Ospedale “Martini”, Torino.

INDICE

Presentazione	
<i>D. Cuda</i>	pag. 3
Autori	“ 5
Indice	
L'impianto cocleare: dalla selezione al follow-up	
<i>A. Murri, E. Briccola, D. Cuda</i>	“ 9
Caratteristiche tecniche degli impianti cocleari	
<i>D. Di Lisi, P. Consolino, G. Succo, A. Murri</i>	“ 29
Recenti tendenze nella chirurgia dell'impianto cocleare	
<i>D. Cuda, P. Mochi, A. Murri, G. Succo</i>	“ 43
L'impianto cocleare nelle malformazioni dell'orecchio interno ed in altre situazioni complesse	
<i>G. Frau, F. Bonfioli, F. Maronato, M. Beltrame</i>	“ 61
Complicanze ed insuccessi degli Impianti Cocleari	
<i>D. Cuda</i>	“ 83
La stimolazione uditiva bimodale	
<i>D. Cuda, P. Frontera, A. Murri, T. Solenghi</i>	“ 119
Impianto cocleare binaurale	
<i>S. Burdo</i>	“ 129
L'impianto cocleare nella sordità parziale	
<i>H. Skarżyński, A. Lorens</i>	“ 151
L'impianto cocleare nel primo anno di vita	
<i>D. Cuda, M. Benvenuti, L. Guerzoni, A. Murri</i>	“ 159
L'impianto cocleare nell'adolescente e nell'adulto con sordità preverbale	
<i>L. Guerzoni, A. Murri, P. Formigoni, D. Cuda</i>	“ 173

La funzione vestibolare nell'impianto cocleare <i>M. Negri, G. Guidetti, P. Benincasa, S. Galli</i>	<i>pag.</i> 183
Gli aspetti clinici della neuropatia uditiva <i>E. Orzan, C. Morando</i>	" 193
Progressi nella riabilitazione uditiva con impianto al troncoencefalo <i>V. Colletti</i>	" 205

L'IMPIANTO COCLEARE: DALLA SELEZIONE AL FOLLOW-UP

A. Murri, E. Briccola, D. Cuda

Introduzione

L'impianto cocleare (IC) costituisce il "gold-standard" nel trattamento delle sordità profonde e di casi selezionati di sordità gravi che traggono un beneficio limitato dall'amplificazione acustica. Il termine Impianto Cocleare denota oltre all'omonimo dispositivo protesico di sostituzione sensoriale un percorso riabilitativo articolato che comprende oltre all'intervento chirurgico specifiche procedure di selezione e follow-up del paziente. Nel seguente capitolo vengono trattati gli aspetti salienti del processo di selezione all'IC, del follow-up post-operatorio del paziente adulto e del bambino. Al termine del capitolo saranno descritti a titolo esemplificativo alcuni dati dell'esperienza personale per illustrare in maniera sintetica alcuni dei benefici usualmente raggiunti da candidati tipici all'IC.

Il processo della selezione del candidato

L'IC è stato approvato come metodo di trattamento della sordità profonda bilaterale sin dagli anni '80 (House e Berliner 1991) ma nel tempo si sono verificati straordinari progressi tecnologici che hanno mutato gradualmente il profilo delle indicazioni cliniche. Ad esempio, inizialmente erano candidati all'IC solo pazienti adulti con sordità profonda ad esordio post-verbale. Nel 1990 l'organismo statunitense Food and Drug Administration (FDA) approvava l'utilizzo dell'IC multicanale nei bambini di età superiore a due anni affetti da sordità preverbale. Nel 2000 la FDA ha abbassato il limite di età ad un anno di vita ma nel resto del mondo in un numero crescente di centri implantologici vengono impiantati bambini anche nel loro primo anno di vita. L'allargamento delle indicazioni cliniche comprende casi con multi-handicap, casi di sordità grave e casi selezionati di sordità parziale con buoni residui alle frequenze gravi cui è dedicato uno specifico capitolo della monografia.

Il processo di selezione necessita di una metodologia rigorosa che valuti gli aspetti audiologici, medici e comunicativi del paziente. I candidati all'IC devono essere sottoposti a visita medica otorinolaringoiatrica, a valutazione anestesiológica nonché ad accertamenti neuroradiologici. La risonanza magnetica nucleare (RMN) e la tomografia computerizzata (TC) ad alta risoluzione dell'osso temporale e dell'encefalo sono necessarie per studiare la morfologia dell'orecchio interno, del canale uditivo

interno e della fossa cranica posteriore. In termini generali lo scopo della valutazione audiologica è quello di verificare e quantificare la perdita uditiva del paziente. Nei pazienti adulti l'esame audiometrico tonale e vocale deve sempre essere accompagnato dall'esame impedenzometrico e, quando necessario, dai potenziali evocati uditivi del tronco-encefalo. È importante effettuare una rigorosa verifica del beneficio protesico. Le misure più appropriate sono date dalla soglia uditiva amplificata e soprattutto dalla percezione verbale amplificata senza l'utilizzo della labio-lettura. Quest'ultimo indicatore ha un ruolo decisivo in termini di appropriatezza dell'indicazione all'IC. Nei bambini i principali test per misurare la soglia uditiva sono i potenziali evocati uditivi del tronco encefalo, l'impedenzometria, le emissioni oto-acustiche e l'audiometria comportamentale. Questa dovrà essere ripetuta più volte per verificarne l'affidabilità. Anche in tale gruppo di pazienti è necessario disporre di misurazioni del beneficio protesico. Di solito si ricorre a protocolli strutturati dove vengono utilizzati questionari oppure indagini basate sulla somministrazione di stimoli acustici verbali o non verbali. Gli strumenti utilizzati nella fase di selezione sono gli stessi che verranno utilizzati nel follow-up del bambino (v. sezione successiva). Parte importante del processo di selezione è l'informazione che dovrà essere data in termini semplici ma esaurienti al paziente od ai suoi familiari. L'informazione comprende le ragioni dell'indicazione, i rischi chirurgici, i benefici riabilitativi e la natura del follow-up.

Indicazioni

• Età pediatrica

Sono candidati all'IC tutti i bambini con sordità bilaterale congenita o acquisita di entità profonda e con insufficiente beneficio protesico. La perdita uditiva deve essere superiore a 90 dB HL come media delle frequenze 500-1000-2000 Hz. La soglia può essere misurata con metodiche soggettive od oggettive e deve essere replicata in più sessioni allo scopo di ottenere una valutazione affidabile. Ciò risulta di particolare importanza in quei piccoli pazienti che abbiano disabilità associate di tipo cognitivo, neuro-motorio o comportamentale.

Nel caso di bambini con accertata neuropatia uditiva da mutazione in omozigosi del gene dell'otoferlina (OTOF) la sordità è di entità profonda, quindi rientra nei criteri generali di selezione. In tutti gli altri bambini con neuropatia uditiva la soglia audiometrica può anche risultare relativamente preservata; in questi casi l'indicazione eventuale all'IC deve essere valutata caso per caso in deroga al criterio della soglia audiometrica.

In tutti i casi è previsto un periodo congruo di esposizione all'amplificazione acustica tradizionale con sorveglianza riabilitativa intensiva. Fanno

eccezione i piccoli pazienti con sordità profonda post-meningitica nei quali vi siano evidenze di precoce ossificazione endococleare. In questi casi il rischio di una oblitterazione del lume cocleare giustifica un intervento precoce senza che si debba eseguire preliminarmente l'amplificazione acustica.

• *Adulti con sordità ad esordio post-verbale*

Sono candidati ad IC i pazienti adulti con sordità neurosensoriale ad esordio peri- e post-verbale di entità grave-profonda, ossia superiore a 80 dB HL alle frequenze 500-1000-2000 Hz che non traggano sufficiente beneficio dalla protesizzazione acustica. In particolare sono candidati ad IC i pazienti con punteggi di riconoscimento verbale inferiori al 50% (British CI Group, 2007) mentre utilizzano apparecchi acustici regolati in maniera ottimale. In caso di punteggi superiori l'IC potrà essere preso in considerazione solo qualora sussistano difficoltà in particolari situazioni di ascolto o si associno altri deficit come la cecità. È importante rammentare che i test di riconoscimento prevedono la somministrazione in campo libero di parole bisillabiche all'intensità della voce di conversazione (70 dB) in esclusiva modalità uditiva, attraverso casse acustiche o la viva voce della logopedista.

I pazienti adulti con neuropatia uditiva esordita in età post-verbale possono essere candidati all'IC indipendentemente dalla soglia uditiva come conseguenza della grave compromissione della percezione verbale.

Anche nel caso degli adulti la sordità post-meningitica richiede tempestivamente l'IC in considerazione del rischio di oblitterazione ossea del lume endococleare.

L'IC è indicato anche in pazienti con storia di ipoacusia progressiva o fluttuante come nella malattia di Mènière quando la soglia uditiva si sia stabilizzata.

• *Adolescenti ed adulti con sordità ad esordio pre-verbale*

Le indicazioni all'IC nei soggetti adolescenti ed adulti con sordità pre-verbale sono condizionate dalla prolungata deprivazione uditiva e dal ritardo di linguaggio maturato dal paziente. In termini generali le indicazioni sono sovrapponibili a quelle degli adulti con sordità post-verbale. Tuttavia si dovrà considerare che i risultati attesi saranno condizionati da svariati fattori di variabilità risultando mediamente inferiori agli altri gruppi. Prerequisiti importanti per proporre l'IC ad un adulto o adolescente con sordità pre-verbale sono l'uso continuativo degli apparecchi acustici, un appropriato percorso riabilitativo, l'utilizzo prevalente od esclusivo della comunicazione orale-acustica ed adeguate motivazioni ed aspettative (Teoh et al 2004).

Controindicazioni

Le controindicazioni *assolute* all'IC si hanno in caso di particolari situazioni anatomiche quali l'aplasia della coclea, l'aplasia del nervo acustico od il suo sacrificio chirurgico come occorre nella chirurgia della neurofibromatosi di tipo II.

Fra le controindicazioni *relative* rientrano l'ossificazione cocleare, risultato di processi infiammatori a carico dell'orecchio interno ed alcune malformazioni cocleari. La controindicazione è funzione del tipo di malformazione cocleare, del numero di elettrodi che si possono inserire nella coclea e dell'entità di fibre neurali che vengono stimulate (Luntz et al 1997).

Anche la patologia flogistica cronica dell'orecchio medio e gli esiti di interventi otologici rappresentano una controindicazione relativa all'IC. Infatti molti di questi casi possono essere sottoposti ad IC dopo aver trattato chirurgicamente la situazione di base (Axon et al 1997, El-Kashlan et al 2002), dopo oblitterazione dell'orecchio medio (Gray et al 1999) od utilizzando una via alternativa come quella della fossa cranica media (Colletti et al 1998).

Lo schwannoma del nervo vestibolare rappresenta una controindicazione relativa. Infatti l'applicazione di un impianto cocleare può avvenire solo in casi selezionati di Neurofibromatosi di tipo II in cui sia stata documentata oltre che l'integrità anatomica anche la funzionalità neurale residua dell'VIII nervo cranico mediante metodiche elettrofisiologiche intraoperatorie (Ashan et al 2003, Hoffman et al 1992).

Alcuni handicap possono associarsi alla sordità come il deficit visivo, cognitivo, mentale, di attenzione ed apprendimento, l'autismo ed i disturbi pervasivi dello sviluppo. Questi handicap associati non controindicano necessariamente l'IC. Sono stati condotti differenti studi su queste popolazioni di pazienti. I risultati documentano un significativo beneficio uditivo sebbene i progressi siano lenti ed instabili e le abilità percettive e linguistiche siano complessivamente inferiori rispetto ai coetanei con sordità isolata (Isaacson et al 1996, Waltzman et al 2000). I risultati dipendono dalla gravità del deficit concomitante e spesso il beneficio non è misurabile con l'utilizzo degli strumenti valutativi abituali.

Vi sono infine situazioni di controindicazione *intermedia* fra quelle assolute e quelle relative. Si tratta di quei pazienti che non hanno aspettative adeguate o realistiche. Questi casi dovranno essere rivalutati dopo un appropriato processo di counseling che potrà anche prevedere la presa in carico da parte dello psicologo. Una controindicazione similare è rappresentata anche dalle situazioni mediche che precludono l'esecuzione dell'anestesia generale; a questo proposito si segnala come alcuni autori abbiano eseguito l'IC in anestesia locale in casi selezionati (Hanoussa e Oreibi, 2006).

Il follow-up

Una delle fasi più impegnative per il team implantologico è rappresentata dal controllo dei pazienti con impianto cocleare. Si rende pertanto necessaria l'applicazione rigorosa di un protocollo clinico che garantisca qualità ed efficacia delle cure. Lineare nella maggior parte dei pazienti, il follow-up può infatti presentare talora problemi medici o riabilitativi che solo un attento monitoraggio consente di evidenziare e trattare tempestivamente.

Nelle sezioni successive ci occuperemo dei due aspetti principali del follow-up dei pazienti impiantati: uno è la programmazione del microprocessore esterno, l'altro è la valutazione del beneficio del dispositivo.

• Programmazione del microprocessore

La programmazione del microprocessore deve garantire l'erogazione della giusta quantità di corrente per ogni elettrodo attivo in maniera da rappresentare convenientemente il segnale acustico. La regolazione è personalizzata in base alle specifiche caratteristiche del paziente in termini di risposta delle fibre del nervo acustico agli stimoli elettrici. Quanto più accurata è la regolazione tanto maggiore è la possibilità che il paziente percepisca un enunciato a bocca schermata.

Per regolare il microprocessore esterno vengono utilizzate misure oggettive (telemetria della risposta neurale, soglia del riflesso stapediale innescato da stimolo elettrico, potenziali uditivi troncoencefalici evocati da stimoli elettrici o eABR) e misure soggettive (Brown 2006, Gordon et al 2004). Il metodo usato e le relative possibili difficoltà dipendono da fattori quali età cronologica, stato cognitivo, handicaps associati, durata della privazione uditiva etc. (Kim et al 2008).

- Attivazione

La prima regolazione del microprocessore o "attivazione" viene effettuata di norma dopo 2-6 settimane dall'intervento chirurgico. Prima di procedere con la programmazione viene eseguita una valutazione medico-chirurgica per verificare lo stato della ferita. È importante disporre di una copia delle misure elettrofisiologiche intraoperatorie e del report chirurgico oltre che della radiografia postoperatoria per avere informazioni sul numero e sull'integrità degli elettrodi intracocleari (Francis et al 2008).

La prima fase consiste nella scelta di alcune importanti caratteristiche del dispositivo come modalità di stimolazione (monopolare, bipolare, common ground) e strategia di codifica del segnale (temporale, frequenziale, mista, analogica). Esse possono differire per denominazione e meccanismo di funzionamento a seconda del modello utilizzato. Nei bambini più piccoli e nei pazienti scarsamente collaboranti risulta utile il ricorso ad alcune misure obiettive elettrofisiologiche come base per stimare il

livello di stimolazione iniziale. Tale livello dovrà essere 'validato' sempre in modalità comportamentale (Gordon et al 2004a, 2004b).

- Attivazione negli Adulti

Vi sono due misurazioni fondamentali: il livello minimo o soglia elettrica (livello 'T') ed il massimo livello confortevole (livello 'C' o 'M' od altra specifica codifica del costruttore). Il livello minimo è il livello più "basso" di corrente elettrica che determina una sensazione sonora nel 100% delle presentazioni. Il livello C (od M), al contrario, è il livello di corrente più "alto" che garantisce un ascolto prolungato confortevole. I livelli T e C/M devono essere determinati per ogni elettrodo attivo del dispositivo.

Il bilanciamento dell'intensità sonora soggettiva (loudness) fra elettrodi adiacenti viene effettuato ad intensità decisamente sopraliminari, in genere corrispondenti al 100% ed al 50% del range dinamico. Agevole nei pazienti adulti e con buona memoria uditiva, il bilanciamento è impraticabile nei bambini con sordità congenita nelle prime sessioni di programmazione.

Determinati i livelli T e C/M e bilanciati gli elettrodi, le regolazioni vengono salvate su una memoria del processore ('mappa') e validate con l'ascolto in "viva voce". In base alle reazioni del soggetto alcuni parametri della stimolazione saranno eventualmente modificati per ottimizzare l'ascolto.

- Attivazione nei Bambini

Per programmare in maniera ottimale il microprocessore nei bambini è necessaria la presenza di due operatori: il primo al computer di programmazione (audiologo od audiometrista) ed il secondo (logopedista) accanto al piccolo per coinvolgerlo nella procedura ed osservarne le risposte. È opportuno disporre di ambiente e supporti idonei (tavoli e sedie di misure adeguate, disponibilità di giocattoli etc.) per mettere a proprio agio il piccolo paziente.

A nostro avviso è molto utile la videoregistrazione delle sessioni di programmazione per documentare in maniera oggettiva i progressi del bambino. Le sedute vanno adattate alle necessità del piccolo paziente potendo essere ripetute anche in giornate differenti. Parte rilevante degli incontri è costituita dal counseling per i genitori (Incesulu et al 2003, Nicholas et al 2003).

La determinazione dei livelli T e C/M nei bambini più piccoli è un compito complesso. La reazione iniziale allo stimolo elettrico infatti è molto variabile e può differire in modo significativo dalla stimolazione acustica. Le tecniche utilizzate per rinforzare la risposta non differiscono tuttavia da quelle tipiche dell'audiometria infantile. Gli stimoli elettrici vengono presentati inizialmente a livello sopraliminare. Reazioni tipiche sono costituite dal pianto, dall'interruzione del gioco, dal volgere lo sguardo verso i genitori o gli operatori presenti. Verificata la prima reazione lo stimolo

viene reiterato in modo da rinforzare e confermare le risposte e quindi si procede determinando la soglia che risulta di norma discretamente affidabile. Al contrario è molto più difficile stabilire i livelli C/M. Nel più piccolo accade spesso che si manifestino reazioni solo quando l'intensità dello stimolo sia già troppo elevata: egli piange, modifica l'espressione del viso, presenta riflessi palpebrali, si blocca nell'attività di gioco, tenta di staccare l'antenna. Nel bambino più grande invece è possibile utilizzare scale graduate quali analoghi visivi della loudness; i livelli C/M saranno in questi casi stabiliti con affidabilità sovrapponibile a quella tipica dell'adulto.

Nella fase di attivazione è prassi comune regolare i livelli C/M a livelli inferiori rispetto alla soglia del riflesso stapediale intraoperatorio od alle soglie di telemetria neurale costruendo in altri termini una 'mappa' con range dinamico ridotto. Lo scopo di questo approccio conservativo è quello di limitare il rischio di sovrastimolazioni. Anche in questo caso il programma viene validato in "viva voce": solo di rado il bimbo piange o manifesta fastidio mentre solitamente rimane piacevolmente sorpreso (Willeboer et al 2006).

- Regolazioni successive

Nei primi mesi dopo l'intervento le regolazioni del microprocessore devono essere ripetute ad intervalli regolari e prestabiliti. Ciò si rende necessario per monitorare i livelli di telemetria e lo stato degli elettrodi, monitorare i valori delle misure elettrofisiologiche, verificare il corretto funzionamento delle differenti componenti del microprocessore esterno, verificare le regolazioni iniziali di soglia (T), incrementare il range dinamico e bilanciare la loudness degli elettrodi.

La stabilizzazione fisiologica della soglia e l'incremento della replicabilità e della consistenza delle risposte fanno sì che nei primi tempi del follow-up sia necessario aggiustare frequentemente i livelli della stimolazione elettrica (Gordon et al 2004b).

Durante il primo anno i pazienti adulti vengono di norma sottoposti a controlli periodici dopo 1, 3, 6 e 12 mesi dall'attivazione [tab. I], mentre successivamente il paziente può essere controllato, salvo sfavorevoli evoluzioni, una volta per anno.

Nel caso dei bambini vengono raccomandate sessioni di regolazione del microprocessore dopo 1, 3, 6, 9 e 12 mesi dall'attivazione mentre successivamente esse saranno di norma eseguite ogni 6 mesi [tab. II].

IMPIANTI COCLEARI

Tempo	Programma
Attivazione (2-6 settimane post-intervento)	<ul style="list-style-type: none"> • Misure elettrofisiologiche (telemetria degli elettrodi e neurale - ESRT, eABR in casi selezionati) • Programmazione del microprocessore esterno <ul style="list-style-type: none"> ○ Livelli T e C/M ○ Bilanciamento di loudness • Esame audiometrico in campo libero • Esame audiometrico tonale dei residui uditivi • Counseling • Visita ORL
1 mese post-IC	<ul style="list-style-type: none"> • Misure elettrofisiologiche (telemetria degli elettrodi e neurale, ESRT, eABR in casi selezionati) • Programmazione del microprocessore esterno <ul style="list-style-type: none"> ○ Livelli T e C/M ○ Bilanciamento di loudness • Esame audiometrico in campo libero • Valutazione logopedica: test strutturati di percezione verbale • Visita ORL
3 mese post-IC	<ul style="list-style-type: none"> • Misure elettrofisiologiche (telemetria degli elettrodi e neurale, ESRT, eABR in casi selezionati) • Programmazione del microprocessore esterno <ul style="list-style-type: none"> ○ Livelli T e C/M ○ Bilanciamento di loudness • Esame audiometrico in campo libero • Valutazione logopedica: test strutturati di percezione verbale • Visita ORL
6 mese post-IC	<ul style="list-style-type: none"> • Misure elettrofisiologiche (telemetria degli elettrodi e neurale, ESRT, eABR in casi selezionati) • Programmazione del microprocessore esterno <ul style="list-style-type: none"> ○ Livelli T e C/M ○ Bilanciamento di loudness • Esame audiometrico tonale e vocale in campo libero • Esame audiometrico tonale dei residui uditivi • Audiometria vocale sotto competizione • Valutazione logopedica: test strutturati di percezione verbale • "Speech, Spatial and Qualities Scale (SSQ)" od altro questionario di beneficio • Visita ORL
12 mesi post-IC	<ul style="list-style-type: none"> • Misure elettrofisiologiche (telemetria degli elettrodi e neurale, ESRT, eABR in casi selezionati) • Programmazione del microprocessore esterno <ul style="list-style-type: none"> ○ Livelli T e C/M ○ Bilanciamento di loudness • Esame audiometrico tonale e vocale in campo libero • Esame audiometrico tonale dei residui uditivi • Audiometria vocale sotto competizione • Valutazione logopedica: test strutturati di percezione verbale • "Speech, Spatial and Qualities Scale (SSQ)" od altro questionario di beneficio • Visita ORL

Controllo annuale	<ul style="list-style-type: none"> • Misure elettrofisiologiche (telemetria degli elettrodi e neurale, ESRT, eABR in casi selezionati) • Programmazione del microprocessore esterno <ul style="list-style-type: none"> ◦ Livelli T e C/M ◦ Bilanciamento di loudness • Esame audiometrico tonale e vocale in campo libero • Esame audiometrico tonale dei residui uditivi • Audiometria vocale sotto competizione • Valutazione logopedica: test strutturati di percezione verbale • "Speech, Spatial and Qualities Scale (SSQ)" od altro questionario di beneficio • Visita ORL
-------------------	---

Tab. I. Follow-up dei pazienti adulti con impianto cocleare

Tempo	Programma
Attivazione (2-6 settimane post-intervento)	<ul style="list-style-type: none"> • Misure elettrofisiologiche (telemetria degli elettrodi e neurale, ESRT, eABR in casi selezionati) • Programmazione del microprocessore esterno <ul style="list-style-type: none"> ◦ Livelli T e C/M ◦ Bilanciamento di loudness • Esame audiometrico in campo libero • Esame audiometrico tonale dei residui uditivi • Counseling • Visita ORL
1 mese post-IC	<ul style="list-style-type: none"> • Misure elettrofisiologiche (telemetria degli elettrodi e neurale, ESRT, eABR in casi selezionati) • Programmazione del microprocessore esterno <ul style="list-style-type: none"> ◦ Livelli T e C/M ◦ Bilanciamento di loudness • Esame audiometrico in campo libero • Valutazione logopedica (percezione, produzione, linguaggio) • Visita ORL
3 mese post-IC	<ul style="list-style-type: none"> • Misure elettrofisiologiche (telemetria degli elettrodi e neurale, ESRT, eABR in casi selezionati) • Programmazione del microprocessore esterno <ul style="list-style-type: none"> ◦ Livelli T e C/M ◦ Bilanciamento di loudness • Esame audiometrico in campo libero • Valutazione logopedica (percezione, produzione, linguaggio) • Visita ORL
6 mese post-IC	<ul style="list-style-type: none"> • Misure elettrofisiologiche (telemetria degli elettrodi e neurale, ESRT, eABR in casi selezionati) • Programmazione del microprocessore esterno <ul style="list-style-type: none"> ◦ Livelli T e C/M ◦ Bilanciamento di loudness • Esame audiometrico tonale e vocale in campo libero • Esame audiometrico tonale dei residui uditivi • Valutazione logopedica (percezione, produzione, linguaggio) • Visita ORL

12 mesi post-IC	<ul style="list-style-type: none"> • Misure elettrofisiologiche (telemetria degli elettrodi e neurale, ESRT, eABR in casi selezionati) • Programmazione del microprocessore esterno <ul style="list-style-type: none"> ◦ Livelli T e C/M ◦ Bilanciamento di loudness • Esame audiometrico tonale e vocale in campo libero • Esame audiometrico tonale dei residui uditivi • Valutazione logopedica (percezione, produzione, linguaggio) • Visita ORL
Controllo annuale	<ul style="list-style-type: none"> • Misure elettrofisiologiche (telemetria degli elettrodi e neurale, ESRT, eABR in casi selezionati) • Programmazione del microprocessore esterno <ul style="list-style-type: none"> ◦ Livelli T e C/M ◦ Bilanciamento di loudness • Esame audiometrico tonale e vocale in campo libero • Esame audiometrico tonale dei residui uditivi • Valutazione logopedica (percezione, produzione, linguaggio) • Visita ORL

Tab. II. Follow-up dei pazienti in età pediatrica con impianto cocleare

• *Valutazione del beneficio*

Per ottimizzare il programma riabilitativo individuale i pazienti con IC devono essere sottoposti periodicamente alla valutazione della percezione verbale e delle abilità linguistiche.

Nel primo anno di utilizzo del dispositivo le valutazioni vengono eseguite al 1°, 3°, 6° e 12° mese; negli anni successivi almeno una volta l'anno. I principali indicatori di beneficio sono basati su questionari e test strutturati adatti all'età ed al livello comunicativo. Essi sono somministrati di norma dal logopedista che occupa pertanto un ruolo di rilievo nel follow-up. In breve i principali test utilizzati esplorano differenti livelli della percezione uditiva secondo il classico schema proposto da Erber (1982):

- a. *Detezione*: capacità di rilevare la presenza/assenza del suono sia strumentale che verbale
- b. *Discriminazione*: capacità di distinguere i suoni (uguale/diverso) sia per aspetti segmentali (strumenti, vocali, consonanti, parole, frasi) che per aspetti soprasegmentali (durata, intensità, intonazione, accento, frequenza)
- c. *Identificazione*: capacità di identificare parole diverse in lista chiusa (strumenti, parole, frasi)
- d. *Riconoscimento*: capacità di riconoscere parole e frasi in lista aperta utilizzando la sola via acustica
- e. *Comprensione*: abilità di interagire verbalmente in situazioni comunicative

Il programma ('mappa') da valutare è quello con cui il paziente giunge al controllo ed al quale dovrebbe risultare ben 'acclimatato'.

Lo scopo della valutazione è di verificare: l'uso effettivo dell'impianto

cocleare in differenti contesti di ascolto (quiete/rumore), la soglia audiometrica 'aided' in campo libero, la detezione, la discriminazione e il riconoscimento di suoni ambientali e del parlato, lo sviluppo e l'evoluzione delle abilità di ascolto, comunicative e linguistiche nonché la transizione delle modalità di comunicazione da uditivo-verbale ad uditiva esclusiva e l'impatto sulla qualità di vita. I risultati dei test devono sempre essere discussi con il paziente ed i familiari, formalmente comunicati agli stessi oltre che agli operatori coinvolti nel programma riabilitativo nel distretto di residenza (logopedista, insegnanti etc.).

- Adulti

La valutazione della performance uditiva e comunicativa dei pazienti adulti si avvale di protocolli strutturati che utilizzano materiale verbale e non verbale per esplorare i diversi livelli percettivi. Il materiale è somministrato dalla logopedista in viva voce con differenti modalità (uditiva, visiva, uditivo-visiva) a distanza di 1, 3, 6 e 12 mesi dopo l'attivazione dell'impianto e successivamente 1 volta per anno. Il materiale utilizzato è lo stesso somministrato al paziente prima dell'intervento.

Nella tabella III riportiamo i protocolli di valutazione per la lingua italiana maggiormente utilizzati.

Tempo	Test di valutazione delle abilità percettive e comunicative
1°, 3°, 6°, 12° mese post-attivazione; quindi ogni anno	<ul style="list-style-type: none">▪ Protocollo comune di valutazione dei risultati in audiologia riabilitativa (AAVV 1997)▪ Impianto cocleare. Protocolli di selezione e valutazione dei soggetti adulti (Quaranta et al 1996)▪ Reattivo di Percezione Verbale nell'adulto (RE.PE.V.A.) (Cuda et al 1995)▪ TAUV Test Abilità Uditive Varese (Burdo et al 1995)

Tab. III. Principali test di valutazione delle abilità percettive uditive negli adulti

L'esame audiometrico in campo libero con impianto cocleare è utilizzato per stimare l'udibilità del segnale da parte del paziente oltre che informare il clinico immediatamente su eventuali anomalie nelle regolazioni. È buona norma utilizzare questionari strutturati che misurano la disabilità uditiva quale indiretto indicatore del beneficio riabilitativo. Fra gli strumenti più recenti si rammenta il questionario SSQ (Speech, Spatial and Qualities of Hearing) di Gatehouse e Noble (2004).

- Bambini di età inferiore ai 2 anni

La valutazione delle capacità percettive nei bambini di età inferiore ai due anni richiede metodologie dedicate a cogliere i prerequisiti o le prime abilità linguistiche. Per tali ragioni sono stati proposti questionari codificati o strumenti semistruutturati di osservazione delle risposte del bambino. I principali strumenti utilizzati in questa fascia di età sono elencati nella tabella IV.

Tempo	Questionari
1°, 3°, 6°, 12° mese post-attivazione; quindi ogni anno	<ul style="list-style-type: none"> ▪ IT-MAIS (“Infant –Toddler Meaningful Auditory Integration Scale”) ▪ MUSS (“Meaningful use of speech scale”) ▪ PRISE (“Production of Infant Scale Evaluation”) <p style="margin-left: 20px;">Da somministrare sino al raggiungimento del massimo punteggio</p>
Test di valutazione delle abilità percettive e comunicative	
<ul style="list-style-type: none"> ▪ Listening Progress Profile (LIP) ▪ Categories of Auditory Performance (CAP) ▪ Videoanalisi di Tait 	

Tab. IV. Principali test di valutazione delle abilità percettive in bambini di età inferiore ai 24 mesi

Fra i questionari maggiormente utilizzati vi sono l’IT-MAIS (Infant Toddler Meaningful Auditory Integration Scale) di Zimmerman-Phillips et al (2001) ed il MUSS (Meaningful use of speech scale) di Zimmerman-Phillips et al (1992).

Un altro questionario molto utile è rappresentato dal PRISE (Production of Infant Scale Evaluation) di Kishon-Rabin et al (2005) incentrato sull’evoluzione del comportamento verbale nello stadio pre-lessicale.

Il LIP (Listening Progress Profile) elaborato da Archbold (1994) è una misura dello sviluppo delle abilità di ascolto del bambino sordo. Esso è basato sull’osservazione e sulla graduazione dei comportamenti uditivi durante l’attività spontanea, il gioco e l’interazione con strumenti sonori. Fra le procedura che consentono di categorizzare le prestazioni uditive dei bambini vi è la CAP (Categories of Auditory Performance) elaborata da Archbold (1994).

La videoanalisi (Tait et al 2001) è un’interessante metodologia di osservazione e codifica del comportamento percettivo e comunicativo. Essa misura lo sviluppo dei pre-requisiti del linguaggio in quella fase che precede l’emergere delle prime parole.

- Bambini di età superiore ai 2 anni

Per i bambini più grandi il logopedista ha a disposizione una discreta varietà di test strutturati per valutare le abilità percettive verbali e non verbali [tab. V]. Oltre ai questionari ed ai test già descritti per i bambini più piccoli sono da menzionare il "Test per la valutazione della percezione verbale nel bambino ipoacusico" (Arslan et al 1997), il materiale 'EARS' (Schindler e Utari 1999) nonché le sezioni pediatriche dei protocolli valutativi in lingua italiana già menzionati per il paziente adulto.

Tempo	Questionari
1°, 3°, 6°, 12° mese post-attivazione; quindi ogni anno	<ul style="list-style-type: none"> ▪ IT-MAIS ("Infant –Toddler Meaningful Auditory Integration Scale") ▪ MUSS ("Meaningfull use of speech scale") <p style="text-align: center;">Da somministrare sino al raggiungimento del massimo punteggio</p> <p style="text-align: center;">Test di valutazione delle abilità percettive e comunicative</p> <hr/> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Listening Progress Profile (LIP) ▪ Categories of Auditory Performance (CAP) ▪ Videoanalisi di Tait ▪ Test per la valutazione della percezione verbale nel bambino ipoacusico (Arslan et al. 1997) : <ul style="list-style-type: none"> ○ P.C.A.P. Prime Categorie Percettive tratto da Moog e Geer, 1990 ○ T.A.P Test delle Abilità Percettive, tratto da GASP di Erber, 1982 ○ T.I.P.I 1 e 2 Test di Identificazione Parole Infantili, tratto da Chips di Elliot e Katz (1982) ▪ Protocollo comune di Valutazione in audiologia riabilitativa (AA.VV. 1997) ▪ EARS (Schindler, Utari 1999) ▪ TAUUV Test Abilità Uditive Varese (Burdo et al 1995)

Tab. V. Principali test di valutazione delle abilità percettive in bambini di età superiore ai 2 anni

È indispensabile infine una periodica valutazione dello sviluppo del linguaggio nei suoi differenti domini (lessicale, morfo-sintattico, semantico, pragmatico). I test più utilizzati per la lingua italiana sono elencati nella tabella VI. Il logopedista sceglierà il materiale più idoneo in base alla presunta età linguistica del bambino. La valutazione del linguaggio sarà eseguita dopo 6 e 12 mesi dall'attivazione dell'impianto e quindi con cadenza annuale.

Tempo	Test ed età linguistica di applicazione
Pre-IC, 1°, 3°, 6°, 12° mese post-attivazione; quindi ogni anno	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Questionario Mac Arthur (Caselli e Casadio 1995) <ul style="list-style-type: none"> ○ 8-18 mesi "Gesti e parole" ○ 18-30 mesi "Parole e frasi" ▪ TPL - Test primo Linguaggio (Axia 1995) <ul style="list-style-type: none"> ○ 12-36 mesi ▪ TVL - Test di valutazione del linguaggio (Cianchetti e Fancello 1997) <ul style="list-style-type: none"> ○ 30-71 mesi ▪ Peabody Test del vocabolario recettivo (versione italiana di Stella et al 2000) <ul style="list-style-type: none"> ○ 3-12 anni ▪ TCGB Test di comprensione grammaticale per bambini (Chiosi e Cipriani 1995) <ul style="list-style-type: none"> ○ 3,6- 8 anni ▪ Prove di valutazione della comprensione linguistica (Rustioni 1994) <ul style="list-style-type: none"> ○ 3,5-8 anni

Tab. VI. Principali test di valutazione delle abilità linguistiche nei bambini

La nostra esperienza

Il programma impianti cocleari ha avuto inizio nel 1994 presso l'UO dell'ASMN di Reggio Emilia ed è proseguito dal 2003 presso l'U.O. di Piacenza. Nella presente sezione vengono illustrati alcuni dati relativi a 243 impianti cocleari eseguiti dal 2003 al Luglio 2008 presso l'Ospedale di Piacenza. In particolare si farà riferimento ai risultati tipici di una popolazione pediatrica (età all'impianto 2-12 anni) e di una popolazione adulta con sordità postverbale. Specifici capitoli vengono infatti dedicati ai bambini più piccoli ed agli adolescenti ed adulti con sordità preverbale.

Il più piccolo al momento dell'intervento chirurgico aveva 7 mesi ed il più anziano 84 anni. 16 bambini con sordità profonda congenita sono stati operati al di sotto dei 12 mesi di vita. La nostra casistica inoltre comprende 98 bambini di età compresa tra 1 e 12 anni, 20 soggetti adolescenti (12-18 anni) e 110 adulti di età compresa tra i 18 ed 84 anni.

Nel seguente paragrafo esporremo brevemente i risultati di un gruppo di 30 bambini di età inferiore ai 12 anni e di 58 adulti con sordità post-verbale; si tratta di quei casi con follow-up minimo superiore ad un anno.

L'età media all'impianto dei bambini era pari a 3.5 anni (range 13 mesi - 7 anni). In tutti i casi vi è stato il completo inserimento del multielettrodo (ME) nella scala timpanica della coclea e non si sono verificate complicanze durante e dopo l'intervento. Tutti i soggetti al momento dell'IC utilizzavano in modo continuativo gli apparecchi acustici e seguivano un trattamento riabilitativo di tipo oralista. Nessuno di questi bambini presentava disabilità associate.

Nella figura 1 riportiamo i dati relativi al punteggio massimo espresso in percentuale di riconoscimento di parole bisillabiche. Il materiale utilizzato è quello del protocollo EARS (Schindler e Utari 1998) per fasce di età, somministrato in viva voce dalla logopedista in sola modalità uditiva.

Tutti i bambini hanno superato un punteggio di riconoscimento dell'80% a confermare il notevole impatto dell'IC sullo sviluppo delle abilità percettive-verbali e linguistiche. I risultati sono coerenti con gli ottimi punteggi di riconoscimento dei bambini impiantati riportati in letteratura (Eisenberg et al 2000, Geers et al 2000). Vi sono tuttavia alcuni lavori con risultati in apparenza peggiori rispetto ai dati della nostra casistica. Ad esempio, Cohen et al (1999) riportano punteggi di riconoscimento compresi tra il 4% ed il 76%. Osberger et al (2001) descrivono risultati simili. Tali differenze probabilmente sono dovute al tipo di materiale somministrato ed alla metodica del test. Infatti in questi lavori si utilizzano parole monosillabiche e l'esame è eseguito in campo libero con voce registrata. È da notare come le abilità di percezione verbale nei bambini con impianto cocleare crescano in rapporto al tempo di utilizzo del dispositivo.

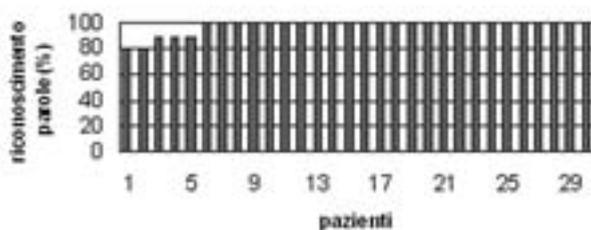


Fig. 1. Punteggi di riconoscimento per parole bisillabiche in 30 bambini sottoposti ad impianto cocleare con follow-up superiore a 12 mesi (casistica personale).

Tutti i nostri bambini comunicano in modalità orale, sono in grado di sostenere una conversazione senza lettura labiale ed utilizzano il dispositivo protesico per più di 12 ore al giorno. Dopo almeno un anno di utilizzo dell'IC il 97% dei bambini impiantati al di sotto dei 5 anni di vita ed il 75% fra quelli più grandi è in grado di sostenere una conversazione telefonica con un conoscente.

Il gruppo degli adulti è costituito da 58 pazienti di età compresa tra 13 ed 82 anni (media 56.6) al momento dell'intervento chirurgico. Non vi sono state complicanze peri- e post-operatorie. In 57 casi il ME è stato inserito completamente; in 1 paziente con parziale ossificazione cocleare sono stati inseriti 12 dei 22 elettrodi disponibili. Al momento dell'IC tutti i soggetti indossavano apparecchi acustici.

In figura 2 vengono mostrati i punteggi di riconoscimento di questi pazienti.

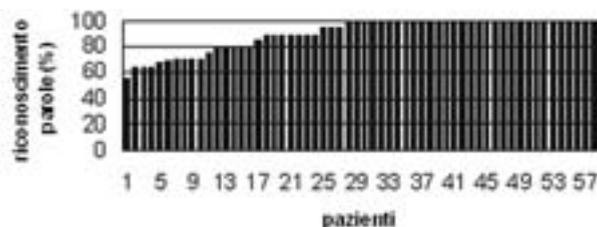


Fig. 2. Punteggi di riconoscimento per parole bisillabiche in un gruppo di 58 pazienti adulti con sordità post-verbale e follow-up superiore a 12 mesi (casistica personale).

Tutti i pazienti con sordità post-verbale raggiungono elevati punteggi di riconoscimento in esclusiva modalità uditiva dopo l'intervento chirurgico di IC.

In questo gruppo, però, è possibile notare una maggiore variabilità dei risultati. Infatti se da una parte è vero che l'80% dei soggetti presenta punteggi di riconoscimento prossimi al 100%, dall'altra i restanti pazienti presentano punteggi variabili dal 55% al 75%. I nostri dati sono simili a quelli riportati in letteratura (Osberger et al 2001). I migliori risultati sono conseguiti da quei pazienti divenuti sordi in età adulta e con minor periodo di privazione uditiva (Fryauf et al 1992). Ad esempio nella nostra casistica cinque pazienti impiantati precocemente, di cui 4 con sordità post-meningitica ed uno con sordità improvvisa post-traumatica, hanno raggiunto il punteggio massimo già dopo tre mesi di utilizzo dell'IC.

Nei rimanenti casi l'ipoacusia era di tipo progressivo, con peggioramento graduale della percezione verbale. Non abbiamo notato una correlazione tra l'eziologia della sordità ed i risultati dell'IC in termini di percezione verbale. Sei pazienti presentavano sordità da otosclerosi ad evoluzione cocleare; cinque di essi raggiungevano punteggi di riconoscimento superiori all'80%, ad eccezione di un paziente il cui punteggio massimo era pari al 55%.

I punteggi di riconoscimento hanno sempre presentato una graduale crescita come riportato in letteratura. Tuttavia a differenza di quanto accade nella popolazione pediatrica (Papsin et al 2000) nei pazienti con sordità post-verbale le prestazioni uditive raggiungono un valore massimo entro il primo anno dopo l'IC per poi stabilizzarsi.

Tutti i pazienti utilizzano in maniera continuativa il microprocessore esterno a tempo pieno e si dicono molto soddisfatti, riportando un notevole miglioramento della loro qualità di vita.

Bibliografia

- 1) AAVV. Protocollo Comune per la Valutazione dei risultati in audiologia Riabilitativa. Firenze: I Care; 1997.
- 2) Archbold S. Monitoring progress in children at the preverbal stage. In : B. McCornick et al (Eds). Cochlear Implants for Young Children. London(UK): Whurr; 1994:197-213.
- 3) Arslan E, Genovese E, Orzan E, Turrini M. Valutazione della percezione verbale nel bambino ipoacusico. Bari (Italia): Ecumenica Editrice; 1997.
- 4) Ashan S, Telischi F, Hodges A, Balkany T. Cochlear implantation concurrent with translabrynthine acoustic neuroma resection. *Laryngoscope* 2003;113:472-4.
- 5) Axia G. Test di Primo Linguaggio. Firenze (Italia): Organizzazione Speciali; 1995.
- 6) Axon PR, Mawman DJ, Upile T, Ramsden RT. Cochlear implantation in presence of chronic suppurative otitis media. *J Laryngol Otol* 1997; 111:228-32.
- 7) British Cochlear Implant group. Proposed Position Statement on guidelines for adult cochlear implantation. 2007 (disponibile su: www.bci.org).
- 8) Brown CJ. Clinical uses of electrically evoked auditory nerve and brainstem responses. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 2003; 11:383-7.
- 9) Burdo S, Giuria P, Magnini F, Orsi C. Test Abilità Uditive Varese. I Care Suppl n°2; aprile-giugno 1995.
- 10) Caselli MC, Casadio P. Il primo Vocabolario del Bambino. Consiglio nazionale delle ricerche, Istituto di Psicologia e Fondazione MacArthur. , Roma (Italia): Franco Angeli; 1995.
- 11) Chilosi AM, Cipriani P. Test di Comprensione Grammaticale per Bambini (TCGB). Ed. Del Cerro; 1995.
- 12) Cianchetti C, Sannio Fancello G. Test di Valutazione del Linguaggio. Livello prescolare. Trento (Italia): Edizioni Erickson; 1997.
- 13) Cohen, NL, Waltzman SB, Roland JT, Staller SJ, Hoffman RA. Early results using the Nucleus CI24M in children. *Am J Otol* 1999; 20:198-204.
- 14) Colletti V, Fiorino FG, Carner M, Pacini L. Basal turn cochleostomy via the middle fossa route for cochlear implant insertion. *Am J Otol* 1998; 19:778-84
- 15) Cuda D, Formigoni P, Spinelli E, Zecchini B. Validazione di un test vocale per pazienti adulti candidati all'impianto cocleare. Atti LXXXII° Congresso Nazionale Società Italiana di ORL. Viterbo, 23-27 Maggio 1995:57.
- 16) Eisenberg LS, Martinez AS, Sennaroglu G, Osberger MJ .Establishing new criteria in selecting children for a cochlear implant: Performance of "Platinum" hearing aid users. *An Otol Rhinol Laryngol* 2000; 109:30-33.
- 17) El-Kashlan HK, Arts HA, Telian SA. Cochlear implantation in chronic suppurative otitis media. *Otol Neurotol* 2002; 23:53-5.
- 18) Elliot LL, Katz DR. Northwestern University Children's Perception of Speech Auditec of St.Louis. Missouri (USA); 1990.
- 19) Erber NP. Auditory Training. Washington Dc (USA): Alexander bell association for the Deaf; 1982.
- 20) Francis HW, Buchman CA, Visaya JM, Wang NY, Zwolan TA, Fink NE, Niparko JK, CDaCI Investigative Team. Surgical factors in pediatric cochlear implantation and their early effects on electrode activation and functional outcomes. *Otol Neurotol*, June 2008; 29:502-8.
- 21) Fryauf-Bertschy H., Tyler RS, Kelsay DM, Gantz BJ. Performance over time of congenitally deaf and postlingually deafened children using a multichannel cochlear implant. *J Speech Lang Hear Res* 1992; 35:913-20.

- 22) Gatehouse S, Noble W. The Speech, Spatial and Qualiteise of Hearing Scale (SSQ) International Journal of Audiology 2004; 43:85-99.
- 23) Geers AE, Nicholas J, Tye-Murray N, Uchanski R, Brenner C, Davidson L, Toretta D, Tobey E A . Effects of communication mode on skills of longterm cochlear implant users. *An Otol Rhinol Laryngol* 2000; 109: 89-92.
- 24) Gordon KA, Papsin BC, Harrison RV. Programming cochlear implant stimulation levels in infants and children with a combination of objective measures. *Int J Audiol* 2004a; 43:S28-32.
- 25) Gordon KA, Papsin BC, Harrison RV. Toward a battery of behavioural and objective measures to achieve optimal cochlear implant stimulation levels in children. *Ear Hear* 2004b; 25:447-63.
- 26) Gray RF, Ray J, McFerran DJ. Further experience with fat graft obliteration of mastoid cavities for cochlear implants. *J Laryngol Otol* 1999; 113:881-4.
- 27) Hanoussa A, Oreibi A. Cochlear implantation under local anaesthesia. 9th International conference on cochlear implants and related sciences. 14-17 June, 2006;Vienna (Austria).
- 28) Hoffman R, Kohan D, Cohen N. Cochlear implants in the managment of bilateral acoustic neuromas. *Am J Otol* 1992; 13:525-8.
- 29) House WF, Berliner KI. Cochlear Implants: from idea to clinical practice. In: Cooper H(ed). *Cochlear implants: a practical guide*. San Diego (USA): Singular Publishing; 1991: 9-33.
- 30) Incesulu A, Vural M, Erkam U. Children with cochlear implants: parental perspective. *Otol Neurotol* 2003; 24:605-11.
- 31) Isaacson JE, Hasenstab MS, Whol DL, Williams GH. Learning disability in children with postmengitic cochlear implants. *Arch Otolalaryng Head Neck Surg* 1996; 122:929-36.
- 32) Kim AH, Kileny PR, Arts HA, El-Kashlan HK, Telian SA, Zwolan TA. Role of Electrically Evoked Auditory Brainstem Response in Cochlear Implantation of Children With Inner Ear Malformations. *Otol Neurotol* 2008, May 23 (Epub ahead of print).
- 33) Kishon-Rabin L, Taitelbaum-Swead R, Ezrati-Vinacour R, Hildesheimer M. Prelexical vocalization in normal hearing and hearing impaired infants before and after cochlear implantation and its relation to early auditory skills. *Ear Hearing* 2005; 26:17S-29S.
- 34) Luntz M, Balkany TJ, Hodges AV. Cochlear implants in children with congenital inner ear malformations. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1997; 123: 974-977.
- 35) Moog JS, Geer AE. *Early Speech Perception Test for profoundly Hearing impaired children*. St Louis(USA): Central Institute for the deaf; 1990.
- 36) Nicholas JG, Geers AE. Personal, social and family adjustment in school-aged children with a cochlear implant. *Ear Hear* 2003; 24:69S-81S.
- 37) Osberger, MJ, Fisher L. New directions in speech processing: Patient performance with simultaneous analog stimulation. *An Otol Rhinol Laryngol* 2001; 109: 70-3.
- 38) Papsin BK, Gysin C, Picton N, Nedzelski J, HarrisonRV. Speech perception outcome measures in prelingually deaf children up to four years after cochlear implantation. *An Otol Rhinol Laryngol* 2000; 109: 38-42.
- 39) Quaranta A, Arslan E, Babighian G, Filipo R. Impianto Cocleare. Protocolli di selezione e valutazione dei soggetti adulti. *Acta Phoniatica Latina* 1996; 18:187-265.
- 40) Rustioni D. *Prove di Valutazione della Comprensione Linguistica*. Firenze (Italia): Organizzazioni Speciali,1994.
- 41) Schindler O, Utari C. EARS (Evaluation of Auditory Responses to Speech). Test per la valutazione della percezione uditiva in bambini di tutte le età con ipoacusia grave o gravissima. Torino (Italia): Omega Edizioni; 1999.

- 42) Stella G, Zizzoli C, Tressoldi PE. PPVT Peabody Picture Vocabulary Test . Adattamento italiano e standardizzazione. Torino (Italia): Omega Edizioni; 2000.
- 43) Tait M, Lutman ME, Nikolopoulos TP. Communication development in young deaf children: review of the video-analysis method. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2001; 61: 105-12.
- 44) Teoh SW, Pisoni DB, Myamoto RT. Cochlear implantation in adults with prelingual deafness. Part II. Underlying constraints that affect audiological outcomes. *Laryngoscope* 2004; 114:1714-9.
- 45) van Dijk B, Botros AM, Battmer RD, Begall K, Dillier N, Hey M, Lai WK, Lenarz T, Laszig R, Morsnowski A, Müller-Deile J, Psarros C, Shallop J, Weber B, Wesarg T, Zarowski A, Offeciers E. Clinical results of AutoNRT, a completely automatic ECAP recording system for cochlear implants. *Ear Hear* 2007; 28:558-70.
- 46) Waltzman SB, Scalchunes V, Cohen NL. Performance of multiply handicapped children using cochlear implants. *Am J Otol* 2000; 21:329-35.
- 47) Willeboer C, Smoorenburg GF. Comparing cochlear implant users' speech performance with processor fittings based on conventionally determined T and C levels or on compound action potential thresholds and live-voice speech in a prospective balanced crossover study. *Ear Hear* 2006; 27:789-98.
- 48) Zimmerman-Phillips S, Robbins AM, Osberger MJ. *Infant-Toddler Meaningful Auditory Integration Scale*. Sylmar, California (USA): Advanced Bionics Corp; 2001.
- 49) Zimmerman-Phillips S, Robbins AM, Osberger MJ. *The meaningful use of speech scale*. Indiana University, School of Medicine, Indianapolis, IN; 1992.

CARATTERISTICHE TECNICHE DEGLI IMPIANTI COCLEARI

D. Di Lisi, P. Consolino, G. Succo, A. Murri

Caratteristiche generali

L'impianto cocleare è formato da due componenti: 1) la parte esterna composta dall'unità di elaborazione (microfono e processore), l'unità di controllo (vano portatile e comandi) e l'unità di trasmissione (antenna esterna e magnete), 2) la parte interna composta dall'unità di ricezione (antenna interna e magnete), dall'unità di stimolazione (generatori di corrente) e dal sistema di elettrodi.

Il microfono capta le variazioni di pressione legate all'onda sonora e le converte in variazioni di segnale elettrico. Il *processore* converte l'input elettrico del microfono in un pattern codificato di impulsi elettrici secondo le diverse strategie di stimolazione adattate al singolo caso.

Il *ricevitore-stimolatore* converte le informazioni elaborate dal processore in impulsi elettrici che vengono inviati agli elettrodi. Il collegamento tra l'antenna esterna ed il ricevitore interno è transcutaneo ed utilizza una radiofrequenza. Questo collegamento è bidirezionale e consente sia la trasmissione degli stimoli elettrici codificati per il nervo acustico sia il costante controllo della funzionalità dell'interfaccia tra elettrodi e nervo acustico. È inoltre possibile registrare i potenziali neurali i cui valori sono utilizzati durante la regolazione dell'impianto.

Il *carrier porta elettrodi o array*, che va collocato nella scala timpanica della coclea, è flessibile, rettilineo o precurvato ed il numero degli elettrodi varia a seconda del tipo di impianto, così come varia il numero di elettrodi effettivamente attivi ad ogni ciclo di stimolazione. Questi possono essere stimolati in configurazione monopolare o bipolare: nella configurazione monopolare ogni elettrodo stimolante usa un elettrodo remoto come riferimento (solitamente posto nel muscolo temporale o comunque esterno alla scala timpanica); nella stimolazione bipolare, l'elettrodo stimolante ha come riferimento un elettrodo vicino.

La specificità della stimolazione degli elettrodi dipende dalla sopravvivenza degli elementi neurali corrispondenti alla sezione modiolare stimolata, dalla corrispondenza tra banda di frequenza dell'elettrodo stimolante e banda di frequenza caratteristica dei neuroni stimolati, e dalla vicinanza degli elettrodi al modiolo, caratteristica che riduce la dispersione elettrica favorendo un minor consumo di corrente e una ridotta interferenza tra elettrodi vicini.

Strategie di codifica

Sono gli algoritmi di trasformazione con cui un segnale acustico che giunge al microfono viene convertito in un insieme di impulsi elettrici assegnati a specifici siti lungo il sistema di elettrodi dell'impianto cocleare. Lo scopo è quello di rappresentare le caratteristiche spettrali e temporali del messaggio in ingresso con la migliore definizione possibile.

Le strategie possono essere di tipo digitale o di tipo analogico.

Le *strategie digitali* sono caratterizzate da una bassa frequenza di stimolazione in accordo con la teoria secondo cui a livello della coclea la codifica della frequenza è basata sul principio della tonotopicità. Le attuali strategie digitali selezionano per mezzo di adeguati filtri un numero più o meno elevato di bande frequenziali dal messaggio in ingresso e stimolano specifici gruppi di elettrodi. Pertanto a livello del nervo acustico vengono inviate solo le caratteristiche essenziali del segnale.

Le *strategie analogiche* sono basate sulla considerazione che la codifica della frequenza è determinata dalla periodicità di scarica elettrica. Il messaggio in ingresso viene trasmesso in modo completo e complesso. Pertanto l'informazione sonora viene trasmessa in toto al nervo acustico.

Caratteristiche delle diverse strategie:

SPeak (Spectral PEAK Selection) l'input è suddiviso in 20 filtri passabanda e il numero di canali selezionati ad ogni ciclo dipende dalla distribuzione dell'energia nelle varie frequenze, per un massimo di 10 canali. Il numero di informazioni per unità di tempo è inversamente proporzionale al numero di canali per ciclo, all'ampiezza ed alla durata dell'impulso. La frequenza di stimolazione è di 250 pps.

CIS (Continuos Interleaved Sampling): questa strategia rappresenta il linguaggio attraverso rapide modulazioni della forma d'onda. Gli input che provengono dal microfono sono filtrati per attenuare le frequenze inferiori a 1.2 KHz. Tale enfasi sulle frequenze acute aumenta la percezione delle consonanti deboli con componente frequenziale dominante centrata sopra i 1.2 KHz. La risultante viene inviata ad un banco di filtri passabanda, dove viene analizzata la forma d'onda ed inserita una compressione. Questi canali modulano dei treni di impulsi bifasici caratterizzati da una durata (pw) ed una intensità variabile. Secondo il tipo di impianto vengono utilizzati 8-12 canali, con stimolazione media di circa 1000 pps per elettrodo ed un pulse width che varia tra 24 e 75 micro sec.

CIS-RE: è una variante ad alta risoluzione della CIS. Fornisce una velocità di stimolazione media di 2800 pps/canale su 8 canali per un massimo di 22400 pps.

PPS (Paired Pulsatile Sampling) è anch'essa una variante della strategia CIS. Si caratterizza per una parziale simultaneità, in quanto per ogni ciclo di stimolazione due elettrodi sono attivati contemporaneamente, la frequenza di stimolazione è di 1444 pps per canale.

ACE (Advanced Combination Encoders) è una strategia NofM dove il numero di canali attivi varia ad ogni ciclo di stimolazione. La rappresentazione della forma d'onda dipende dalla distribuzione dei picchi di energia: vengono selezionati i picchi che garantiscono la maggiore intellegibilità del messaggio mantenendo una frequenza di stimolazione adeguata. L'ACE combina frequenze di stimolazione più elevate (paragonabili alla CIS) ma con un numero maggiore di canali attivi rispetto a quanto avviene con la SPEAK. Il programma medio utilizza solitamente 8 canali attivi per ciclo con frequenza di 900 pps per canale, per un massimo di 7200 pps.

ACE RE è una variante ad alta risoluzione della ACE che consente di scegliere la frequenza di stimolazione per canale in relazione al numero di canali attivi (9 canali a 3500 pps, 10 a 1800 pps o a 2400 pps. Il programma base è caratterizzato da 2400 pps con 10 canali attivi per ciclo di stimolazione, per un massimo di 24000 pps.

N of M (*n*electrodes out of *m*electrodes): vengono stimolati solo gli *n* elettrodi ai quali corrisponde la maggiore energia spettrale tra tutti gli *m* elettrodi disponibili. Di conseguenza *n* può essere un numero qualsiasi, inferiore al numero totale di elettrodi *m*. La frequenza di stimolazione è molto elevata: 2000 pps per canale.

FFT (Fast Fourier Transformed): questa strategia di analisi permette di scomporre il segnale acustico e di estrarre la componente energetica in funzione della frequenza. Il segnale energia *F* (frequenza) è scomposto in bande frequenziali, ciascuna corrispondente ad un elettrodo. L'analisi del segnale avviene tra 65 e 8000 Hz con una risoluzione di 130 Hz corrispondente a 64 filtri digitali.

SAS (Simultaneous Analog Stimulation) è una strategia analogica che divide il segnale in ingresso in bande di frequenza in relazione all'ampiezza; gli elettrodi corrispondenti vengono attivati contemporaneamente ed in modo analogico in modalità bipolare, massimizzando le informazioni temporali.

Caratteristiche tecniche degli impianti cocleari

Esistono quattro case produttrici di impianti cocleari:

ABC Advanced Bionics Corporation U.S.A.

COCHLEAR Pty Ltd, Australia

MED-EL Company, Austria

NEURELEC, MXM Company, Francia

Verranno riportate le principali caratteristiche dei prodotti attualmente sul mercato offerti dalle singole case con particolare attenzione alle dimensioni, alla forma e disponibilità di elettrodi [tab. I], alle principali strategie utilizzate da ciascuno [tab. II]. I dati sono stati desunti dall'ultimo aggiornamento delle rispettive schede tecniche.

	NUCLEUS FREEDOM	MED-EL SONATA T1100	MED-EL PULSAR CI 100	ABC HI-RES90K	NEURELEC DIGISONIC
Lunghezza dell'elettrodo standard	15	31.7	31.7	25	25
Diametro apicale	0.5	0.5	0.5	0.4	0.5
Diametro basale	0.8	1.3	1.3	0.8	0.9
Spessore massimo	6.9	4.0	4.0	5.5	5.5
Lunghezza del ricevitore-stimolatore	50.5	45.7	33.6	56	28

Tab. I. Dimensioni principali in mm

	NUCLEUS FREEDOM	MED-EL SONATA T1100	MED-EL PULSAR CI 100	ABC HI-RES90K	NEURELEC DIGISONIC
SPeak	X			X	X
CIS	X	X	X	X	
ACE	X				
CIS-RE	X	X	X	X	
ACE-RE	X				
FFT					X
SAS				X	

Tab.II. Principali strategie utilizzate

L'Impianto Cocleare *HiResolution*[®] della *ADVANCED BIONICS CORPORATION* rappresenta la terza generazione del dispositivo americano sviluppato, nel 1993, dall'Università di California in San Francisco (UCSF), il Research Triangle Institute nel North Carolina (RTI) e l'azienda californiana Advanced Bionics.

Gode dal 1996 dell'approvazione da parte della FDA per essere utilizzato in pazienti adulti e dal 1997 in pazienti pediatrici. Ha subito nel tempo numerose modifiche soprattutto per quanto riguarda il numero ed il disegno del carrier porta elettrodi, la tipologia di stimolazione e la miniaturizzazione.

Il ricevitore-stimolatore *HiRES90K*[®] [fig. 1], in titanio-silicone con magnete rimovibile, presenta dimensioni ridotte: lunghezza 56 mm, larghezza: 28 mm, spessore massimo 5,5 mm (3 mm di spessore dell'alloggiamento osseo previsto + 2,5 mm di spessore al di sopra del profilo osseo). Il ricevitore (coil e magnete) in posizione posteriore rispetto allo stimolatore consente l'alloggiamento con tecnica mini-invasiva. L'array supporta 16 elettrodi ed è disponibile in 2 versioni: leggermente precurvato (*HiFocus*[®] 1J[™]) o perimodiolare (*HiFocus*[®] Helix[™]). Le dimensioni dell'array tra le 2 varianti risultano maggiori nella forma perimodiolare con un diametro distale di 0.6 mm e prossimale di 1.1 mm rispetto alla versione rettilinea dove tali misure sono rispettivamente di 0.4 e di 0.8 mm, mentre la lunghezza è praticamente la stessa (24.5 mm dell'Helix contro i 25 mm del 1J). L'elettrodo di riferimento extra cocleare è situato sulla superficie inferiore del case.

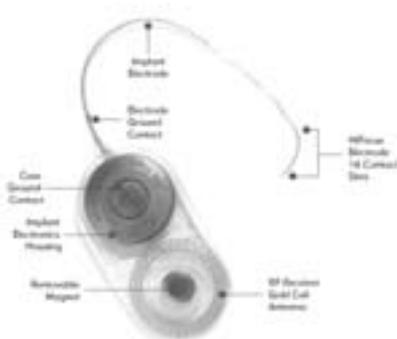


Fig. 1. Ricevitore-stimolatore *HiRES90K*[®]

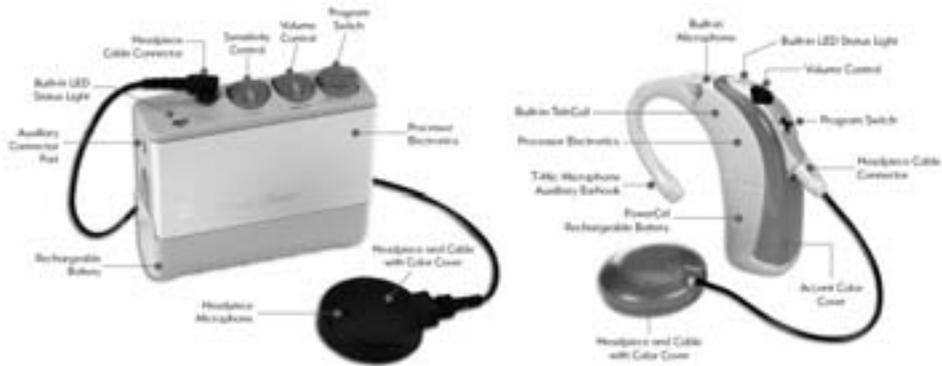
Per il corretto ed agevole posizionamento dell'array porta elettrodi viene fornito uno specifico strumento chirurgico inseritore, unico nel suo genere, che prevede anche l'utilizzo di specifiche dotazioni per il riallineamento ed il riposizionamento dell'array. L'impianto è dotato di sedici generatori

di corrente indipendenti che consentono di implementare, oltre la stimolazione sequenziale, quella simultanea o quella parzialmente simultanea. La telemetria sull'integrità dell'Impianto è basata sul calcolo delle impedenze e sull'esame dei campi elettrici (EFI) mentre la batteria delle misure oggettive per l'analisi dell'interfaccia neurale comprende la funzione di crescita dei potenziali d'azione (Growth Function: NRI, Banded NRI e Smart NRI), la distribuzione dell'eccitazione (Spread of Excitation) e la velocità di recupero (Recovery Time). Lo stimolatore interno realizza un'architettura aperta: cioè l'elettronica impiantata è totalmente passiva al processore vocale in modo che l'innovazione tecnologica riguardante le strategie di codifica del segnale può essere applicata agevolmente anche alle versioni precedenti.

Sono disponibili diverse strategie di stimolazione relativamente alla generazione di impianto in uso: CIS, PPS, SAS, e HiResolution. Le strategie di elaborazione, originariamente ad estrazione temporale, rappresentano un'evoluzione dell'originaria CIS (Continuos Interleaved Stimulation: 8 bande di frequenza, 813 impulsi al secondo per canale): HiRES-S o HiRES-P (Alta Risoluzione Sequenziale o Parallela) prevedono elevate prestazioni sia sotto il profilo della velocità di stimolazione (max 5156 impulsi al secondo per canale per un massimo di 83000 pps sull'intero array) sia nel numero di bande di frequenza di analisi spettrale (max 120). Elementi peculiari della strategia di ultima generazione (HiRES, Fidelity 120) sono gli elevati rate di stimolazione (desincronizzazione dell'attività neuronale ed induzione di risposta pseudostocastica) e, grazie alla possibilità di stimolare simultaneamente elettrodi adiacenti, l'opportunità di indirizzare i campi elettrici in maniera coerente con le informazioni spettrali del segnale in ingresso (canali percettivi e siti di stimolazione).

Il processore esterno è disponibile nella versione a scatola (nome commerciale: PLATINUM SOUND PROCESSOR) [fig. 2A] o retroauricolare (nome commerciale HiRes AURIA) [fig. 2B]. Peculiarità del processore a scatola, dedicato all'utenza pediatrica, è il microfono integrato nell'antenna che permette di evitare tutte le problematiche riconducibili alla difficile portabilità di un apparecchio retro auricolare. Il processore retroauricolare utilizza, oltre al microfono integrato, un gancetto T-Mic, quale microfono ausiliario omnidirezionale. L'alimentazione di entrambe le categorie di apparecchi avviene attraverso batterie ricaricabili al litio la cui durata è variabile in funzione del tipo di processore e delle sue impostazioni.

Il *NUCLEUS* della *COCHLEAR* è stato il primo impianto multicanale approvato in USA dalla FDA. La quarta generazione di impianti Nucleus è stata recentemente lanciata nel 2005 con il nome commerciale di *FREEDOM*[®].



A **B**
Fig. 2. Processore esterno (A) a scatola Platinum Sound Processor; (B) retro auricolare HiRes AURIA

Il ricevitore-stimolatore CI24RE [fig. 3A] è in titanio, platino e silicone di forma allungata con una lunghezza complessiva di 50.5 mm. Rispetto alle versioni precedenti è stata aumentata la superficie della parte flessibile contenente il ricevitore (di 30.9 mm di diametro) per un miglior adattamento alla curvatura della teca cranica compattando lo stimolatore in una lunghezza di 19.3 mm. Lo spessore dell'impianto è di 6.9 mm a livello dello stimolatore e di 3.6 mm a livello del ricevitore con un piede di 2.2 mm più alto rispetto al precedente per un alloggiamento più stabile e di forma circolare per un migliore orientamento secondo la tecnica chirurgica classica mini-invasiva.

Il CI24RE è dotato di una componentistica elettronica flessibile in modo tale da poter ricevere aggiornamenti senza la necessità di essere sostituito. Esso è stato progettato per supportare un sistema di stimolazione asincrona in grado di variare nel tempo fino ad un range di 200 nsec per ogni singolo stimolo, offrendo pertanto la possibilità di eventuali implementazioni future del processore che consentano di creare nuove strategie basate su questo principio. Il sistema contiene 22 elettrodi di stimolazione, saldati ad un filo di 0,025 mm di platino ed iridio isolati dal teflon. Questi possono essere attivati singolarmente od in modalità duale mediante accoppiamento elettrico di 2 canali adiacenti in modo tale da aumentare la superficie di stimolazione ed ottenere 43 punti di stimolazione, 22 singoli e 21 in accoppiamento.

Un'implementazione importante rispetto alle serie precedenti è avvenuta nelle capacità di misura di telemetria per una più accurata misura del voltaggio e delle impedenze degli elettrodi. È stato inoltre ottimizzato il sistema di registrazione dell'NRT (Neural Telemetry Response) per ridur-

re gli artefatti della risposta neurale allo stimolo ed ottenere risposte affidabili con riduzione dei tempi di registrazione intraoperatoria. Al sistema manuale è stato affiancato un sistema automatico di parametrizzazione del guadagno e della latenza (AutoNRT) che consente una registrazione rapida delle misure attese.

Una delle più importanti innovazioni del CI24RE si esprime nell'array perimodiolare (Contour advance) [fig. 3B] quale evoluzione del precedente sistema Contour. In effetti il posizionamento dell'array intorno al modiolo aveva già dimostrato alcuni importanti vantaggi quali la diminuzione della quantità di corrente necessaria alla stimolazione, la riduzione della dispersione di corrente longitudinale alla coclea ed una più precisa stimolazione della risposta neurale.



A
Fig. 3. (A) Ricevitore-stimolatore CI24RE della ditta Cochlear; (B) particolare dell'array perimodiolare (Contour Advance)

L'evoluzione del sistema prevede nell'array Advance una punta più delicata (Softip) (2) ed un sistema di inserzione atraumatica mediante lo sfilamento progressivo di uno stiletto metallico (tecnica AOS: advance off stylet). Le ridotte misure dell'array (diametro basale: 0.8 mm, diametro apicale 0.5 mm, diametro della punta: 0.2 mm, lunghezza 15 mm) e la sua curvatura spontanea intorno al modiolo (3), fornita dalla memoria elastica del silicone, consentono di evitare il traumatismo sulla parete laterale contribuendo alla salvaguardia delle delicate strutture neurali ed alla conservazione dell'udito residuo. Nei casi di coclea ossificata o nelle malformazioni è possibile disporre di un array rettilineo dotato sempre di 22 elettrodi (Straight) di misura leggermente diversa (diametro basale: 0.6 mm, diametro apicale 0.4 mm, lunghezza 17 mm). In entrambe le versioni gli elettrodi di riferimento extracocleari sono 2, uno integrato sulle

superficie inferiore del case, l'altro a forma di pallina da inserire sotto il muscolo temporale. La modalità dello stimolo può essere in monopolare 1 o 2 (MP1 e MP2), in monopolare 1+2 (MP1+2), in bipolare (BP+n), in common ground (CG)

Il processore Nucleus Freedom® è modulare, formato da un'unità di processamento e da un'unità di controllo che è diversa nell'adulto e nel bambino. Nel primo caso essa è costituita dal display, dai comandi e dal vano portabatterie che può essere a scelta per 2 o 3 pile zinco-aria a consumo formato 675, o a batteria ricaricabile, che si congiunge all'elaboratore formando un BTE (retro auricolare) [fig. 4A]. Nel secondo caso l'unità di controllo, che utilizza 2 pile AAA a consumo o ricaricabili, è del tipo Bodyworn [fig. 4B, 4C]. Nel modello BTE a seconda della strategia in uso la durata delle pile può arrivare fino a 4 giorni.



Fig. 4. Processore esterno Nucleus Freedom (A) BTE; (B) Bodyworn; (C) Babyworn

Il processore, che può contenere fino a quattro mappe completamente diverse, può essere programmato con ognuna delle seguenti strategie: SPEAK, CIS, ACE, ACE-RE e CIS-RE, con una velocità di stimolazione per queste ultime due fino a 3500 Hertz per canale.

Oltre al controllo dell'IIDR (instantaneous input dynamic range) che avviene mediante un sistema di compressione AGC sul quale può intervenire anche l'utilizzatore, Nucleus Freedom dispone di alcuni programmi di pre-processamento del segnale (SmartSound®) per ottimizzare le performances uditive in differenti ambienti di ascolto. Agendo sul microfono direzionale il programma Beam è indicato per focalizzare il suono pro-

veniente da un sorgente frontale riducendo automaticamente l'ingresso omnidirezionale ad altre fonti sonore, il programma Whisper, agendo sulla sensibilità del microfono mediante un sistema di compressione consente di ascoltare i suoni deboli o lontani, mentre il programma ADRO, divide i suoni in ingresso in 22 bande frequenziali, riducendo automaticamente le frequenze del rumore ed esaltando quelle del parlato.

È di recentissima introduzione sul mercato da parte di *MED-EL* (luglio 2008) il nuovo sistema *MAESTRO CI* che offre nuove strategie di codifica del suono attraverso OPUS 2 il processore di ultima generazione che affianca quello precedente OPUS 1 lanciato nel 2006. Al momento inoltre Med-el è l'unica casa ad offrire al chirurgo la scelta tra 2 ricevitori-stimolatori, diversi solo per forma e materiali: il SONATA_{T100} in titanio e silicone immesso sul mercato nel 2006 [fig. 5A] ed il PULSAR_{CI100} in ceramica e silicone, sul mercato dal 2004 [fig. 5B].



A **B** **C** **D**
Fig. 5. Ricevitore-stimolatore Med-El (A) Sonata Ti100; (B) Pulsar Ci100; (C) array Flexi-soft; (D) array Split

Le dimensioni sono contenute sia nella versione tradizionale (lunghezza 33.6 mm, larghezza 23.7 mm, spessore 4.0 mm) sia nella versione aggiornata in titanio (lunghezza 45.7 mm, larghezza al coil 29.0 mm, larghezza allo stimolatore 24.8 mm, spessore al coil 3.7 mm, spessore allo stimolatore 4.0 mm) che consente pertanto di eseguirne l'applicazione con tecnica mini-invasiva. Esistono per entrambi i dispositivi diverse possibilità di scelta del design dell'array porta elettrodo che possiede in tutte le versioni 12 coppie di elettrodi. Nella forma standard si presenta rettilineo con un diametro basale di 1.3 mm ed apicale 0.5 mm. Caratteristica peculiare è la lunghezza (31.7 mm) che lo fa essere l'elettrodo più lungo disponibile sul mercato con una profondità di inserzione che può raggiungere i 630°. Nella versione Flex-soft il design speciale presenta un incremento della flessibilità meccanica per ridurre la forza di inserzione a livello apicale [fig. 5C]. Sono state inoltre sviluppate diverse tipologie di elettrodo tra cui alcune studiate per malformazioni cocleari come l'elettrodo compresso dove le coppie di elettrodi sono distribuiti in uno

spazio ravvicinato, utilizzato nelle ossificazioni parziali della coclea, e l'elettrodo Split utilizzato nelle ossificazioni totali (6 coppie di elettrodi per ciascun array) [fig. 5D]. Sia nel modello in ceramica, sia in quello in titanio l'elettrodo di riferimento extra cocleare è situato sulla superficie inferiore del case.

Il nuovo processore OPUS 2 [fig. 6A] è di tipo modulare come OPUS1 [fig. 6B] di cui implementa ulteriormente le performances, adottando anche un sistema remoto di regolazione mediante telecomando (Fine Tuner). Questo nuovo processore è anch'esso compatibile con tutte le versioni di impianto (SONATA_{T1100}, PULSAR_{C1100}, C40+ e C40).

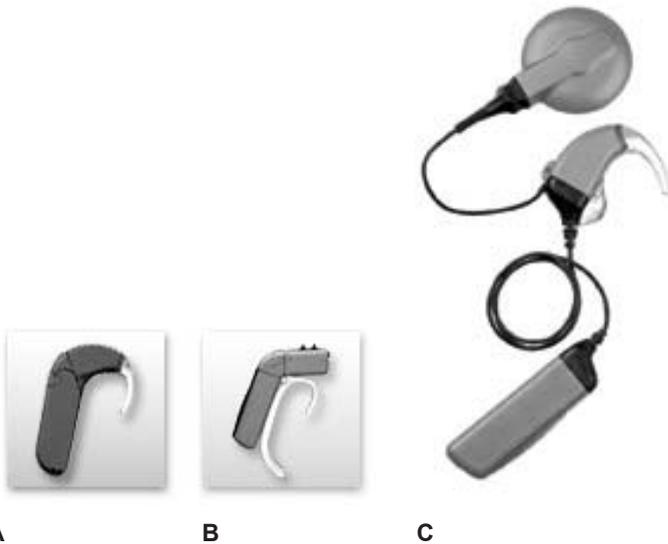


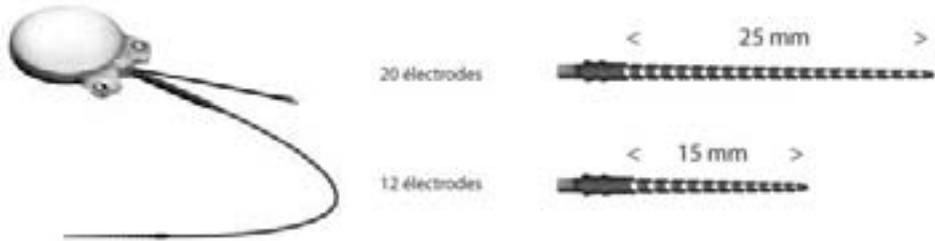
Fig. 6. Processore esterno (A) Opus Due; (B) Opus Uno; (C) Kit pediatrico con batterie a consumo

Il processore fornisce una stimolazione digitale pulsatile non simultanea. La strategia di base rimane la CIS caratterizzata da impulsi bifasici di 24 micro sec., per un totale di 1515 pps/canale su 12 canali attivi per ciclo, per un massimo di 18180 pps cui si affianca una CIS ad elevato rate HDCIS (Hight Definition) che può fornire una stimolazione fino a 50704 pps. Sono state inoltre implementate alcune strategie di stimolazione per evitare l'interazione elettrica della sovrapposizione dei campi (IPS: Intelligent Parallel Stimulation) attraverso alcuni accorgimenti quali la riduzione in tempo reale del potenziale per canale (CIC: Channel Interaction Compensation), l'annullamento dei tempi di latenza start-

end per canale (SCS: Sign-Correlated Stimulation) e l'introduzione della stimolazione trifasica simmetrica e di precisione. In OPUS 2 sono state inoltre sviluppate le più recenti innovazioni in tema di analisi ed elaborazione della struttura fine del segnale (FSP: Fine Structure Processing) al fine di fornire una percezione uditiva più dettagliata e confortevole (Fine Hearing). Questa strategia affianca il sistema di elaborazione ad alta definizione già presente in OPUS 1 (High definition hearing). Sono stati inoltre mantenuti tutti gli algoritmi di pre-processamento del segnale (ASW: Adaptive Sound Window e Automatic Dual Loop-AGC) già presenti in OPUS 1.

Nella versione retroauricolare utilizza 3 batterie zinco-aria a consumo tipo 675 che possono durare fino a 3-5 giorni, mentre nella versione bambini con Remote Battery Pack utilizza una batteria a consumo o ricaricabile tipo AA con una durata di 2-3 giorni [fig. 6C, 6D]. È inoltre disponibile da poco tempo un sistema modulare di batterie ricaricabili utilizzabile in tutte le combinazioni di processore adattabile anche alle versioni precedenti.

L'impianto *Digisonic SP®* è l'ultima versione di impianto cocleare sviluppata da *NEURELEC* del gruppo *MXM* ed è sul mercato dall'Ottobre 2003. Il ricevitore stimolatore [fig. 7A], realizzato con guscio in ceramica e base in titanio, è sigillato nel silicone e possiede forma di disco circolare convesso del diametro di 28 mm e dello spessore di 5,5 mm al centro e di 4 mm al bordo esterno, capace di sopportare impatti importanti in conformità alle nuove norme europee (non meno di 1.5 Joule).



A **B**
Fig. 7. (A) Ricevitore-stimolatore Digisonic SP®; (B) array standard con 20 elettrodi ed array corto con 12 elettrodi

Caratteristica peculiare di questo device è il sistema di fissaggio alla teca cranica che avviene attraverso l'utilizzo di 2 microviti in titanio autofilettanti inserite attraverso 2 speciali asole disegnate sul bordo anteriore del silicone senza necessità di alloggiamento osseo, il che offre un notevole risparmio dei tempi chirurgici, anche se la forma discoide del dispositivo (ricevitore al di sopra dello stimolatore) necessita di un posizionamento

più arretrato che non consente l'approccio mini-invasivo. L'array supporta 20 elettrodi, di grande superficie (fino a 1.8 mm²) per ridurre le impedenze, ed è disponibile in alcune varianti per ovviare a situazioni particolari di malformazione od ossificazione. Nella versione standard l'array si presenta rettilineo di forma troncoconica di piccolo diametro (0.5 mm all'apice 0.9 mm alla base) della lunghezza di 25 mm. Sono inoltre disponibili un array corto a 12 elettrodi della lunghezza di 15 mm e un array doppio, con 12 elettrodi su ciascun carrier, anch'essi della lunghezza di 15 mm indicato nei casi di ossificazione [fig. 7B].

L'elettronica dell'impianto genera degli impulsi bifasici equilibrati attraverso 20 condensatori di accoppiamento (uno per elettrodo) per evitare l'accumulo di cariche elettriche nella coclea.

La strategia utilizzata, di tipo sequenziale con impulso bifasico asimmetrico, si basa sulla Trasformata Rapida di Fourier (FFT), che permette di scomporre il segnale acustico e di estrarre la componente energetica in funzione della frequenza. Sono state recentemente sviluppate alcune varianti a questo sistema di stimolazione con la possibilità di regolare la frequenza di stimolazione fra 150 Hz e 1000 Hz in modalità fissa (MPIS mean peak interleaved sampling) o variabile, in funzione della frequenza fondamentale F0 rilevata (FDS Fundamental detection Strategy), per una migliore discriminazione del parlato ed una migliore qualità di ascolto della musica.

Il processore si presenta sotto forma di un BTE (nome commerciale DIGI SP) [fig. 8A] o sotto forma di un micro BTE con vano porta batterie a parte (nome commerciale: DIGI SP'K) dedicato all'utenza pediatrica [fig. 8B]. Il DIGI SP funziona con 2 pile zinco aria 675 con un'autonomia di circa 4 giorni mentre l'autonomia del DIGI SP'K è garantita per 10 giorni da 1 pila AA a consumo o ricaricabile.

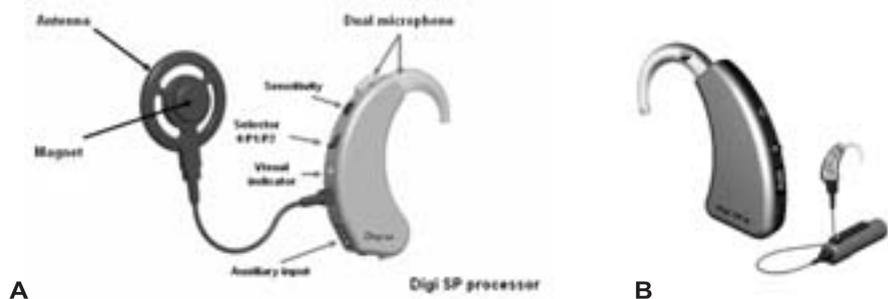


Fig. 8. Processore esterno (A) retro auricolare Digi SP; (B) versione pediatrica SP'K

Bibliografia

- 1) Alvarez I, De la Torre A, Sainz M, Roldan C, Schoesser H, Spitzer P. Generalized alternating stimulation: a novel method to reduce stimulus artefact in electrically-evoked compound action potentials. *J Neurosci Methods* 2007; 165:95-103.
- 2) Arnoldner C, Riss D, Brunner M, Durisin M, Baumgartner WD, Hamzavi J. Speech and music perception with the new fine structure speech coding strategy: preliminary results. *Acta Otolaryngol* 2007; 127:1298-303.
- 3) Baumgartner WD, Jappel A, Morera C, Gstöttner W, Müller J, Kiefer J, Van de Heyning P, Anderson I, Bryde Nielsen S. Outcomes in adults implanted with the FLEXsoft electrode. *Acta Otolaryngol* 2007;127:579-86.
- 4) Buss E, Pillsbury HC, Buchman CA, Pillsbury CH, Clark MS, Haynes DS, Labadie RF, Amberg S, Roland PS, Kruger P, Noval MA, Wirth JA, Black JM, Peters R, Lake J, Wackym PA, Firszt JA, Wilson BS, Lawson DT, Schatzer R, D'Haese PSC, Barco AL. Multicenter US bilateral MED-EL cochlear implantation study: Speech perception over the first year of use. *Ear Hear* 2008; 29:20-32.
- 5) Castro A, Lassaletta L, Bastarrica M, Perez-Mora R, De Sarriá MJ, Gavilán J. Benefits from a mobile telephone adapter in COMBI 40+ cochlear implant users. *Acta Otolaryngol* 2008; 128:661-5.
- 6) Goupell MJ, Laback B, Majdak P, Baumgartner WD. Effects of upper-frequency boundary and spectral warping on speech intelligibility in electrical stimulation. *J Acoust Soc Am* 2008; 123:2295-309.
- 7) Grantham DW, Ashmead DH, Ricketts TA, Haynes DS, Labadie RF. Interaural time and level difference thresholds for acoustically presented signals in post-lingually deafened adults fitted with bilateral implants using CIS+ processing. *Ear Hear* 2008; 29:33-44.
- 8) Grantham DW, Ricketts TA, Ashmead DH, Labadie RF, Haynes DS. Localization by postlingually deafened adults fitted with a single cochlear implant. *Laryngoscope* 2008; 118:145-51.
- 9) Koch DB, Downing M, Osberger MJ, Litvak L. Using current steering to increase spectral resolution in CII and HiRes 90K users. *Ear Hear* 2007; 28: 38S-41S.
- 10) Morse RP, Morse PF, Nunn TB, Archer K, Boyle P. The effect of Gaussian noise on the threshold, dynamic range, and loudness of analogue cochlear implant stimuli. *J Assoc Res Otolaryngol* 2007; 8:42-53.
- 11) Nobbe A, Schleich P, Zierhofer C, Nopp P. Frequency discrimination with sequential or simultaneous stimulation in MED-EL cochlear implants. *Acta Oto Laryngol* 2007; 17:1-7.
- 12) Spahr AJ, Dorman MF, Loiselle LH. Performance of patients using different cochlear implant systems: effect of input dynamic range. *Ear Hear* 2007; 28:260-75.
- 13) Vermeire K, Anderson I, Flynn M, Ven de Heyning P. The influence of different speech processor and hearing aid settings on speech perception outcomes in electric acoustic stimulation patients. *Ear Hear* 2008; 29:76-86.

RECENTI TENDENZE NELLA CHIRURGIA DELL'IMPIANTO COCLEARE

D. Cuda, P. Mochi, A. Murri, G. Succo

Introduzione

L'intervento di impianto cocleare (IC) consiste nell'inserzione atraumatica di un multielettrodo nella scala timpanica della coclea e nell'alloggiamento stabile del ricevitore-stimolatore (RS) sulla squama del temporale sotto i tessuti dello scalpo. L'intervento viene eseguito in anestesia generale con l'ausilio del microscopio operatorio e costituisce un atto chirurgico relativamente semplice. Esso va condotto tuttavia nel rispetto di elevati standard qualitativi per ridurre al minimo le complicanze. Nel presente capitolo vengono discusse le più recenti tendenze relative all'intervento chirurgico di base mentre in quello successivo saranno descritte le tecniche adottate nei casi complessi.

L'intervento di IC prevede una via transmastoidea con timpanotomia posteriore per esporre le regioni anatomiche dell'orecchio medio di maggiore interesse: il promontorio ed il mesotimpano posteriore con la finestra rotonda [fig. 1]. L'accesso alla coclea viene infatti realizzato attraverso la finestra rotonda (FR) od una neofenestrazione promontoriale (cocleostomia). Il multielettrodo (ME) dell'impianto sarà a questo punto convenientemente inserito nella scala timpanica (ST) della coclea. Per prevenire una microfistola perilinfatica nonché la contaminazione batterica del labirinto, l'interstizio fra cocleotomia e ME viene sigillato con tessuto connettivale autologo. Il ricevitore-stimolatore (RS) invece viene alloggiato su un letto osseo scolpito sulla teca cranica nella posizione più favorevole, tale da non provocare conflitti con la parte esterna indossabile dell'IC o microprocessore.

Il RS viene di solito fissato nel proprio alloggiamento per prevenire migrazioni che potrebbero favorirne la rottura oppure l'estrusione. Sebbene esistano alcuni approcci alternativi, brevemente discussi al termine del presente capitolo, l'accesso transmastoideo con timpanotomia posteriore non ha subito modificazioni nel corso degli anni. Al contrario, si sono verificate significative variazioni nell'incisione, nell'accesso cocleotomico ottimale e nel fissaggio del RS.

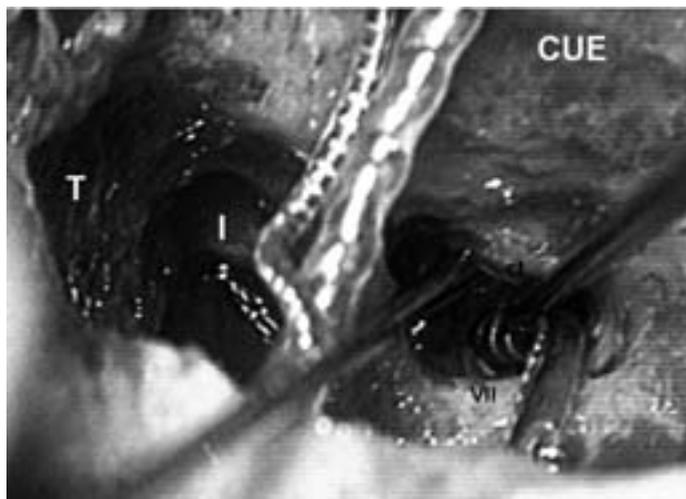


Fig. 1. Impianto cocleare con classico approccio transmastoidico e timpanotomia posteriore. La mastoidectomia è delimitata anteriormente dalla parete posteriore del condotto uditivo esterno (CUE), superiormente dal tegmen (T) che sostiene la dura madre della fossa cranica media e posteriormente dal seno sigmoide (non visibile in questa immagine). La timpanotomia posteriore è invece delimitata posteriormente dal tratto discendente del nervo facciale (VII) ed anteriormente dalla corda del timpano (ct). Attraverso la timpanotomia posteriore si domina il mesotimpano posteriore con le strutture di maggior interesse implantologico. In quest'esempio un dispositivo Nucleus C124 è stato completamente inserito nella scala timpanica attraverso la finestra rotonda. I= incudine. (Casistica personale).

Incisione

I primi IC venivano realizzati con incisioni ampie per esporre del tutto le aree ossee coinvolte nell'intervento come la regione mastoidea e la teca cranica temporo-parietale. L'incisione più utilizzata era quella endoaurale allargata; essa comportava la transezione della parete posteriore del condotto al suo imbocco ed una sezione intertrago-elicina. L'incisione veniva quindi condotta verticalmente verso l'alto per poi piegare indietro ed in basso verso la regione occipitale con un'ampia curvatura. Bisognava prevedere un margine di sicurezza di almeno due centimetri rispetto al perimetro del RS, la cui posizione veniva preliminarmente marcata sulla cute per mezzo di una sagoma (Caroggio e Cuda 1997). L'incisione interessava a tutto spessore i tessuti molli sino al periostio; un ampio lembo comprendente il padiglione auricolare veniva quindi ribaltato inferiormente per esporre la corticale ossea temporo-parietale e mastoidea [fig. 2a]. Questo approccio consentiva di eseguire 'a cielo aperto' tutti i tempi dell'intervento, compresi l'alloggiamento ed il fissaggio del RS con sutura non riassorbibile. I punti deboli di questa procedura erano

rappresentati dall'estesa dissezione e dagli spazi morti soprategali che favorivano alcune complicanze quali devascularizzazione e necrosi del lembo, migrazione del RS ed infezione. Per questa ragione e per la naturale tendenza verso interventi meno invasivi questa incisione è stata progressivamente abbandonata a favore degli approcci retroauricolari. Nella figura 2b viene mostrata la prima incisione retroauricolare utilizzata nel nostro centro, ancora ispirata al principio della chirurgia a cielo aperto. Si tratta dell'incisione retroauricolare allargata (ad "L" rovesciata) con realizzazione di un lembo cutaneo a cerniera postero-inferiore. L'approccio prevedeva l'incisione ed il sollevamento di un secondo lembo contrapposto, periosteale, a cerniera superiore per esporre la mastoide e l'area dell'alloggiamento del RS. Intorno al 2000 cominciammo ad utilizzare un'incisione più piccola, l'accesso retro auricolare esteso (ad "S" italiana). Si tratta di una parziale estensione superiore della classica incisione otologica retroauricolare [fig. 2c]. Anche in questo caso si rende necessaria una seconda incisione periosteale per esporre le aree ossee di interesse. Con questo approccio la dissezione tissutale è molto limitata e pertanto vi sono minori inconvenienti a carico del lembo (edema, ematomi, diastasi, infezione). Inoltre, dal momento che gli spazi morti soprategali sono più limitati, le possibilità di migrazione del RS si riducono; ciò ha stimolato lo sviluppo di sistemi alternativi alla classica sutura per il fissaggio del RS come il tunnel con ponte osseo. La via retro auricolare estesa rappresenta oggi uno fra gli approcci più utilizzati.

• *Tecnica chirurgica personale*

Dal 2001 utilizziamo un approccio chirurgico ancora più conservativo. Esso prevede un'incisione di circa 3 cm dietro e sopra l'orecchio, perpendicolare al maggior asse del RS, lungo l'attaccatura dei capelli [fig. 2d]. La cute viene scollata solo intorno all'incisione e verso la punta della mastoide; successivamente si incide il periostio evitando la sovrapposizione con l'incisione cutanea. Si procede quindi sollevando il periostio postero-superiormente in maniera da realizzare una piccola tasca che accoglierà il RS. L'asse maggiore della tasca forma un angolo di circa 30° rispetto alla linea canto-meatale o, nei bambini più piccoli, un angolo di 45° in maniera che il RS sia alloggiato su una porzione piatta della teca cranica. Viene quindi eseguita la mastoidectomia con bordi lievemente sporgenti per migliorare la ritenzione dei cavi all'interno della cavità. A questo punto il letto chirurgico viene ruotato verso l'operatore con lo scopo di migliorare la visibilità nella tasca periosteale e di scolpire il letto per il RS. Per agevolare questo tempo chirurgico il lembo periosteale viene sollevato dalla strumentista con un divaricatore di Farabeuff. Il margine anteriore del letto per il RS è posizionato circa 5 mm dietro al bordo della

mastoidectomia, all'angolo seno-durale. Un punto distintivo di questa tecnica chirurgica è il completo alloggiamento del RS lungo il suo perimetro esterno eccezion fatta per l'antenna. L'alloggiamento non si limita al piedistallo posto sulla faccia mediale dell'IC Nucleus come descritto nella procedura standard (Cohen et al 2002). L'obiettivo infatti è quello di allineare la superficie del RS a quella della teca cranica. Nei bambini spesso si rende necessaria l'esposizione della meninge per via del ridotto spessore del tavolato osseo; in questi casi una sottile isola ossea viene lasciata come copertura della dura madre esposta. Ciò permette d'infossare delicatamente l'area ottenendo un pavimento convenientemente piatto per il RS [fig. 2d, 3, 9]. È stato dimostrato che il modesto infossamento durale che si realizza in alcuni casi con teca cranica sottile è privo di conseguenze anatomiche e funzionali endocraniche (Burton 1992, 1994). Un tunnel viene quindi scolpito fra cavità mastoidea ed alloggiamento del RS all'angolo seno durale con lo scopo di consentire il passaggio dei cavi elettrodici e di proteggerli. Non vengono applicati punti di sutura. La stabilità del RS infatti è garantita dalle pareti ossee verticali dell'alloggiamento, dal tunnel e dalla contropressione della tasca periosteale. I tempi chirurgici successivi sono quelli usuali e comprendono un'ampia timpanotomia posteriore, la cocleotomia, l'inserzione del ME e la chiusura ermetica della cocleotomia intorno all'elettrodo con tessuto connettivale. Il periostio ed il sottocute sono suturati con materiale riassorbibile e la cute con collante istocrilico.

Questa operazione condivide molti vantaggi di tipo generale con altri approcci ad incisione piccola (Gibson et al 1995, Roberson et al 2000, O'Donoghue e Nikolopoulos 2002). Infatti non è necessaria alcuna ampia tricotomia, la durata dell'intervento è ridotta, il decorso postoperatorio è più favorevole, vi è meno dolore e la guarigione è accelerata. Si tratta di un intervento molto gradito dai pazienti e dai genitori dei bambini risultando nei fatti meno invasivo.

Vi è tuttavia un vantaggio specifico del nostro intervento, utilizzato dal 2001 su circa 300 pazienti senza complicanze significative. Si tratta dell'assenza di protuberanze in sede retroauricolare, piuttosto costanti con gli altri approcci mininvasivi; questa caratteristica riduce la possibilità di un evento traumatico al RS specie in età pediatrica (Cuda et al 2007). Fra gli svantaggi dell'intervento va menzionata una certa difficoltà tecnica, conseguente al campo chirurgico parzialmente coperto ed all'angolo di lavoro spesso obliquo. Tuttavia l'esperienza clinica degli ultimi anni con questa tecnica è stata particolarmente favorevole tanto che, come mostrato nella figura 3, essa è stata adattata con modificazioni minori a tutti i dispositivi impiantati nel nostro centro (Cuda 2005, Cuda e Murri 2006, Cuda 2007).

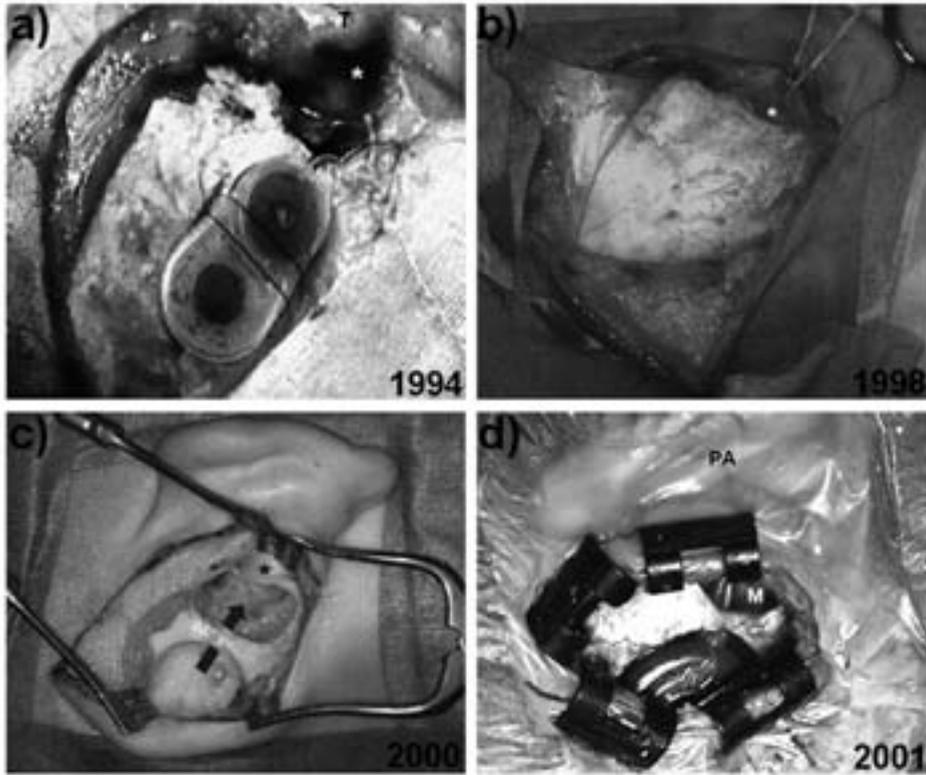


Fig. 2. Sintesi dell'evoluzione dell'approccio chirurgico all'impianto cocleare. a) approccio originario con incisione endoaurale allargata; un ampio lembo a tutto spessore (coperto da garza chirurgica) comprendente il padiglione auricolare veniva ribaltato inferiormente per esporre la mastoide e l'area temporo-parietale dove veniva alloggiato e fissato con sutura non riassorbibile il ricevitore-stimolatore (Nucleus 22); il condotto uditivo esterno (asterisco) veniva sezionato posteriormente e l'incisione procedeva quindi fra trago (T) ed elice per portarsi poi in sede occipito-parietale. b) viene mostrato un approccio con incisione retroauricolare allargata posteriormente (ad L rovesciata) con lembo periosteo separato e contrapposto; con questo approccio non vi era più la necessità di sezionare il condotto uditivo esterno (asterisco). c) accesso retro auricolare esteso ad 'S' italiana; si noti l'introduzione del tunnel osseo a scopo di protezione e fissaggio del dispositivo. d) approccio retro auricolare mininvasivo utilizzato di routine dal 2001 con gli impianti Nucleus (PA= padiglione auricolare destro coperto dal telo chirurgico, M=mastoidectomia); con modificazioni minori questo approccio viene utilizzato anche con gli altri dispositivi impiantabili utilizzati nel nostro centro. (Casistica personale).

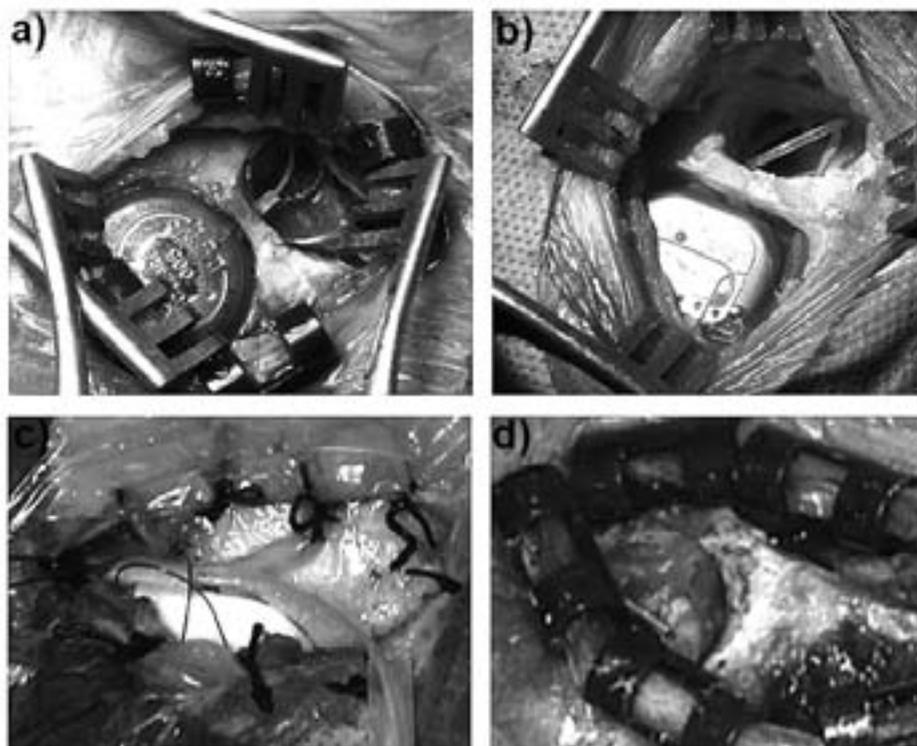


Fig. 3. Dimostrazione degli approcci mininvasivi utilizzati nella pratica chirurgica personale degli impianti uditivi. a) Nucleus CI24; b) Med-El Sonata; c) Med-El Pulsar; d) Vibrant Soundbridge. (Casistica personale).

Accesso cocleotomico ottimale

L'obiettivo dell'IC consiste nel posizionamento del ME nella ST della coclea. Le ragioni per preferire la ST alla scala vestibolare (SV) sono molteplici. Innanzitutto la ST è di maggiori dimensioni e può pertanto ospitare differenti configurazioni elettrodiche (Zrunek et al 1980, 1981, Sheperd et al 1993, Wysocki 1999). È dimostrato inoltre che l'inserzione nella ST è meno traumatica (Adunka et al 2005) e ciò risulta cruciale se l'obiettivo è quello della preservazione dei residui uditivi per realizzare una stimolazione elettroacustica od ibrida (Fraysse et al 1998, Ilberg et al 1999, Skarżyński et al 2002, Gantz e Turner 2003). Infine, la stimolazione elettrica nella ST è più selettiva per la stretta vicinanza con le cellule del ganglio spirale del Corti; da un punto di vista audiologico infatti i risultati dell'inserzione nella ST risulterebbero migliori rispetto a quelli ottenuti con l'inserzione nella SV (Aschendorff et al 2007).

L'accesso alla ST può avvenire dalla FR o da una neofinestra (cocleostomia) promontoriale [fig. 4]. Ciascuna via presenta vantaggi e svantaggi.

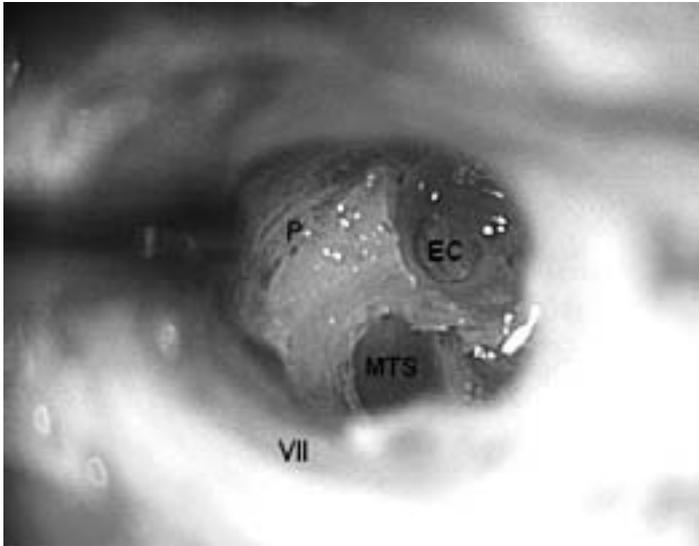


Fig. 4. Preparazione all'impianto del multielettrodo attraverso timpanotomia posteriore (orecchio destro). Sono stati preparati sia la finestra rotonda, con la completa esposizione della membrana timpanica secondaria (MTS) che un accesso cocleostomico promontoriale, con l'endostio cocleare integro (EC). VII= nervo facciale; P=promontorio. (Casistica personale).

Come descritto originariamente da House ed Urban (1973) gli elettrodi dei primi IC venivano introdotti attraverso la FR dopo rimozione della membrana timpanica secondaria (MTS). La via si presentava semplice e diretta anche dal momento che il dispositivo era costituito da un singolo elettrodo sferico e la lunghezza totale della parte introdotta nel giro basale della coclea non eccedeva i 5 mm. Con l'avvento dei primi ME, retti e relativamente rigidi, questa via si presentava tuttavia più difficoltosa richiedendo un cospicuo allargamento dei bordi fenestrali per ottenere un appropriato angolo d'inserzione (Clark et al 1984). Lenhardt (1993) sistematizzò l'approccio alternativo alla FR, la cosiddetta cocleostomia promontoriale (CP).

• *Vantaggi e limiti della cocleostomia promontoriale*

L'accesso promontoriale avrebbe dovuto risolvere i tipici problemi connessi con l'inserimento di un ME retto e relativamente rigido attraverso la FR come quello della rimozione della crista fenestrae. Si tratta di un semidiaframma osseo incompleto retromembranoso che si rileva nella porzione anteroinferiore della FR. Secondo Lenhardt (1993) la fresatura della crista, necessaria a garantire un angolo d'inserzione atraumatico su modiolio e lamina spirale ossea, comportava la penetrazione di polvere d'osso nella ST con possibile ossificazione postchirurgica. Potendo ostruire lo sbocco dell'acquedotto cocleare essa poteva inoltre interferire con l'omeostasi della perilinfa. La CP al contrario garantiva un angolo d'inserzione particolarmente favorevole. Inoltre dal momento che la fresatura era eseguita con endostio ancora integro si limitava la penetrazione di polvere d'osso nella coclea. In sostanza la CP sarebbe risultata più rispettosa della funzione cocleare residua. Lenhardt coniò il termine di 'soft surgery' per questo approccio che prevedeva anche l'utilizzo di mezzi lubrificanti come l'acido ialuronico per facilitare l'inserzione del ME. La CP ha costituito per molto tempo l'approccio chirurgico standard all'IC e viene utilizzata ancora oggi da un gran numero di chirurghi.

Negli ultimi anni tuttavia sulla scorta di nuove evidenze e dell'introduzione di una nuova generazione di elettrodi queste considerazioni sono state confutate e si è verificata una significativa inversione di tendenza sull'accesso cocleotomico ottimale.

Ad esempio con la classica CP vi sarebbero numerosi casi di involontario malposizionamento del ME. Aschendorff et al (2005) hanno studiato la posizione dell'elettrodo con la tomografia computerizzata (TC) rotazionale ad alta definizione in una serie di 16 pazienti operati secondo i principi classici della soft surgery con un ME perimodiolare. Solo in 7 pazienti si aveva la conferma del corretto posizionamento del ME all'interno della scala timpanica mentre nei rimanenti 9 casi (56%) l'elettrodo risultava posizionato all'interno della SV. Inoltre due degli elettrodi correttamente inseriti nella ST distalmente risultavano dislocati nella SV, probabilmente a causa della perforazione della membrana basilare.

L'inserzione nella SV può essere rilevata in vivo anche con tecniche radiologiche meno sofisticate come la radiografia classica secondo il protocollo descritto da Xu et al (2000). Sebbene vi sia una discreta variabilità nell'angolo di inserzione a parità di porzione elettrodica impiantata è dimostrato che in caso di indesiderata inserzione nella SV l'angolo risulta superiore a quello associato con la ST per via della più limitata estensione della prima. In pratica nel caso di un ME perimodiolare una profondità di inserzione superiore a 390° sembra sia sempre associata all'inserzione nella SV (Radeloff et al 2008).

La variabilità di posizionamento endococleare del ME è verosimilmente influenzata anche dalla mancanza di un criterio univoco per definire il sito ottimale della neofenestrazione promontoriale. Durante un convegno implantologico tenutosi in Nord America, Adunka e Buchman (2007) hanno condotto un'indagine sulla tecnica cocleostomica adottata da un numeroso gruppo di chirurghi. Nel questionario figuravano alcune immagini chirurgiche con differenti possibilità di scelta del sito preferito per la CP. Le risposte documentavano grande difformità. Nel 41% dei casi la CP veniva praticata in posizione inferiore, nel 35% in posizione anteriore e nel 24% superiormente alla FR. Vi era pertanto una percentuale sorprendentemente elevata di chirurghi che realizzavano la CP superiormente alla FR, una posizione notoriamente associata al rischio di penetrazione nella SV, nel vestibolo, nel modiolo e potenzialmente anche nel condotto uditivo interno.

Infine sono stati introdotti nuovi elettrodi per l'inserzione atraumatica con preservazione dei residui uditivi; più sottili e flessibili essi presentano anche lunghezza inferiore rispetto ai prodotti ordinari (Cochlear Hybrid® da 10mm, Hybrid® long da 15mm, Med-El flex EAS® da 20 mm).

La limitazione del trauma endococleare non è importante solamente per la preservazione dei residui uditivi ma anche per ridurre il rischio meningitico. Infatti il trauma inserzionale al modiolo ed alla lamina spirale ossea sembra ridurre la soglia pneumococcica meningitogenica per inoculazione sperimentale diretta nella coclea o nell'orecchio medio (Wei et al 2007).

La dimostrazione del traumatismo, le malposizioni, la mancanza di criteri chirurgici univoci per la CP e la nuova generazione di elettrodi per le applicazioni conservative hanno fatto riprendere in considerazione la finestra rotonda come via principale per l'inserzione atraumatica del ME nella ST.

• *Vantaggi e limiti dell'inserzione attraverso la finestra rotonda*

La FR rappresenta la via d'accesso più sicura alla ST. L'esposizione ottimale della FR con la via transmastoidea richiede un'ampia timpanotomia posteriore con identificazione e dissezione conservativa del tratto discendente del nervo facciale e della corda del timpano nonché una modesta fresatura del guscio osseo che riveste il muscolo stapediale. L'anatomia di quest'area è molto variabile ed accidentata. La membrana della finestra rotonda o membrana timpanica secondaria (MTS) ha una forma lievemente conica e presenta un orientamento obliquo rispetto all'asse principale del giro basale della ST. Nella scelta della traiettoria d'inserzione bisogna tenere in considerazione questo orientamento [fig. 5] per evitare traumi al modiolo od alla lamina spirale ossea (LSO).



Fig. 5. Preparato anatomico della cassa timpanica e dell'epitimpano esaminati attraverso il condotto uditivo esterno dopo aver rimosso la parete posterosuperiore del condotto, la membrana timpanica, il martello e l'incudine. Il nervo facciale (VII) è stato esposto nella seconda e terza porzione. Il guscio promontoriale è stato rimosso per esporre i giri cocleari. La freccia indica il tragitto ottimale di inserzione del multielettrodo di un impianto cocleare attraverso la finestra rotonda (FR). La linea bianca curva tratteggiata indica il decorso perifenestrare della lamina spirale ossea a delimitare (asterisco) una zona prossimale a fondo cieco della scala timpanica (hook area). S= staffa; SV= scala vestibolare; ST= scala timpanica. (Fotografia gentilmente concessa da S. Nosengo, modificata).

Vi sono tuttavia due semidiaframmi ossei contrapposti, il primo esterno (tegmen) ed il secondo endococleare (crista fenestrae), che tendono a deviare la traiettoria d'inserzione rispetto alla direzione ottimale summenzionata.

Il tegmen è una pensilina ossea che delimita cranialmente l'accesso alla nicchia della FR e copre in varia misura la MTS. Nella nostra pratica chirurgica solo occasionalmente abbiamo trovato la MTS completamente esposta; in oltre la metà dei casi essa risultava coperta dal tegmen per più del 50% della propria superficie. L'esposizione della membrana richiede pertanto sempre un'accurata osteoplastica della finestra con rimodellamento del tegmen [fig. 6 a-c].

Il secondo semidiaframma è rappresentato dalla crista fenestrae che

seppimentata l'accesso inferiore retromembranoso alla ST. In alcuni casi a dispetto di una corretta osteoplastica esterna della FR l'inserzione del ME può essere ostacolata dalla crista fenestrae che causa attriti inappropriati ed angolazioni sfavorevoli del dispositivo che potrà essere deviato verso il modiololo o la LSO.

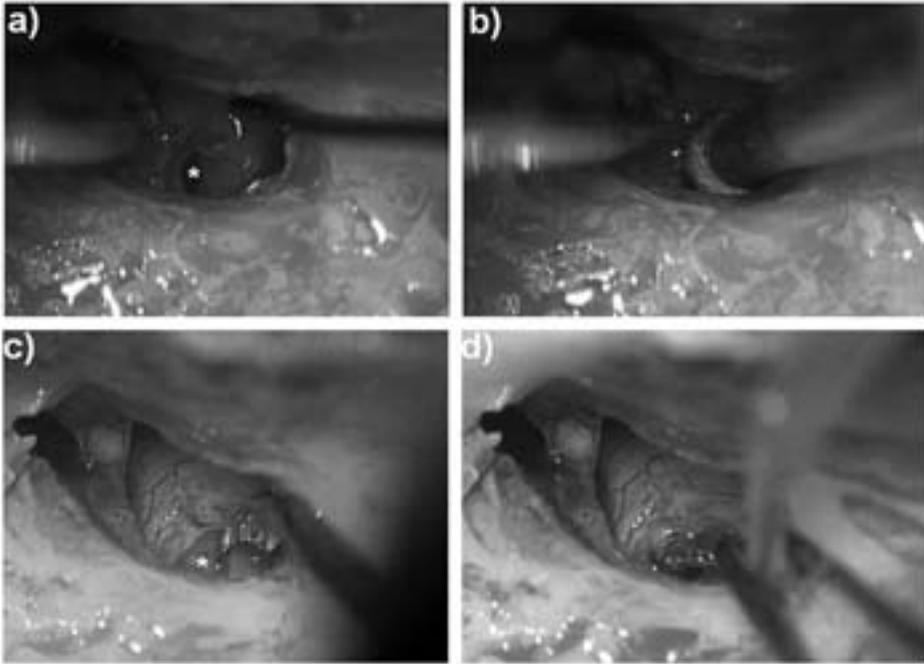


Fig. 6. Impianto attraverso la FR per via trans membranosa con multi elettrodo retto (Sonata Med-EI). a) la nicchia fenestrale è ampiamente coperta da una pensilina ossea (tegmen); solo una piccola area della membrana timpanica secondaria è visibile (asterisco). b) il tegmen viene rimodellato con fresa di diamante. c) la membrana timpanica secondaria, ora completamente esposta (asterisco), viene delicatamente perforata con la punta di un bisturi a falcetto. d) il multielettrodo viene inserito nella scala timpanica attraverso la perforazione membranosa con una corretta traiettoria di progressione. (Casistica personale).

L'osteoplastica della crista fenestrae tuttavia richiede la rimozione della MTS con i rischi già menzionati di penetrazione di polvere d'osso e di obliterazione dell'acquedotto cocleare.

L'inserzione attraverso la FR è preceduta in genere dalla rimozione della MTS. Questa tuttavia può essere lasciata in sede e perforata con un ago o con la punta di un bisturi a falcetto per consentire la penetrazione del ME. Questo tipo di approccio, transmembranoso, è particolarmente fisio-

logico perché previene la perdita di perilinfa e la penetrazione di sangue o di detriti ossei nella ST. L'accesso transmembranoso si può realizzare sia con elettrodi retti che perimodiolari [fig. 6d e 7] sebbene esso sia più appropriato per gli elettrodi sottili e flessibili dell'ultima generazione realizzati per la stimolazione elettroacustica od ibrida.



Fig. 7. Esempio di inserzione tranfenestrare con dispositivo perimodiolare (Nucleus CI24 Contour). La membrana timpanica secondaria è stata punta con ago da insulina su apposito manipolo. Si noti la preliminare osteoplastica della nicchia per consentire un adeguato angolo di inserzione. Si noti inoltre la porzione di membrana timpanica secondaria integra che circonda il multi elettrodo in fase di inserimento. (Casistica personale).

Fissaggio del ricevitore-stimolatore

Il fissaggio del ricevitore-stimolatore costituisce un'importante questione nella chirurgia dell'IC. La migrazione del RS infatti predispone alla rottura del dispositivo od alla sua estrusione. Il sistema di fissaggio più comune è la sutura del RS al letto osseo di alloggiamento [fig. 2a, 8] con fili non riassorbibili passati in sottili tunnel ossei fresati nell'osso circostante.

Con l'avvento degli approcci mininvasivi tuttavia la riduzione degli spazi morti sovraossei ha permesso di realizzare tasche subperiostali che stabilizzano il dispositivo senza necessità di sutura.



Fig. 8. Sutura del RS di un dispositivo Pulsar Med-El nel letto osseo tecale prima di procedere con il posizionamento dell'elettrodo di terra e con l'inserzione del multielettrodo. Si noti l'approccio mininvasivo. (Casistica personale).

Un approccio alternativo è quello dell'alloggiamento 'profondo' del RS già descritto a proposito della nostra tecnica chirurgica. In questo caso il RS è bloccato in una cornice ossea scolpita lungo il proprio margine; ciò previene i movimenti laterali sulla superficie cranica. La stabilità verso l'esterno è invece garantita dal tunnel osseo attraverso cui vengono fatti passare i cavi di connessione e dalla contropressione del periosteo [fig. 9].

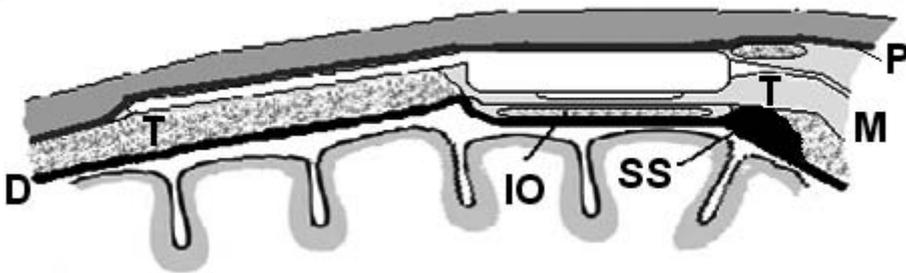


Fig. 9. Sezione schematica dell'alloggiamento profondo del ricevitore-stimolatore. Il dispositivo è allineato alla superficie della teca cranica (T) al di sotto del periostio (P). La porzione più spessa del dispositivo poggia in alcuni casi con l'intermezzo di un'isola ossea (IO) sulla dura (D) od in prossimità del seno sigmoide (SS). Un tunnel osseo (T) conduce i cavi alla cavità di mastoidectomia (M). (Modificata da Cuda et al 2008).

Vie alternative

Esistono alcune vie alternative al classico approccio transmastoideo che si riportano brevemente per completezza.

La via più semplice e diretta per l'IC sarebbe quella del condotto uditivo esterno. Con la via transcanalare infatti si accede direttamente al promontorio ed alla finestra rotonda senza dover eseguire la mastoidectomia e la timpanotomia posteriore con i relativi rischi per il nervo facciale e per la corda del timpano. Tuttavia l'esperienza dell'impianto attraverso il canale acustico esterno, sperimentata agli albori dell'attività implantologica, fu rapidamente abbandonata per via delle infezioni e delle estrusioni dell'IC attraverso la cute del condotto (Chouard e MacLeod 1976, Banfai et al 1983, Schindler 1985). Per ovviare al problema del contatto del cavo elettrodotico con la pelle del condotto, che ne comporta fatalmente l'estrusione, sono state sviluppate alcune varianti dell'approccio transcanalare in cui il cavo viene inserito in un sottile tunnel osseo paraluminale.

Kiratzidis (2000) ad esempio propone di scolpire un sottile tunnel sulla parete posteriore del condotto, in posizione molto superficiale per evitare rischi di danno al nervo facciale ed alla corda del timpano. Per limitare il rischio di false strade, il manipolo della fresa monta una guida che assicura una distanza costante fra la superficie del condotto ed il tunnel osseo. Kronenberg et al (2001) hanno proposto la via soprameatale (SMA). In questo caso il tunnel è scolpito nel contesto della parete superiore del meato acustico. La tunnellazione è preceduta dalla preparazione di due punti di repere. Dapprima viene identificata la dura madre in sede soprameatale. Quindi viene scolpita una piccola doccia nello scutum immediatamente laterale rispetto alla lunga apofisi dell'incudine. Il tunnel osseo in pratica connette questi due punti di repere.

Con entrambi i summenzionati interventi la CP viene realizzata per via transcanalare ed il RS viene alloggiato sulla teca cranica come di norma. I vantaggi di queste tecniche consisterebbero nella protezione del nervo facciale e della corda del timpano e nella rapidità di esecuzione. Tuttavia esse sono state criticate per via del potenziale contatto fra cavo elettrodotico e cute del condotto in sede perianulare, per via della traiettoria non ottimale di inserzione e della fresatura alla cieca del tunnel. Si tratterebbe in pratica di interventi che presuppongono abilità chirurgiche superiori rispetto a quelle necessarie per un approccio convenzionale.

Limitata a casi particolari è la via della fossa cranica media proposta da Colletti et al. (1998). Questi Autori hanno ideato questo approccio per l'IC in pazienti con cavità di radicale, malformazioni od altre patologie dell'orecchio medio che possono comportare rischio di infezione o di intrappolamento di detriti epidermici. La cocleostomia viene realizzata sul pavimento della fossa cranica media dove viene facilmente reperito il giro

basale della coclea. Il ME viene quindi inserito nell'ultimo tratto del giro basale, nel giro medio ed in quello apicale. Uno dei vantaggi di questa tecnica sarebbe quello di stimolare una zona della partizione cocleare, il giro apicale, meno interessata dalla degenerazione neurale rispetto alle porzioni più basali.

Un aspetto interessante deriva dalle prospettive di applicazione all'IC delle metodologie chirurgiche di navigazione. Sistemi di navigazione vengono correntemente utilizzati con successo in alcuni Centri per l'inserzione del ME in casi di complesse malformazioni (Schipper et al 2004). Il vero obiettivo di queste metodologie è tuttavia quello di realizzare un approccio transcutaneo e transmastoideo realmente mininvasivo all'IC. In questa prospettiva sembra che l'attuale tecnologia consenta un approccio abbastanza affidabile all'orecchio medio attraverso il recesso facciale (Labadie et al. 2005). Inoltre recenti studi hanno dimostrato di poter limitare l'errore di registrazione del target (TRE) a livelli inferiori a 0.5 mm rendendo fattibile l'ipotesi della cocleostomia diretta (Maidani et al 2008). Questi autori hanno utilizzato la TC volumetrica a pannello piatto, dotata di una maggiore risoluzione rispetto alla TC multistrato, in associazione a microviti da osteosintesi in titanio come punti di repere osseo. Lo studio preliminare su rocche petrose ha documentato la sicura fattibilità della cocleostomia transcutanea. L'applicazione in vivo tuttavia non è immediata; vi sono da risolvere i problemi connessi alla variabilità introdotta dal sanguinamento ed alla mancanza di sistemi di inserzione elettrodi dedicati.

Bibliografia

- 1) Adunka O, Kiefer J, Unkelbach MH, Radeloff A, Gstoettner W. Evaluating cochlear implant trauma to the scala vestibuli. *Clin Otolaryngol* 2005; 30:121-7.
- 2) Adunka OF, Buchman CA. Scala tympani cochleostomy I: results of a survey. *Laryngoscope* 2007; 117:2187-94.
- 3) Aschendorff A, Kubalek R, Turowski B, et al. Quality control after cochlear implant surgery by means of rotational tomography. *Otol Neurotol* 2005; 26:34-7.
- 4) Aschendorff A, Kromeier J, Klenzner T, Laszig R. Quality control after insertion of the Nucleus Contour and Contour Advance electrode in adults. *Ear Hearing* 2007; 28:75S-79S.
- 5) Banfai P, Kubik G, Hortmann G. Our extra-scala operating method of cochlear implantation: experience with 46 cases. *Acta Otolaryngol* 1983; 411:9-12.
- 6) Burton MJ, Cohen LT, Rickards FW, McNally KI, Clark GM. Steady-state evoked potentials to amplitude modulated tones in the monkey. *Acta Otolaryngol* 1992; 112:745-51.
- 7) Burton MJ, Shepherd RK, Xu SA, Xu J, Franz BK, Clark GM. Cochlear implantation in young children: histological studies on head growth, leadwire design, and electrode fixation in the monkey model. *Laryngoscope* 1994; 104:167-75.
- 8) Caroggio A, Cuda D. Tecnica chirurgica dell'impianto cocleare multicanale. In: Caroggio A, Cuda D (ed.). *L'impianto cocleare nella pratica clinica*. Edizioni Formenti; 1997:69-83.
- 9) Chouard CH, MacLeod P. Implantation of multiple intracochlear electrodes for rehabilitation of total deafness: preliminary report. *Laryngoscope* 1976; 86:1743-51.
- 10) Clark GM, Pyman BC, Webb RL, Bailey QE, Shepherd RK. Surgery for an improved multiple-channel cochlear implant. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1984; 93:204-7.
- 11) Cohen NL, Roland JT Jr, Fishman A. Surgical technique for the Nucleus® Contour™ cochlear implant. *Ear Hear* 2002; 23:59S-66S.
- 12) Colletti V, Fiorino FG, Carner M, Pacini L. Basal turn cochleostomy via the middle fossa route for cochlear implant insertion. *Am J Otol* 1998; 19:778-84
- 13) Cuda D, Murri A, Mochi P. Small incision operation with Nucleus Cochlear implant: a review of six years of experience. *Cochlear Implants Int* 2008 (in press).
- 14) Cuda D. Small incision with MED-EL cochlear implant. Presentato a: 3th CIGI National Conference; 4-6 Novembre, 2005; Dehli (India).
- 15) Cuda D, Murri A. Small incision surgery with Med-El Cochlear Implant: a clinical experience. Presentato a: 9th International Conference on Cochlear Implants; 14-17 giugno, 2006; Vienna (Austria).
- 16) Cuda D. A minimally invasive round window operation with Vibrant® Med-El. Presentato a: 3rd International Conference on Innovative Approaches for Hearing Implants; 2-5 Settembre, 2007; Thessaloniki (Greece).
- 17) Fraysse B, Dillier N, Klenzner T, Laszig R, Manrique M, Morera Perez C, Morgon AH, Müller-Deile J, Ramos Macias A. Cochlear implants for adults obtaining marginal benefit from acoustic amplification: A European study. *Am J Otol* 1998; 19:591-7.
- 18) Gantz BJ, Turner CW. Combining acoustic and electrical hearing. *Laryngoscope* 2003; 113:1726-30.
- 19) Gibson WPR, Harrison HC, Prowse C. A new incision for placement of cochlear implant. *J Laryngol Otol* 1995; 109:821-5.
- 20) House WF, Urban J. Long term results of electrode implantation and electronic stimulation of the cochlea in man. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1973; 82:504-17.

- 21) von Ilberg C, Kiefer J, Tillein J, Pfenningdorff T, Hartmann R, Stürzebecher E, Klinke R. Electro-acoustic stimulation of the auditory system. *J Otorhinolaryngol Rel Spec* 1999; 61:334–40.
- 22) Kiratzidis T. “Veria operation”: cochlear implantation without a mastoidectomy and a posterior tympanotomy. *Adv Otorhinolaryngol* 2000; 57:127–30.
- 23) Kronenberg J, Migirov L, Dagan T. Suprameatal approach: new surgical approach for cochlear implantation. *J Laryngol Otol* 2001; 115:283–5.
- 24) Labadie RF, Chodhury P, Cetinkaya E, Balachandran R, Haynes DS, Fenlon MR, Jusczyck AS, Fitzpatrick JM. Minimally invasive, image-guided, facial-recess approach to the middle ear: demonstration of the concept of percutaneous cochlear access in vitro. *Otol Neurotol* 2005; 26:557-62.
- 25) Lehnhardt E. Intracochlear placement of cochlear implant electrodes in soft surgery technique. *HNO* 1993; 41:356–9.
- 26) Majdani O, Bartling SH, Leinung M, Stöver T, Lenarz M, Dullin C, Lenarz T. A true minimally invasive approach for coclea implantation: high accuracy in cranial base navigation through flat-panel-based volume computed tomography. *Otol Neurotol* 2008; 29:120-3.
- 27) O'Donoghue GM, Nikolopoulos TP. Minimal access surgery for paediatric cochlear implantation. *Otol Neurotol* 2002; 6:891–894.
- 28) Radeloff A, Mack M, Baghi M, Gstoettner WK, Adunka OF. Variance of angular insertion depths in free-fitting and perimodiolar cochlear implant electrodes. *Otol Neurotol* 2008; 29:131-6.
- 29) Roberson JB, Stidham KR, Scott KN, Tonokawa L. Cochlear implantation: minimal hair removal technique. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2000; 122:625–9.
- 30) Schindler RA. Surgical consideration for multichannel cochlear implants. In Schindler RA, Merzinich MM eds. *Cochlear Implants*. New York: Raven Press; 1985:417–20.
- 31) Schipper J, Aschendorff A, Arapakis I, Klenzner T, Teszler CB, Ridder GJ, Laszig R. Navigation as a quality management tool in cochlear implant surgery. *J Laryngol Otol* 2004; 118:764-70.
- 32) Shepherd RK, Hatsushika S, Clark GM. Electrical stimulation of the auditory nerve: The effect of electrode position on neural excitation. *Hear Res* 1993; 66:108–22.
- 33) Skarżyński H, Lorens A, D'Haese P, Walkowiak A, Piotrowska A, Sliwa L, Anderson I. Preservation of residual hearing in children and post-lingually deafened adults after cochlear implantation: An initial study. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec* 2002; 64:247-53.
- 34) Wei BPC, Shepherd RK, Robins-Browne R, Clark G, O'Leary SJ. Effects of inner ear trauma on the risk of pneumococcal meningitis. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2007; 33:250–9.
- 35) Wysocki J. Dimensions of the human vestibular and tympanic scalae. *Hear Res* 1999; 135:39–46.
- 36) Xu J, Xu SA, Cohen LT, Clark GM. Cochlear view: postoperative radiography for cochlear implantation. *Am J Otol* 2000; 21:49-56.
- 37) Zrunek M, Lischka M, Hochmair-Desoyer I, Burian K. Dimensions of the scala tympani in relation to the diameters of multichannel electrodes. *Arch Otorhinolaryngol* 1980; 229:159-65.
- 38) Zrunek M, Lischka M. Dimensions of the scala vestibuli and sectional areas of both scales. *Arch Otorhinolaryngol* 1981; 233:99-104.

L'IMPIANTO COCLEARE NELLE MALFORMAZIONI DELL'ORECCHIO INTERNO ED IN ALTRE SITUAZIONI COMPLESSE

G. Frau, F. Bonfioli, F. Maronato, M. Beltrame

Introduzione

L'impianto cocleare (IC) rappresenta oggi il trattamento di elezione nella sordità profonda che non trae beneficio dall'amplificazione tradizionale o attraverso protesi impiantabili. Esso è routinario in molti centri che si occupano della sordità e del suo trattamento, tuttavia ci sono delle situazioni anatomico-cliniche di particolare complessità che richiedono notevole esperienza clinica e chirurgica per poter essere affrontate serenamente e con successo.

Per impianto cocleare complesso intendiamo tutti quegli IC che, per la particolare condizione anatomica o anatomico-patologica presente nel paziente, non possono avvalersi delle procedure d'approccio chirurgico consuete. L'esperienza del chirurgo rappresenta un fattore determinante nel considerare tali difficoltà e nel capire come superarle.

Tra le varie situazioni critiche le più importanti sono: malformazioni dell'orecchio interno; alterazioni della pervietà cocleare; otite media cronica; reimpianto.

I pazienti con severe malformazioni dell'orecchio interno hanno rappresentato a lungo una fonte di dibattito sulla candidabilità all'IC e in seguito sui risultati riabilitativi che è lecito attendersi. Fonte di confusione e mancata uniformità nel riportare i risultati è determinata dal fatto che la classificazione delle malformazioni dell'orecchio interno è stata a lungo legata a degli eponimi basati su descrizioni di particolari forme cliniche che hanno spesso generato confusione. Nella nostra trattazione terremo conto, insieme alle più recenti acquisizioni della letteratura, della classificazione di Jackler et al (1987) che, fortunatamente, aveva messo un pò d'ordine nella materia. Secondo la nostra esperienza, confortata dall'analisi dei dati pubblicati in letteratura, riteniamo di poter essere in grado di formulare un giudizio prognostico sulla base del tipo di malformazione tenendo bene a mente che una cattiva performance uditiva può essere dovuta alla presenza di altri problemi associati piuttosto che alla sola anatomia cocleare. Il problema è, sostanzialmente, quello dell'interfaccia neurale la quale può pesantemente condizionare il risultato riabilitativo.

Fatte queste premesse, nelle malformazioni, le uniche controindicazioni assolute all'IC sono, oggi, l'aplasia labirintica di Michel e l'assenza del nervo cocleare.

La fibrosi e l'ossificazione cocleare, pur rendendo la chirurgia dell'impianto più difficoltosa e talvolta complessa, non ne escludono la possibilità, specie se l'obliterazione è limitata alla prima porzione del giro basale. Il problema si pone piuttosto sul piano dell'efficacia nel caso che tutta la coclea sia interessata da ossificazione compatta ("white cochlea").

Nell'otite media cronica le problematiche sono quelle legate al tipo di otite (semplice, adesiva o colesteatomatosa) ed a capire quando e come eseguire la chirurgia dell'impianto nelle diverse condizioni.

Il reimpianto è in genere semplice se si osservano peculiari dettagli di tecnica.

Nella seconda parte del presente capitolo descriveremo brevemente la nostra esperienza nell'IC nelle malformazioni ed in altre situazioni complesse.

L'impianto cocleare nelle malformazioni

L'affermazione che l'impianto cocleare è oggi il trattamento di scelta anche nelle sordità profonde associate a malformazione dell'orecchio interno che non traggono beneficio dalla amplificazione con protesi convenzionali od impiantabili, era tutt'altro che scontata fino pochi anni fa; solo recentemente è diventata sostenibile sulla base delle esperienze cliniche di numerosi centri e nostra personale (Beltrame et al 2005, Kim et al 2006, Sennaroglu et al 2006, Frau et al 2007).

Per malformazione si intende un difetto morfologico di un organo, di una parte di un organo o un'area del corpo che risulti da un processo di sviluppo intrinsecamente anomalo. Da un punto di vista eziopatogenetico, i difetti congeniti possono essere genetici ma per la maggioranza di essi la causa è determinata da complesse interazioni tra genetica e ambiente.

Secondo Jensen (1969), i soggetti con sordità neurosensoriale congenita genetica presentano una percentuale particolarmente elevata di malformazioni dell'orecchio interno già con l'indagine condotta con radiologia tradizionale (20% circa). In studi più recenti, condotti con la Tomografia Computerizzata, la percentuale sale ad oltre il 41% (Simons et al 2006) e, nel 65% dei casi, le malformazioni sono evidenziabili bilateralmente (Jackler et al 1987). Sebbene la discussione sia prevalentemente centrata sulle problematiche relative alla popolazione neuronale ed alla loro disposizione tonotopica, piuttosto che sulla tecnica chirurgica, in realtà, uno dei problemi maggiori nella pratica clinica è rappresentato proprio dalle difficoltà chirurgiche, correlate alla diversa anatomia, che espongono a maggiore rischio di complicanze quali paralisi facciale, inserzione degli elettrodi nel condotto uditivo interno (Tucci et al 1995), "gusher" perioperatorio (Slattery & Luxford 1995, Woolley et al 1998).

Stadio dello sviluppo	Tempo di embriogenesi
Placode otico	3° Settimana
Otocisti primitiva	4° Settimana
Appendici cocleare, vestibolare e del sacco endolinfatico	5° Settimana
Giro cocleare basale e Canale semicircolare laterale	6°-7° Settimana
2 giri cocleari	8° Settimana
2 Giri cocleari e 1/2	10° Settimana
Organo del Corti completo	6° Mese

Tab. I. Stadi dello sviluppo embrio-fetale dell'orecchio interno

La classificazione di Jackler, Luxford e House (1987) ha messo un pò di ordine in una materia, nella quale l'uso degli eponimi rendeva solo approssimativamente idea dell'entità clinica con la quale si aveva a che fare. Essa si basa, giustamente, sul riscontro che la maggior parte delle malformazioni deriverebbe da arresti di sviluppo che, per motivi genetici e/o noxae esogene, si verificherebbero durante l'embriogenesi. Le cause dell'arresto di sviluppo possono essere infettive, tossiche o genetiche. In studi condotti in età pediatrica una familiarità è stata evidenziata fino a percentuali del 12.8% ed un'associazione con malformazioni non otologiche in oltre il 40% dei casi (Bamiou et al 2000). Nella tabella I sono indicate le tappe dello sviluppo embrio-fetale dell'orecchio interno, mentre nella tabella II è riportata la classificazione sopra citata.

Categoria	Varianti	Caratteristiche
Malformazioni con coclea assente o dismorfica	1. Aplasia labirintica completa (Sindrome di Michel)	non si sviluppa l'orecchio interno
	2. Aplasia cocleare	coclea assente, normali o malformati i vestiboli ed i canali semicircolari
	3. Ipoplasia cocleare	piccolo abbozzo cocleare, normali o malformati i vestiboli ed i canali semicircolari
	4. Partizione incompleta (Deformità di Mondini)	coclea piccola con setto interscalare incompleto o assente, normali o malformati i vestiboli ed i canali semicircolari
	5. Cavità comune	coclea e vestibolo formano una cavità comune senza architettura interna, anomali o malformati i canali semicircolari laterali
Malformazioni con coclea normale	1. Displasia del vestibolo e dei canali semicircolari laterali	vestibolo dilatato con canali semicircolari laterali corti e dilatati; i rimanenti canali semicircolari sono normali
	2. Acquedotto vestibolare allargato	accompagnato da canali semicircolari normali, normale o dilatato il vestibolo

Displasia limitata al labirinto membranoso	<ol style="list-style-type: none"> 1. displasia completa del labirinto membranoso (Sindrome di Siebenmann-Bing) 2. displasia limitata a parte del labirinto membranoso <ol style="list-style-type: none"> a. Displasia cocleo-saccolare (Sindrome di Sheibe) b. Displasia del giro cocleare basale (Sindrome di Alexander)
Malformazioni del labirinto membranoso ed osseo	Aplasia labirintica completa (Sindrome di Michel)
Malformazioni labirintiche	<ol style="list-style-type: none"> 1. Displasia dei canali semicircolari laterali 2. Aplasia dei canali semicircolari
Malformazioni dei condotti uditivi interni (CUI)	<ol style="list-style-type: none"> 1. CUI allargato 2. CUI stretto

Tab. II. Classificazione di Jackler, Luxford e House (1987)

Gli stadi di arresto di sviluppo e le conseguenti malformazioni mostrate in Figura 1 sono stati riproposti da Sennaroglu & Saatci (2002) che, più recentemente, ha proposto un perfezionamento della classificazione di Jackler (1987), per quanto concerne la deformità di Mondini.

Infatti lo stesso autore, con una comunicazione personale, in occasione del III Meeting "Consensus on Auditory Implants" (Marsiglia 14-16 giugno 2007), divide la partizione incompleta (IP) in 3 tipi:

- IP I tipo (malformazione cocleo-vestibolare cistica) nella quale la coclea manca dell'intero modiolo e dell'area cribiforme assumendo un aspetto cistico e spesso si accompagna ad un vestibolo largo e di aspetto cistico.
- IP II tipo (Deformità di Mondini) nella quale la coclea presenta i tipici 1.5 giri (giro medio ed apicale confluiscono in un aspetto cistico) che si accompagna ad un vestibolo dilatato e ad un acquedotto vestibolare slargato.
- IP III tipo (X-linked deafness) nella quale c'è una costante comunicazione tra fondo del condotto uditivo interno e coclea.

Ne consegue che la classificazione delle malformazioni interessanti la coclea può essere aggiornata, come mostrato in tabella III.

1. Cavità comune
2. Aplasia cocleare
3. Ipoplasia cocleare
4. Partizione incompleta di tipo I
5. Partizione incompleta di tipo II (Deformità di Mondini)
6. Partizione incompleta di tipo III (X-linked deafness)

Tab. III. Malformazioni che interessano la coclea

Nelle figure 2, 3, 4, 5, 6 e 7 sono mostrati quadri radiologici di malformazioni riscontrate su pazienti candidati all'impianto presso il nostro Centro, che rientrano nelle classificazioni sopra ricordate. Tra l'altro, abbiamo, descritto, in collaborazione con il centro impianti cocleari di Caserta (Beltrame et al 2001), la presenza di casi di sepimentazione del condotto uditivo interno (CUI) in estensione della cresta traversa [fig. 8].

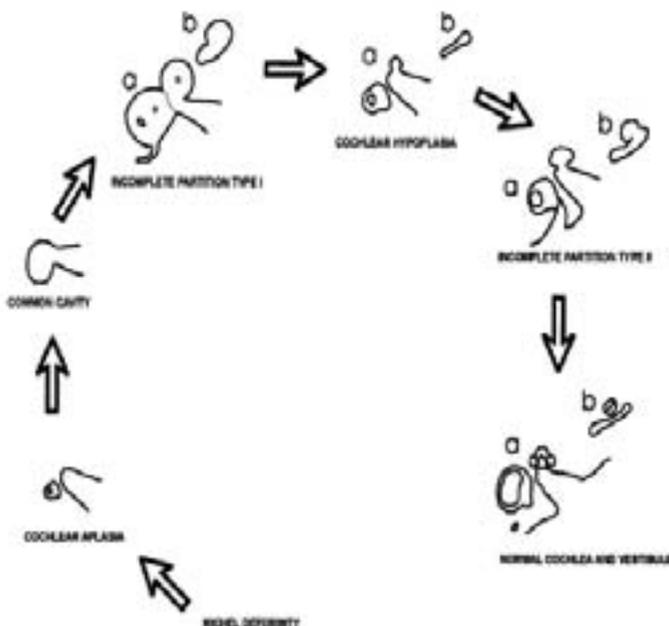


Fig. 1. Gli stadi di arresto di sviluppo e le conseguenti malformazioni (da Sennaroglu & Saatchi 2002)

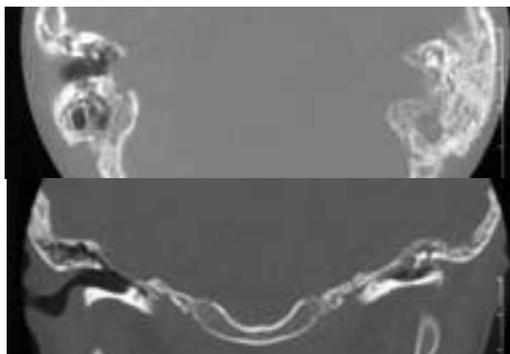


Fig. 2. TC in proiezione assiale e coronale di una aplasia cocleo-vestibolare (sindrome di Michel)

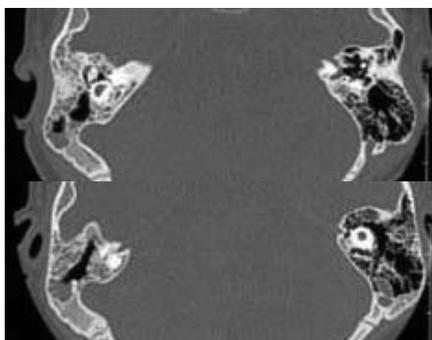


Fig. 3. TC in proiezione assiale di una aplasia cocleare

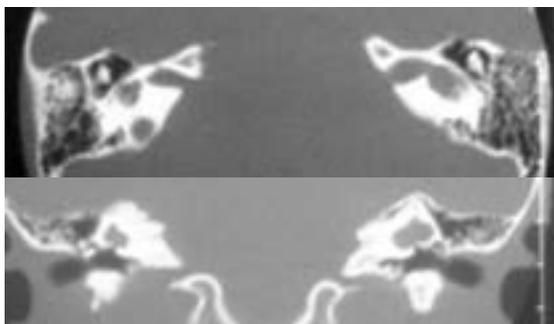


Fig. 4. TC in proiezione assiale e coronale di una Cavità comune ampiamente comunicante con il CUI



Fig. 5. TC in proiezione assiale coroale di una Partizione incompleta di I tipo

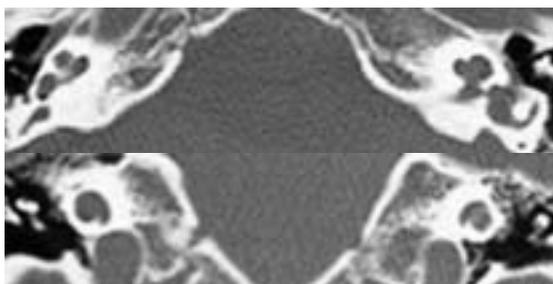


Fig. 6. TC in proiezione assiale e coronale di una Partizione incompleta di II tipo (Mondini)

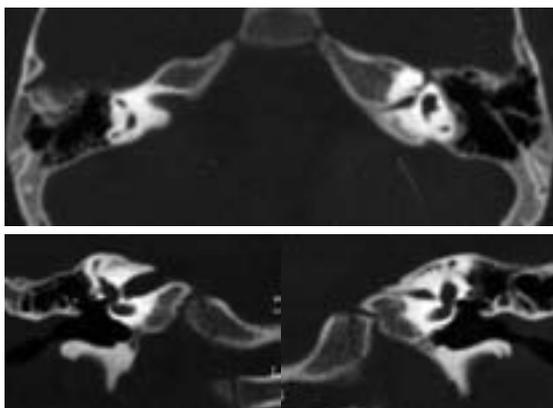


Fig. 7. TC in proiezione assiale e coronale di un CUI stretto (Sn)

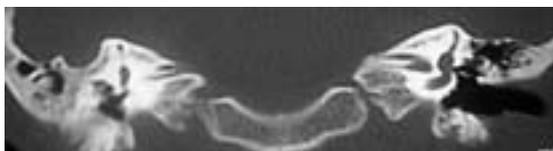


Fig. 8. TC in proiezione assiale e coronale di un CUI seppimentato

Dato che tutte le classificazioni sono basate, come la precedente, su rilievi radiologici, ne consegue che la valutazione per imaging, soprattutto con la tomografia computerizzata (TC) per l'orecchio interno, ma anche con la Risonanza Magnetica (RM) per il labirinto, il CUI e l'angolo pontocerebellare (Govaets et al 2003), è basilare nella selezione dei pazienti candidati all'impianto. Quando poi, dai rilievi dell'imaging, si passa ad un'analisi istopatologica delle ossa temporali malformate, come dimostrato nell'articolo di Zheng et al (2002), si possono osservare ulteriori dettagli, che, tuttavia confermano, sostanzialmente, le diverse entità della partizione incompleta. Sulla base di questi nuovi rilievi, la classificazione di Jackler et al (1987) può essere ridefinita in modo più organico come espresso in tabella IV, dove l'ordine in gradi evidenzia l'entità malformativa in rapporto all'intervento chirurgico.

Malformazioni chirurgicamente rilevanti (che interessano la coclea)	
Grado 1	Aplasia labirintica completa
Grado 2	Aplasia cocleare
Grado 3	Ipoplasia cocleare
Grado 4	Cavità comune
Grado 5	Partizione incompleta tipo I
Grado 6	Partizione incompleta di tipo II
Grado 7	Displasia del giro cocleare basale
Grado 8	Displasia cocleo-sacculare
Malformazioni chirurgicamente irrilevanti	
Grado 9	Displasia del vestibolo e dei canali semicircolari laterali
Grado 10	Displasia completa del labirinto membranoso
Grado 11	Aplasia dei canali semicircolari
Grado 12	Displasia dei canali semicircolari laterali
Grado 13	Acquedotto vestibolare allargato
Malformazioni chirurgicamente rilevanti del CUI (che interessano il nervo cocleovestibolare)	
Grado 1	CUI assente
Grado 2	CUI stretto
Malformazioni chirurgicamente irrilevanti del CUI	
Grado 3	CUI sepimentato
Grado 4	CUI allargato

Tab. IV. Rilevanza delle malformazioni da un punto di vista chirurgico

A questo proposito è utile una "check list" di cosa valutare negli esami per immagini dei pazienti candidati all'impianto cocleare (Frau et al 1994).

Per quanto concerne la pianificazione chirurgica, essa dipende dal tipo di malformazione. Nelle malformazioni minori, quali la sindrome dell'acquedotto vestibolare largo e le partizioni incomplete, la tecnica chirurgica non differisce dall'impianto che si effettua nell'orecchio normale. Tuttavia, è necessario essere sempre preparati ad affrontare un possibile gusher che, in casi estremi, può richiedere tecniche obliterative, che prevedono la chiusura della tuba di Eustachio e del condotto uditivo esterno a "cul di sacco".

Malformazioni più complesse, come la cavità comune, nella quale è presente un'unica cavità cocleovestibolare, spesso in ampia comunicazione con il condotto uditivo interno, sono state affrontate con diverse tecniche chirurgiche: quella tradizionale del recesso facciale, nella quale però è da tener presente un alto rischio di danneggiare il 7° nervo cranico (n.c.) che spesso presenta un decorso anomalo; oppure, con tecniche molto più semplici, che prevedono un accesso diretto alla cavità comune, via mastoidotomica, con mono o duplice labirintotomia (Beltrame et al 2000, 2005). La tecnica da noi messa a punto, della doppia labirintotomia, con l'utilizzo di un array modificato, con prolungamento inattivo, che entra dalla prima apertura ed esce dalla seconda, permette una maggiore stabilizzazione dell'impianto ed evita la penetrazione dell'array nel condotto uditivo interno [fig. 9].



Fig. 9. Rx post-operatorio degli elettrodi in una cavità comune posizionati con intervento di doppia labirintotomia posteriore

L'impianto nelle alterazioni della pervietà cocleare

Per alterazioni della pervietà cocleare si intendono tutte quelle anomalie, congenite o acquisite, responsabili di riduzione o scomparsa del lume delle scale timpanica e/o vestibolare.

Esse sono in genere evidenziabili pre-operatoriamente con gli esami di imaging.

L'ossificazione cocleare può essere conseguente a varie cause, come indicato nella tabella V.

Labirintite batterica e virale
 Otosclerosi avanzata e malattia di Paget
 Fratture della rocca petrosa
 Malattie autoimmuni (Sindrome di Cogan)
 Occlusione dell'arteria labirintica (leucemia, tumori, sifilide)
 Malformazioni cocleari

Tab. V. Cause di ossificazione cocleare

A seguito di processi infiammatori dell'orecchio interno nel canale cocleare si assiste alla formazione di nuovo osso, preceduto da uno stadio iniziale di fibrosi. La valutazione della pervietà cocleare è un dato che richiede la massima attenzione, in quanto fondamentale per l'alloggiamento degli elettrodi. Laddove l'anamnesi sia negativa per sordità postmeningitica e/o non si sospettino processi infiammatori di tipo autoimmune, la TC è sufficiente a valutare la pervietà cocleare. La RM si impone se esiste anche il minimo dubbio sulla pervietà cocleare e in presenza di patologie che possono sviluppare fibrosi od ossificazione cocleare. Uno schema semplificato per la diagnostica differenziale della pervietà cocleare è riportato in tabella VI.

Patologia labirintica	Densità alla TAC	RM intensità T1	RM intensità T2
Ossificazione	Alta	Nessuna	Nessuna
Fibrosi (inattiva)	Iso	Alta	Nessuna/Bassa
Liquidi labirintici	Iso	Bassa	Alta

Tab. VI. Diagnostica dell'orecchio interno con TC ed RM

Le alterazioni più frequenti della pervietà cocleare sono dovute alla labirintite ossificante conseguente più frequentemente ad una meningite o

ad un processo otosclerotico avanzato. In entrambi i casi l'ossificazione è più frequentemente limitata alla prima porzione della scala timpani. Infatti nella labirintite postmeningitica l'infezione si diffonde attraverso il dotto cocleare alla porzione iniziale della scala timpanica risparmiando la scala vestibolare; nell'otosclerosi, invece, l'osso spongioso si estende ad essa dalla finestra ovale. Fibrosi può rilevarsi nello stadio iniziale di una labirintite postmeningitica, nelle sordità post-traumatiche e in quelle conseguenti a malattie autoimmuni. La valutazione neuroradiologica della sordità postmeningitica impone anche un'osservazione di tempi di esame alquanto ristretti. Axon ed altri autori (1998) hanno infatti dimostrato alla TC l'instaurarsi di una ossificazione cocleare già entro i 2 mesi dall'episodio meningitico (Axon et al 1998).

Nella figura 10 si riporta l'immagine TC di un'alterazione della pervietà cocleare dovuta a otosclerosi. La maggior parte delle ossificazioni interessano i primi 6 mm della scala timpanica (Green et al 1991) e, la maggior parte delle volte, sono superabili fresando l'osso neoformato che è in genere distinguibile da quello della capsula otica.

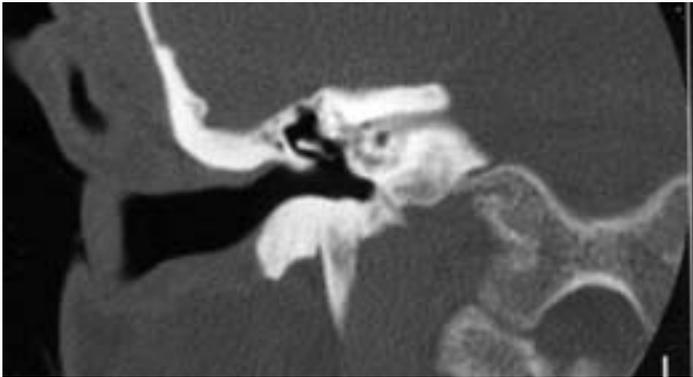


Fig. 10. Ossificazione del giro basale cocleare in un caso di otosclerosi

Nei rari casi di ossificazione più estesa, in genere conseguenti ad una labirintite ossificante post meningitica o negli esiti di malattie autoimmuni come la Sindrome di Cogan, si possono utilizzare diverse metodiche chirurgiche. Se la scala vestibolare risulta pervia, l'array può essere introdotto in quest'ultima tramite una cocleostomia al di sopra del legamento spirale, come ha proposto Steenerson (1990). Se invece la scala vestibolare è ossificata sono state proposte altre tecniche chirurgiche: Cohen (1993) propone la fresatura di un tunnel retto, in corrispondenza del giro basale, dove alloggiare l'elettrodo per una profondità massima di 8mm (la distanza è dettata dallo spazio di sicurezza verso il canale carotico). Ganz (1988)

presenta la fresatura estesa del promontorio attorno al modiolo per alloggiamento a spirale dell'elettrodo intero, previa demolizione dell'orecchio medio e del CUE per ottenere ampio accesso al promontorio (Gantz et al 1988). Una variante di quest'ultima tecnica chirurgica è quella proposta da Babighian (2002) che asporta la parete posteriore del condotto, mobilizza anteriormente il complesso timpanomeatale/parete posteriore ossea per visualizzare l'area di fresatura promontoriale e il tutto viene riposizionato a fine intervento. Balkany (1998) fresa un tunnel nel segmento inferiore che viene connesso all'alloggiamento aperto creato sul promontorio attorno al modiolo (Balkany et al 1998). Infine Bredberg (1997) mediante l'allestimento di due cocleostomie, una nel giro basale, come di consueto e l'altra nel giro medio, inserisce nella coclea un elettrodo a doppio array (a 7 e 5 elettrodi) di cui il primo che ha la normale numerazione degli elettrodi si inserisce nel tunnel basale ed il secondo che ha gli elettrodi orientati in senso opposto si inserisce nel giro medio in senso contrario (Bredberg & Lindstrom 1997). Quando si fresa l'osso neoformato nel canale cocleare particolare attenzione deve essere posta a non danneggiare l'arteria carotide interna che è a stretto contatto con la porzione mediale del giro basale della coclea [fig. 11]. Alla luce degli scarsi risultati che le varie procedure chirurgiche di impianto nella ossificazione totale, oggi si verificano i risultati dell'impianto al tronco nella "coclea bianca" (Sanna et al 2006).



Fig. 11. Rapporti tra giro basale cocleare e carotide interna

Otite media cronica e suoi esiti

Le opzioni terapeutiche per l'impianto nell'otite media cronica (OMC) sono numerose e vanno dalla terapia medica a quella chirurgica, quale l'applicazione di drenaggi transtimpanici (DTT), i diversi tipi di timpanoplastica, la petrosectomia subtotale oblitterativa.

L'impianto cocleare è controindicato nell'otite media cronica con infezione attiva, ma non negli esiti di OMC. Per quanto concerne l'otite sierosa, è nostra opinione che nel bambino con DTT in situ ed orecchio asciutto i tubicini di ventilazione dovrebbero essere rimossi prima dell'intervento che sarà eseguito a membrana cicatrizzata od in alternativa rimossi durante l'impianto contestualmente alla chiusura della perforazione. Nella nostra esperienza i bambini con otite media secretiva hanno risoluzione spontanea dell'otite quando vengono impiantati. Riteniamo quindi che non sia necessario attendere la guarigione dell'otite al fine dell'intervento chirurgico. I bambini con OMS ricorrente sono trattati con una terapia medica di lunga durata prima dell'intervento.

L'OMC senza infezione attiva e gli esiti di interventi chirurgici di tipo radicale possono essere affrontati con due soluzioni diverse. La prima, più semplice, consiste nel risanamento chirurgico della cavità timpano-mastoidea con asportazione di tutti i residui epiteliali, chiusura a "cul di sacco" del condotto uditivo esterno, impianto secondo la tecnica standard ed oblitterazione della cavità con grasso addominale [fig. 12]. (Issing et al 1996, Gray & Irving 1995).



Fig. 12. Oblitterazione della cavità con grasso addominale in impianto cocleare

Solo nel caso in cui non si abbia la certezza di aver asportato tutti i residui epiteliali l'impianto va eseguito in un secondo tempo chirurgico. In alcuni casi per posizionare l'impianto in modo stabile e fuori dalla sede di possibile recidiva colesteatomatosa, può essere utile un posizionamento sottofacciale del cavo dell'elettrodo [figg. 13, 14] (Beltrame et al 2002).

La seconda tecnica consiste nel lasciare invariata la situazione timpanomastoidea e impiantare gli elettrodi nella coclea per la via della fossa cranica media (Colletti & Fiorino 1999). Quest'ultima è una tecnica otoneurochirurgica e, come tale, presenta maggiori rischi postoperatori; inoltre, va segnalato, che con questo approccio si esclude il giro basale della coclea, dove sono situate le fibre per le frequenze acute. Infine si deve considerare che un'eventuale sostituzione dell'impianto, per rottura o up-grading, è resa più complessa e probabilmente impossibile rispetto all'approccio tradizionale.



Fig. 13. Timpanotomia sottofacciale

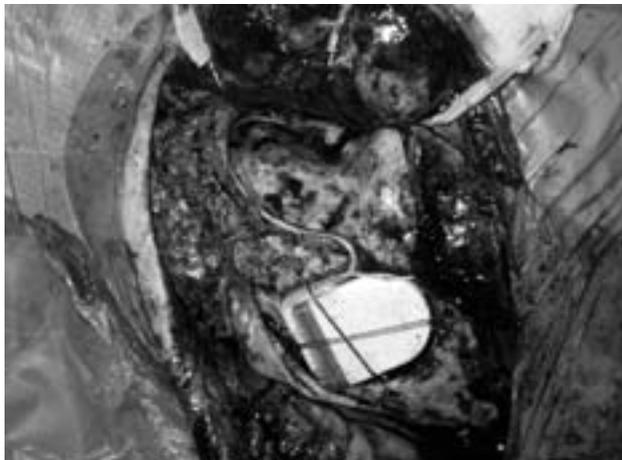


Fig. 14. Posizionamento sottofacciale dell'array

Il reimpianto

La sostituzione di un impianto precedente può rendersi necessaria per rottura dell'IC o per la sostituzione di un impianto obsoleto con uno tecnologicamente più avanzato (up-grading).

La rottura del ricevitore/stimolatore in oltre il 40% dei casi è legata ad un trauma cranico (Cullen et al 2008).

È da prevedere e, forse, da augurarsi, che in futuro ci sia un forte incremento di questa operazione perché significherebbe applicare nuovi impianti cocleari, con tecnologia significativamente più avanzata di quella attuale.

Normalmente questo intervento chirurgico non comporta difficoltà maggiori rispetto alla chirurgia primaria, ma è opportuno che venga seguita una procedura secondo i tempi indicati in tabella VII. In definitiva, eseguita l'incisione sulla precedente cicatrice, si procede rimuovendo il tessuto fibroso cicatriziale, quindi si prepara la via di accesso e, liberato dal fissaggio l'IC, lo si rimuove dalla coclea solo immediatamente prima dell'inserimento degli elettrodi del nuovo impianto.

Mobilizzazione del R/S

Ancoraggio anteriore del R/S

Rimodellamento nicchia ossea per nuovo R/S

Estrazione dell'array dalla coclea ed immediato inserimento dell'array del nuovo impianto

Tab. VII. Tempi chirurgici in caso di reimpianto cocleare

Esperienza personale

Nella divisione ORL dell'Ospedale Santa Maria del Carmine di Rovereto sono stati trattati 530 pazienti con impianto cocleare dal 1992 al giugno 2008. Di questi la parte preminente è quella in età pediatrica (80%).

Si rilevano 50 casi di malformazione dell'orecchio interno ripartite nelle diverse tipologie, di cui 45 sono stati sottoposti ad impianto (aplasia cocleare e Sindrome di Michel i casi non impiantati). In tabella VIII è riportato l'elenco dei diversi tipi di malformazione incontrati. Prevalgono le partizioni incomplete e la sindrome dell'acquedotto vestibolare largo (EVA) che è spesso associata ad altre malformazioni.

Tipo di malformazione	n°
Agenesia della rocca petrosa (s. di Michel)	1
Partizione incompleta di tipo I	5
Partizione incompleta di tipo II	6
Cavità comune	7
Eva	8
Ipoplasia del labirinto posteriore	7
Agenesia del nervo acustico (contralaterale all'IC)	3
Agenesia delle finestre (e dello stapedio in un caso)	2
Agenesia della platina	1
Aplasia cocleare	4
Ipoplasia del nervo acustico	3
Altro	3
<i>totale</i>	<i>50</i>

Tab. VIII. Malformazioni trattate presso l'UO di ORL dell'Ospedale di Rovereto

Da un punto di vista della difficoltà chirurgica, riteniamo opportuno dividere i quadri malformativi in tre grossi gruppi: 1) malformazioni con coclea normale (13 casi), 2) malformazioni cocleari minori (17 casi), nei quali consideriamo le partizioni incomplete di tipo II, le EVA e le agenesie delle finestre, e 3) pazienti con malformazione cocleare maggiore (15 casi), in cui citiamo le partizioni incomplete di tipo I, le cavità comuni ed altri 3 casi di malformazione complessa non classificabili secondo i parametri della classificazione usata.

Relativamente a questa suddivisione possiamo enumerare le malformazioni per risultato (riconoscimento parole in open set pre e post operatorio) come mostrato in tabella IX. Come si vede nelle malformazioni maggiori non abbiamo raggiunto una comprensione in open set seppure i pazienti beneficiano dell'impianto.

Tipo di malformazione	n°	Score Preoperatorio	Score Postoperatorio
con coclea normale	13	0%	60%
con malformazione cocleare minore	17	0%	45%
con malformazione cocleare maggiore	15	0%	0%

Tab. IX. Punteggi di riconoscimento verbale (open set) in caso di malformazione dell'orecchio interno (casistica UO ORL – Ospedale di Rovereto)

Il range dinamico elettrico di questi pazienti, particolarmente con coclea gravemente malformata, è mediamente più alto di quello di pazienti normoconformati. Per quanto concerne l'approccio chirurgico usato e il tipo di elettrodo rimandiamo alla tabella X.

Tipo di approccio chirurgico	n°
approccio chirurgico standard	32
approccio labirintotomico posteriore singolo	1
approccio labirintotomico posteriore "double"	6
approccio sottofacciale	1
obliterazione dell'orecchio medio per gusher	6
Tipo di elettrodo	n°
standard	42
short	4
split	0

Tab. X. Approccio chirurgico e tipo di elettrodo utilizzati (casistica UO ORL – Ospedale di Rovereto)

Relativamente alle restanti cause di impianto cocleare complesso ed ai loro dati numerici rimandiamo alla tabella XI.

Quadri di obliterazione cocleare	46
<i>Causa</i>	
Otosclerosi	27
Labirintite ossificante post-meningitica	15
Fibrosi autoimmune (Sindrome di Cogan)	4
<i>Elettrodo</i>	
Introduzione completa dell'array	34
Introduzione incompleta	7
Split electrode	3
Elettrodo short	2
<i>Tipo di intervento</i>	
Intervento standard	43
Intervento split (giro medio e tunnel nel giro basale)	3
Intervento scala vestibolare	0
Intervento di Ganz	0
Impianto in otite media cronica	
Petrosectomia subtotale oblitterativa	2

(In un caso accesso sottofacciale)

(Risultati riabilitativi come nella casistica di impianto in coclea normale)

Sostituzione dell'impianto

Impianti sostituiti per rottura di diverso tipo	21
---	----

(Risultati riabilitativi come prima della rottura in tutti i casi raggiunti dopo un mese dall'attivazione del nuovo impianto)

Tab. XI. Impianto cocleare in altre situazioni 'complesse' (casistica UO ORL – Ospedale di Rovereto)

Complicanze

Le complicanze dell'intervento di IC possono distinguersi in immediate e tardive. Fra le prime, la più temibile è la paresi del nervo facciale (Govaerts et al 2003), che può essere determinata da un edema reattivo e quindi regredire senza lasciare traccia in poco tempo. Quando il danno è stato importante, per inesperienza del chirurgo o per anomalie del decorso non attentamente valutate in sede preoperatoria, se non si interviene subito, la lesione rischia di rimanere grave ed irreversibile. In presenza di malformazioni dell'osso temporale si deve sempre sospettare un decorso anomalo del nervo facciale. In questi casi, s'impone il monitoraggio elettromiografico intraoperatorio del nervo.

La lesione della corda del timpano può determinare oltre alla perdita della sensibilità gustativa dei 2/3 anteriori della lingua omolaterale, anche la comparsa temporanea di una disgeusia con la sensazione che i cibi abbiano un sapore metallico. Tuttavia la lesione di questa struttura nervosa, se monolaterale, si traduce in un modesto disturbo, il più delle volte, non apprezzato dal paziente.

Per quanto concerne le complicanze tardive, la più frequente è rappresentata dalla necrosi del lembo cutaneo. Tale complicanza era più frequente in passato quando si usava il lembo a C a causa della minore irradiazione ematica di tale lembo. In presenza di necrosi del lembo con sovrainfezione della sede del R/S vi è il rischio di estrusione dello stesso. Tuttavia con i lembi attualmente usati tale complicanza è meno frequente. Nelle malformazioni il rischio di complicanze è maggiore e in alcune casistiche anche alto (Ahn et al 2008).

Conclusioni

In conclusione l'intervento di impianto cocleare è oggi ben codificato, con tecniche chirurgiche adattabili alle più diverse situazioni anatomiche. Esso presenta, in mani esperte, una bassissima incidenza di complicanze ed un decorso postoperatorio che, in genere, non crea disagi anche ai pazienti più piccoli. Va peraltro considerato che esistono situazioni anatomiche o anatomopatologiche che richiedono notevole esperienza sia in fase di progettazione dell'intervento terapeutico che nella sua realizzazione chirurgica. In alcune circostanze i risultati che è ragionevole attendersi non sono pari all'impianto in condizioni anatomo-cliniche normali e questo aspetto deve essere discusso con il paziente o con chi ne ha la patria podestà.

Bibliografia

- 1) Ahn JH, Chung JW, Lee KS. Complications following cochlear implantation in patients with anomalous inner ears: experiences in Asan Medical Center. *Acta Otolaryngol* 2008; 128:38-42.
- 2) Axon PR, Temple RH, Saeed SR, Ramsden RT. Cochlear ossification after meningitis. *Am J Otol* 1998; 19:724-9.
- 3) Babighian G. Posterior and attic wall osteoplasty: hearing results and recurrence rates in cholesteatoma. *Otol Neurotol* 2002; 23:14-7.
- 4) Balkany T, Bird PA, Hodges AV, Luntz M, Telischi FF, Buchman C. Surgical technique for implantation of the totally ossified cochlea. *Laryngoscope* 1998; 108:988-92.
- 5) Bamjiou DE, Phelps P, Sirimanna T. Temporal bone computed tomography findings in bilateral sensorineural hearing loss. *Arch Dis Child* 2000; 82:257-60.
- 6) Beltrame MA, Bonfioli F, Frau GN. The Subfacial Approach in Cochlear Implant Surgery. Presentato a: 7th International Cochlear Implant Conference; 4-6 settembre, 2002; Manchester (Inghilterra).
- 7) Beltrame MA, Bonfioli, Frau GN. Cochlear implant in inner ear malformation: double posterior labyrinthotomy approach to common cavity. In: Kim CS, Chang SO, Lim D, eds. *Updates in cochlear implantation*. *Adv Otorhinolaryngol* 2000; 57:113-9.
- 8) Beltrame MA, Frau GN, Shanks M, Robinson P, Anderson I. Double posterior labyrinthotomy technique: results in three Med-El patients with common cavity. *Otol Neurotol* 2005; 26:177-82.
- 9) Beltrame MA, Marotta O, Di Meo C, Frau GN. Major inner ear malformations in cochlear implant candidates. Presentato a: XVII World Congress Ifos; 28 settembre-03 ottobre, 2002; Cairo (Egitto).
- 10) Bredberg G, Lindstrom B. A new Approach for the Treatment of Ossified Cochleas. Presentato a: The Vth International Cochlear Implant Conference; 1-3 maggio, 1997; New York (USA).
- 11) Cohen NL, Waltzman SB. Partial insertion of the nucleus multichannel cochlear implant: technique and results. *Am J Otol* 1993; 14:357-61.
- 12) Colletti V, Fiorino FG. New window for cochlear implant insertion. *Acta Otolaryngol* 1999; 119:214-8.
- 13) Cullen RD, Fayad JN, Luxford WM, Buchman CA. Revision cochlear implant surgery in children. *Otol Neurotol* 2008; 29:214-20.
- 14) Frau GN, Bonfioli F, MA Beltrame. Cochlear implantation in inner ear malformations. Presentato a: III Meeting Consensus on Auditory Implants; 14-16 giugno, 2007; Marsiglia (FR).
- 15) Frau GN, Luxford WM, Lo WWM, Telishi F, Berliner KI. (1994) High resolution computed tomography in evaluation of cochlear patency in implant candidates: a comparison with surgical findings. *J Laryngol Otol* 1994; 108: 743-8.
- 16) Gantz BJ, McCabe BF, Tyler RS. Use of Multichannel Cochlear Implants in obstructed and obliterated Cochleas. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1988; 98:72-81.
- 17) Govaerts PJ, Casselman J, Daemers K, De Beukelaer C, Yperman M, De Ceulaer G. Cochlear implants in aplasia and hypoplasia of the cochleovestibular nerve. *Otol Neurotol* 2003; 24:887-91.
- 18) Gray RF, Irving RM. Cochlear implants in chronic suppurative otitis media. *Am J Otol* 1995; 16:682-6.
- 19) Green JD, Marion MS, Hinojosa R. Labyrinthitis Ossificans: Histopathologic Consideration for Cochlear Implantation. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1991; 104:320-6.

- 20) Issing PR, Schonemark M, Kempf HG, Lenarz T. Indications for middle ear obliteration within the scope of cochlear implant management. *Laryngorhinotologie* 1996; 75:727-31.
- 21) Jackler RK, Luxford WM, House WF. Congenital malformations of the inner ear: A classification based on embryogenesis. *Laryngoscope* 1987; 93: 2-14.
- 22) Jensen J. Malformations of the inner ear in deaf children. *Acta Radiol* 1967; 286 (suppl):1-97.
- 23) Kim LS, Jeong SW, Huh MJ, Park YD. Cochlear Implantation in Children With Inner Ear Malformations. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2006; 115:205-14.
- 24) Sanna M, Khrais T, Guida M, Falcioni M. Auditory brainstem implant in a child with severely ossified cochlea. *Laryngoscope* 2006; 116:1700-3.
- 25) Sennaroglu L, Saatci I. A New Classification for Cochleovestibular Malformations. *Laryngoscope* 2002; 112:2230-41.
- 26) Sennaroglu L, Sarac S, Ergin T. Surgical results of cochlear implantation in malformed cochlea. *Otol Neurotol* 2006; 27:615-23.
- 27) Simons JP, Mandell DI, Arjmand EM. Computed Tomography and Magnetic Resonance Imaging in Paediatric Unilateral and Asymmetric Sensorineural Hearing Loss. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2006; 132:186-92.
- 28) Slattery WH III, Luxford WM. Cochlear implantation in the congenital malformed cochlea. *Laryngoscope* 1995; 105:1184-7.
- 29) Steenerson RL, Gary LB, Wyners MS. Scala Vestibuli Cochlear Implantation for Labyrinthine Ossification. *Am J Otol* 1990; 11:360-3.
- 30) Tucci DL, Telian SA, Zimmerman-Phillips S, Zwolan TA, Kilcny PR. Cochlear implantation in patients with cochlear malformations. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1995; 121:833-8.
- 31) Woolley AL, Jenison V, Stroer BS, Lusk RP, Bahadori RS, Wippold FJ. Cochlear implantation in children with inner ear malformations. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1998; 7:492-500.
- 32) Zheng Y, Schachern PA, Djalilian HR, Paparella MM. Temporal bone histopathology related to cochlear implantation in congenital malformation of the bony cochlea. *Otol Neurotol* 2002; 23:181-6.

COMPLICANZE ED INSUCCESSI DEGLI IMPIANTI COCLEARI

D. Cuda

Introduzione

L'impianto cocleare (IC) è gravato da una bassa percentuale di complicanze ed insuccessi che tuttavia necessitano di accurata definizione e conoscenza per almeno due ragioni. La prima è che solo la loro corretta e precoce identificazione garantisce un trattamento di recupero efficace. La seconda è che esse devono essere correttamente illustrate al paziente ed ai familiari che dovranno aderire ad un piano riabilitativo che in casi sfavorevoli può comportare trattamenti correttivi. Sebbene vi siano differenti report si rileva una sorprendente mancanza di studi collaborativi sulle complicanze dell'IC che risultano di conseguenza difficili da sistematizzare da un punto di vista clinico ed epidemiologico. È come vi fosse una certa diffusa reticenza a confrontarsi e discutere su questi argomenti. L'esperienza clinica insegna invece che complicanze ed insuccessi si verificano in tutti i centri, con tutti i dispositivi oggi disponibili in commercio ed in tutte le fasi di crescita di un team implantologico, nei primi cento casi trattati così come dopo centinaia di essi come dimostrato da Bathia et al (2004). I report delle aziende produttrici, oggi abbastanza puntuali, si riferiscono essenzialmente all'affidabilità dei dispositivi e non alle complicanze medico-chirurgiche. Le casistiche monoistituzionali per quanto ampie sono viziate da errori metodologici intrinseci (tipo di dispositivo preferito, esperienza del chirurgo etc.). Uno dei pochi strumenti sovra istituzionali disponibili è un database elettronico gestito dalla FDA americana, il MAUD (Manufacturer User Facility and Distributor Experience) dove le aziende produttrici sono tenute a segnalare le complicanze correlate agli impianti. Tuttavia molti casi non giungono all'attenzione dei produttori ed inoltre questo database non ha alcun tipo di precodifica dei dati rendendo difficoltose le ricerche sistematiche. In questo contesto ci è sembrato opportuno rivalorizzare le conclusioni di una tavola rotonda tenutasi nel 2004 durante il Convegno Nazionale dell'AIAC (Associazione Italiana di Audiologia Clinica) che vide coinvolti i principali centri implantologici in un report preordinato sulle complicanze e sugli insuccessi degli IC. I dati di questa tavola rotonda rappresentano uno dei pochi strumenti epidemiologici cooperativi sull'incidenza degli eventi avversi dell'IC. Essi saranno qui richiamati come base per la discussione di questo argomento ed integrati dalle più recenti conoscenze.

Casistica italiana

Nell'ambito del V Convegno Nazionale dell'AIAC (Associazione Italiana di Audiologia Clinica) tenutosi a Tolentino dall'11 al 13 Novembre 2004 si è svolta la Tavola Rotonda "Insuccessi e complicanze nell'impianto cocleare: l'esperienza italiana" moderata da chi scrive. Durante la tavola rotonda venivano aggregati i dati dei vari centri in relazione a complicanze ed insuccessi dell'IC. I dati venivano presentati in formato omogeneo grazie alla preliminare diffusione delle istruzioni di codifica ai membri del panel rappresentati da P. Solero (Torino), S. Burdo (Varese), A. Zaghis (Milano), M. Beltrame (Rovereto), V. Colletti (Verona), G. Babighian (Padova), E. Arslan (Treviso), D. Cuda (Reggio Emilia, Piacenza), S. Bacciu (Parma), A. Martini (Ferrara), S. Berrettini (Pisa), G. Paludetti (Roma), R. Filippo (Roma), O. Marotta (Caserta), F. Raso (Taormina, Catania).

Erano stati coinvolti i centri con esperienza cumulativa minima di 50 pazienti impiantati. Pertanto il numero complessivo dei casi inclusi potrebbe essere lievemente inferiore a quello reale dell'esperienza italiana per la mancanza di quei centri che all'epoca non rientravano nei criteri minimi. Nelle tabelle I-II e X vengono riproposti i dati salienti di questa raccolta. Si farà riferimento alle complicanze più comuni escludendo quelle rare e di riscontro aneddotico fatta eccezione per alcuni quadri particolarmente significativi o gravi.

La casistica considerata riguarda un totale di 2816 casi trattati al Novembre 2004. L'attività implantologica multicanale italiana inizia nel 1991. L'età minima di impianto è di 4 mesi e quella massima 83 anni. Una discreta percentuale di pazienti è stata operata in età adulta e fra questi una buona parte è rappresentata da soggetti con sordità preverbale [tab. I].

Età all'impianto	Impianti bilaterali		Tipo di impianto	n	
	n	%		n	%
< 1aa	20	0.7	Nucleus	1741	61.8
1-2 aa	282	10.0	Med El	409	14.6
2-5 aa	660	23.5	Clarion	571	20.3
5-10 aa	378	13.4	Mxm	53	1.9
10-18 aa	266	9.4	Lauraflex	10	0.3
> 18 postverbali	943	33.5	Ineraid	26	0.9
> 18 preverbali	267	9.5	miss	6	0.2
tot	2816			2816	

Tab. I. Casistica italiana impianti cocleari (1991-2004): generalità

Nella maggior parte dei casi sono stati applicati impianti cocleari Nucleus (61.8%) sebbene esista una significativa presenza di impianti Clarion (20.3%) e Med El (14.6%) .

Le complicanze sono state suddivise in maggiori e minori. Le prime si caratterizzano per gravità (decesso o rischio di vita), impatto sulla qualità di vita (paralisi facciale) o per la necessità di una revisione chirurgica maggiore. Nella tabella II vengono mostrate le complicanze dell'impianto cocleare nell'esperienza italiana.

Meningite

Sebbene estremamente raro il problema della meningite merita una particolare attenzione sanitaria per via della gravità del quadro clinico che può condurre a morte o determinare esiti invalidanti. Negli ultimi anni si è assistito ad un incremento dei report di meningite; nella casistica italiana ne vengono descritti 5 casi (0.17%) ed in uno di essi l'esito è stato il decesso (0.03%) mentre negli altri casi vi è stata guarigione clinica. Quattro dei casi segnalati erano stati impiantati con IC Clarion con Positioner, fra di essi rientra il caso con esito sfavorevole; il quinto caso era impiantato con dispositivo Nucleus CI24 Contour in malformazione di Mondini.

Il caso con esito sfavorevole fu prontamente segnalato dal Centro curante alle autorità sanitarie. Esso rientra in quei casi che determinarono nell'estate del 2002 un allarme epidemiologico mondiale sull'argomento e condussero al ritiro del dispositivo Positioner dal commercio.

Un terzo circa dei casi di meningite si presenta entro quattro settimane dall'intervento mentre nei rimanenti due terzi essa può verificarsi anche a distanza di anni.

	Complicanze maggiori		Complicanze minori		
	<i>n</i>	%	<i>n</i>	%	
meningite	5	0.17	revisioni minori	7	0.25
paralisi facciale	9	0.32	inserzione incompleta	41	1.45
rottura traumatica	7	0.25	stimolazione facciale	49	1.74
estrusione/infezione	21	0.74	vertigine	15	0.53
device failure	34	1.21			
tot	76	2.70	97	3.44	

Tab. II. Casistica italiana impianti cocleari (1991-2004): complicanze

In seguito al già menzionato allarme del 2002 sono stati effettuati diversi studi epidemiologici. Uno di essi, promosso dall'FDA, è particolarmente importante per le conclusioni cui si è pervenuti. I bambini di età inferiore a sei anni sottoposti ad impianto cocleare negli USA dal 1997 al 2002 furono sorvegliati rispetto alla possibile insorgenza di meningite per almeno due anni dopo l'intervento (Reefhuis et al 2003). Venivano identificati 26 casi di meningite batterica, prevalentemente pneumococcica, su 4264 bambini impiantati (0.61%). Il rischio meningitico risultava 30 volte superiore rispetto alla popolazione pediatrica generale. I bambini impiantati con il modello Clarion con Positioner sviluppavano meningite batterica più frequentemente rispetto a quelli senza Positioner od a quelli senza IC (odds ratio 4.5). Il Positioner è un piccolo dispositivo che veniva inserito insieme al multi elettrodo (ME) per mantenere questi in posizione perimodiolare. La Advance Bionics, azienda produttrice, ritirò il Positioner dal commercio nell'estate del 2002. Anche la presenza di una malformazione labirintica o di una liquorrea pregressa o perioperatoria (gusher) costituiva un fattore di rischio meningitico molto significativo (odds ratio 9.3). Il minor tasso di incidenza della meningite in Italia rispetto agli Stati Uniti (0.17 vs 0.61) ha almeno tre spiegazioni. La prima è che il nostro dato è riferito all'intera popolazione mentre quello americano si riferisce esclusivamente ai bambini di età inferiore ai sei anni, la categoria a maggior rischio. La seconda ragione probabilmente è correlabile al minor numero di dispositivi Clarion con Positioner impiantati nel nostro paese (cfr tab I). Infine l'esperienza italiana comprende l'attività degli anni 2003 e 2004, un arco temporale in cui erano state messi in atto le strategie di prevenzione della meningite e ritirato dal commercio il Positioner.

Il rischio meningitico persisterebbe elevato anche dopo due anni dall'intervento rendendo così necessaria la continua sorveglianza dei pazienti impiantati (FDA, 2006). Infatti nella coorte di 4264 bambini americani con IC sorvegliati dalla FDA si sono verificati 12 nuovi casi di meningite con due decessi; in 6 casi la meningite si sviluppava fra i tre ed i quattro anni dopo l'intervento. Undici casi su 12 erano pazienti portatori del Positioner Clarion (Biernath et al 2006).

Il meccanismo patogenetico della meningite in pazienti con IC non è del tutto definito sebbene sembra correlabile alla diffusione batterica dall'orecchio medio allo spazio perilinfatico ed infine agli spazi sub aracnoidei. Fattori di rischio di questa diffusione risulterebbero le grandi dimensioni della cocleostomia, il traumatismo inserzionale, la deficiente formazione di una chiusura fibrosa ermetica al cocleostoma come si verifica nel caso del Positioner per via della doppia componente inserita. Non bisogna infine dimenticare il ruolo della patologia di base. Alcune malformazioni infatti, come la Mondini, comportano per loro natura rischio

meningitico indipendentemente dalla presenza dell'IC (Ohlms et al 1990). Le differenti teorie eziopatogenetiche hanno trovato supporto in un interessante modello animale di meningite pneumococcica (Wei et al 2006a). La meningite veniva provocata inoculando pneumococchi nei ratti attraverso tre differenti sedi: peritoneo (simulazione dalla diffusione ematogena), orecchio medio ed orecchio interno. L'esperimento ha documentato come superando una soglia minima di carica microbica, differente per ogni sito di inoculo, si provocava meningite. La soglia più bassa era associata all'inoculazione endococleare diretta; una carica maggiore era necessaria nel peritoneo ed una ancora superiore nell'orecchio medio. La presenza di una pregressa cocleostomia non modificava i valori-soglia e dunque la cocleostomia pregressa di per se non rappresenta un fattore predisponente (Wei et al 2006b). Il modello ha costituito la base per una interessante serie di esperimenti. Dopo un mese dall'IC era possibile indurre la meningite con soglia di carica microbica significativamente più bassa rispetto all'animale non impiantato, indipendentemente dalla via di inoculo. La sensibilizzazione alla meningite pneumococcica sembra strettamente correlata alla presenza dell'impianto; infatti essa non si verificava se subito dopo l'inserzione l'elettrodo veniva rimosso o se si praticava una semplice cocleostomia senza IC (Wei et al 2007a). Questo esperimento ha dimostrato in maniera convincente che la presenza dell'impianto funziona da corpo estraneo riducendo la reazione immunitaria locale all'infezione pneumococcica tanto che una carica microbica minore è necessaria per produrre la meningite.

Anche gli effetti del trauma inserzionale sono stati valutati con lo stesso modello (Wei et al 2007b). Il trauma inserzionale al modiololo ed alla lamina spirale ossea abbassava la soglia pneumococcica meningitogena per inoculazione diretta nella coclea o nell'orecchio medio ma non per via ematogena.

L'effetto protettivo del vaccino antipneumococcico è stato dimostrato con lo stesso modello animale. Un vaccino 23-valente si rivelava efficace nell'innalzare la soglia meningitogena per inoculazione timpanica o intraperitoneale ma non quella per inoculazione diretta intracocleare (Wei et al 2007 c). L'esistenza di una barriera emato-labirintica ed il basso livello degli anticorpi endococleari rispetto a quelli circolanti giustificano tale evidenza.

Un effetto protettivo su modello sperimentale di meningite pneumococcica sembra derivare dal rivestimento dell'array elettrodico con ciprofloxacina, almeno nel caso della patogenesi ematogena (Wei et al 2006). Ritirato dal commercio il Positioner, si è registrata una varietà di opinioni sulla condotta da tenere con i casi già impiantati con questo dispositivo. La molteplicità dei possibili meccanismi di insorgenza della menin-

gite ha indotto la FDA a non consigliare la rimozione sistematica dei Positioner impiantati (FDA, 2006). Va infine segnalato come negli esiti di meningite in pazienti con Positioner non espianati in fase acuta, i risultati clinici sembrano peggiorare progressivamente; in particolare si possono verificare ossificazione della coclea impiantata, stimolazione del nervo facciale e deterioramento funzionale con innalzamento delle soglie elettriche di stimolazione tanto da richiedere il reimpianto controlaterale (Mancini et al 2008).

Compresi meglio i possibili meccanismi eziopatogenetici della meningite e ridimensionato l'allarme epidemiologico con il ritiro del Positioner dal commercio oggi la strategia clinica si avvale anche della prevenzione mediante trattamento antibiotico sistematico delle infezioni a rischio in pazienti con IC (otite media, possibili batteriemie) e della vaccinazione antipneumococcica.

• *Vaccinazione antipneumococcica*

Attualmente sono disponibili in commercio due tipi di vaccino anti-pneumococcico (VAP). Uno di essi è costituito dai polisaccaridi capsulari di 23 sierotipi di pneumococco (VAP23). I sierotipi sono: 1-5, 6B, 7F, 8, 9N, 9V, 10A, 11A, 12F, 14, 15B, 17F, 18C, 19A, 19F, 20, 22F, 23F e 33F. Questo tipo di vaccinazione determina un'immunizzazione T-indipendente e pertanto con poca 'memoria'. Dal momento che nei bambini più piccoli vi è immaturità immunitaria con incapacità a reagire ad antigeni capsulari puri nel 2000 fu introdotto un vaccino antipneumococcico di tipo coniugato. Il vaccino contiene antigeni polisaccaridici capsulari di 7 ceppi microbici (VAP7). Gli antigeni di questi sierotipi (14, 6B, 19F, 18C, 23F, 4, e 9V) sono coniugati ad una proteina, una variante atossica della tossina difterica. La coniugazione ad una proteina è in grado di stimolare fortemente l'immunità mediata dalle cellule T e di incrementare pertanto la memoria della risposta. Nei bambini di età inferiore ai 5 anni il VAP7 si è rivelato estremamente efficace sia da un punto di vista laboratoristico che clinico-epidemiologico nell'indurre una risposta immunitaria e ridurre l'incidenza della patologia pneumococcica invasiva nelle popolazioni a rischio e nei bambini normali.

L'attuale raccomandazione pertanto è quella di includere i bambini portatori di impianto cocleare fra quelli a rischio per lo sviluppo di infezioni pneumococciche invasive e di seguirne gli schemi vaccinali che vengono riassunti nella tabella III, modificata dalle raccomandazioni del CDC statunitense (Centers for Disease Control and Prevention, 2000). In sintesi, la vaccinazione viene raccomandata nei bambini di età inferiore a 5 anni con una serie di dosi di vaccino coniugato eptavalente ed esattamente per quelli di età inferiore a 6 mesi 3 dosi distanziate di due mesi ed una

dose addizionale fra i 12 ed i 15 mesi di vita. Per i bambini di 7-11 mesi di vita 2 dosi distanziate di due mesi ed una dose ulteriore fra 12 e 15 mesi. Fra 12 e 59 mesi invece sono necessarie solo due dosi separate di due mesi. Per bambini di età superiore a 2 anni può essere utilizzata anche una dose singola di vaccino 23-valente che viene peraltro raccomandato dopo i 5 anni di vita. Nella tabella III viene inoltre mostrata la strategia da tenere in casi di irregolarità temporali nella somministrazione delle diverse dosi.

Età	Serie principale		Dose addizionale
	dosi	intervallo	
2-6 mesi	3	2 mesi	12-15 mesi †
7-11 "	2	2 mesi	12-15 mesi †
12-23 "	2	2 mesi	-
24-59 "	1-2	2 mesi	-
> 5 anni	-	-	-

Raccomandazioni in caso di incompleta vaccinazione con VAP7

Età attuale (mesi)	Precedenti VAP7	Strategia
7-11	1 dose	1° dose a 7-11 m, 2° dose > 2 mesi (a 12-15m)
	2 dosi	<i>idem</i>
12-23	1 dose prima 12°m	2 dosi separate di almeno 2 m
	2 dosi prima 12°m	1 dose dopo almeno 2 m dall'ultima somministrazione
24-59	qualsiasi tipo	1 o due dosi separate da 2 m

† la dose addizionale dovrebbe essere somministrata non prima di 8 settimane dopo il completamento della serie principale

Tab. III. Schema per vaccinazione antipneumococcica con vaccino coniugato eptavalente (VAP7)

Nel caso si voglia eseguire una vaccinazione con VAP23 in bambini di età superiore a due anni precedentemente vaccinati con vaccino coniugato eptavalente (VAP7) la dose di VAP23 dovrebbe essere somministrata non prima di due mesi dopo l'ultima dose di VAP7.

Saltuariamente vengono segnalati in letteratura casi di meningite in bambini vaccinati ma vi sono pochi studi sistematici sull'efficacia della vaccinazione antipneumococcica nei portatori di IC. Ciò non deve d'altra parte sorprendere se si tiene conto che si contano circa 90 sierotipi pneumococcici differenti e che i vaccini attualmente disponibili coprono

7 o 23 sierotipi di pneumococco. Sebbene la copertura sia rivolta verso i ceppi con maggiore patogenicità le vaccinazioni non possono garantire una copertura veramente completa. Tanto più che esiste una grande variabilità nella frequenza relativa di occorrenza delle infezioni di diverso sierotipo per età ed area geografica; ad esempio i 7 ceppi del VAP7 coprono oltre l'80% dei ceppi responsabili di meningite pneumococcica negli USA ma non comprendono i sierotipi 1 e 5 molto comuni nell'Europa occidentale (Hausdorff et al 2000). Hei et al (2005) hanno documentato scadente risposta immunitaria, specie per sierotipi 6B e 23F, in bambini di 6-8 anni di vita portatori di IC (vaccinati secondo le raccomandazioni con VAP23) rispetto ai bambini di età superiore ed agli adulti. Essi propongono in questi casi di far precedere alla vaccinazione con VAP23 una dose di VAP7 in quanto maggiormente immunogeno.

Non sono noti inoltre gli effetti temporali dell'immunizzazione; è possibile che la protezione si riduca prima dei tempi raccomandati per il richiamo (ogni 3 anni sotto i dieci anni di vita ed ogni 6 anni dopo tale età) lasciando così scoperto il paziente da un punto di vista immunitario.

In conclusione la meningite è rara ma può verificarsi anche in casi senza apparenti fattori di rischio in funzione della presenza dell'IC che sembra abbassare la soglia meningitogenica di ceppi invasivi di pneumococco. Il trattamento tempestivo delle infezioni dell'orecchio medio e delle batteriemie specie in casi a rischio (malformazioni, shunt liquorali, liquorrea preesistente) sembra molto importante. Un'adeguata vaccinazione anti-pneumococcica con richiami regolari costituisce il secondo caposaldo del trattamento. Inoltre una tecnica atraumatica e l'utilizzo di elettrodi appropriati che minimizzino il trauma inserzionale costituisce ulteriore elemento preventivo. L'eventuale utilizzo di farmaci sulla superficie dell'elettrodo necessita di ulteriori validazioni ed infine deve essere garantita una costante sorveglianza epidemiologica dei pazienti.

Altre complicanze endocraniche

Altre complicanze intracraniche seppur descritte occasionalmente meritano di essere citate. Fra di esse si segnalano lesioni durali (Kelley et al 2007) riparate intraoperativamente senza conseguenze ulteriori. Più rare sono le complicanze intraparenchimali come l'infarto cerebrale (Staecker et al 1999, Proops et al 1999). Infine sono stati riportati un caso di ematoma peridurale (Gosepath et al 2005) e due casi di ematoma subdurale (Kelley et al 2007, Sunkaraneni et al 2004). Tutti questi casi si sono verificati durante la preparazione del letto osseo per il ricevitore stimolatore e sono stati identificati precocemente per via dei cambiamenti dello stato di conoscenza del paziente nell'immediato decorso postoperatorio. Gli ematomi sono stati drenati ed è stata assicurata l'emostasi con risoluzio-

ne clinica ed esiti minimi. Sebbene siano molto rare queste complicanze devono essere tenute presenti ed il paziente deve essere accuratamente sorvegliato nell'immediato postoperatorio onde poter intervenire tempestivamente in caso di problemi.

Paralisi facciale

La paralisi facciale viene descritta in 9 casi (0.32% della casistica italiana - tab. II). I casi descritti sono tutti del tipo transitorio.

Fayad et al. (2003) riferiscono 5 casi di paralisi facciale su un totale di 705 IC (0.71%); essa non era immediata ed esordiva da 18 ore a 19 giorni dopo l'intervento. Il recupero era sempre completo entro un periodo massimo di sei mesi. Essi attribuivano tale reperto o ad un traumatismo termico (nei casi ad esordio più precoce) od alla possibile riattivazione di un'infezione virale latente negli altri casi. Una percentuale simile di paralisi facciale negli IC è stata descritta in precedenza anche da Hoffmann e Cohen (1995).

Le cause della paralisi postoperatoria tardiva transitoria del nervo facciale non sono ben chiare. Una delle ipotesi più suggestive è data dalla possibile slatentizzazione di un'infezione erpetica residente nel ganglio genicolato. Infatti sono molteplici le analogie con i casi descritti per altri interventi otologici dove viene ipotizzato lo stesso meccanismo, in particolare le stapedectomie dove si avrebbe un'occorrenza dello 0.51% (Shea e Xianxi 2001). La riattivazione sarebbe legata ad un traumatismo al ganglio, alla corda del timpano o ad altre aree neurali sensitive mentre il traumatismo della sezione motoria del nervo come occorre nelle parotidectomie non è associata con questo fenomeno il cui reale meccanismo rimane oscuro (Fayad et al 2003). Predisporrebbero a questo tipo di evoluzione aree di deiscenza del canale di Falloppio con nervo nudo o protruso. La paralisi è di grado variabile e presenta ottima prognosi osservandosi il recupero completo in poche settimane specie se si associa una terapia steroidea.

Infezioni ed estrusioni

Il problema dell'infezione dell'IC è molto complesso e non è espressione della "semplice" contaminazione batterica del dispositivo. È dimostrato infatti che l'IC può essere eseguito in casi di otite cronica od otite cronica ricorrente (El-Kashlan et al 2002, Luntz et al. 2001) con un tasso di complicanze infettive abbastanza basso. Cunningham et al (2004) hanno descritto 30 casi di infezione su 733 pazienti con IC (4.1%); l'infezione poteva insorgere da 7 giorni a 6 anni dopo l'intervento. Le forme più gravi che richiedevano una revisione chirurgica erano pari al 3%. In 4 casi si trattava di sequele di otite media con ascesso sub periosteo. Questi casi

venivano trattati con antibiotici e drenaggio dell'ascesso senza espianto (si veda un caso personale simile in figura 1). In 26 casi invece si trattava di ciò che gli Autori chiamano "infezione della ferita" e comportava in 9 casi l'esposizione del dispositivo. In 8 di essi si procedeva con l'espiano mentre il rimanente veniva trattato in maniera conservativa con un lembo di rotazione. Dei 17 casi senza esposizione dell'IC, 3 richiedevano l'espianto, 5 una revisione del lembo, 3 trattamento antibiotico e 6 trattamento antibiotico associato a medicazioni locali. La terapia antibiotica intensiva tuttavia era stata eseguita anche negli 11 casi espantati nel tentativo di preservare il dispositivo. Il tasso complessivo degli espanti per infezione risultava pari pertanto all'1.5%. Non venivano identificati particolari fattori di rischio nella popolazione esaminata.

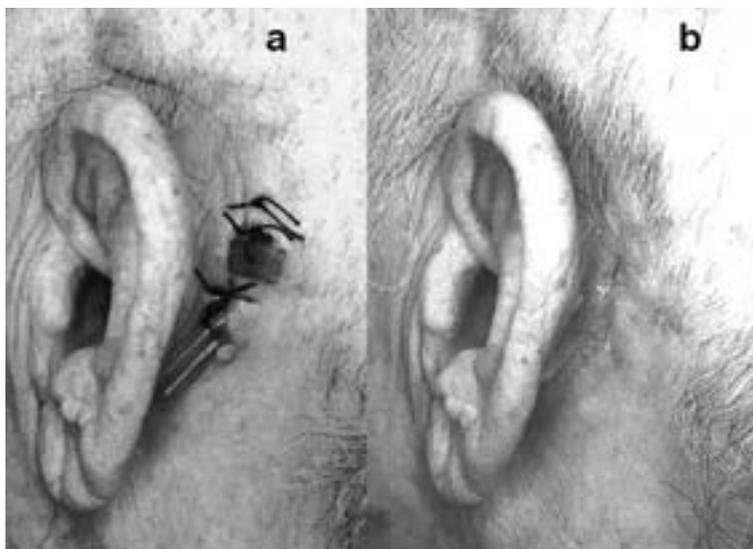


Fig. 1. Mastoidite con ascesso sub periosteale in paziente diabetica dopo due settimane dall'IC. La raccolta purulenta è stata drenata (a) e trattata con terapia antibiotica parenterale con completa guarigione clinica (b). Non si sono più avuti episodi infettivi in un arco temporale di 8 anni (casistica personale).

Questo lavoro costituisce una buona sintesi dell'ampio spettro delle possibili infezioni nell'IC. Una delle più importanti questioni è relativa alle modalità della contaminazione microbica. Nel caso illustrato in figura 1 l'infezione proviene chiaramente dall'orecchio medio ma sembra risparmiare l'IC così come nei casi descritti da Cunningham et al (2004). Una seconda possibilità è la contaminazione in seguito a diastasi della sutura o necrosi del lembo. Fortunatamente con il miglioramento della

tecnica chirurgica questo genere di evenienza, relativamente frequente nelle prime casistiche chirurgiche, si è notevolmente ridotto. Ma vi è una terza e più insidiosa forma di infezione, probabilmente quella più comune e di maggior interesse speculativo. Si tratta di quelle forme tardive, ad esordio subdolo, che comportano una progressiva tumefazione indolente dell'area impiantata [fig. 2]. L'evoluzione è molto prolungata e conduce alla progressiva esterizzazione del dispositivo [fig. 3].



Fig. 2. Esempio di infezione tardiva dell'IC. A distanza di tre anni dall'intervento comparsa di una tumefazione indolente in sede retro auricolare dapprima sensibile e quindi resistente a prolungati trattamenti steroidei ed antibiotici. La tumefazione ha ridotto l'utilizzo del ricevitore-stimolatore per via della scarsa tenuta del magnete. Dopo alcuni mesi si è verificata una fistolizzazione spontanea scarsamente secernente in sede occipitale retromastoidea (asterisco) a distanza dalla linea di incisione, lungo il profilo inferiore del ricevitore-stimolatore. Il paziente è stato espianato e reimpiantato con successo dopo circa un anno. Si noti l'ampia incisione endoauricolare allargata, abbandonata sin dal 1999 (casistica personale).

Queste infezioni possono svilupparsi a distanza di settimane, mesi o anni dall'impianto e presentano un decorso decisamente attenuato. Il primo sintomo è una tumefazione indolente nell'area dell'impianto che porterà problemi di mantenimento dell'antenna. La tumefazione è di tipo parenchimatosa senza raccolta fluida. L'esame dello scarso aspirato può documentare cellule flogistiche con polimorfonucleati. L'esame colturale dell'aspirato è spesso negativo.

La tumefazione può rispondere al trattamento antibiotico ed anche a cicli di terapia steroidea ma recidiva sino ai primi segni di esterizzazione

che possono assumere la forma di un piccolo tramite granulomatoso lungo la sede dell'incisione o a distanza da questa [fig. 2]. La fase finale è rappresentata dall'esposizione progressiva dell'IC [fig. 3]. La migrazione del dispositivo per inappropriata fissazione è un fattore di rischio e può giustificare alcuni casi, certamente non tutti.

Almeno inizialmente queste forme non hanno apparenti fonti di contaminazione dall'esterno o dall'orecchio medio. È probabile che molte forme di *necrosi del lembo* descritte in letteratura (Harada et al 2003) altro non siano che lo stadio terminale di una infezione dell'IC.

• *Biofilm batterico*

L'esame ultramicroscopico dei dispositivi espantati documenta sulla loro superficie la presenza di un biofilm microbico.

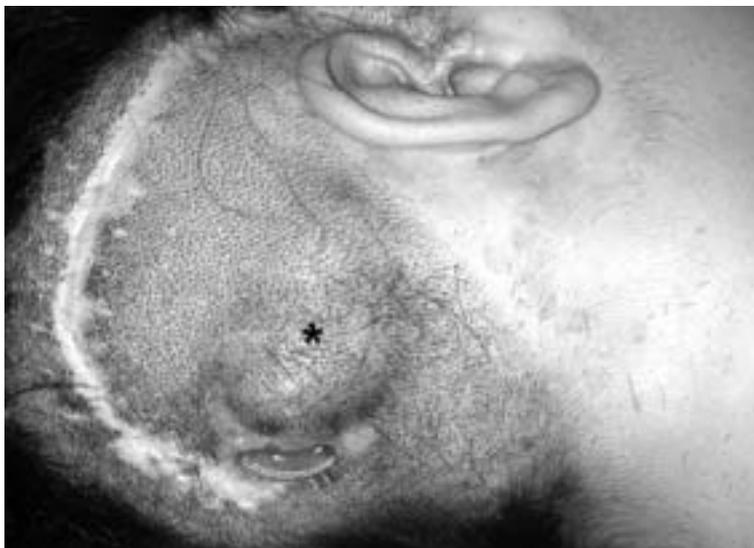


Fig. 3. Esempio di infezione tardiva. Dopo circa due anni dall'intervento comparsa di una tumefazione indolente in sede retro auricolare (asterisco) resistente a prolungati trattamenti steroidei ed antibiotici. La tumefazione preclude l'utilizzo del ricevitore-stimolatore. Dopo alcuni mesi di trattamento conservativo si verifica una parziale migrazione posteriore con esposizione distale del dispositivo. La paziente è stata espantata e reimpiantata con successo dopo circa un anno (casistica personale). Si noti l'ampia incisione endoaurale allargata abbandonata sin dal 1999.

La possibile formazione di un biofilm microbico sulla superficie dei dispositivi impiantati in campo cardiovascolare (protesi valvolari e vascolari, pace-makers), ortopedico (protesi articolari), urologico (protesi peniene), chirurgico generale (protesi mammarie) e neurochirurgico (shunts liquora-

li) è un problema ben conosciuto (v. Darouiche 2004 per una recensione esauriente sull'argomento). L'infezione è la complicanza più temuta e comune di queste procedure e si calcola che circa la metà delle infezioni nosocomiali sia in qualche maniera associata a dispositivi esterni (cateteri ed impianti profondi summenzionati). Il biofilm si forma quando una specie batterica (o micotica) aderisce ad una superficie solida ed inizia ad interagire con essa. Si tratta di un complesso ecosistema dove una o più specie microbiche sono circondate da una matrice di sostanze polimeriche extracellulari (EPS) prodotta dall'ospite (mucopolisaccaridi inframezzati a fibrina e collagene) ed in parte dal microrganismo (polimeri esopolisaccaridici del glicocalice). L'EPS è un ambiente protetto che garantisce la sopravvivenza e la crescita dei microrganismi. Coprendo le colonie microbiche essa riduce infatti l'efficacia delle terapie antibiotiche (Donlan 2001) e fornisce un substrato per la colonizzazione ulteriore in quanto accrescendosi invita all'adesione le forme microbiche libere circolanti (planctoniche). Inoltre sembra che nel contesto del biofilm il tasso di crescita particolarmente lento della colonia con basso consumo di ossigeno costituisca una ulteriore barriera all'efficacia dei farmaci e che venga facilitato il trasferimento plasmidico della resistenza agli antibiotici.

Differenti studi hanno documentato la presenza di un biofilm sulla superficie di IC espantati colonizzato da cocchi (Antonelli et al 2002) o da miceti (Cristobal et al 2004). Praticamente tutti i materiali, seppure con differente probabilità, possono essere soggetti a questo fenomeno (Donlan 2002). Il biofilm si forma in particolar modo nelle anfrattuosità dell'IC come l'alloggiamento del magnete (Pawlowski et al 2005) o l'emergenza dei cavi elettrodici; si tratta di aree dove i meccanismi di detersione e la risposta biologica dell'ospite possono risultare inefficaci. Queste evidenze sono state dimostrate anche su modelli sperimentali dove il biofilm si localizzava effettivamente nella simulazione della tasca del magnete (Loeffler et al 2007) o nel sito di ingresso dell'ago in un dispositivo sperimentale per l'erogazione di farmaci da parte dell'IC (Johnson et al 2007). Se la colonizzazione avviene prima della cicatrizzazione del sito cocleo-stomico il biofilm può estendersi lungo l'array elettrodico (Cristobal et al 2004).

• *Allergia*

L'allergia ad una o più componenti dell'IC viene talora presa in considerazione come possibile causa di estrusione tardiva tanto che le case costruttrici per la valutazione dei casi sospetti forniscono kit con i possibili allergeni. Nella tabella IV, tratta da Kunda et al. (2006), viene mostrato il contenuto dei kit per le valutazioni allergologiche fornito dai principali produttori.

Cochlear	Med El	Advanced Bionics
Elastomero silicónico HCRP-50	LSR-40	LSR-70
Silicone LSR-30	MED 4244	MED-1137
Adesivo silicónico RTV	Silicone di dispersione	Titanio
Silicone Nusil 4515 Tubing		Platino
benda PET		Titanio con rivestimento nitrato

Tab. IV. Materiale contenuto nei kit allergologici delle principali compagnie produttrici di IC (da Kunda et al. 2006)

Questi kit contengono i principali materiali dell'IC a contatto con i tessuti dell'ospite ma mancano le raccomandazioni sul loro corretto utilizzo. Gli allergologi non hanno sviluppato un protocollo univoco per l'allergia al silicone. Sono stati utilizzati patch-test, prick-test (con puntura o con scarificazione) e test intradermici. Il patch test è raccomandato quando si pensa che l'allergia sia responsabile di una dermatite da contatto e quando non si dispone di materiali solubili. Una piccola quantità di materiale viene applicata sulla pelle e l'area viene coperta con cerotto impermeabile per 48-96 ore. Eritema ed edema che coprono almeno metà dell'area di contatto definiscono la positività; nei casi più severi possono anche formarsi vescicole e papule. Sensibilità e specificità del patch test in mani esperte sono pari circa al 70%. Il prick test è un'ottima soluzione in caso di allergeni solubili o di materiale insolubile schiacciato. Una goccia di allergene viene posta sulla cute che viene quindi scarificata o punta con un ago. Se il prick test fornisce risultati negativi od equivoci si possono usare le più sensibili prove intradermiche per gli allergeni sospetti. Ciascun set di prova intradermica contiene un estratto sterile diluito con il diluente che funge da controllo negativo e l'istamina che funge da controllo positivo. Il test è considerato positivo se dopo 15 minuti si ha una reazione del diametro di almeno 5 mm superiore al controllo.

Tuttavia sebbene esistano alcune segnalazioni in letteratura su possibili estrusioni correlate ad ipersensibilità ritardata al silicone esse non risultano del tutto convincenti. Puri et al (2005) descrivono il caso di una bambina di due anni che dopo una settimana dall'IC presentò prurito ed arrossamento sopra alla sede dell'impianto. Il patch test risultava positivo al silicone LSR-30 dell'IC Nucleus e del Med-El ma non al silicone LSR-70 dell'IC Clarion. La bambina fu reimpiantata con successo con quest'ultimo dispositivo. Le colture furono negative e l'esame istologico evidenziò infiltrato flogistico con macrofagi, plasmacellule attive e neutrofili in uno sfondo di tessuto di granulazione con cellule giganti e sparso infiltrato eosinofilo.

La bambina aveva risposto ad un primo ciclo di terapia antibiotica ed era inoltre portatrice di un tubicino di ventilazione. L'espianto non fu valutato per la presenza di un possibile biofilm batterico. Kunda et al (2006) hanno descritto tre casi di estrusione tardiva da possibile allergia al silicone. Solo in uno di essi si fa riferimento al problema del biofilm ('un frammento dell'espianto è stato analizzato per possibile presenza di biofilm con esito negativo [comunicazione personale]') senza che vengano tuttavia forniti ulteriori dettagli. Anche in questo report il caso descritto con maggiore dettaglio era rappresentato da un bambino portatore di tubicini di ventilazione. In due di questi casi la diagnosi era basata sui risultati del patch test ed i pazienti venivano reimpiantati con successo con dispositivi personalizzati privi della componente incriminata.

Tuttavia le ragioni per dubitare della reale importanza del meccanismo allergico nel determinismo delle estrusioni tardive dell'IC non sono poche. Il meccanismo immunologico di questa allergia, la reazione ritardata, inizia di solito dopo 1-2 settimane dall'esposizione mentre i casi descritti sono molto tardivi. Inoltre vi sono state molte critiche circa la specificità dei test allergologici utilizzati. In particolare non sembra sia certo che le positività descritte nei precedenti casi corrispondano realmente a positività al silicone. Infatti l'argomento è da tempo dibattuto nell'ambito dell'implantologia mammaria e panel di esperti non sono stati in grado di documentare in maniera convincente la reale presenza di un meccanismo allergico contro il silicone, così ampiamente utilizzato in chirurgia (Klykken e Curtis 2007). Alcune componenti silconiche, come l'adesivo silconico RTV della Cochlear, sono diluite con materiale ad elevato potere allergizzante (de Fine Olivarius et al 1993), l'ossido di etilene utilizzato per sterilizzare l'IC ed il materiale dei test può determinare allergia, bioprodotto della reazione di adesione degli adesivi medicali silconici che si producono (acido acetico, metanolo, etanolo) se non vi è un processo adeguato di rigenerazione e risciacquo possono causare falsi-positivi al test essendo irritanti (Klykken e Curtis, 2007).

Sul piano scientifico pertanto non è assolutamente certo che esista realmente una allergia e se di allergia si tratta che questa sia realmente al silicone. Inoltre l'ipotesi infettiva non può essere del tutto esclusa anche perché le infezioni subcliniche con biofilm tipicamente danno risultati negativi con le tecniche colturali microbiologiche (Pajkos et al 2003). Pertanto patch test positivi associati ad esami colturali negativi non sono sufficienti a documentare la natura allergica di una estrusione tardiva.

• *Contrazione della capsula fibrosa e migrazione del dispositivo*

È possibile che in alcuni casi l'estrusione sia determinata od agevolata da una intensa reazione al corpo estraneo. Tutti i corpi estranei vengono

avvolti da una capsula fibrosa che tende a contrarsi con il passare del tempo. Nel caso di un posizionamento instabile o del cattivo design di un ricevitore-stimolatore possono verificarsi migrazioni o lateralizzazioni in seguito alla contrazione della capsula fibrosa. Laddove la direttrice della migrazione o della lateralizzazione sia sfavorevole possono determinarsi decubiti dall'interno verso l'esterno con possibile necrosi cutanea ed esposizione dell'impianto. L'infezione in questo caso sarebbe solo un fenomeno secondario all'esposizione.

• *Principi di trattamento delle infezioni dell'IC*

Le infezioni degli impianti chirurgici costituiscono un grande problema di economia sanitaria tanto che nel 2002 negli Stati Uniti fu istituita la MADRI (Multidisciplinary Alliance against Device-Related Infections; www.maadrialliance.org) per facilitare l'incontro fra agenzie governative, produttori, società mediche, agenzie di cura e case farmaceutiche ed ottimizzare il trattamento di queste forme. La breve discussione che segue riprende i principi generali di trattamento elaborati nell'ambito di questa collaborazione (Darouiche 2004) integrata da considerazioni più specifiche sugli IC.

Circa due terzi delle infezioni degli impianti chirurgici sono sostenute da ceppi di stafilococchi. Com'è noto gli stafilococchi sono suddivisi in coagulasi-positivi (*St. aureus*) e coagulasi-negativi, meno virulenti ma altrettanto importanti nel soggetto immunocompromesso ed in presenza di protesi ed impianti. Gli stafilococchi coagulasi-negativi comprendono circa 30 specie; le più comuni in patologia umana risultano essere *St. epidermidis* e *St. saprophyticus*. Gli stafilococchi possono poi essere suddivisi in meticillino-sensibili e meticillino-resistenti a seconda della resistenza a questo antibiotico.

Gli *St.* meticillino-resistenti sono variamente sensibili ai vecchi antibiotici (Doxiciclina, Trimetoprim-sulfametossazolo, Chinolonici e Clindamicina) e sono quasi universalmente sensibili al Linezolid ma l'efficacia clinica di questi farmaci nel trattamento delle infezioni associate agli impianti chirurgici non è stata prospetticamente confrontata con quella della Vancomicina. La maggior parte degli impianti infettati da *St. aureus* o da *Candida* richiede la rimozione chirurgica [tab. V]. I pazienti con impianto infettato da *St.* coagulasi-negativi che rispondono alla terapia medica possono anche non essere espantati. Se si decide per l'espanto esso deve risultare completo, condotto cioè su tutte le sue componenti, indipendentemente dal tipo di organismo coinvolto. Nei casi ad elevato rischio di complicanze intra e postoperatorie l'impianto sarà mantenuto in sede proseguendo con il trattamento farmacologico.

Principi di terapia medica

1. Non utilizzare la Vancomicina in pazienti infetti da St. meticillino-sensibili, dal momento che questo trattamento non sarebbe ottimale
2. Effettuare un trattamento empirico contro gli St. meticillino-resistenti nei casi senza esame colturale
3. Se l'impianto infetto non è estruso o se la risposta ad un singolo agente antimicrobico è inadeguata, utilizzare una combinazione antibiotica che comprenda la rifampicina
4. Quando si esegue il secondo stadio (reimpianto), effettuare una terapia antibiotica contro i germi isolati durante il primo intervento
5. Somministrare una prolungata terapia antibiotica in caso di impianto in un'area grossolanamente infetta

Principi di terapia chirurgica

1. Il trattamento dell'infezione può necessitare dell'espianto in caso di colonizzazione da parte di microrganismi virulenti quali St. aureo e Candida; ciò può non essere necessario in caso di infezione da parte di organismi meno virulenti quali gli St. coagulasi-negativi
2. Indipendentemente dal microrganismo responsabile procedere con l'espianto se il paziente non ha avuto una soddisfacente risposta alla terapia antibiotica
3. Rimuovere tutte le componenti di un impianto infetto per prevenire la ricorrenza dell'infezione
4. Accertarsi della completa guarigione clinica e microbiologica prima di procedere con il secondo stadio (reimpianto)

Tab. V. Infezioni associate agli impianti chirurgici: principi generali di terapia medica e chirurgica (modif. da Darouiche 2004)

Vi sono due infezioni protesiche assimilabili alla situazione dell'IC, quella relativa ai pace-maker e quella delle protesi mammarie. In caso di infezione della tasca del pace-maker senza batteriemia (Mela et al 2001) il dispositivo viene rimosso dopo due settimane di terapia antibiotica inefficace; l'espianto riguarda l'intero sistema anche nei casi di infezione limitata dal momento che i terminali cardiaci potrebbero risultare colonizzati. Il reimpianto viene quindi eseguito in un secondo tempo, ad infezione dominata. In un numero limitato di casi la terapia antibiotica si è rivelata efficace (Turkish et al 1997) sebbene questi pazienti manifestino maggiore tendenza alle recidive. Anche nel caso della protesi mammaria è previsto il trattamento in due stadi. Dapprima si rimuove l'impianto infetto e la capsula fibrosa che lo circonda e si somministra quindi un antibiotico per due settimane contro i patogeni responsabili dell'infezione. Alcuni mesi dopo si rimuove l'impianto controlaterale e si impianta una nuova coppia di protesi mammarie per preservare al meglio la simmetria.

Le modalità di trattamento delle infezioni dell'IC sono state molteplici e non vi sono report sistematici su questo argomento. Infatti in alcuni casi sembra sia stato possibile evitare l'espianto ricorrendo ad associazioni di terapia antibiotica e medicazioni chirurgiche o ricorrendo ad interventi di revisione con riposizionamento e rotazione di lembi. Negli altri casi invece

si è proceduto con un trattamento in due stadi. Rispetto al caso degli stimolatori cardiaci la principale differenza consiste nel mantenimento in situ del ME al momento dell'espianto con l'obiettivo di preservare la pervietà cocleare per il secondo stadio. Non risulta che questa strategia sia gravata da recidive od altre complicanze o che vi siano segni biologici di contaminazione microbica del dispositivo residuo sebbene non siano stati condotti studi sistematici sul ME espantato durante il secondo stadio. Questa eventualità deve tuttavia essere tenuta in considerazione se è vero che in un lavoro di Cristobal et al (2004) viene descritto un biofilm microbico anche sulla superficie del ME. L'infezione descritta in questo lavoro era tuttavia molto precoce ed è ragionevole ritenere, come peraltro ipotizzano gli stessi Autori, che non vi fosse ancora una efficace chiusura cicatriziale della cocleostomia.

Dislocazione traumatica del magnete

Wilkinson (2004) fu il primo a pubblicare il caso della dislocazione traumatica del magnete in un IC Nucleus. Altri due bambini su 100 impiantati con dispositivo Nucleus sono stati riportati da Migirov e Kronenberg (2005). In tutti i casi la revisione chirurgica si è rivelata efficace nel recuperare la funzionalità precedente al trauma. L'intervento consiste nella dissezione dell'area sovrastante la dislocazione e nel riposizionamento del magnete nella sua tasca siliconica. La dislocazione del magnete con l'impianto Nucleus sarebbe tuttavia un problema sottostimato (Yun et al 2005). Nella nostra casistica personale abbiamo osservato e trattato un caso simile a quelli descritti in letteratura [fig. 4]. Il fattore di rischio principale sembra costituito dall'età pediatrica. Le ragioni sono molteplici ed includono la maggiore predisposizione ai traumi cranici anche di lieve entità, la sottigliezza dello scalpo che non attenuerebbe gli impatti traumatici ed infine l'accentuata curvatura cranica che comportando un eccesso di flessione del dispositivo potrebbe facilitare la fuoriuscita del magnete dalla propria tasca siliconica situata al centro dell'antenna. Richiedendo una revisione chirurgica questa complicanza andrebbe inserita fra quelle maggiori.

Stimolazione facciale

La stimolazione facciale viene inserita fra le complicanze minori poiché spesso risulta controllabile in fase di fitting del microprocessore sebbene in alcuni casi essa possa condizionare insuccesso funzionale o richiedere il reimpianto. Per stimolazione facciale si intende la contrazione involontaria indesiderata della muscolatura facciale che accompagna l'utilizzo dell'IC senza associarsi a paralisi o ad altri deficit funzionali.



Fig. 4. Esempio di dislocazione traumatica del magnete. Dopo aver battuto con il capo contro lo spigolo di un tavolo questo bambino di 10 anni portatore di IC da oltre tre anni presentò una discromia ingravescente circolare in corrispondenza del centro dell'area dell'antenna del ricevitore-stimolatore. Dopo qualche settimana comparvero segni distrofici con parziale dispitelizzazione cutanea. Una radiografia evidenziò dislocazione del magnete dell'IC (Nucleus 24 Contour) in posizione superficiale (sottoepidermica) al centro dell'area dell'antenna. Non vi erano stati problemi di mantenimento dell'antenna esterna né scadimento delle abilità percettive. Fu eseguita una revisione chirurgica con reinserimento del magnete nella sua tasca siliconica. A distanza di sei anni non si è verificata recidiva e vi è stata la completa guarigione delle distrofie cutanee (casistica personale).

La stimolazione è causata dall'anomala dispersione di corrente da parte di un elettrodo endococleare o di un gruppo di essi.

Tutti gli elettrodi endococleari possono essere responsabili di stimolazione facciale sebbene sembra siano più facilmente coinvolti quelli ospitati intorno all'estremo superiore del giro basale. In quest'area infatti la distanza fra la parete laterale della scala timpanica della coclea ed il nervo facciale nel suo segmento labirintico in prossimità del ganglio genicolato è di circa mezzo millimetro (Kelsall et al 1997). La stimolazione facciale viene rilevata visivamente o viene riferita dal paziente come improvvisa contrattura del volto durante l'ascolto. La stimolazione facciale viene descritta nell'1.74 per cento dei casi della casistica italiana. In letteratura essa viene riportata con grande variabilità dall'1 al 15% dei casi (Muckle e Levine 1994, Kelsall et al 1997, Niparako et al 1991).

In una consistente casistica monoistituzionale, quella di Hannover, la stimolazione del VII sarebbe presente nel 5.7% dei 331 pazienti adulti e

nell'1.9% dei 366 bambini portatori di IC (Kempf et al 1999). È possibile tuttavia che nei casi pediatrici essa sia sottostimata per la mancanza di feedback appropriati da parte del bambino o dei parenti che possono essere tratti in inganno dalla ricca mimica che caratterizza questa fascia di età. In effetti uno studio elettromiografico condotto su una serie di bambini con IC ha documentato stimolazione facciale subclinica in un'elevata percentuale di casi pari al 59% (Cushing et al 2006). Le malformazioni labirintiche rappresentano un fattore predisponente per via delle alterazioni nei rapporti relativi fra cavità cocleari e nervo facciale che possono facilitarne la stimolazione aberrante. Anche in caso di otosclerosi l'incidenza della stimolazione facciale è elevata potendo verificarsi sino al 75% dei soggetti impiantati (Muckle e Levine 1994, Bigelow et al 1998) per via dell'alterata conducibilità dell'osso otosclerotico che faciliterebbe la dispersione della corrente elettrodica.

Il trattamento di questa complicanza, peraltro generalmente di lieve entità, richiede di solito modificazioni alla regolazione del microprocessore. Infatti, riducendo il livello di stimolazione degli elettrodi coinvolti (Rayner et al 2003) od allargando la durata degli impulsi (Muller-Deile et al 1994) si riesce quasi sempre ad eliminare la contrazione muscolare indesiderata senza compromettere l'efficacia della stimolazione elettroacustica. Sfortunatamente il problema in alcuni casi, specie in presenza di otosclerosi, tende ad essere ingravescente. Questi pazienti richiedono la disattivazione di un dato elettrodo e, nel tempo, quella di più elettrodi con conseguente possibile deterioramento uditivo. In caso di IC con elettrodo perimodiolare sembra vi sia una ridotta probabilità di stimolazione facciale (Rayner et al 2003); in questi casi infatti il flusso di corrente è meno favorevole alla stimolazione facciale e sono necessari livelli inferiori di corrente per la stimolazione acustica [fig. 5]. Il reimpianto con elettrodo perimodiolare sembra anche una buona strategia per il trattamento dei casi più gravi di stimolazione facciale in pazienti portatori di elettrodo retto; Battmer et al (2006) descrivono infatti quattro pazienti con grave stimolazione facciale impiantati con elettrodo retto in cui si era reso necessario disattivare progressivamente un crescente numero di elettrodi sino ad un peggioramento critico della percezione. Questi pazienti vennero reimpiantati con successo con elettrodo perimodiolare; essi non presentarono più alcuna stimolazione facciale mentre le prestazioni percettive furono rapidamente recuperate. Risultati simili vengono descritti in un lavoro dello stesso anno (Polak et al 2006) a proposito di due pazienti con severa stimolazione facciale in cui il reimpianto con elettrodo perimodiolare si rivelò estremamente efficace.

Strategie alternative sono costituite dal reimpianto controlaterale o, teoricamente, dal reimpianto nella scala vestibolare (SV). Nella SV infatti la

distanza fra la parete della coclea ed il nervo facciale è maggiore. Tuttavia va ricordato in questo contesto come l'impianto nella SV sia associato a prestazioni uditive più scadenti rispetto al posizionamento usuale del ME nella scala timpanica (Aschendorff et al 2007).

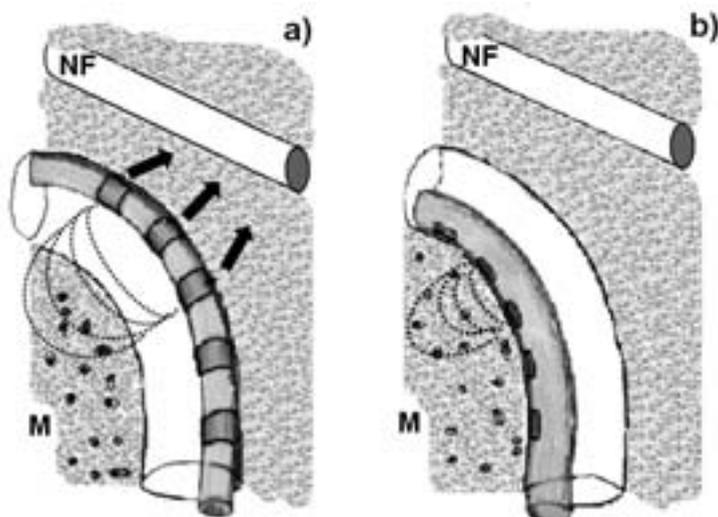


Fig. 5. Esempio di stimolazione elettrica del nervo facciale con elettrodo retto (a). L'elettrodo presenta uno stretto contatto con la parete laterale della scala timpanica a livello dell'estremo superiore del giro cocleare basale in stretta prossimità con il tratto labirintico del nervo facciale (NF). In questo caso per ottenere una stimolazione efficace (linee tratteggiate) delle terminazioni nervose acustiche del modiolo (M) sono necessari elevati livelli di corrente che possono disperdersi attraverso la capsula otica verso il nervo facciale (frecce) determinandone la stimolazione. In caso di elettrodo perimodiolare (b) è necessaria una minore quantità di energia per stimolare le terminazioni nervose acustiche modiolari (M) con minore rischio di dispersione elettrica sulla parete laterale. (modificata da Battmer et al 2006).

Vertigine

La vertigine veniva riferita in 15 casi (0.53%) della casistica italiana. Trattandosi tuttavia di un dato di più difficile categorizzazione è probabile che esso sia sottostimato. Per tale ragione, nella consapevolezza che questo problema possa al contrario determinare un significativo impatto sulla qualità di vita dei pazienti, al problema è stato dedicato uno specifico capitolo in altra sede della monografia.

Malfunzione ("device failure")

Come tutti i dispositivi elettronici anche l'IC può andare incontro a malfunzioni di varia tipologia sino al guasto totale. Relativamente semplice

da individuare e gestire quando la malfunzione riguarda la parte esterna dell'IC, il problema è invece molto più complesso quando coinvolge quella interna. Attualmente vengono considerati due differenti tipi di malfunzione, sebbene in letteratura vi siano alcuni lavori con utilizzo improprio dei termini. Il primo tipo è la malfunzione totale ("hard failure"), il secondo è quella parziale ("soft failure"). Nella malfunzione totale il grave guasto rende impossibile la stimolazione elettrica. Separate da questa tipologia andrebbero considerate le rotture traumatiche del dispositivo che conseguono ad un trauma cranico più o meno importante nell'area impiantata. Sebbene nel caso dei bambini più piccoli possano esservi difficoltà nell'inquadramento tempestivo di questo problema, la malfunzione totale comporta tuttavia una strategia di gestione relativamente semplice. La diagnosi è infatti basata in maniera incontestabile sul responso dei test di integrità in vivo eseguiti su richiesta dalle aziende fornitrici, mentre il trattamento consiste sempre nel reimpianto. Al contrario, la malfunzione parziale è di più complessa definizione, si riferisce ad una varietà di situazioni ed è difficile da identificare. Essa comprende casi con sintomi uditivi aberranti, deterioramento percettivo e sintomi extrauditivi di difficile spiegazione come sensazioni di scosse o dolore nell'area impiantata.

• *La malfunzione totale* ('hard failure')

Il malfunzionamento totale descritto nella casistica italiana nel 2004 riguardava 34 IC pari ad una percentuale dell'1.2%; se si aggiungono 7 casi di rottura traumatica (0.25%) si ha una prevalenza complessiva di 41 casi su 2816 pari all'1.5% [tab. II].

Recentemente è stato condotto uno studio multicentrico (Battmer et al. 2007) coinvolgente 27 centri Europei con prolungata esperienza implantologica (inizio medio dell'attività: anno 1989). L'indagine comprendeva un totale di 12.856 IC; 488 (3.8%) avevano avuto una malfunzione totale secondo le definizioni della singola clinica [tab. VI].

	n° impianti	Failures	%
Cochlear	8581	169	1.96
Med-El	1987	179	9.01
Advance Bionics	1761	123	6.98
MXM	527	17	3.22
tot	12856	488	3.79

Tab. VI. Indagine Europea multicentrica sull'incidenza dei malfunzionamenti totali dell'IC (dati tratti da Battmer et al. 2007)

I dati della tabella tuttavia vanno letti in maniera critica in quanto comprendono le forme traumatiche che penalizzano alcune aziende per via di alcune prime versioni "fragili" dei loro dispositivi (rottture traumatiche per i dispositivi MedEl, rottture traumatiche ed infiltrazioni per i dispositivi Advance Bionics).

Va ricordato a questo proposito come la situazione attuale sia molto più bilanciata rispetto a quanto emergerebbe dalla tab. VI sebbene solo con il tempo si potrà apprezzare appieno l'affidabilità dei dispositivi più recenti.

Le malfunzioni totali dell'IC vengono oggi riportate con regolarità dalle aziende produttrici attraverso la periodica pubblicazione dei dati di affidabilità (reliability) del dispositivo. Solitamente non vengono mostrate le percentuali di guasto perché ciò potrebbe indurre in errore; ad esempio il tasso di fallimenti del 2% ha un significato se riferito ad un anno di vita del dispositivo ed un altro se riferito a 20 anni. Per tali ragioni viene utilizzato il tasso di sopravvivenza cumulativo del dispositivo, dapprima introdotto e standardizzato nel settore dei pace-maker cardiaci. Sebbene la metodologia sia standardizzata non lo risulta altrettanto la definizione delle modalità di malfunzionamento da includere nel calcolo di questo indicatore. Per esempio se si escludono le forme di guasto conseguenti ai traumi la curva di sopravvivenza di alcuni dispositivi sembra più favorevole di quanto effettivamente essa meriti (Maurer et al 2005).

L'analisi dei dati di affidabilità delle ultime versioni di tutti i modelli oggi presenti sul mercato mostra livelli estremamente elevati di affidabilità, superiori rispetto al passato. L'esigenza di un database indipendente da quello delle aziende tuttavia è necessario e potrebbe risultare utile alle aziende stesse come feedback ulteriore di qualità.

• *La malfunzione parziale ('soft failure')*

Le malfunzioni minori dell'IC sono di difficile definizione ma risultano verosimilmente più comuni di quanto non si pensi. Saranno qui proposte le conclusioni da una recente Consensus Conference creatasi per ovviare alle discordanze in termini di diagnosi e di approccio a questo problema emergente (Balkany et al 2005).

La diagnosi di malfunzionamento parziale del dispositivo va presa in considerazione a fronte del declino ingiustificabile delle prestazioni percettive od in caso di sintomi uditivi atipici, funzionamenti intermittenti, scosse, dolori in sede retro auricolare. Particolarmente significativa sarebbe l'insorgenza post operatoria di un acufene atipico (battiti, rumori di motore, rumori d'aereo, schiocchi, ticchettii, sirene). Nella tabella VII vengono categorizzati i sintomi principali correlati a questa patologia.

Si dovrebbero escludere a questo punto possibili cause mediche dei

sintomi e riprogrammare il microprocessore oppure sostituirlo con uno sicuramente integro.

Persistendo la sintomatologia devono essere eseguiti test di integrità in vivo del dispositivo impiantato da parte delle case produttrici nonché una radiografia che escluda migrazioni del ME, discontinuità circuitali etc.

Se anche questi reperti risulteranno normali si potrà porre *diagnosi presuntiva* di malfunzione parziale. Infatti la tecnologia attuale non consente una diagnosi di certezza in vivo di queste forme. Solo dopo l'eventuale rimozione, laddove il resoconto della casa produttrice sull'esame di laboratorio dell'espianto abbia identificato il danno si potrà formulare la *diagnosi di certezza*. L'eventuale miglioramento clinico conseguente al reimpianto non costituisce infatti un criterio per la diagnosi di certezza di malfunzione parziale. Infatti i miglioramenti potrebbero essere dovuti alle innovazioni tecnologiche del nuovo dispositivo impiantato o ad una nuova e più favorevole posizione degli elettrodi. Allo stesso modo possono esistere alcune forme di deterioramento percettivo simulanti il malfunzionamento parziale ed indipendenti dall'IC come un prolungato adattamento neurale o la desincronizzazione neurale causata da cellule ciliate residue sotto stimolo elettrico. L'approccio diagnostico e terapeutico deve pertanto essere conservativo.

Sintomi			Soluzione
Uditivi	Non Uditivi	Percezione scadente	
+	+	+	Possibile revisione
-	+	+	Possibile revisione
+	-	+	Revisione se i sintomi sono severi o persistenti
+	+	-	Possibile revisione
+	-	-	Stretto controllo; eventuali nuovi sintomi nel tempo
-	+	-	Revisione se i sintomi sono severi e persistenti
-	-	+	Nuove mappe; sostituzione parti esterne; rivalutazione dopo 1-3 mesi

Sintomi uditivi: acufeni atipici come schiocchi, scrosci etc. (graduare su una scala di loudness da 1 a 100)

Sintomi non uditivi: dolore o scosse sull'area del ricevitore con processore acceso o spento (graduare su una scala del dolore da 1 a 100)

Percezione scadente: deterioramento percettivo; percezione inferiore alle attese

Tab. VII. Criteri orientativi per il trattamento dei casi di sospetta malfunzione parziale dell'impianto cocleare (soft failure) nell'adulto. Sono esclusi i casi con malfunzione totale (hard failure), rottura traumatica del dispositivo e quelli con sintomi correlabili a patologia medica. La sospetta malfunzione parziale richiede per definizione la normalità dei test elettronici di integrità in vivo del dispositivo nonché evidenze radiologiche di integrità dello stesso. Solo il riscontro di una anomalia da parte del produttore all'esame laboratoristico più accurato dell'espianto potrà consentire di definire la diagnosi di 'soft failure' (modificata da Balkany et al. 2005).

Nel caso dei bambini la diagnosi presuntiva è più difficile e si dovranno valorizzare anche fattori come rallentamenti nell'acquisizione linguistica, disattenzioni etc.

Nei casi più gravi che comportano sintomi molesti e deterioramento uditivo si dovrà prendere in considerazione il reimpianto [tab. VII].

Questo approccio costituisce un buon punto di partenza sebbene non sia del tutto soddisfacente. Ad esempio, Buchman et al (2004) descrivono 23 pazienti con storia suggestiva di malfunzione parziale dell'IC. Essi presentavano sintomi uditivi come acufeni atipici e sintomi extrauditivi come scosse o dolori oltre al deterioramento percettivo. Dopo il reimpianto la maggior parte dei pazienti sperimentava miglioramento clinico ma solo nel 21% dei dispositivi espantati i costruttori rilevavano un guasto. In base ai criteri summenzionati pertanto la diagnosi di malfunzione parziale dovrebbe essere confermata solo in questi casi, uno su cinque circa, mentre gli altri sarebbero senza causa apparente. Le cause della sintomatologia possono essere legate al dispositivo od al paziente ma poiché si trattava di casi non complessi è legittimo ipotizzare difetti non rilevati dell'IC.

Anche in lavori più recenti si conferma un'elevata percentuale di probabili danni misconosciuti. Ad esempio nella casistica sui reimpianti di Rivas et al (2008) le evidenze ex vivo in 19 presunte malfunzioni minori erano quelle di un difetto di ermeticità dell'involucro in due casi, malfunzione degli elettrodi in altri due e difetto dell'hardware in un caso mentre in 8 di essi non veniva trovata alcuna malfunzione e nei rimanenti 7 non si riceveva alcun rapporto delle aziende sulle indagini eseguite.

Può darsi tuttavia che migliori protocolli di indagine degli espanti possano in futuro risolvere questo problema.

In considerazione della complessa procedura di definizione diagnostica della malfunzione parziale e della relativa novità nosologica di questo quadro clinico (esso non figura fra le voci della casistica italiana) la sua reale prevalenza non è stimabile. Tuttavia è verosimile che con il progressivo invecchiamento del parco dei dispositivi attualmente impiantati nel mondo (oltre centomila) il problema diventi sempre più rilevante.

L'importanza dell'invecchiamento del parco protesi impiantate si può comprendere esaminando alcuni degli studi di lungo termine che cominciano a comparire in letteratura. Ad esempio, Beadle et al (2005) su una coorte di 30 bambini impiantati consecutivamente e seguiti per oltre 10 anni hanno descritto 9 device failures in 8 pazienti (26.7%) con tempo medio di corretto inquadramento della disfunzione variabile da 2 settimane a 5.5 anni; alcune fra le disfunzioni riportate erano infatti gradualmente od intermittenti. Tutti i casi descritti tuttavia venivano reimpiantati con successo.

Uziel et al (2007) hanno studiato per 10 anni una coorte di 82 bambini consecutivamente impiantati. 11 di essi (13.4%) venivano reimpiantati per infezione (1 caso) o malfunzione dell'IC (10 casi). La malfunzione era totale ed improvvisa in due casi e parziale negli altri (in due di essi vi era dolore sopra alla sede dell'impianto). Le cause della malfunzione erano rappresentate da difetti di fabbrica con capacità invertita in 4 casi, 'scompenso interno' in 2 casi, infiltrazioni in un caso e trauma in un altro caso. Tutti i casi reimpiantati erano coronati da successo. Il lasso di tempo intercorso fra primo impianto e reimpianto variava da 1.2 a 12.7 anni.

• *Il reimpianto*

Come si è visto il reimpianto rappresenta il trattamento di elezione nelle malfunzioni totali ed in casi selezionati di presunta malfunzione parziale. Da un punto di vista chirurgico il reimpianto con lo stesso modello non presenta problemi particolari. In caso di modelli diversi o di differenti versioni dello stesso modello bisognerà tenere in considerazione le dimensioni del ME. Laddove quelle del nuovo dispositivo siano maggiori infatti si potrebbero incontrare difficoltà nell'inserzione. In ogni caso è buona norma rimuovere il ME al termine della fase di preparazione, quando si è pronti con il nuovo impianto. La retrazione della capsula fibrosa che avvolge come una sorta di manicotto il ME potrebbe infatti precludere il corretto inserimento del nuovo dispositivo. A dispetto di ogni attenzione nella tecnica chirurgica e nella scelta del dispositivo meglio compatibile con l'espianto talora la cicatrice endococleare od una neossificazione rendono difficoltoso il reinserimento. Tuttavia le serie pubblicate in letteratura così come l'esperienza personale dimostrano che l'inserimento è sempre possibile e che il trauma inserzionale del secondo intervento non è tale da pregiudicare il risultato funzionale in genere ottimo [tab. VIII].

Ad esempio in una serie di 33 reimpianti (4.9% della casistica) eseguiti per lo più per malfunzione totale Alexiades et al (2001) descrivono profondità di inserzione del nuovo ME pari e talora superiore alla precedente. 43 reimpianti vengono descritti da Côté et al (2007) per malfunzionamento totale (53.3%), malfunzionamento parziale (11.1%), rotture traumatiche (13.3%) che si verificavano solo nei bambini. La prevalenza di malfunzione totale era pari a 6.2% nei bambini e 3.3% negli adulti, ma esse si riducevano ad ogni nuova generazione di impianto. Le complicanze del reintervento erano rare. Talora la fibrosi endococleare od una neoosteogenesi rendevano complesso il reinserimento dell'elettrodo.

Un'altra serie significativa è quella relativa a 58 reimpianti pubblicata da Lassig et al. (2005) che comprendeva oltre a casi di necrosi del lembo, 33 casi di malfunzione (3.7%) ed esattamente 26 casi di malfunzione totale (2.9%) e 7 casi di malfunzione parziale (0.8%). La prevalenza relativa

della malfunzione per costruttore era pari al 3.0% dei Nucleus, 2.3% dei Clarion e 3.8% dei Med-El. Il reintervento presentava poche difficoltà sebbene a volte fosse necessaria una fresatura perimodiolare per poter posizionare appropriatamente l'elettrodo a causa della neo-osteogenesi. La profondità di inserzione dell'elettrodo era sovrapponibile al precedente posizionamento mentre le prestazioni percettive venivano recuperate o miglioravano. Interessante risulta anche la casistica sui reimpianti di Rivas et al (2008) comprendente 48 casi. Il reimpianto era eseguito per infezione (12.5%), estrusione del multielettrodo (14.5%) e per malfunzione del dispositivo nel 65% (totale nel 23% e parziale nel 42%). Una quota minore veniva reimpiantata per stimolazione del nervo facciale (8%). Il reintervento era coronato da successo nell'83% dei casi e da un punto di vista funzionale ad eccezione di un paziente le prestazioni percettive ritornavano ai valori basali o miglioravano. Ricordiamo come in tutte le casistiche considerate una quota significativa di reimpianti è stata eseguita per aggiornamento tecnologico; uno dei casi più comuni è la conversione dai dispositivi monocanale a quelli più moderni multicanale. Anche in questi casi problematiche chirurgiche e risultati sono favorevoli.

Autori	Incidenza (%) revisioni ^a / device failure ^b	Durata anni primo IC	Indicazioni hard failure/soft failure/alter	Percezione postoperatoria migliore/uguale/ peggiore ^c (follow up in mesi)	Report difetto IC
Rivas et al. 2008	4.8	4.1(4.3)	11/20/17	65/32/3 (8.5)	27%
Côté et al. 2007	5.4/3.3	4.3	11/3/4	-	50%
Battmer et al. 2007 ^d	-/3.8	-	-	-	-
Lassig et al. 2005	-/3.2	6.4	11/2/15	70.5/23.5/5.8 (non riportato)	-
Maurer et al. 2005	1.7/1.7	-	-	-	-
Buchman et al. 2004	11/11	3(4)	8/25/0	69/31/0 (12)	21
Alexiades et al. 2001	4.7/4.3	4.48	-	44/56 (non riportato)	-

^apercentuale delle revisioni per qualsiasi indicazione

^bpercentuale delle revisioni per guasti del dispositivo

^cpercentuale relativa ai punteggi percettivi dell'immediato preoperatorio

^dinclude adulti e bambini

Tab. VIII. Chirurgia di revisione dell'impianto cocleare nell'adulto. Analisi della letteratura (modificata da Rivas et al. 2008)

• *Revisione dell'IC nel bambino*

Cullen et al (2008) hanno descritto una serie di 107 revisioni chirurgiche su 952 IC in ambito pediatrico (11.2%). In 49 casi si aveva malfunzione totale (46%), 20 dei quali erano dovuti a trauma cranico, mentre in 16 casi vi era una malfunzione parziale (15%). 40 casi erano revisionati per cause mediche/chirurgiche (37%) e 2 per migrazione del magnete (2%). Generalmente dopo il reimpianto le prestazioni uditive erano uguali o superiori alla migliore performance preoperatoria.

Beadle et al (2005) su una coorte di 30 bambini seguiti per almeno 10 anni hanno descritto 9 revisioni per malfunzione (26.7%). Tutti i casi descritti venivano reimpiantati con successo. Uziel et al (2007) hanno studiato per oltre 10 anni una coorte di 82 bambini. 11 di essi (13.4%) venivano reimpiantati, in 10 casi per malfunzione dell'IC.

Inserzione incompleta

L'inserzione incompleta del ME è dovuta ad alterata pervietà della scala timpanica cocleare per fibrosi od ossificazione come occorre in caso di otosclerosi, postumi di meningite, traumi della rocca petrosa e s. di Cogan. Altre volte tuttavia non vi sono particolari fattori predisponenti e l'inserzione incompleta può derivare dall'attrito del dispositivo sulla parete antimodiolare della scala timpanica specie quando si utilizza un ME retto. Particolari accorgimenti di tecnica minimizzano il rischio di inserzione incompleta, fra di essi ricordiamo l'appropriata dimensione della cocleo-stomia, il corretto angolo di inserzione, l'inserimento lento e progressivo, piccole manovre di estrazione e contro rotazione inserzionale nonché l'utilizzo di lubrificanti. Tuttavia a dispetto di un'appropriata tecnica chirurgica con i dispositivi retti a volte l'inserimento non è completo. Le conseguenze dipendono dalla profondità dell'inserzione realizzata ovvero dal numero di elettrodi endococleari operativi. Infatti è noto che esiste una relazione fra percezione verbale e profondità di inserzione del ME (Yukawa et al 2004) sebbene studi postmortem su ossa temporali di pazienti impiantati non abbiano consentito di stabilire una stretta relazione fra cellule gangliari o profondità di inserzione e punteggi di percezione verbale (Khan et al 2005). Sono, tuttavia, molti i fattori che contribuiscono, oltre all'interfaccia neurale periferica, alla percezione verbale (Lyxell et al 1998, Pisoni e Geers 2000).

In termini generali se l'inserzione è solo parzialmente incompleta i risultati uditivi sono soddisfacenti. Il numero critico di elettrodi inseriti varia a seconda dei dispositivi che com'è noto sono alquanto differenti per lunghezza del ME, numero totale di elettrodi e spaziatura fra di essi.

Bathia et al (2004) hanno descritto 31 casi di inserzione incompleta in una serie consecutiva di 300 bambini con IC (10%). In 11 casi si trattava

di una inserzione pressochè completa; venivano inseriti 20 o 21 elettrodi su 22. In 14 casi venivano inseriti invece 15-19 elettrodi e solo in 6 casi il numero complessivo degli elettrodi intracocleari era inferiore a 15 (4 di essi avevano ossificazione endococleare postmeningitica).

Nella casistica italiana venivano riportati 41 casi di inserzione incompleta (1.45%). Si trattava di casi di inserzione incompleta 'significativa' così come concordato in fase preliminare con i membri del panel, assimilabile cioè ai casi con meno di 15 elettrodi endococleari del sistema Nucleus 22.

Un aspetto particolare del problema riguarda i risultati di eventuali interventi di revisione per inserzione incompleta o per migrazione degli elettrodi endococleari. Ben sette casi della casistica di Rivas et al 2008 furono operati per questa indicazione a causa delle performances scadenti, elevati valori di impedenza e documentazione radiografica dell'estrusione. Questi pazienti lamentavano inoltre stimolazione facciale (n.3), dolore (n.3) e vertigine (n.1). Mediamente era attiva una percentuale del 40.9% degli elettrodi prima dell'intervento. In sei casi il problema veniva corretto incrementando la proporzione degli elettrodi attivi al 71.8%. I sintomi venivano risolti in 4, mentre persisteva stimolazione facciale in 2 e vertigine in 1. Quattro pazienti presentavano guadagno di percezione verbale, 2 rimanevano stazionari ed 1 presentava peggioramento delle prestazioni. La chirurgia per correggere l'estrusione degli elettrodi pertanto costituisce una sfida per il team implantologico come suggerito dal tasso relativamente basso di successi funzionali ottenuti in questo gruppo. L'obliterazione cicatriziale del tratto elettrodico distale può impedire infatti l'inserzione più profonda di un nuovo ME.

L'estrusione del ME costituisce un evento di non raro riscontro. Nel database MAUDE sono stati registrati 151 casi nel decennio 1996-2006 (Connell et al 2008). In 6 casi si associava ossificazione endococleare, in 5 vi era inserzione incompleta ed in 1 malformazione aspecifica mentre negli altri casi non vi erano particolari fattori predisponenti. I sintomi consistevano in deterioramento percettivo graduale, cambiamenti dei suoni e sintomi molesti come dolore, scosse, stimolazione facciale. Connell et al (2008) nella propria casistica di 580 IC rilevano due casi di estrusione (0.3%), pari al 4.4% delle procedure di revisione (n.45); in questi pazienti vi era stato il precedente rilievo di ossificazione endococleare e la migrazione si verificava dopo 37 - 49 mesi dall'intervento. Costituendo la seconda causa di reimpianto dopo il malfunzionamento totale, per questi Autori la migrazione merita di essere appropriatamente considerata nonché prevenuta con opportune soluzioni chirurgiche come il fissaggio del collo del ME ad una fessura del buttress del facciale.

Tendenze nell'incidenza delle complicanze dell'IC

In letteratura sono descritti tassi di complicanze compresi fra 1.8 e 4.9% (Kileny et al 1995, Hoffman e Cohen 1995, Windmill et al 1990) eccezion fatta per il datato report di Cohen et al (1988) che riporta un tasso complessivo di complicanze pari all'11.8% per la prima fase dell'era implantologica con dispositivo Nucleus. Nella casistica italiana [tab. II] il tasso complessivo delle complicanze era pari a 6.1% (2.7% quelle maggiori e 3.4% quelle minori); considerando l'ampio range temporale incluso nell'indagine (1991-2004) esso risultava perfettamente coerente con i report della letteratura.

Con l'intento di verificare eventuali trend temporali nell'incidenza delle complicanze, Tambyraja et al (2005) hanno condotto una ricerca nel database MAUDE. Gli autori hanno categorizzato gli eventi segnalati, nel database in questione infatti non vi è alcuna precodifica ma una descrizione letterale degli eventi, ed hanno confrontato i risultati delle segnalazioni eseguite prima del 1998 con quelle eseguite nell'anno solare 2002 [tab. IX]. Prima del 1998 prevalevano i casi di reimpianto per malfunzione totale dell'IC mentre nel 2002 prevalevano le cause infettive. Non venivano osservate altre significative differenze.

Evento categorizzato	Esempio	2002 N (%)	Pre-1998 N (%)
Lembo	necrosi, infezione lembo, deiscenza, estrusione	82 (12.5)	20 (15.5)
Disturbo soggettivo	Suono strano, vertigine, sensazioni sgradevoli	64 (9.8)	7 (5.4)
Infezione	Meningite, otite, infezioni, sito non specificato	109 (16.6)	3 (2.3) *
Complicanze tecniche chirurgiche	Fistola perilinfatica, migrazione elettrodo	32 (4.9)	4 (3.1)
Migrazione	Migrazione elettrodo o ricevitore	37 (5.6)	9 (7)
Malfunzione device	Rottura chiusura ermetica, scariche elettrostatiche	267 (40.8)	74 (57.4) *
Trauma	Trauma cranico	63 (9.6)	12 (9.3)
Indeterminabile		7 (1.1)	2 (1.5)

* differenza significativa (P<.05)

Tab. IX. Evoluzione temporale incidenza complicanze (modificato da Tambyraja et al 2005)

Insuccessi funzionali

Nella tabella X vengono mostrati gli insuccessi funzionali relativi all'esperienza italiana. Sono state considerate due grandi categorie, quella delle

insoddisfacenti prestazioni percettive nonché il tasso dei pazienti che avevano interrotto l'utilizzo dell'IC. Ciascuna categoria veniva poi suddivisa in base alle possibili cause dell'insuccesso. Sebbene la metodologia di categorizzazione utilizzata sia insoddisfacente, i dati risultano tuttavia significativi rappresentando un tentativo di definire la prevalenza degli insuccessi su una casistica di vasta scala. In base alle istruzioni ricevute, le cliniche riferivano 119 casi di IC con percezione inferiore alle aspettative. Si tratta del 4.22% dei casi. La principale causa era rappresentata dalla 'scadente interfaccia neurale' (46 casi pari ad 1.63%). Con tale categorizzazione si intendevano differenti situazioni in cui l'interfaccia neurale risultava impoverita per ragioni anatomiche (es. malformazioni cocleari, ossificazione) o funzionali (es. neuropatia uditiva, prolungata deprivazione uditiva). L'insoddisfacente esito funzionale veniva attribuito a deficit neuropsichici evidenti in 40 casi (1.42%) ed a deficit neuropsichici inapparenti in 25 casi (0.88%) come forme minori di autismo, disordini specifici di linguaggio etc. Infine in 8 casi (0.28%) l'insuccesso era riconducibile ad una franca comorbilità psichiatrica.

Percezione inferiore alle aspettative			Inutilizzo dell'IC		
	n	%		n	%
scadente interfaccia neurale	46	1.63	cause chirurgiche	14	0.50
deficit neuropsichici associati evidenti	40	1.42	cause funzionali	26	0.92
deficit neuropsichici associati inapparenti	25	0.88			
comorbilità psichiatrica	8	0.28			
tot	119	4.22		40	1.42

Tab. X. Casistica italiana impianti cocleari (1991-2004): insuccessi funzionali

I pazienti che non utilizzavano l'IC nell'esperienza italiana erano 40 nel 2004 (1.42%). Si tratta di pazienti che hanno interrotto l'utilizzo del dispositivo per ragioni chirurgiche o funzionali. Nelle ragioni chirurgiche venivano inclusi 14 casi con estrusione, non reimpiantati al momento dell'indagine (0.5%). 26 pazienti interrompevano l'utilizzo dell'IC per ragioni funzionali (0.9%) ovvero assenza di beneficio per inadeguato processo di selezione, fattori psicologici o mancanza di supporto, assenza od aplasia del nervo cocleare etc.

I tassi di inutilizzo dell'IC descritti in letteratura sono più elevati rispetto all'esperienza italiana e documentano anche l'importanza dell'appropriatezza dei criteri di selezione. Rainer et al (2008) ad esempio

hanno condotto di recente uno studio sui costi e sulle cause associate al mancato utilizzo dell'IC su un totale di 340 pazienti trattati dal 1990 al 2005 in un servizio impianti del Regno Unito. 11 bambini abbandonavano l'IC per diverse ragioni (età all'impianto, problemi scolastici, inadeguato supporto familiare); anche due adulti abbandonavano l'uso dell'IC per ragioni psicologiche ed incapacità ad adattarsi al segnale. Gli autori hanno quindi suddiviso il tasso di occorrenza dell'inutilizzo del dispositivo fra pazienti trattati prima e dopo il 1994, anno in cui in questo servizio fu implementata una strategia di selezione all'IC maggiormente strutturata. Prima di questa data 7 bambini su 19 (37%) ed 1 adulto su 22 (4.5%) abbandonavano l'IC. Dopo il 1994, migliorati i criteri di selezione, il tasso di inutilizzo si riduceva al 2.9% per i bambini ed allo 0.6% per gli adulti. Beadle et al (2005) hanno condotto uno studio prospettico longitudinale su 30 bambini impiantati da almeno 10 anni. Un bambino (3.3%) aveva abbandonato l'uso del dispositivo, 26 (87%) lo utilizzavano sempre ed i rimanenti casi lo utilizzavano più o meno regolarmente. Si trattava di un bimbo reimpiantato due volte per malfunzione elettronica che a dispetto di un dispositivo valido aveva infine deciso di interrompere l'utilizzo dell'IC. Un altro studio pediatrico prospettico longitudinale è stato condotto da Uziel et al (2007) su 82 bambini consecutivamente impiantati e con almeno 10 anni di follow-up. 3 bambini interrompevano l'utilizzo dell'IC (3.6%). Si trattava di bambini con sordità postmeningitica impiantati dopo molto tempo dall'infezione ed in un caso con doppio elettrodo e con scadente percezione.

Bibliografia

- 1) Alexiades G, Roland JT, Fishman AJ, Shapiro W, Waltzman SB, Cohen NL. Cochlear reimplantation: surgical techniques and functional results. *Laryngoscope* 2001; 11:1608–13.
- 2) Antonelli PJ, Lee JC, Burne RA. Bacterial Biofilms May Contribute to Persistent Cochlear Implant Infection. *Otol Neurotol* 2004; 25:953–7.
- 3) Aschendorff A, Kromeier J, Klenzner T, Laszig R. Quality control after insertion of the Nucleus Contour and Contour Advance electrode in adults. *Ear Hearing* 2007; 28:75S–79S.
- 4) Balkany TJ, Hodges AV, Buchman CA, Luxford WM, Pillsbury CH, Roland PS, Shallop JK, Backous DD, Franz D, Graham JM, Hirsch B, Luntz M, Niparko JK, Patrick J, Payne SL, Telischi FF, Tobey EA, Truy E, Staller S. Cochlear implant soft failures consensus development conference statement. *Otol Neurotol* 2005; 26:815–8.
- 5) Battmer R, Pesch J, Stover T, Lesinski-Schiedat A, Lenarz M, Lenarz T. Elimination of Facial Nerve Stimulation by Reimplantation in Cochlear Implant Subjects. *Otol Neurotol* 2006; 27:918-22.
- 6) Battmer RD, O'Donoghue GM, Lenarz T. A multicenter study of device failure in european cochlear implant centers. *Ear & Hearing* 2007; 28:95S–99S.
- 7) Beadle EAR, McKinley DJ, Nikolopoulos TP, Brough J, O'Donoghue GM, Archbold SM. Long-term functional outcomes and academic-occupational status in implanted children after 10 to 14 years of cochlear implant use. *Otol Neurotol* 2005; 26:1152–60.
- 8) Bhatia K, Gibbin KP, Nikolopoulos TP, O'Donoghue GM. Surgical complications and their management in a series of 300 consecutive pediatric cochlear implantations. *Otol Neurotol* 2004; 25:730–39.
- 9) Biernath KR, Reefhuis J, Whitney CG, Mann EA, Costa P, Eichwald J, Boyle C. Bacterial Meningitis Among Children With Cochlear Implants Beyond 24 Months After Implantation. *Pediatrics* 2006; 117:284-9.
- 10) Bigelow DC, Kay DJK, Yousem DM, et al. Facial nerve stimulation from cochlear implants. *Am J Otol* 1998; 19:163-9.
- 11) Buchman CA, Higgins CA, Cullen R, Pillsbury HC. Revision cochlear implant surgery in adult patients with suspected device malfunction. *Otol Neurotol* 2004; 25:504–10.
- 12) Centers for Disease Control and Prevention. Preventing pneumococcal disease among infants and young children: recommendations of the Advisory Committee on Immunization Practices (ACIP). *MMWR* October 6, 2000; 49(No. RR-9):[inclusive page numbers].
- 13) Cohen NL, Hoffman RA, Stroschein M. Medical or surgical complications related to the Nucleus multichannel cochlear implant. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl.* 1988; 135:8-13.
- 14) Connell SS, Balkany TJ, Hodges AV, Telischi FF, Angeli SI, Eshraghi AA. Electrode migration after cochlear implantation. *Otol Neurotol* 2008; 29:156-9.
- 15) Côté M, Ferron P, Bergeron F, Bussièrès R. Cochlear reimplantation: causes of failure, outcomes, and audiologic performance. *Laryngoscope* 2007; 117:1225–35.
- 16) Cristobal R, Edmiston CE, Runge-Samuelson CL, Owen HA, Firszt JB, Wackym PA. Fungal Biofilm Formation on Cochlear Implant Hardware After Antibiotic-Induced Fungal Overgrowth Within the Middle Ear. *Pediatr Infect Dis J* 2004; 23:774–8.
- 17) Cuda D. Tavola rotonda “Insuccessi e complicanze dell’impianto cocleare: l’esperienza italiana”. Presentato a: V Convegno Nazionale Associazione Italiana di Audiovestibologia Clinica (AIAC). Tolentino, 11-13 Novembre 2004.

- 18) Cullen RD, Fayad JN, Luxford WM, Buchman CA. Revision Cochlear Implant Surgery in children. *Otol Neurotol* 2008; 29:214-20.
- 19) Cunningham CD III, Slattery WH III, Luxford WM. Postoperative infection in cochlear implant patients. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2004; 131:109 –14.
- 20) Cushing SL, Papsin BC, Gordon KA. Incidence and Characteristics of Facial Nerve Stimulation in Children With Cochlear Implants. *Laryngoscope* 2006; 116:1787–91.
- 21) Darouiche RO. Treatment of Infections Associated with Surgical Implants. *N Engl J Med* 2004; 350:1422-9.
- 22) de Fine Olivarius F, Balslev E, Mennè T. Skin reactivity to tin chloride and metallic tin. *Contact Dermatitis* 1993; 29:110-1.
- 23) Dodson KM, Maiberger PG, Sismanis A. Intracranial Complications of Cochlear Implantation. *Otol Neurotol* 2007; 28:459-62.
- 24) Donlan RM. Biofilm formation: a clinically relevant microbiological process. *Clin Infect Dis* 2001; 33:1387–92.
- 25) El-Kashlan HK, Arts HA, Telian SA. Cochlear implantation in chronic suppurative otitis media. *Otol Neurotol* 2002; 23:53–5.
- 26) Fayad JN, Wanna GB, Micheletto JN, Parisier SC. Facial nerve paralysis following cochlear implant surgery. *Laryngoscope* 2003; 113:1344-6.
- 27) Gosepath J, Maurer J, Mann WJ. Epidural hematoma after cochlear implantation in a 2.5-year-old boy. *Otol Neurotol* 2005; 26:202-4.
- 28) Harada T, Ishida K, Endo M, et al. Recurrent extrusion of cochlear implant at an interval of 5 years. *Otol Neurotol* 2003; 24:83–5.
- 29) Hausdorff WP, Bryant J, Paradiso PR, and Siber GR. Which pneumococcal serogroups cause the most invasive disease: implications for conjugate vaccine formulation and use, part I. *Clin Infect Dis* 2000; 30:100–21.
- 30) Hey C, Rose MA, Kujumdshiev S, Gstoettner W, Schubert R, Zielen S. Does the 23-valent pneumococcal vaccine protect cochlear implant recipients? *Laryngoscope* 2005; 115:1586–90.
- 31) Hoffman RA, Cohen NL. Complications of cochlear implant surgery. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl.* 1995; 166:420-422.
- 32) Hoffman RA, Cohen NL. Complications of cochlear implant surgery. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl* 1995; 104:420–2.
- 33) Johnson TA, Loeffler KA, Burne RA, Jolly CN, Antonelli PJ. Biofilm formation in cochlear implants with cochlear drug delivery channels in an in vitro model. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2007; 136:577-82.
- 34) Kelsall DC, Shallop JK, Brammeier TG, Prenger EC. Facial nerve stimulation after Nucleus 22-channel cochlear implantation. *Am J Otol* 1997; 18:336-41.
- 35) Kempf HG, Tempel S, Johann K, Lenarz T. Komplikationen der Cochlear Implant-Chirurgie bei Kindern und Erwachsenen. *Laryngorhinootologie* 1999; 78:529-37.
- 36) Khan AM, Handzel O, Burgess BJ, Damian D, Eddington DK, Nadol JB. Is word recognition correlated with the number of surviving spiral ganglion cells and electrode insertion depth in human subjects with cochlear implants? *Laryngoscope* 2005; 115:672-7.
- 37) Kileny PR, Meiteles LZ, Zwolan TA, Telian SA. Cochlear implant device failure: diagnosis and management. *Am J Otol.* 1995; 16:164-171.
- 38) Klykken PC, Curtis JM. Letter to the editor re: "Silicone allergy: a new cause for cochlear implant extrusion and its management". *Otol Neurotol* 2007; 28:1159-61.
- 39) Kunda LD, Stidham KR, Inserra MM, Roland PS, Franklin D, Roberson JB. Silicone Allergy: A New Cause for Cochlear Implant Extrusion and Its Management. *Otol Neurotol* 2006; 27:1078-82.

- 40) Lassig AD, Zwolan TA, Telian SA. Cochlear implant failures and revision. *Otol Neurotol* 2005; 26:624–34.
- 41) Loeffler KA, Johnson TA, Burne RA, Antonelli PJ. Biofilm formation in an in vitro model of cochlear implants with removable magnets. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2007; 136:583-8.
- 42) Luntz M, Teszler C, Shpak T, et al. Cochlear implantation in healthy and otitis-prone children: a prospective study. *Laryngoscope* 2001; 111:1614–8.
- 43) Lyxell B, Andersson J, Andersson U, Arlinger S, Vrederg G, Harder H. Phonological representation and speech understanding with cochlear implants in deafened adults. *Scand J Psychol* 1998; 39:175–179.
- 44) Mancini P, D'Elia C, Bosco E, De Seta E, Panebianco V, Vergari V, Filippo R. Follow-up of Cochlear Implant Use in Patients Who Developed Bacterial Meningitis Following Cochlear Implantation. *Laryngoscope* 2008; 118:1467–71.
- 45) Maurer J, Marangos N, Ziegler E. Reliability of cochlear implants. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2005; 132:746–50.
- 46) Mela T, McGovern BA, Garan H, et al. Long-term infection rates associated with the pectoral versus abdominal approach to cardioverter-defibrillator implants. *Am J Cardiol* 2001; 88:750-3.
- 47) Migirov L, Kronenberg J. Magnet Displacement Following Cochlear Implantation. *Otol Neurotol* 2005; 26:646–8.
- 48) Muckle RP, Levine SC. Facial nerve stimulation produced by cochlear implants in patients with cochlear otosclerosis. *Am J Otol* 1994; 15:394-8.
- 49) Muller-Deile J, Schmidt BJ, Rudert H. Facial stimulation - a problem in speech processor programming? In: Hochmair-Desoyer IJ, Hochmair ES, eds. *Advances in Cochlear Implants*. Mainz, Germany: Wien, 1994:243-6.
- 50) Niparako JK, Oviatt DL, Coker NJ. Facial nerve stimulation with cochlear implantation. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1991; 104:826-30.
- 51) Ohlms LA, Edwards MS, Mason EO, Igarashi M, Alford BR, Smith RJ. Recurrent meningitis and Mondini dysplasia. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 1990; 116:608–612.
- 52) Pajkos A, Deva AK, Vickery K, Cope C, Chang L, Cossart YE. Detection of subclinical infection in significant breast implant capsules. *Plast Reconstr Surg* 2003; 111:1605-11.
- 53) Pawlowski KS, Wawro D, Roland PS. Bacterial Biofilm Formation on a Human Cochlear Implant. *Otol Neurotol* 2005; 26:972–5.
- 54) Pisoni DB, Geers AE. Working memory in deaf children with cochlear implants: correlation between digit span and measures of spoken language processing. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl* 2000; 185:92–93.
- 55) Polak M, Arif Ulubil S, Hodges AV, Balkany TJ. Revision cochlear implantation for facial nerve stimulation in otosclerosis. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2006; 132:398-404.
- 56) Proops DW, Stoddart RL, Donaldson I. Medical, surgical and audiological complications of the first 100 adult cochlear implant patients in Birmingham. *J Laryngol Otol Suppl* 1999; 24:14-7.
- 57) Puri S, Dornhoffer JL, North PE. Contact Dermatitis to Silicone after cochlear implantation. *Laryngoscope* 2005; 115:1760–2.
- 58) Raine CH, Summerfield Q, Strachan DR, Martin JM, Totten C. The Cost and Analysis of Nonuse of Cochlear Implants. *Otol Neurotol* 2008; 29:221-4.
- 59) Rayner MG, King T, Djalilian HR, Smith S, Levine S. Resolution of facial stimulation in otosclerotic cochlear implants. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2003; 129:475-80.
- 60) Reefhuis J, Honein MA, Whitney CG, Chamany S, Mann EA, Biernath KR, Broder K,

- Manning S, Avashia S, Victor M, Costa P, Devine O, Graham A, Boyle C. Risk of Bacterial Meningitis in Children with Cochlear Implants. *N Engl J Med* 2003; 349:435-45.
- 61) Rivas A, Marlowe AL, Chinnici JE, Niparko JK, Francis HW. Revision cochlear implantation surgery in adults: indications and results. *Otol Neurotol* 2008; 29:639-48.
 - 62) Shea JJ Jr, Xianxi Ge. Delayed facial palsy after stapedectomy. *Otol Neurotol* 2001; 22:465-70.
 - 63) Staecker H, Chow H, Nadol JB Jr. Osteomyelitis, lateral sinus thrombosis, and temporal lobe infarction caused by infection of a percutaneous cochlear implant. *Am J Otol* 1999; 20:726-8.
 - 64) Sunkaraneni VS, Banerjee A, Gray RF. Subdural haematoma: a complication of cochlear implantation. *J Laryngol Otol* 2004; 118:980-2.
 - 65) Tambyraja RR, Gutman MA, Megerian CA. Cochlear Implant Complications: Utility of Federal Database in Systematic Analysis. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2005; 131:245-250.
 - 66) Turkisher V, Priel I, Dan M. Successful management of an infected implantable cardioverter defibrillator with oral antibiotics and without removal of the device. *Pacing Clin Electrophysiol* 1997; 20:2268-70.
 - 67) US Food and Drug Administration. Public health web notification: Advice for Patients With Cochlear Implants: New Information on Meningitis Risk. 6 February 2006. Available at <http://www.fda.gov/cdrh/medicaldevicesafety/atp/020606-cochlear.pdf>. Accesso del 9 Agosto 2008.
 - 68) Uziel AS, Sillon M, Vieu A, Artieres F, Piron JP, Daures JP, Mondain M. Ten-year follow-up of a consecutive series of children with multichannel cochlear implants. *Otol Neurotol* 2007; 28:615-28.
 - 69) Wei BPC, Robins-Browne RM, Shepherd RK, Azzopardi K, Clark GM, O'Leary SJ. Protective effects of local administration of ciprofloxacin on the risk of pneumococcal meningitis after cochlear implantation. *Laryngoscope* 2006; 116:2138-44.
 - 70) Wei BPC, Robins-Browne RM, Shepherd RK, Azzopardi K, Clark GM, O'Leary SJ. Assessment of the protective effect of pneumococcal vaccination in preventing pneumococcal meningitis after cochlear implantation. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2007; 133:987-94.
 - 71) Wei BPC, Shepherd RK, Robins-Browne R, Clark G, O'Leary SJ. Effects of inner ear trauma on the risk of pneumococcal meningitis. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2007; 33:250-9.
 - 72) Wei BPC, Shepherd RK, Robins-Browne R, Clark G, O'Leary SJ. Pneumococcal meningitis: development of a new animal model. *Otol Neurotol* 2006; 27:844-54.
 - 73) Wei BPC, Shepherd RK, Robins-Browne R, Clark G, O'Leary SJ. Pneumococcal meningitis threshold model: a potential tool to assess infectious risk of new or existing inner ear surgical interventions. *Otol Neurotol* 2006; 27:1152-61.
 - 74) Wei BPC, Shepherd RK, Robins-Browne R, Clark G, O'Leary SJ. Threshold shift: effects of cochlear implantation on the risk of pneumococcal meningitis post implantation. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2007; 136:589-96.
 - 75) Wilkinson EP, Dogru S, Meyer TA, Gantz BJ. Case Report: Cochlear Implant Magnet Migration. *Laryngoscope* 2004; 114:2009-11.
 - 76) Windmill I, Martinez S, Nolph MB, Eisenmenger BA. Surgical and nonsurgical complications associated with cochlear prosthesis implantation. *Am J Otol.* 1990; 11:415-420.
 - 77) Yukawa K, Cohen L, Blamey P, Pyman B, Tungvachirakul V, O'Leary S. Effects of insertion depth of cochlear implant electrodes upon speech perception. *Audiol Neurotol* 2004; 9:163-72.
 - 78) Yun JM, Colburn MW, Antonelli PJ. Cochlear Implant Magnet Displacement With Minor Head Trauma. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2005; 133:275-7.

LA STIMOLAZIONE Uditiva BIMODALE

D. Cuda, P. Frontera, A. Murri, T. Solenghi

Introduzione

Per stimolazione bimodale si intende il contemporaneo utilizzo dell'IC e di una protesi acustica (PA) nell'orecchio controlaterale. Considerata per molto tempo conflittuale, in quanto pregiudizialmente si riteneva che modalità acustica ed elettrica non potessero agire sinergicamente, essa al contrario riscuote oggi un crescente successo. Uno dei motivi è rappresentato dall'indicazione all'IC in pazienti con perdita non completa dell'udito e con beneficio protesico marginale. La questione è di valutare se dopo l'intervento questi pazienti debbano continuare o meno ad utilizzare la PA nell'orecchio controlaterale e con quali benefici.

In termini più generali questa modalità si inserisce in un contesto mutato di indicazione all'IC. Gli obiettivi riabilitativi delle sordità gravi-profonde sono oggi più sofisticati rispetto a quello basilare di riattivare la comunicazione verbale. I pazienti ad esempio desiderano ottimizzare l'ascolto della musica e migliorare la qualità complessiva dell'ascolto di solito compromesse dalla carenza di chiavi acustiche (cues) di bassa frequenza. L'IC infatti è uno straordinario processore della parola che reintegra l'ascolto dei segnali più semplici molto bene alle frequenze medio-alte e meno bene alle basse frequenze.

Sono state proposte molte soluzioni per questo problema come nuove strategie di elaborazione del segnale, l'inserzione profonda del ME per stimolare le regioni apicali della coclea o la stimolazione elettroacustica. Nella stimolazione elettroacustica o ibrida le basse frequenze vengono stimulate in modalità acustica e le alte frequenze in modalità elettrica. In altri termini lo stesso orecchio viene stimolato con l'IC e con la PA. La stimolazione ibrida presuppone naturalmente che la chirurgia abbia preservato il residuo uditivo alle frequenze gravi. L'impianto cocleare nella sordità parziale è oggetto di uno specifico capitolo della monografia a cui si rimanda.

Chiavi acustiche ben più importanti sono quelle relative all'ascolto binaurale (Van Hoesel et al 2002). Infatti le limitazioni più importanti sperimentate dai pazienti con IC sono l'incapacità di localizzare le sorgenti sonore e di sfruttare i benefici dell'ascolto binaurale in ambiente rumoroso. Per limitare questi svantaggi si sono moltiplicate negli ultimi anni le applicazioni bilaterali dell'IC che si sono rivelate di grande e comprovata

efficacia come sarà discusso nello specifico capitolo sull'argomento. La stimolazione bimodale si pone come alternativa per quei casi in cui l'IC bilaterale non sia praticabile o sia indesiderato dal paziente e dai familiari. Il presente capitolo discute l'esperienza personale con questa modalità.

Risultati di un'intervista

Sulla scorta della personale convinzione e dei primi report della letteratura (Dooley et al 1993, Ching et al 2001, Tyler et al 2002) sin dal 2001 abbiamo deciso di incoraggiare il mantenimento dell'apparecchio acustico nell'orecchio non impiantato in tutti i casi possibili, orientando appropriatamente il counseling dei nostri pazienti. L'obiettivo era il mantenimento di qualche seppur limitata chiave acustica binaurale. Nel 2006 eseguiamo una prima revisione dell'esperienza clinica sino ad allora maturata (Cuda et al 2006a). Dal 2001 al 2005 furono impiantati consecutivamente 228 pazienti la maggior parte dei quali ricevette il consiglio di mantenere la PA nell'orecchio non impiantato in maniera da sfruttare i potenziali benefici della stimolazione bimodale. 175 fra di essi od i loro genitori nel caso dei bambini, risposero ad una intervista strutturata. 53 non risposero per una varietà di ragioni come indisponibilità, questioni logistiche etc. Le caratteristiche salienti di questi pazienti (età, prestazioni ottenute con IC, udito residuo nel lato non operato) non differivano in modo significativo rispetto a quelle del gruppo dei rispondenti. Pertanto i risultati del campione intervistato potevano essere considerati rappresentativi dell'intera popolazione.

Gruppo:	81 adulti; 94 bambini
Genere:	96 M - 79 F
Lato IC:	149 Dx - 26 Sx
Età media:	20.8 aa (6m-81aa)
Soglia media (0.25-1KHz):	101.9 dB (56-130)
Modello:	89% CI24
Strategia:	70% ACE
Counseling per stimolazione bimodale:	139

Tab. I. Caratteristiche principali dei soggetti intervistati (n.175)

Nella tabella I sono mostrate le caratteristiche principali dei soggetti intervistati. Si segnala come in considerazione dei discreti residui uditivi in 139 casi, pari al 79.4% del totale, fu consigliato il mantenimento della protesi acustica nell'orecchio non operato per realizzare una stimolazione bimodale. Nei rimanenti casi la protesizzazione non fu consigliata per

una varietà di ragioni comprendenti assenza di significativi residui uditivi, protesi acustica mai utilizzata od abbandonata dal lato in questione o problemi medici come otite purulenta attiva od esiti chirurgici.

Come viene mostrato nella figura 1 la maggior parte dei pazienti consigliati utilizzò realmente la stimolazione bimodale (81, pari al 58.3% del totale). La percentuale è molto più significativa se si prende in considerazione la popolazione adulta (39 su 55, pari a 70.1%) rispetto a quella pediatrica dove utilizzavano la stimolazione bimodale esattamente la metà dei casi (42 su 84).

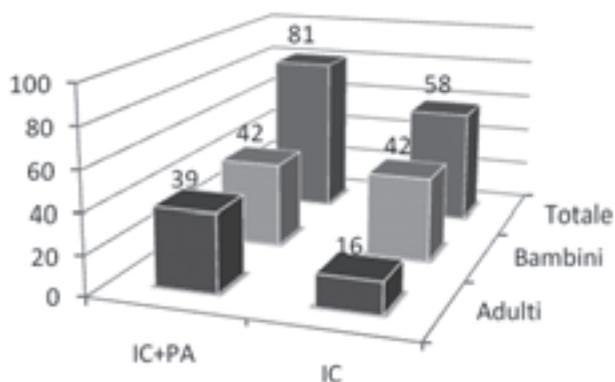


Fig. 1. Distribuzione dell'utilizzo della stimolazione bimodale in un campione di 139 pazienti cui veniva consigliata questa soluzione (counseling bimodale). IC= impianto cocleare, PA= protesi acustica, IC+PA= stimolazione bimodale (da Cuda et al 2006a).

Venivano quindi indagate le ragioni dell'utilizzo o del rifiuto della protesi acustica controlaterale. Le risposte venivano categorizzate nelle voci principali riportate nella tabella II.

Migliorato ascolto, localizzazione e chiarezza del parlato sembravano le ragioni prevalenti specie se ci si limita alla popolazione adulta. Il profilo delle ragioni della popolazione pediatrica invece è complicato dal fatto che le risposte erano spesso mediate dai genitori e questo, nel caso dei più piccoli, poteva riflettere le loro opinioni o l'effetto del counseling più che il beneficio reale sperimentato dai bambini. In tal modo si spiega l'alta occorrenza di risposte come 'non so' o 'counseling' [tab. II] che denotano una certa difficoltà nel delineare i profili di beneficio.

Perché usa la protesi con l'IC?	adulti	bambini	totale
migliorato ascolto	8	8	16
localizzazione	5	10	15
counseling		13	13
non so	3	9	12
localizzazione, chiarezza	10		10
chiarezza	6		6
localizzazione, migliorato ascolto	3	2	5
localizzazione, consapevolezza suoni		3	3
sicurezza		1	1
percezione musica		1	1

Perché rifiuta la protesi con l'IC ?	adulti	bambini	totale
rifiuta di usarla		23	23
inefficace	7	8	15
ascolto confuso	4	8	12
suono differente		3	3
non so		2	2
estetica		1	1
otite cronica	1	0	1
vertigini, acufeni	1	0	1

Tab. II. Ragioni riferite per l'uso o per il rifiuto della protesi acustica associata all'IC (da Cuda et al 2006a)

Le stesse considerazioni valgono a proposito delle ragioni del rifiuto della PA. Nel caso dei bambini infatti la categoria di risposta più comune è 'rifiuta di usarla'. Elementi non sistematizzabili riferiti dagli intervistatori portano a ritenere che il rifiuto ad usare l'apparecchio sia da imputare più a difetto di counseling o di motivazione da parte dei genitori che a veri problemi di intolleranza. Inefficacia ed ascolto confuso tuttavia rappresentano motivazioni abbastanza frequenti sia fra gli adulti che, in particolare, fra i bambini. Probabili difetti nella regolazione degli apparecchi acustici possono in parte giustificare questo reperto prima di considerare l'ipotesi alternativa di una vera interferenza binaurale nell'ascolto.

Nella figura 2 vengono mostrati i contesti in cui i bambini meglio apprezzavano l'utilità della stimolazione bimodale. Sarebbe che essi sperimentino un certo beneficio con la stimolazione bimodale in condizioni difficili di ascolto. Infatti scuola (12%), conversazioni di gruppo (21%) ed aree affollate (24%) costituiscono contesti sfavorevoli all'ascolto in termini di rapporto segnale/rumore.

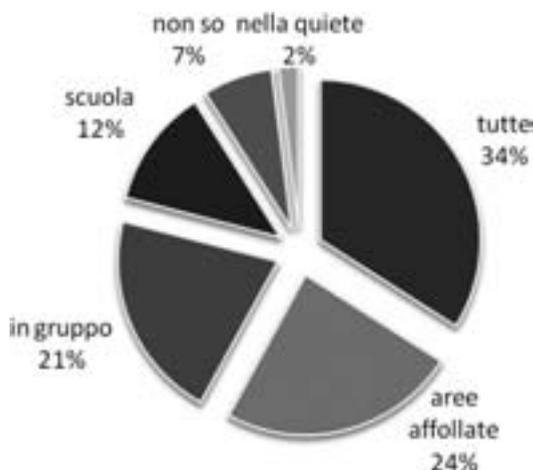


Fig. 2. Situazioni in cui viene percepito il massimo beneficio della stimolazione bimodale da un gruppo di 42 bambini (da Cuda et al 2006a).

Furono infine analizzati statisticamente differenti fattori predittivi rispetto al mantenimento della PA in associazione all'IC. L'unico fattore significativamente correlato alla scelta della stimolazione bimodale risultò essere la soglia uditiva residua nell'orecchio non impiantato. Infatti nel gruppo che decideva di utilizzare il solo IC la soglia uditiva media (frequenze 0.25-1 KHz) era pari a 113 dBHL mentre fra i pazienti bimodali essa era pari a 96 dBHL ($p < .001$).

Ulteriore validazione con il questionario SSQ

Decidemmo quindi di effettuare un'indagine ulteriore sui nostri pazienti utilizzando uno strumento che si avviava a divenire standard qualitativo per gli studi relativi agli aspetti più dinamici della percezione uditiva ovvero il questionario "Speech, Spatial and Qualities of Hearing Scale" (SSQ) (Noble e Gatehouse 2005). I risultati furono molto incoraggianti in quanto fu possibile osservare robuste evidenze di beneficio in alcuni items (Cuda et al 2006b).

In particolare, furono esaminati 40 soggetti adulti già inclusi nella precedente indagine. 28 di essi utilizzavano la stimolazione bimodale e 12 il solo IC. I punteggi grezzi delle tre sottoscale 'Speech', 'Spatial' e 'Qualities' mostravano grande variabilità interindividuale senza significative differenze fra i gruppi in esame. Tuttavia l'analisi dei singoli items del test evidenziò consistenti differenze (significatività $p < .05$) in quattro di essi (S2, S5, Sp14, Q19) le cui distribuzioni vengono mostrate nella figura 3.

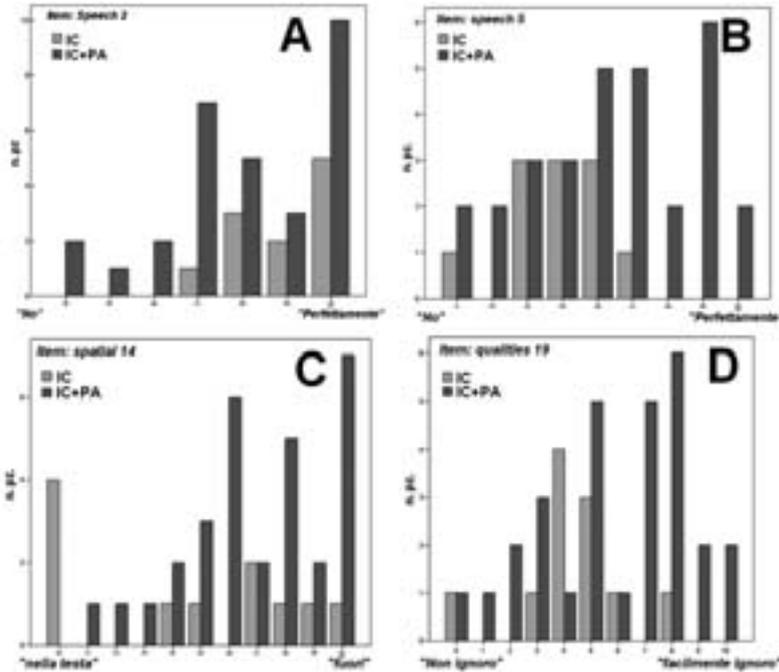


Fig. 3. Distribuzione dei punteggi di pazienti adulti con stimolazione bimodale (barre scure) e con solo IC (barre chiare) a quattro item del questionario SSQ. A: item speech 2 (“Stai parlando con qualcuno in un salotto con tappeti, riesci a seguire la conversazione?”). B: item speech 5 (“Stai parlando con qualcuno. C’è il rumore di fondo di acqua che scorre o di un ventilatore. Riesci a seguire la conversazione?”). C: item spatial 14 (“I suoni che percepisci sembrano essere nella tua testa o fuori da essa?”). D: item qualities 19 (“Riesci ad ignorare gli altri suoni mentre sei intento ad ascoltare qualcosa?”). (da Cuda et al 2006b).

Le risposte agli items della SSQ vengono segnate su una scala graduata ai cui estremi vi sono i descrittori principali. Il descrittore di sinistra indica scadente performance mentre all'estremo destro vi è la migliore funzione. Il significato delle distribuzioni mostrate nella figura è intuitivo specie se si considerano gli items S5 e Q19 che hanno a che fare con le capacità di ascolto selettivo e l'item Sp14 correlato alla percezione della rappresentazione spaziale dei suoni.

Prove di audiometria vocale con competizione

Infine fu deciso di verificare i risultati in termini strumentali con un sottogruppo di 21 pazienti adulti bimodali che erano stati inclusi negli studi precedenti (Cuda et al. 2007). Nella figura 4 vengono mostrati i risultati salienti.

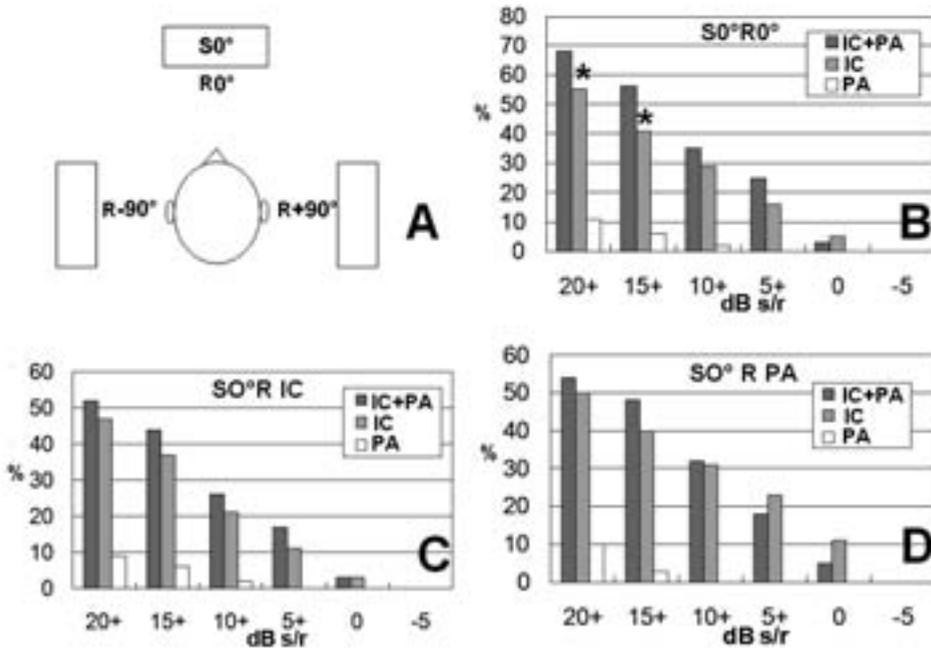


Fig. 4. Audiometria vocale sotto competizione con differenti configurazioni in una popolazione di 21 pazienti adulti utilizzatori di stimolazione bimodale. A: schema dell'assetto sperimentale; il segnale verbale (S=parole bisillabiche) veniva presentato con un altoparlante frontale posto ad 1 m dal paziente con angolo incidente pari a 0°. Il rumore (R) invece, rappresentato da un cocktail party noise, poteva provenire dall'altoparlante frontale (R0°) simulando una situazione di ascolto diotico (S0°R0°) oppure da uno degli altoparlanti laterali (R+90° o R-90°) simulando l'ascolto dicotico. B: punteggi di percezione a differenti rapporti segnale rumore (dB s/r) con configurazione diotica; le rilevazioni venivano eseguite mentre il paziente indossava il solo IC, la sola PA oppure entrambi i dispositivi (IC+PA). C: punteggi di percezione in configurazione dicotica con rumore dal lato dell'IC (in questo caso si valuta un eventuale beneficio della PA da effetto ombra della testa). D: punteggi di percezione in configurazione dicotica con rumore dal lato della PA; in questo caso si valuta l'eventuale presenza di un effetto di processing 'squelch' introdotto dalla protesi acustica. *= p<.05. (da Cuda e Murri 2007).

Quando il segnale ed il rumore provenivano dalla stessa sorgente (ascolto diotico) i pazienti mostravano un significativo beneficio in termini di percezione verbale in configurazione bimodale a bassi livelli di rumorosità (+20 e +15 dB s/r). Al contrario quando la sorgente del rumore e quella del segnale erano fisicamente separate (ascolto dicotico) sebbene i punteggi fossero tendenzialmente superiori con l'ascolto bimodale, le differenze non erano statisticamente significative. In altri termini questi risultati documentano la sommazione binaurale di loudness ma non le

componenti della funzione binaurale alla base dell'ascolto dicotico come l'effetto ombra della testa e l'effetto squelch. È possibile che l'usuale modesta entità di queste componenti sia sovrastata dalla grande variabilità interindividuale e che un campione di maggiori dimensioni possa documentarne al contrario l'esistenza.

Ottimizzazione delle regolazioni protesiche

Un'altra importante questione è se sia possibile in qualche misura ottimizzare i risultati clinici della stimolazione bimodale. Un importante contributo a questo argomento è stato dato da Ching et al (2001, 2004). Sia nei bambini che negli adulti è stato dimostrato come il beneficio della stimolazione bimodale possa essere incrementato applicando un protocollo di regolazione protesica differente rispetto allo standard. I pazienti ascoltavano in modalità bimodale un brano discorsivo. Essi dovevano scegliere in tempo reale la preferita fra differenti curve di riposta in frequenza della PA. Sorprendentemente solo in pochi sceglievano la curva standard, quella indicata secondo le classiche procedure prescrittive. La maggior parte di essi invece cambiava configurazione senza che si manifestasse una particolare tendenza; vi erano casi in cui veniva scelta una pendenza inferiore ed altri in cui si optava per una pendenza superiore rispetto allo standard. Selezionata la curva di risposta in frequenza si procedeva quindi con il bilanciamento della loudness fra PA ed IC. Anche in questo caso le regolazioni erano molto variabili sebbene generalmente venisse scelto un livello di guadagno inferiore rispetto alle regolazioni classiche della PA. Con le nuove regolazioni i pazienti sperimentavano migliori risultati rispetto alla situazione di base.

Questo lavoro ben lungi dall'essere esaustivo ha tuttavia costituito la base per un protocollo applicativo che si illustra nel box seguente e che si raccomanda in caso di stimolazione bimodale (www.cochlear.com).

Conclusioni

La stimolazione bimodale rappresenta una modalità di ascolto utilizzabile dalla maggior parte dei pazienti con residui uditivi sfruttabili nell'orecchio controlaterale all'IC. Essa consente di beneficiare di una parte dei tipici vantaggi dell'udito binaurale. Si potranno migliorare la capacità di localizzare i suoni, la percezione della parola in condizioni di debole rumorosità nonché la chiarezza e la qualità dell'ascolto. Un aspetto critico sembra rappresentato dalla regolazione dell'apparecchio acustico. L'esperienza insegna che la PA associata all'IC richiede regolazioni anche molto differenti rispetto a quelle utilizzate prima dell'intervento. La regolazione della PA andrebbe pertanto individualizzata da audioprotesisti bene addestrati ed utilizzando apparecchi acustici molto flessibili.

Sono necessari ulteriori studi per comprendere meglio l'apparente sottoutilizzazione della stimolazione bimodale nella popolazione pediatrica. Non è ben chiaro cioè se si tratta di un difetto di counseling, della probabile maggiore prevalenza in questo gruppo di cattive regolazioni protesiche o di un fenomeno di interferenza binaurale.

In conclusione se un paziente non è impiantabile bilateralmente e presenta un residuo uditivo con beneficio protesico marginale noi consigliamo il mantenimento della PA controlateralmente all'IC per sfruttare una parte dei vantaggi dell'udito binaurale.

Raccomandazioni per l'ottimizzazione della protesi acustica controlaterale in portatori di impianto cocleare Nucleus

1. La chiocciola

Pur condizionata dal guadagno alle alte frequenze e dall'efficienza dei sistemi antifeedback rispetto all'utilizzo delle sole protesi si potranno utilizzare chiocciolate più confortevoli. Ciò rappresenta una priorità se il paziente presenta problemi di accettazione delle chiocciolate

2. La protesi

La procedura qui descritta richiede l'utilizzo di una protesi WDRC con compressione in uscita e rapporto di compressione adattabile

3. Le risorse necessarie

- a. Audioprotesista esperto
- b. Apparecchiatura di programmazione degli apparecchi compreso un sistema di misurazione in situ
- c. Scale per la loudness
- d. Stimoli calibrati
 - i. Speech noise in campo libero
 - ii. Materiale verbale

4. La procedura

- a. Regola la protesi in base ad un target prescrittivo, verifica con un sistema in situ e memorizza la regolazione nel programma ► P1
- b. Cambia la risposta in frequenza: target prescrittivo **PIU'** 6dB/ottava ► P2
- c. Cambia la risposta in frequenza: target prescrittivo **MENO** 6dB/ottava ► P3
- d. Compensare le differenze di loudness fra questi tre programmi regolando il guadagno complessivo di ciascuno di essi utilizzando materiale verbale a 65 dB oppure speech noise
 - i. L'obiettivo di questo passaggio è quello di assicurarsi che i tre programmi abbiano la stessa loudness in maniera che il paziente possa identificare accuratamente il suono più chiaro senza essere indotto in errore da differenze di volume
- e. Identificare la miglior risposta frequenziale, quella scelta dal paziente dopo avere ascoltato un discorso a viva voce con un livello normale a circa 65 dB SPL ovvero un normale livello di voce ► P1
- f. Regolare il guadagno totale o le caratteristiche di compressione dell'apparecchio (P1) in maniera che la loudness del parlato nell'orecchio con protesi acustica sia uguale a quella dell'orecchio con impianto cocleare con voci deboli (55 dB SPL), medie (65 dB SPL) od intense (75 dB SPL).

5. Follow-up

Controllare il paziente dopo 4 settimane per regolare l'apparecchio in base alle valutazioni soggettive del paziente e per assicurarsi che la protesi sia usata e dia beneficio

Bibliografia

- 1) Ching TY, Psarros C, Hill M, Dillon H, Incerti P. Should children who use cochlear implants wear hearing aids in the opposite ear. *Ear Hear* 2001; 22:365-80.
- 2) Ching TY, Incerti P, Hill M. Binaural benefits for adults who use hearing aids and cochlear implants in opposite ears. *Ear Hear* 2004; 25:9-21.
- 3) Cuda D, Murri A, Formigoni P. A clinical survey of bimodal stimulation in adults and children. Cochlear satellite symposium. Presentato a: 8th European Symposium on Pediatric Cochlear Implantation; 25-28 March, 2006a; Venice (Italy).
- 4) Cuda D, Murri A, Briccola E. Use of "Speech, Spatial and Qualities Questionnaires" to assess the benefit of bimodal stimulation in a group of adult implanted patients. Presentato a: Proceedings of XXVIIth International Congress of Audiology; 3-7 September, 2006b; Innsbruck (Austria).
- 5) Cuda D, Murri A. The bimodal stimulation advantages: a clinical study. Presentato a: 6th Meeting on Bilateral CI and Binaural Signal Processing; 29-30 March, 2007; Bern (Switzerland).
- 6) Dooley GJ, Blamey PJ, Seligman PM, Alcantara JI, Clark GM, Shallop JK, Arndt P, Heller JW, Menapace CM. Combined electrical and acoustical stimulation using a bimodal prosthesis. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1993; 119:55-60.
- 7) Gatehouse S, Noble W. The Speech, Spatial and Qualities of Hearing Scale (SSQ). *Int J Audiol* 2004; 43:85-99.
- 8) Tyler RS, Parkinson AJ, Wilson BS, Witt S, Preece JP, Noble W. Patients utilizing a hearing aid and a cochlear implant: speech perception and localization. *Ear Hear* 2002; 23: 98-105.
- 9) Van Hoesel R, Ramsden R, O'Driscoll M. Sound-direction identification, interaural time delay discrimination and speech intelligibility advantages in noise for bilateral cochlear implant user. *Ear Hear* 2002; 23:137-49.

IMPIANTO COCLEARE BINAURALE

S. Burdo

Introduzione

L'ascolto è un fenomeno complesso che può considerarsi completo e naturale solo quando l'intero apparato uditivo viene stimolato. In tal modo possono essere percepiti non solo fenomeni fisici grossolani, ma anche sfumature acustiche che contribuiscono a completare il trasferimento e l'elaborazione cognitiva ed emotiva dell'informazione. Parliamo non solo di parola, ma anche di musica, di rumori ambientali e di scenari acustici in cui avviene la percezione.

Da un punto di vista nosologico possiamo considerare diversi tipi di ascolto, con differenze percettive spesso sostanziali. Distinguiamo quindi l'ascolto monoaurale, da quello binaurale. Quest'ultimo, poi, si differenzia in *ascolto diotico* e *ascolto dicotico*. L'ascolto diotico si realizza quando un messaggio sonoro raggiunge i due orecchi con le medesime caratteristiche acustiche; l'ascolto dicotico avviene, invece, quando lo stesso messaggio raggiunge i due orecchi con diversità che riguardano l'intensità, la fase o il tempo. Una differenza interaurale, o di fase o di tempo o di intensità, dello stesso messaggio acustico attiva pertanto l'ascolto dicotico.

Si ricorda che l'informazione veicolata da ciascun orecchio non solo viene elaborata dalle strutture centrali grazie a semplici attività di inibizione ed eccitazione, ma anche che l'interazione tra i due orecchi produce un messaggio neurale diverso dalla somma dei singoli input monoaurali. Tale prodotto è il risultato dell'attività del *processore binaurale* che si affianca ai *sistemi di sintonizzazione* (apparato efferente, muscolatura dell'orecchio medio, cellule ciliate esterne) per presentare il miglior stimolo neurale che si "vuole" decodificare a livello corticale [fig. 1].

Il processore binaurale e le binaural cues

L'obiettivo dell'attività del processore binaurale è l'ottimizzazione del messaggio. Distinguiamo una ottimizzazione energetica che viene raggiunta nel tronco encefalico ed una ottimizzazione informativa che invece viene conclusa in sede sopratentoriale.

Il processore binaurale può essere attivato solo in presenza di messaggi neurali che veicolino informazioni acustiche con particolari caratteri-

stiche. Innanzitutto è necessario che il messaggio sia ripartito nelle singole bande critiche e che ciascuna banda trasmetta delle caratteristiche acustiche chiamate “*Binaural Cues*”. Tali caratteristiche sono le già citate differenze di *fase*, di *tempo* e di *intensità* con cui lo stesso messaggio investe i due orecchi; in altre parole: messaggi monoaurali o ascoltati in modo diotico, non attivano il processore binaurale, così come messaggi neurali monchi di alcune *bande critiche* non potranno attivare completamente il processore binaurale.



Fig. 1. Modello di intervento dei sistemi di ottimizzazione dell’ascolto

Due sono le sedi troncoencefaliche in cui avviene l’elaborazione e cioè le due olive [fig. 2]. L’oliva superiore mediale decodifica le cues relative a fase e tempo, mentre l’oliva superiore laterale è dedicata alle differenze di intensità.

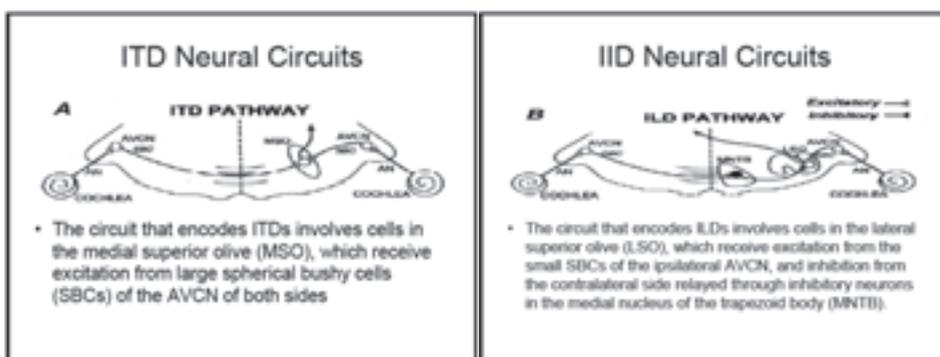


Fig. 2. (A) Oliva superiore mediale decodifica le cues relative a fase e tempo; (B) oliva superiore laterale dedicata a differenze di intensità

Non solo, ma l'oliva mediale è sensibile soprattutto alle frequenze gravi, mentre quella laterale alle frequenze acute, come riportato nella figura 3.

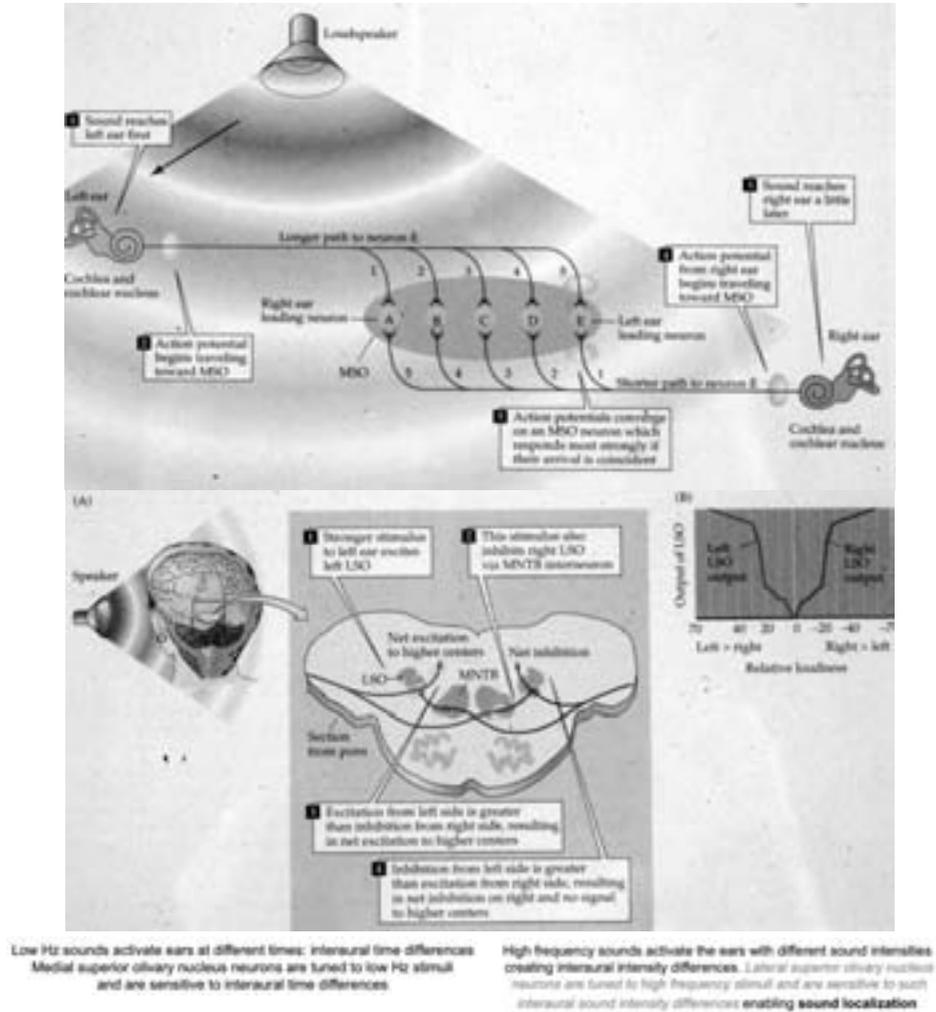


Fig. 3. Sensibilità dei neuroni dei nuclei olivari superiori mediali alle frequenze gravi e dei nuclei olivari superiori laterali a quelle acute

È inoltre altamente suggestivo il modello di Jeffres che identifica dei neuroni particolari, chiamati *neuroni coincidenti*, che vengono attivati da due assoni di diversa lunghezza perché sensibili alle binaural cues. Dai neuroni coincidenti inizia quindi una ulteriore via di trasmissione neurale che specializza ulteriormente l'ascolto binaurale affiancandosi alla

modalità di *trasmissione crociata* poiché, durante l'ascolto dicotico, le vie uditive centrali dirette vengono inibite [fig. 4].

Il processore binaurale tronco encefalico esplica, quindi, la sua funzione attraverso le vie uditive crociate, attivando i neuroni coincidenti dei complessi olivari.

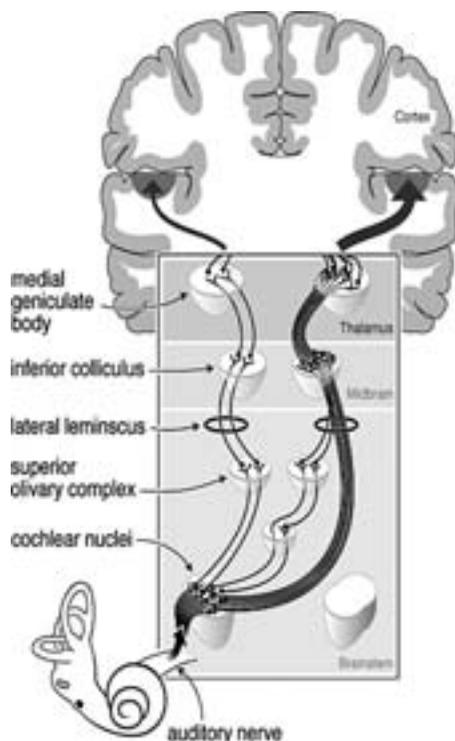


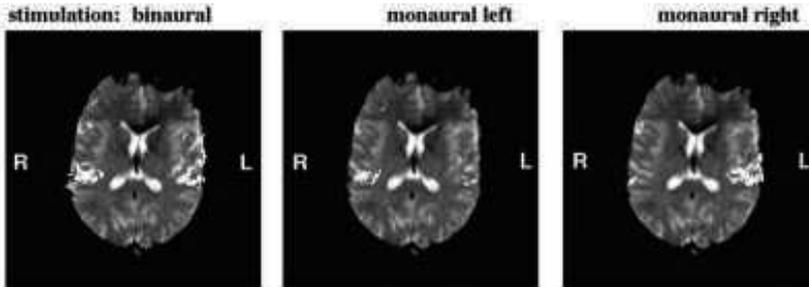
Figura 4. Inibizione delle vie uditive centrali durante l'ascolto dicotico

La corteccia uditiva

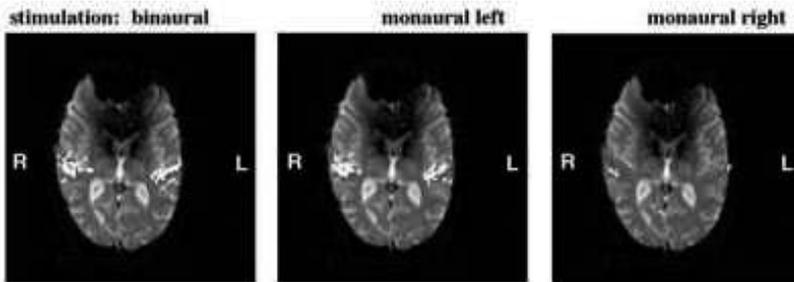
A livello corticale l'informazione neurale così veicolata produce un'attivazione delle strutture decodificatrici superiore alla somma delle singole afferenze monoaurali e questo è frutto di una amplificazione interna del messaggio che viene così arricchito di dati che facilitano il trasferimento e la decodificazione semantica delle informazioni. Nel box che segue sono riportate alcune esperienze con la risonanza funzionale del gruppo di neuroradiologia di Basilea in cui appaiono chiari non solo gli effetti della stimolazione binaurale, ma anche che il processore binaurale è soggetto ai fenomeni di plasticità caratteristici di tutte le elaborazioni sensoriali.

Esperienza con RMN funzionale sull'udito binaurale.

Deniz Bilecen MD PhD, Dept. of Radiology, University of Basel, Switzerland; Erich Seifritz MD, Dept. of Psychiatry, University of Basel, Switzerland; Jürgen Hennig PhD, Dept. of Radiology, Sect. of Medical Physics, University of Freiburg, Germany, Francesco Di Salle MD, Dept. of Neurological Sciences, Division of Neuroradiology, University of Naples, Italy, Fabrizio Esposito PhD, Dept. of Neurological Sciences, Division of Neuroradiology, University of Naples, Italy

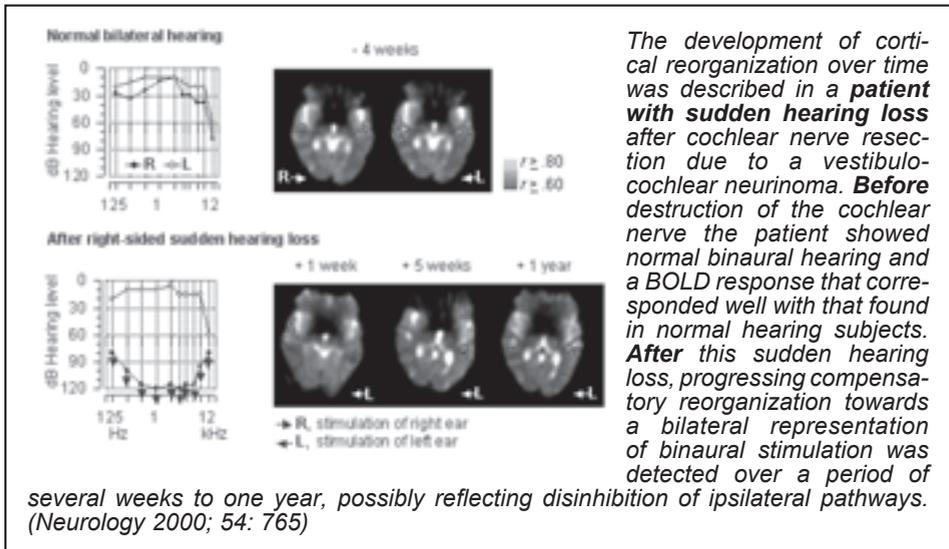


Monaural stimulation in normal-hearing subjects reveals a strong lateralization of BOLD response toward the contralateral auditory cortex, with a lateralization ratio between left and right hemispheric response areas of 3.4 - 5.2 for monaural stimulation and a nearly balanced BOLD response for binaural stimulation. Interestingly, the sum of cortical activation volumes induced by monaural left plus right stimulation is approximately 30% smaller than for binaural stimulation, indicating either interneural inhibitory mechanisms or neuronal facilitation within the auditory pathways.



A totally different response was found in unilateral deaf patients. These showed an almost balanced bilateral, rather than mainly contralateral, BOLD response to monaural stimulation of the intact ear. The lateralization ratio was just 1.3 toward the contralateral side of the healthy ear, which is comparable to binaural responses of normal-hearing subjects. This observation seems to indicate a plasticity or a reorganization of the auditory pathways in longterm unilateral deaf patients. (Cereb. Cortex. 1998; 8: 156)

Esperienza sulla anacusia Improvvisa



Plasticità del sistema binaurale e periodo critico per la sua maturazione

È ormai un classico della letteratura audiologica l'immagine di Northern e Downs sulla maturazione delle abilità di localizzazione nei primi mesi di vita del bambino. La clinica, infatti, insegna che le capacità di localizzazione sonora non sono presenti alla nascita, ma si sviluppano nei primi mesi di vita e con tempi diversi per i vari piani spaziali. Ciò sta a significare che il sistema binaurale si forgia con l'esperienza uditiva e che, probabilmente, la maturazione può avvenire entro un *periodo critico*, oltre al quale difficilmente sarà possibile godere dei benefici dell'ascolto binaurale.

Oltre al concetto del periodo critico, altre caratteristiche sembrano proprie del sistema binaurale come ad esempio l'evidenza che molti audioprotesisti esperti hanno vissuto nella loro professione relativamente alla scarsa efficacia di una applicazione binaurale dopo una protesizzazione monoaurale protratta per lungo tempo, con una resa del secondo orecchio molto deludente e cioè con una marcata asimmetria percettiva interaurale.

Su questa osservazione, l'esperienza di chi scrive può essere chiarificatrice considerando l'implantologia cocleare come un mezzo per valutare gli effetti della deprivazione uditiva monoaurale.

Sono stati considerati quattro gruppi, uno di normoudenti e tre di pazienti fino a due anni dopo l'attivazione, nelle seguenti proporzioni:

- 10 normoudenti,
- 6 espianati e reimpiantati monoauralmente (ovvero sequenziali monoaurali),
- 36 impiantati binauralmente simultanei,
- 31 impiantati binauralmente sequenziali (ovvero sequenziali binaurali).

Considerando i test di riconoscimento vocale in campo libero, con mascheramento controlaterale nei normoudenti, si è quantificato l'indice D.B.E. (Difference Between Ears) in percentuale.

Come si può notare nella figura 5, l'unico gruppo che non raggiunge l'equivalenza interaurale dopo due anni è quello dei soggetti impiantati binauralmente in due momenti diversi (impianti binaurali sequenziali). È anche evidente, tuttavia, che l'andamento dell'indice non è stabile perché il gruppo non è omogeneo.

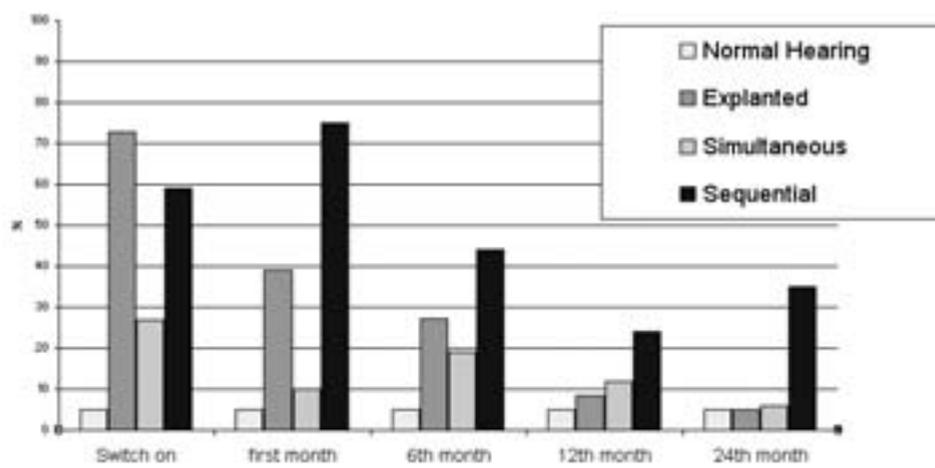


Fig. 5. Indice D.B.E.(Difference Between Ears) in % versus follow-up post-impianto cocleare nei quattro gruppi di pazienti

In realtà il gruppo dei sequenziali comprendeva tre tipologie di pazienti [fig. 6]. Il primo era costituito da bambini che hanno raggiunto l'equivalenza interaurale e che hanno ricevuto il primo impianto prima dei due anni ed il secondo impianto con un intervallo di tempo non superiore a 50 mesi. I pazienti per i quali le performance del secondo impianto erano inferiori a quelle del primo erano invece soggetti impiantati tardivamente e con un intertempo chirurgico superiore a 60 mesi.

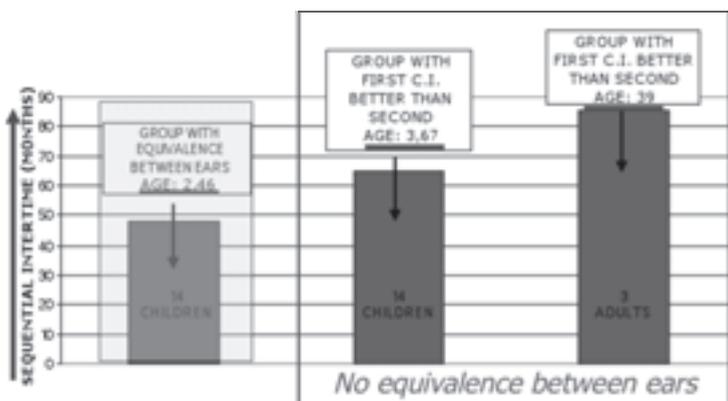


Fig. 6. Tipologie di pazienti che hanno ricevuto impianto cocleare sequenziale in rapporto ad equivalenza interaurale

L'esperienza appena descritta conferma, quindi, che anche per il sistema binaurale vale il concetto di "periodo critico" oltre il quale la *plasticità* non può più essere pienamente sfruttata. Ma un altro importante concetto può essere chiarito confrontando i pazienti sequenziali monoaurali con i sequenziali binaurali, poiché per i primi sembra non valere la regola del periodo critico perché tutti raggiungono, con il secondo orecchio, gli stessi risultati del primo dopo due anni dall'espianto/reimpianto; così come risulta evidente nella figura 7 in cui sono riportati i risultati di tutti i pazienti di questo gruppo.

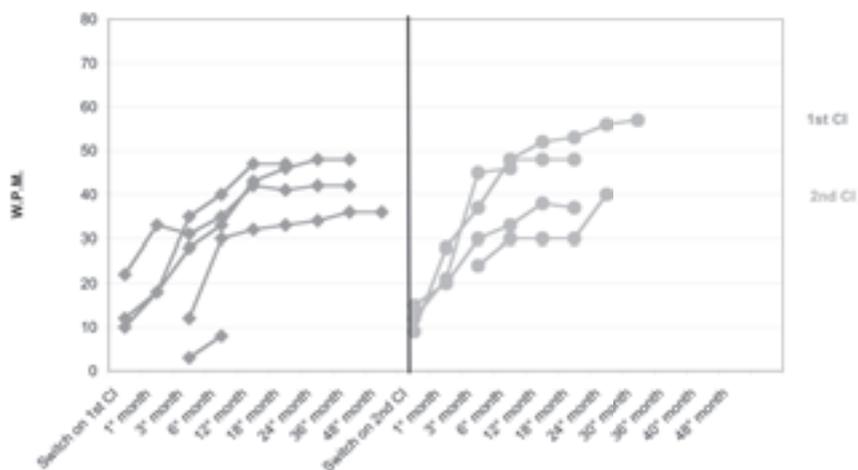


Fig. 7. Risultati del Test Speech Tracking (W.P.M: parole al minuto) del gruppo di pazienti sequenziali monoaurali nel follow-up post-impianto

Particolarmente interessante è il caso emblematico riportato nella figura 8 e che riporta i risultati dello speech tracking di un soggetto impiantato inizialmente nell'orecchio sinistro dove si sviluppò un'otite cronica. Si decise, allora, di procedere con un impianto controlaterale, mantenendo attivo il primo (condizione: sequenziale binaurale) che, però, venne successivamente espantato per la formazione di un colesteatoma (condizione: sequenziale monoaurale).

Il grafico ben rappresenta come, nel periodo di stimolazione binaurale, il secondo impianto otteneva, di per sé, delle prestazioni molto modeste, pur con sommazione binaurale raggiunta. Con l'espanto del primo sistema, il secondo orecchio si comportò come se fosse liberato raggiungendo in brevissimo tempo performance più che soddisfacenti, facendo presumere la presenza di una "inibizione attiva" del primo orecchio sul secondo.

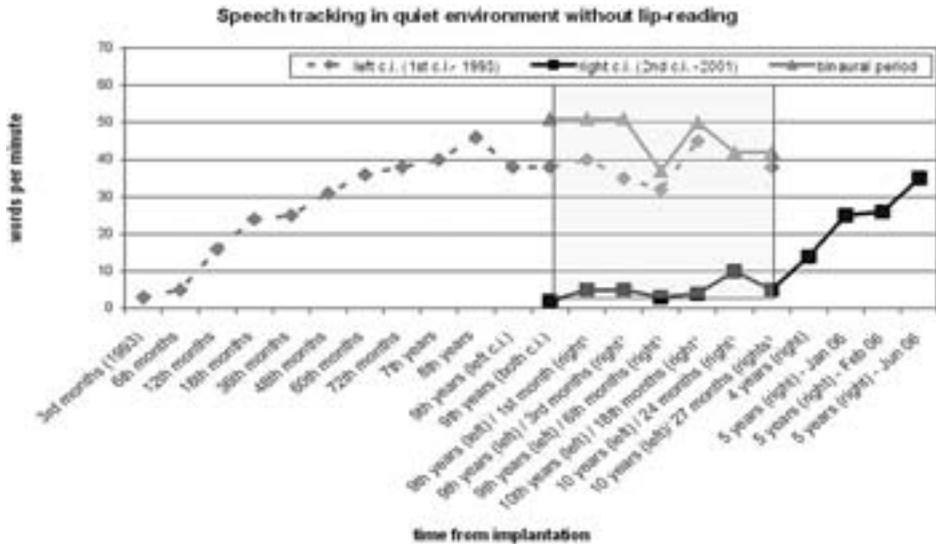


Fig. 8. Risultati allo Speech Tracking di un paziente impiantato nella condizione "sequenziale binaurale" e "sequenziale monoaurale"

L'esperienza personale fin qui descritta conferma quindi due concetti noti da tempo e cioè quelli della "plasticità neurale" e del "periodo critico" in cui può essere sfruttata. Un terzo concetto si è poi evidenziato e cioè quello "dell'inibizione attiva" del primo orecchio sul secondo nelle protesizzazioni o impianti sequenziali quando il periodo critico è stato superato. Ciò non significa che la stimolazione binaurale sia inefficace poiché i

benefici dell'udito stereofonico vengono ugualmente ottenuti, ma che il secondo orecchio non può considerarsi equivalente del primo negli impianti sequenziali con intertempo chirurgico molto lungo.

Udito stereofonico

Quando si parla di udito binaurale vengono sempre riportati i quattro maggiori benefici e cioè:

- miglior qualità del suono,
- sommazione di loudness,
- localizzazione sonora,
- miglior ascolto nel rumore.

In realtà altri benefici possono essere aggiunti considerando l'ascolto di tutti i segnali acustici, nelle varie scenografie e condizioni.

Per questo abbiamo voluto verificare di cosa si lamentassero i pazienti che hanno perso improvvisamente l'udito e, nel contempo, abbiamo voluto verificare quali benefici fossero segnalati da chi invece aveva ottenuto il ripristino dell'udito binaurale grazie all'implantologia sequenziale. In altre parole abbiamo valutato l'effetto della stereofonia confrontando le sensazioni di chi aveva perso un orecchio con quelle di chi, invece, lo aveva riacquisito

Nella prima esperienza [fig. 9] sono stati intervistati 53 adulti servendosi di un questionario con una scala che indicasse il disagio più o meno incontrato dopo una sordità improvvisa monolaterale in varie situazioni di ascolto. I risultati indicarono che le maggiori difficoltà provocate dall'anacusia riguardavano: l'ascolto incidentale, l'ascolto nel rumore, la capacità di localizzazione, l'ascolto della televisione e la qualità del suono.

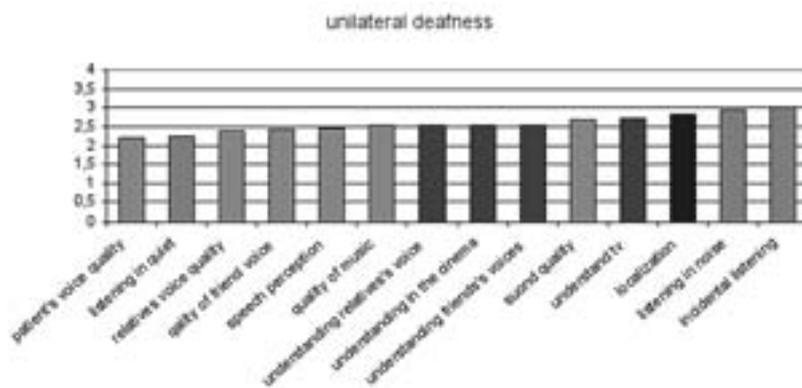


Fig. 9. Risultati medi di 53 pazienti con sordità improvvisa monolaterale al questionario che indaga il disagio in varie situazioni di ascolto

Di converso, su un gruppo di 36 impiantati sequenzialmente [fig. 10] i benefici riguardavano soprattutto: l'ascolto nella quiete, l'ascolto incidentale e la comprensione della televisione.

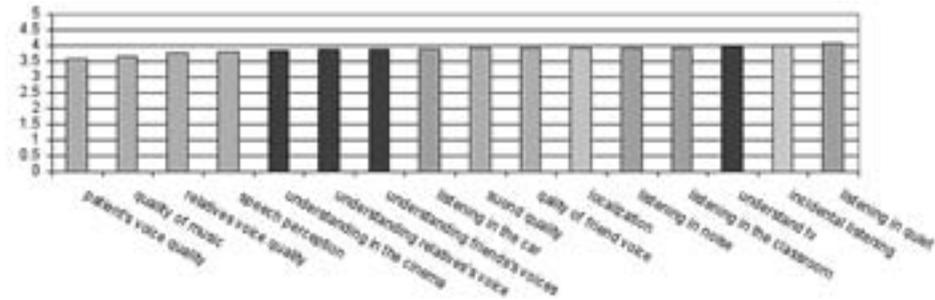


Fig. 10. Risultati medi di 36 pazienti impiantati sequenzialmente al questionario che indaga il disagio in varie situazioni di ascolto

Miglioramento dell'ascolto incidentale e della voce riprodotta sembrano quindi gli ulteriori due benefici maggiori apportati dell'udito binaurale e da aggiungere ai quattro già noti.

Da un punto di vista finalistico il compito del sistema uditivo binaurale è quindi quello di ottimizzare l'ascolto di tutti i tipi di segnale, più o meno ridondanti, più o meno intellegibili, più o meno distorti.

Tale ottimizzazione avviene innanzitutto dopo il riconoscimento dei binaural cues che permettono la separazione del segnale dal rumore o con meccanismi passivi (head shadow effect) o con attività cognitive (squelch effect), migliorandone la qualità percettiva e aumentando la sua loudness.

Questi processi possono essere più o meno compromessi nell'ipoacusico percettivo, tanto che è a tutti noto come il rumore sia il più grande nemico per questo tipo di sordità. In ambiente scolastico, infatti, il rapporto S/R minimo per mantenere la comprensione in un udente è di +5dB, in un ipoacusico di +20dB.

Protesi acustiche e impianti cocleari sono in grado di far superare questi problemi?

Innanzitutto è di fondamentale importanza sottolineare che con il protesizzato si modifica il segnale esterno, mentre i deficit di analisi vengono mantenuti perché nulla del recettore viene modificato. L'impianto cocleare è, invece, la sostituzione del recettore acustico e quindi si tratta di una soluzione completamente diversa.

Da un punto di vista strettamente speculativo il protesizzato dovrebbe quindi essere meno avvantaggiato dell'impiantato poiché il suo orecchio, per definizione, non dovrebbe essere in grado di produrre fini analisi delle

binaural cues per banda critica, anche se la caratteristica principale delle protesi digitali è proprio la suddivisione in bande di quanto viene amplificato. Negli impianti, invece, il numero di canali di elaborazione possono ben rappresentare le bande critiche, riproducendo l'attività discriminativa cocleare. Secondo chi scrive il fattore che potrebbe limitare l'elaborazione centrale delle binaural cues nell'impiantato, potrebbe risiedere in pre-processamenti acustici non ancora sofisticati come quelli già adottati nelle protesi acustiche. Non solo, ma non bisogna dimenticare che la stessa posizione dei microfoni, che non sfrutta la fisiologia dell'orecchio esterno, non permette di analizzare fini differenze interaurali, come invece viene in parte compensato nelle protesi endoauricolari dove il microfono è posto in una sede più fisiologica.

Nonostante questo, la maggior parte della letteratura sull'argomento ha sempre sottolineato che anche con le protesi o l'impianto l'udito binaurale è superiore, in termini più o meno importanti, a quello monoaurale, soprattutto per quanto riguarda la localizzazione sonora e l'ascolto nel rumore, e che la variabile più importante, perché questo avvenga, è il *bilanciamento interaurale*, tanto che i nuovi trend della protesica digitale sono rappresentati proprio dalla comunicazione wireless che sincronizza l'attività tra i due apparecchi. È quindi auspicabile che questa innovazione tecnologica sia applicata anche all'implantologia così da migliorare ulteriormente la fase di preprocessing che, attualmente, non tiene in debita importanza la necessità trasmettere e, perché no, enfatizzare le binaural cues.

L'esperienza dell'audiovestibologia di Varese

A giugno 2008 sono stati applicati 850 impianti di cui 174 binaurali, 106 simultanei e 68 sequenziali. Dai grafici della figura 11 è possibile dedurre che la maggior parte dei binaurali hanno interessato l'età pediatrica e che le chirurgie simultanee sono state programmate soprattutto prima dei due anni di vita dei pazienti, mentre per i sequenziali la seconda chirurgia non è mai stata programmata dopo gli otto anni dal primo intervento.

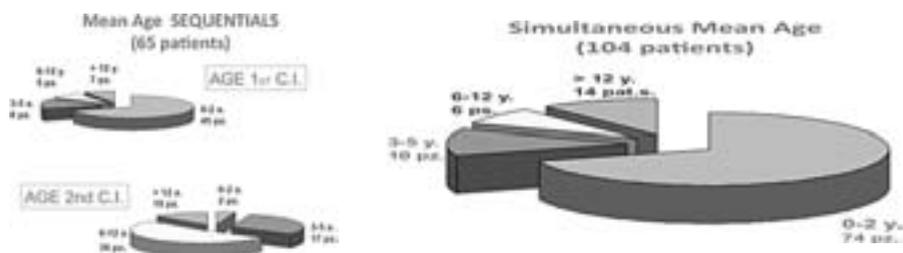


Fig. 11. Dati relativi a 65 pazienti sequenziali e 104 simultanei.

La scelta della binauralità viene lasciata ai genitori o al paziente, permettendo al chirurgo la possibilità di non accogliere la richiesta solo in caso di rischio anestesiológico o di possibili complicanze otologiche. Non viene oltremodo consigliato l'impianto sequenziale dopo 7/8 anni dalla prima chirurgia. Il chirurgo, inoltre, negli interventi simultanei, informa i genitori che si limiterà ad eseguire solo un impianto nel caso di rischi chirurgici o anestesiológicos inaspettati nella prima chirurgia o qualora la durata del primo intervento fosse superiore alle due ore. In tal caso è possibile programmare un intervento sequenziale entro i successivi dodici mesi. Non vengono, invece, mai programmati volutamente dei sequenziali in tempi ravvicinati poiché si ritiene che il rischio anestesiológico sia maggiore per due distinte chirurgie, che non per un intervento simultaneo.

Per quanto riguarda i risultati, i giudizi soggettivi [fig. 12] di 32 genitori di pazienti con impianto monoaurale, di 23 con binaurale sequenziale e di 17 con binaurale simultaneo, sono più che favorevoli alla binauralità.

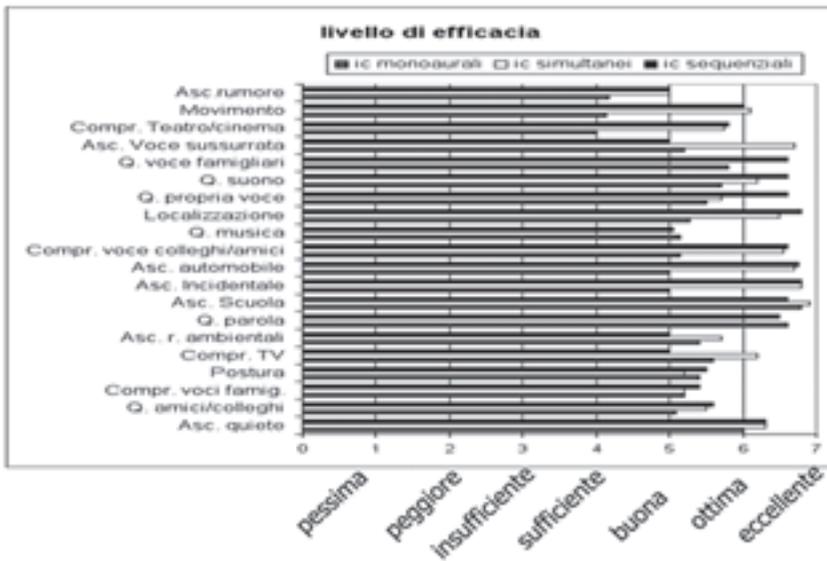


Fig. 12. Giudizio soggettivo sulla efficacia della binauralità di 32 genitori di pazienti con impianto monoaurale, di 23 con binaurale sequenziale e di 17 con binaurale simultaneo

Il giudizio soggettivo è confermato dai test vocali con speech tracking in campo libero e a viva voce e con test formali di audiometria vocale con frasi registrate. È necessario, tuttavia, sottolineare che la significatività nello speech tracking è evidente nell'età compresa tra 6 e 12 anni ed è particolarmente evidente negli impianti simultanei, più che nei sequenziali anche nei test di audiometria vocale formale [fig. 13].

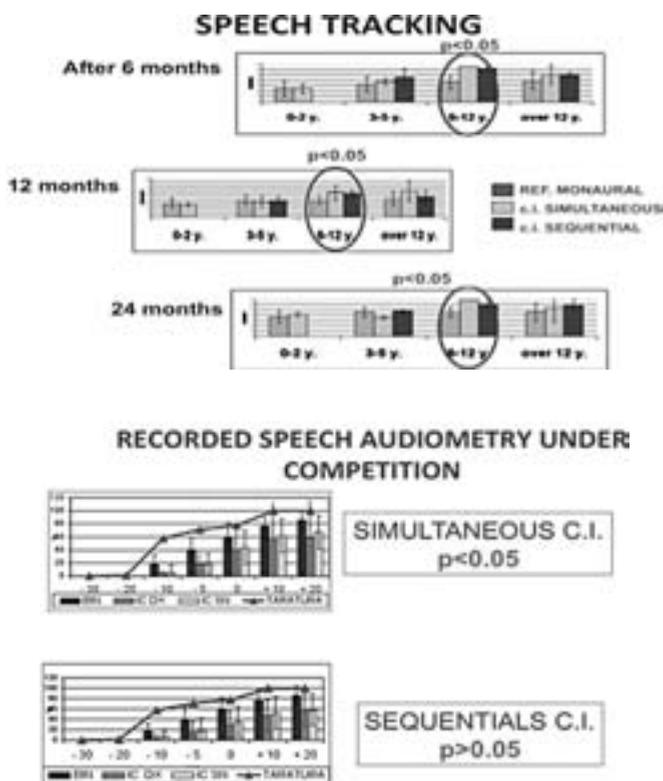


Fig. 13. Risultati allo Speech tracking e al test di audiometria vocale sotto competizione (materiale utilizzato: frasi) dei tre gruppi di pazienti

L'esperienza finora accumulata, inoltre, ha permesso di concludere che i tempi necessari per beneficiare della stereofonia sono pressoché immediati nei simultanei, mentre nei sequenziali ciò non avviene e si possono superare anche i 24 mesi d'uso per raggiungere risultati soddisfacenti che, in ogni caso, precedono il raggiungimento dell'equivalenza del secondo orecchio impiantato con il primo.

In altre parole il vantaggio binaurale precede il raggiungimento dell'equivalenza interaurale.

Per accelerare questo processo, chi scrive sta valutando l'efficacia di una particolare strategia d'uso e di allenamento acustico con l'obiettivo di accelerare il raggiungimento degli obiettivi nei pazienti impiantati sequenzialmente perché è evidente che si tratta di indirizzare nel modo più efficace i processi di plasticità che permetteranno lo sfruttamento ottimale del processore binaurale.

Conclusioni

Chi si occupa di audiologia riabilitativa da lungo tempo riconoscerà che molte argomentazioni, utilizzate da favorevoli e contrari all'impianto binaurale, sono le stesse che qualche decennio orsono venivano discusse per la protesizzazione acustica ed è quindi probabile che la conclusione di questi dibattiti sarà la stessa che ha portato a considerare l'adattamento protesico binaurale come prima scelta anche a livello legislativo.

All'estero l'impianto binaurale, attualmente, è eseguito di routine in Norvegia, Danimarca, Svezia, Svizzera, Islanda ed è previsto da alcune assicurazioni private americane. La procedura, pur non essendo routinaria, è comune anche in Germania, Olanda, Belgio e Spagna.

In quasi tutte le nazioni occidentali, l'impianto binaurale è considerato indicazione assoluta, nelle sordità a rischio di ossificazione e nei sordo ciechi.

È opinione di molti che la procedura binaurale necessiti di ulteriori esperienze per essere accettata sulla base di evidenze cliniche (Swedish Council on Health Technology Assessment 2006) anche se del tutto recentemente il National Institute for Health and Clinical Excellence inglese (2007) raccomanda la chirurgia simultanea in età pediatrica.

In ogni caso esiste concordanza nel considerare più efficace clinicamente e più vantaggiosa economicamente l'implantologia binaurale simultanea, rispetto a quella sequenziale e che l'indicazione riguarda i casi in cui non sia efficace la stimolazione bimodale, soprattutto in età pediatrica (Consensus meeting 2007 e Alcune Assicurazioni USA es. Blue Cross Blue Shield e Cigna).

Interessanti sono le raccomandazioni del BCIG del 2007 che dà le seguenti indicazioni per l'implantologia binaurale:

- Tutti i bambini sordi profondi.
- Tutti gli adulti sordi che non possono sfruttare la stimolazione bimodale.
- Tutti i pazienti a rischio di ossificazione.
- Tutti i pazienti con handicap sensoriali ulteriori.
- Tutti i pazienti con perdita di funzionalità del primo impianto. quando il reimpianto è controindicato.
- Tutti i pazienti che vogliono aderire a sperimentazioni sull'udito binaurale.

Altre considerazioni sono tuttavia da tener presenti, in particolare i rischi chirurgici, i costi e le controindicazioni.

Per quanto riguarda i rischi chirurgici è ovvio che l'impianto binaurale simultaneo allunghi i tempi chirurgici e che dovrebbe essere eseguito in strutture con chirurgo ed anestesista di provata esperienza soprattutto

per l'età pediatrica, con tempi di esecuzione di un impianto non superiore alle due ore ed evitando di programmare interventi sequenziali solo perché non si è in grado di garantire tempi di esecuzione brevi.

I costi rappresentano un argomento di discussione concreta considerando tre aspetti: il costo del sistema, il DRG e l'attività ambulatoriale (mappaggi e controlli tecnici). Per quanto riguarda l'approvvigionamento del sistema, nella maggior parte delle nazioni in cui è previsto l'impianto binaurale, si provvede al suo acquisto come per la chirurgia monoaurale, qualche volta con prezzi non differenziati tra primo e secondo sistema. In realtà i benefici del secondo sistema sono inferiori a quelli del primo per cui tutte le valutazioni e i calcoli fatti per provare la necessità dell'implantologia monoaurale dovrebbero portare a consigliare alle aziende produttrici di considerare un prezzo di listino adeguato ai benefici. Anche il calcolo dei DRG ospedalieri dovrebbe essere rivisto poiché oggi viene rimborsato solo l'impianto sequenziale, mentre il simultaneo non viene adeguatamente valorizzato perché considerato un singolo intervento. Così anche i rimborsi dell'attività ambulatoriale dovrebbero seguire nuovi criteri sia per i mappaggi che per i controlli tecnici.

Infine le controindicazioni.

Rischio anestesilogico e rischio otologico sono ovviamente delle controindicazioni assolute. Dal punto di vista funzionale, a sua volta, la prudenza dovrebbe riguardare le procedure sequenziali quando l'intervallo tra le due chirurgie è superiore a 7/8 anni, oppure nei simultanei dell'adulto quando l'insorgenza della sordità è stata asincrona ed un orecchio non è mai stato stimolato.

Nelle asincronie di insorgenza e nell'intertempo chirurgico molto lungo, interviene, infatti, il fenomeno da noi segnalato della inibizione attiva del primo orecchio sul secondo che vanifica l'efficacia della stimolazione binaurale e che è strettamente correlato ai concetti noti di plasticità e di periodo critico. Quest'ultima considerazione è, ovviamente, valida non solo per l'implantologia, ma anche per tutti i trattamenti, compresi quelli genetici, poiché è inutile riattivare un orecchio se il controlaterale ne blocca l'operatività corticale dopo un certo periodo di tempo di inutilizzo.

Preservare un orecchio per futuri trattamenti è quindi una decisione sbagliata.

Di maggiore serietà speculativa è invece la discussione su fino a che punto è conveniente la stimolazione bimodale rispetto alla binaurale ed è questo probabilmente l'argomento su cui ci si concentrerà nei prossimi anni, ma che conferma, in ogni caso, la superiorità della stimolazione binaurale rispetto a quella monoaurale.

Bibliografia

- 1) AAVV: Auditory Implants Consensus. Marseille 2007
- 2) Alcàntara JI, Moore BCJ, Marriage J. Comparison of three procedures for initial fitting of compression hearing aids. II. Experience users, fitted unilaterally. *Int J Audiol* 2004; 43:3-14.
- 3) Armstrong M, Pegg P, James C, Blamey P. Speech Perception in Noise With Implant and Hearing Aid. *Am J Otol* 1997; 18:140-1.
- 4) Antablin McCullough J, Abbas PJ. Effects of Interaural Speech-Recognition Differences on Binaural Advantage for Speech in Noise. *J Am Acad Audiol* 1992; 3:255-61.
- 5) Beijen J, Mylanus EAM, Snik AFM. Education qualification levels and school careers of unilateral versus bilateral hearing aid users. *Clin Otolaryngol* 2007; 32:86-92.
- 6) Bess F, Tharpe A, Gibler A. Auditory performance of Children with unilateral Sensorineural Hearing Loss. *Ear Hear* 1986; 7:20-6.
- 7) Wright BA, Zhang Y. A review of learning with normal and altered sound-localization cues in human adults. *Int J Audiol* 2006; 45:S92-S8.
- 8) Bichey BG, Miyamoto RT. Outcomes in bilateral cochlear implantation. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2008;138:655-61.
- 9) Blue Cross Blueshield of North Carolina: Cochlear Implant. 2006
- 10) British Cochlear Implant Group: BCIG Position Paper on Bilateral Cochlear Implants 2007
- 11) Bronkhorst AW, Plomp R. A Clinical Test for the Assessment of Binaural Speech Perception in Noise. *Audiology* 1990; 29:275-85.
- 12) Brooks DN. Binaural Benefit – When and How Much? *Scand Audiol* 1984; 13:237-41.
- 13) Burdo S, Bassi G. Appareillages Stereophoniques: notre test audioprothétique. *Acta ORL Belg*. 1979; 33:246-53.
- 14) Burdo S, Dalla Costa L, Cucinotta L, Razza S, Giuliani A. Sequential bilateral cochlear implants. Evidence of active inhibition of the first implanted ear over the second one. *Acta ORL Italica* 2008. In press
- 15) Burdo S, Ripamonti G. Position du microphone dans les protheses audiives. *Acta ORL Belg*. 1981; 35:83-91.
- 16) Burdo S. Impianto Cocleare in età pediatrica: rapporto costo Beneficio. Fondazione Audiologica Varese onlus, 2003.
- 17) Ching T, Psarros C, Hill M, Dillon H, Incerti P. Should Children Who Use Cochlear Implants Wear hearing aids in the Opposite Ear? *Ear Hear* 2001; 22:365-80.
- 18) Ching T, Incerti P., Hill M. Binaural Benefits for Adults Who Use Hearing Aids and Cochlear Implants in Opposite Ears. *Ear and Hearing* 2004; 5:9-19.
- 19) Ching, T, Van Wanroo E, Hill M, Incerti P. Performance in children with hearing aids or cochlear implants: Bilateral stimulation and binaural hearing. *Int J Audiol* 2006; 45: S108-S12.
- 20) Colletti V, Fiorino FG, Carner M, Rizzi R. Investigation of the long-term effects of unilateral hearing loss in adults. *British J Audiol* 1998; 22:113-118.
- 21) Commission A&E. Recommendations pour la pose de IC bilatéraux. Berne, 2003.
- 22) Cox RM, De Chicchis AR, Wark DJ. Demonstration of binaural advantage in audiometric test rooms. *Ear Hear* 1981; 2:194-201.
- 23) Darwin CJ. Contribution of binaural information to the separation of different sound sources. *Int J Audiol* 2006; 45:S20-S24.
- 24) Dermody P, Byrne D. Loudness summation with binaural hearing aids. *Scand Audiol* 1975; 4:23-28.

- 25) Dillon, H. Binaural and bilateral considerations in hearing aid fitting. In H.Dillon (Ed), *Hearing Aids*. New York(USA): Thieme, 2001:370-403.
- 26) Drennan WR, Gatehouse S, Howell P, Van Tasell D, Lund S. Localization and Speech-Identification Ability of Hearing – Impaired Listeners Using Phase_Preserving Amplification. *Ear Hear*2005; 26:461-472.
- 27) Dubno JR, Ahlstrom JB, Horwitz AR. Spectral Contribution to the Benefits From Spatial Separation of Speech and Noise. *J of Speech Lang Hear Res*. 2002; 45:1297-310.
- 28) Eisenberg LS, Iler Kirk K, Schaefer Martinez A, Ying EA, Miyamoto RT. Communication Abilities of Children With Aided Residual Hearing. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2004; 130:563-9.
- 29) Feuerstein J. Monaural versus Binaural Hearing: Ease of Listening, Word recognition, and Attentional Effort. *Ear Hear* 1992; 13:80-6.
- 30) Freyaldenhoven MC, Plyler PN, Thelin JW, Burchfield SB. Acceptance of Noise with Monaural and Binaural Amplification. *J Am Acad Audiol* 2006;17:659-66.
- 31) Galvin KL, Mok M, DowellR. Perceptual Benefits and Functional Outcomes for Children using Sequential Bilateral Cochlear Implants. *Ear Hear* 2007; 4:470-482.
- 32) GatehouseS., AkeroydM. Two-eared listening in dynamic situation. *Int J Audiol* 2006;45: S120-S124.
- 33) Hall JW, Harvey AD. Diotic loudness summation in normal and impaired hearing. *J Speech Hear Res* 1985; 28:445-8.
- 34) Hausler R, Colbrun S, Marr E. Sound Localization in Subjects with Impaired Hearing. *Acta Oto-Laryngologica Suppl*. 1983; 400:1-62.
- 35) Hickson L. Rehabilitation approaches to promote successful unilateral and bilateral fittings and avoid inappropriate prescription. *Int J Audiol* 2006; 45:S72-S77.
- 36) Hornsby BWY, Ricketts TA, Johnson EE. The Effects Of Speech and Speech like Maskers on Unaided and Aided Speech Recognition in Persons with Hearing Loss. *J Am Acad Audiol* 2006; 17:432-47.
- 37) International Consensus on Bilateral Cochlear Implants and Bimodal Stimulation. Second Meeting Consensus on Auditory Implants. *Acta Oto-Laryngologica* 2005; 918-19.
- 38) Jerger J, Brown D, Smith S. Effect of peripheral hearing loss on the masking level difference. *Arch. Otolaryngol* 1984;110:290-96.
- 39) Kidd G jr, Mason CR, Rohtla TL. Binaural advantage for sound pattern identification. *J Acoust Soc Am*1995; 98:1977-86.
- 40) Kiessling, J, Muller M, Latzel M. Fitting strategies and candidature criteria for unilateral and bilateral hearing aid fittings. *Int J Audiol*2006; 45:S53-S62.
- 41) Koehnke J, Passaro Culotta C, Hawley ML, Colburn S. Effects of Reference Interaural Time and Intensity Differences on Binaural Performance in Listeners with Normal and Impaired Hearing. *Ear Hear* 1995; 16:331-53.
- 42) Laszig R, Aschendorff A, Stecker M, Muller-Deile J, Maune S, Dillier N, Weber B, Hey M, Begall K, Lenarz T, Battmer R, Bohm MSteffens T, Strunz J, Linder T, Probst R, Allum J, Westhofen M, Doering W. Benefits of Bilateral Electrical Stimulation with the Nucleus Cochlear Implant in Adults: 6-Month Postoperative Results. *Otol Neurotol* 2004; 25:958-68.
- 43) Lieu J. Speech-Language and Educational Consequences of Unilateral Hearing Loss in Children. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2004; 130:524-30.
- 44) Lin Li-Mei, Bowditch S, Anderson MJ, May B, Cox KM, Niparko JK. Amplification in the Rehabilitation of Unilateral Deafness: Speech in Noise and Directional Hearing Effects with Bone-Anchored Hearing and Contralateral Routing of Signal Amplification. *Otol Neurotol* 2006; 27:172-82.

- 45) Litovsky R, Parkinson A, Arcaroli J, Peters R, Lake J, Johnstone P, Yu G. Bilateral Cochlear Implants in Adults and Children. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2004; 130:648-55.
- 46) Litovsky R, Parkinson A, Arcaroli J, Sammeth C. Simultaneous Bilateral Cochlear Implantation in Adults: A Multicenter Clinical Study. *Ear Hear* 2006; 27:714-31.
- 47) Litovsky R, Johnstone P, Godar S, Agraval S, Parkinson A, Peters R, Lake J. Bilateral Cochlear Implants in Children: Localization Acuity Measured with Minimum Audible Angle. *Ear Hear* 2006; 27:43-59.
- 48) Litovsky R, Johnstone P, Godar S. Benefits of bilateral cochlear implants and/or hearing aids in children. *Int J Audiol* 2006; 45: S78-S91.
- 49) Long CJ, Carylon RP, Litovsky R, Downs DH. Binaural Unmasking with Bilateral Cochlear Implants. *J Assoc Res Otolaryngol*, 2006; 7:352-60.
- 50) Marks LE. Binaural summation of the loudness of pure tones. *J Acoust Soc Am* 1978; 64:107-113.
- 51) Moore BCJ, Alcántara JI, Marriage J. Comparison of three procedures for initial fitting of compression hearing aids. I. Experienced users, fitted bilaterally. *British Journal of Audiology* 2001; 35:339-53.
- 52) Moore D. Anatomy and Physiology of Binaural Hearing. *Audiology* 1991; 30:125-34.
- 53) Morera C, Manrique M, Ramos A, Garcia-Ibanez L, Cavalle L, Huarte A, Castillo C, Estrada E. Advantages of binaural hearing provided through bimodal stimulation via a cochlear implant and a conventional hearing aid: A 6-month comparative study. *Acta Oto-Laryngologica* 2005; 125:596-606.
- 54) Mueller J, Schon F, Helms J. Speech Understanding in Quiet and Noise in Bilateral Users of the MED-EL COMBI 40/40+ Cochlear Implant System. *Ear Hear* 2002; 23:198-206.
- 55) Nabelek A, Pickett JM. Monaural and binaural speech perception through hearing aids under noise and reverberation with normal and hearing-impaired listeners. *J Speech Hear Res* 1974a; 17:724-39.
- 56) Nabelek A., Pickett JM. Reception of consonants in a classroom as affected by monaural and binaural listening, noise, reverberation and hearing aid. *J Acoust Soc Am* 1974b; 56:628-39.
- 57) Nabelek AK, Tampas JW, Burchfield SB. Comparison of Speech Perception in Background Noise With Acceptance of Background Noise in Aided and Unaided conditions. *Journal of Speech, Language, and Hearing Res* 2004; 47:1001-11.
- 58) Nabelek AK, Frayaldenhoven MC, Tampas JW, Burchfield SB, Muenchen RA. Acceptable Noise Level as a Predictor of Hearing Aid Use. *J Am Audiol* 2006; 17:626-69.
- 59) Niehaus HH, Olthoff A, Kruse E. Early Diagnosis and Hearing Aid Treatment of Unilateral Hearing Disorders in Children. *Laryngo-Rhino-Otol.* 1995; 74:657-62.
- 60) Noble W, Gatehouse S. Effects of bilateral versus unilateral hearing aid fitting on abilities measured by the Speech, Spatial, and Qualities of Hearing scale (SSQ). *Int J of Audiol* 2006; 45:172-81.
- 61) Nopp P, Schleich P, D'Haese. Sound Localization in Bilateral Users of MED-EL COMBI 40/40+ Cochlear Implants. *Ear Hear* 2004; 25:205-14.
- 62) Peters BR, Litovsky R, Parkinson A, Lake J. Importance of Age and Postimplantation Experience on Speech Perception Measures in Children With Sequential Bilateral Cochlear Implants. *Otol Neurotol* 2007; 28: 649-57
- 63) Philibert B, Collet L, Vesson J-F, Veillet E. Auditory Rehabilitation Effects on Speech Lateralization in Hearing-impaired Listeners. *Acta Otolaryngol* 2003; 123:172-75.
- 64) Ponton C, Eggermont J. Of Kittens and Kids: Altered Cortical Maturation following profound Deafness and Cochlear Implant Use. *Audiol Neurotol* 2001; 6:363-80.

- 65) Priwin C, Stenfelt S, Granstrom G, Tjellstrom A, Hakansson B. Bilateral Bone-Anchored Hearing Aids (BAHAs): An Audiometric Evaluation. *Laryngoscope* 2004; 114:77-84.
- 66) Reynolds GS, Stevens SS. Binaural summation of loudness. *J Acoust Soc Am* 1960; 32:1337-44.
- 67) Tyler RS, Noble W, Dunn C, Witt S. Some benefits and limitations of binaural cochlear implants and our ability to measure them. *Int J Audiol* 2006; 45: S113-S19.
- 68) Ricketts T. The Impact of Head Angle on Monaural and Binaural Performance with Directional and Omnidirectional Hearing Aids. *Ear Hear* 2000; 21:18-328.
- 69) Saunders GH, Forsline A, Fausti SA. The Performance-Perceptual test and Its Relationship to Unaided Report handicap. *Ear Hear* 2004; 25:117-26.
- 70) SBU Alert- Early Assessment of New Health Technologies. *Bilateral Cochlear Implantation in Children..* Stockolm, 2006; 01.
- 71) Schoen F, Mueller J, Helms J. Results of Bilateral Cochlear Implantation. *European Archives of Oto-Rhino-Laryngology* 1999; 106.
- 72) Senn P, Kompis M, Vischer M, Haeusler R. Minimum Audible Angle, Just Noticeable Interaural Differences and Speech Intelligibility with Bilateral Cochlear Implants Using Clinical Speech Processor. *Audiol Neurotol* 2005; 10:342-52.
- 73) Sharma A, Dorman M, Kral A. The influence of a sensitive period on central auditory development in children with unilateral and bilateral cochlear implants. *Hearing Research* 2005; 203:134-43.
- 74) Sharma A, Dorman M, Spahr A, Todd N. Early Cochlear implantation in Children allows normal development of Central Auditory Pathways. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2002; 111:38-41.
- 75) Sharma A, Dorman M, Spahr A. A Sensitive Period for the Development of the Central Auditory System in Children with Cochlear Implants: Implications for Age of Implantation. *Ear Hear* 2002; 23:532-39.
- 76) Stelmachowicz PG, Dalzell S, Peterson D, Kopun J, Lewis DL, Hoover BE. A comparison of Threshold-Based Fitting Strategies for Non linear Hearing Aids. *Ear Hear* 1998; 19:131-8.
- 77) Summerfield AQ, Marshall DH, Barton GR, Bloor KE. A cost-utility scenario analysis of bilateral cochlear implantation. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2002; 128:1255-62.
- 78) Summerfield AQ, Barton GR, Toner J, McAnallen C, Proops D, Harries C, Cooper H, Court I, Gray R, Osborne J, Doran M, Ramsden R, Mawman D, O'Driscoll M, Graham J, Verschure C, Ashcroft P, Pringle M. Self-reported benefits from successive bilateral cochlear implantation in post-lingually deafened adults: randomized controlled trial. *Int J Audiol* 2006; 45: S99-S107.
- 79) Thunberg Jespersen C, Groth J, Kiessling J, Brenner B, Drylund Jensen O. The Occlusion Effect in Unilateral versus Bilateral Hearing Aids. *J Am Acad Audiol* 2006; 17:763-73.
- 80) Tyler R, Parkinson A, Wilson B, Witt S, Preece J, Noble W. Patients Utilizing a hearing Aid and a Cochlear Implant: Speech perception and Localization. *Ear Hear* 2002; 23:98-105.
- 81) Walden TC, Walden BE. Unilateral versus Bilateral Amplification for Adults with Impaired Hearing. *J Am Acad Audiol* 2005; 16:574-84.
- 82) Wazen J, Spitzer J, Ghossaini S, Kacker A, Zschommler A. Results of the Bone-Anchored Hearing Aid in Unilateral Hearing Loss. *Laryngoscope* 2001; 111:955-8.
- 83) Welsh L, Welsh J, Rosen L, Dragonette J. Functional Impairments due to Unilateral Deafness. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2004; 113:987-93.

- 84) Wong W, Stapell D. Brain Stem and Cortical Mechanism Underlying the Binaural Masking Level Difference in Humans: An Auditory Steady-State Response Study. *Ear Hear* 2004; 25:57-67.

L'IMPIANTO COCLEARE NELLA SORDITÀ PARZIALE

H. Skarżyński, A. Lorens

Introduzione

Sordità e disabilità uditiva sono fra i disordini più comuni e devastanti. In Europa 22.5 milioni di individui sono affetti da disabilità uditiva ed ammontano a circa 2 milioni quelli affetti da sordità profonda. La perdita uditiva ha un effetto avverso sulla vita sociale e lavorativa compromettendo molte funzioni come la capacità comunicativa, l'apprezzamento della musica, la localizzazione dei suoni. Il costo del danno uditivo è stato stimato in 78 miliardi di euro per anno (basato sulla media di 3,500 euro per paziente di costi annuali per istruzione speciale, terapia riabilitativa, protesi acustiche, parcelle mediche ed altre spese). Si tratta di un costo superiore rispetto a quello cumulativo sostenuto per epilessia, sclerosi multipla, lesioni spinali, stroke e malattia di Parkinson. Per di più verosimilmente questa stima è destinata a crescere nel tempo per via dell'inquinamento acustico e dell'invecchiamento della popolazione. La sordità è la terza più comune causa di disabilità cronica dopo artrite ed ipertensione arteriosa.

Negli ultimi trent'anni si sono verificati notevoli progressi nel trattamento della disabilità uditiva severa. La maggior parte di questi successi sono il risultato dei progressi tecnologici e medici nel campo degli impianti cocleari (IC) e dell'uso della tecnologia digitale per le protesi acustiche.

L'impianto cocleare è oggi uno strumento di comprovata efficacia per il trattamento di adulti e bambini con sordità di entità grave-profonda. In considerazione dell'esperienza clinica e dei progressi tecnologici i criteri di selezione dell'IC si sono notevolmente estesi. Attualmente infatti vengono impiantati bambini molto piccoli in conseguenza dell'aumentata confidenza nel trattamento di una fascia di età così particolare e per l'introduzione di programmi di screening uditivo neonatale della sordità. I progressi tecnologici hanno prodotto lo sviluppo di strategie di codifica del parlato e di parametri di regolazione più raffinati. Le esperienze positive con l'IC e le ricerche nel campo delle protesi acustiche hanno prodotto un ricorso crescente all'impianto bilaterale.

I miglioramenti considerevoli nella tecnologia dell'IC hanno determinato l'allargamento dei criteri di selezione (Lenarz 1998). La documentazione di risultati più favorevoli ha prodotto un considerevole interesse verso l'IC in caso di soggetti non totalmente sordi o con residui uditivi alle basse fre-

quenze (Rizer 1998, Brimacombe et al 1994). Inoltre recenti studi hanno dimostrato che l'udito residuo può essere preservato dopo il posizionamento dell'impianto cocleare (Lorens et al. 2000, Skarżyński et al 2002). Un'ulteriore estensione dei criteri di selezione è stata proposta da von Ilberg et al (1999). Questi Autori hanno dimostrato che una protesi acustica e l'IC applicati nello stesso orecchio possono migliorare la percezione uditiva e verbale rispetto a quanto ottenuto con un solo ausilio protesico. Questo concetto viene definito EAS o stimolazione elettro-acustica (von Ilberg et al 1999, Gantz & Turner 2004, Gstoettner et al 2004, Kiefer et al 2005).

La Sordità Parziale

Un consistente gruppo di pazienti presenta perdita uditiva peculiare con soglia normale o lievemente elevata alle basse frequenze ed ipoacusia quasi totale a quelle alte. Noi proponiamo di descrivere questo tipo di perdita uditiva come "sordità parziale" (SP). I pazienti con SP saranno in grado di percepire la maggior parte delle vocali ma probabilmente poche o nessuna consonante. Il buon udito residuo alle basse frequenze può supportare la labiolettura e la produzione verbale mentre l'apprezzamento dei rumori ambientali determina un beneficio emotivo. Tuttavia questa modalità uditiva non permette al paziente di comunicare efficacemente durante la vita di ogni giorno specie in ambienti rumorosi. Spesso questi pazienti non traggono significativi benefici dagli apparecchi acustici dato che l'amplificazione alle frequenze superiori a quelle dell'udito preservato risulta inefficace per via della gravità della perdita (audiogrammi in ripida caduta). Questi pazienti non sono stati considerati candidati all'IC perché si temeva che questo intervento potesse danneggiare la parte funzionante della coclea, causando una completa perdita uditiva. I pazienti con SP avevano un profilo di perdita che non rientrava nei criteri codificati per l'IC e neppure in quelli per la stimolazione elettroacustica così come praticata nelle prime esperienze cliniche.

L'impianto Cocleare in un caso di sordità parziale

Sulla base dei risultati incoraggianti ottenuti associando la stimolazione elettrica a quella acustica, nel 2002 il nostro Centro decise di impiantare una giovane donna parzialmente sorda eseguendo un'inserzione parziale dell'elettrodo nella coclea (Skarżyński et al 2003). L'orecchio sinistro della paziente fu impiantato con un sistema Med-El Combi 40+, utilizzando un elettrodo standard. Per evitare la perdita dell'udito alle basse frequenze l'elettrodo fu inserito solo parzialmente con un approccio alla scala timpanica direttamente attraverso la membrana della finestra rotonda. La profondità approssimativa di inserzione fu di 20 mm (furono inseriti solo

otto dei 12 elettrodi). L'array fu fissato nella sua posizione finale con colla di fibrina nella nicchia della finestra rotonda. La membrana della finestra rotonda fu lasciata parzialmente scoperta per preservarne la mobilità. Il dispositivo fu fissato nell'alloggiamento scolpito nell'osso temporale durante l'atto chirurgico.

Il residuo uditivo alle basse frequenze fu in gran parte preservato come dimostrato dalla valutazione audiometrica ed ABR. La soglia audiometrica postoperatoria a 125 e 250 Hz era la stessa di quella preoperatoria. Modeste riduzioni di sensibilità furono osservate a 500 e 1000 Hz. Complessivamente il deterioramento uditivo medio postoperatorio della soglia era pari a 15 dB. I cambiamenti nella soglia audiometrica, in particolar modo oltre i 1000 Hz, potevano essere dovuti alla presenza dell'elettrodo nella coclea.

Dopo un breve periodo successivo all'attivazione dell'impianto cocleare fu osservato un incremento notevole ed altamente significativo nel riconoscimento di parole monosillabiche. Dopo tre mesi di utilizzo dell'IC i punteggi di riconoscimento aumentavano infatti dal 23% al 90% in condizioni di quiete e da 0 a 65% in presenza di rumore. Questo incremento era il risultato della combinazione della stimolazione elettrica con quella acustica in quanto il punteggio di riconoscimento con il solo IC era pari al 23%. Punteggi così elevati con la stimolazione combinata erano molto incoraggianti se si pensa che il test con parole monosillabiche è fra i più difficili fra quelli utilizzati nella pratica clinica audiologica. Inoltre, i punteggi erano compatibili con un recupero pressoché completo delle abilità comunicative nella vita di tutti i giorni. La paziente era in grado di capire con facilità la maggior parte delle cose che le venivano dette in sola modalità uditiva.

L'udito alle basse frequenze era stato preservato, e la combinazione delle stimolazioni elettrica ed acustica consentiva elevati livelli di riconoscimento del parlato. I risultati del primo caso supportavano ulteriori applicazioni dell'IC per persone con audiogrammi in rapida caduta sugli acuti e buon residuo uditivo alle basse frequenze (Skarżyński et al 2003).

Un nuovo metodo di impianto cocleare nella sordità parziale

I risultati ottenuti nel caso precedente hanno rappresentato il primo passo dell'applicazione di un nuovo metodo per il trattamento della sordità parziale definito PDCI (Partial deafened Cochlear Implantation). La PDCI comporta una procedura in tre stadi con una parte pre-, intra- e postoperatoria (Skarżyński et al 2003).

Il PDCI comprende essenzialmente tre aspetti impegnativi: 1) un'attenta selezione del candidato che possa trarre sostanziali benefici dalla procedura; 2) tecniche chirurgiche che consentano la preservazione uditiva;

3) il trasferimento del maggior numero possibile di informazioni uditive al paziente utilizzando una configurazione di stimolazione elettrica ottimale combinata con l'informazione acustica.

La parte pre-operatoria del metodo PDCI comporta una valutazione clinica ed audiologica per verificare che siano soddisfatti i criteri di selezione, ossia una soglia non superiore a 55 dB HL a 125, 250 e 500 Hz, ed una soglia di 70 dB HL o più a tutte le frequenze superiori del campo tonale [fig. 1]. Il soggetto inoltre dovrebbe ricavare un limitato beneficio con la migliore configurazione possibile di apparecchi acustici, con punteggi di riconoscimento per monosillabi non superiori al 55% in condizioni di quiete per intensità di 60 dB SPL (Skarżyński et al 2003).

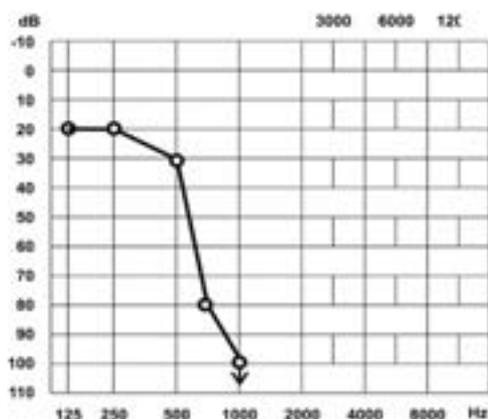


Fig. 1. Ipoacusia parziale

La procedura chirurgica del PDCI proposta da Skarżyński et al (2007a) comporta i seguenti tempi:

1. Antrotomia
2. Timpanotomia posteriore per consentire la visualizzazione della nicchia della finestra rotonda
3. Puntura della membrana della finestra rotonda
4. Approccio alla scala timpanica direttamente attraverso la membrana della finestra rotonda (con parziale inserimento del multielettrodo)
5. Stabilizzazione dell'elettrodo nella nicchia della finestra rotonda con colla di fibrina (la membrana deve essere parzialmente scoperta per preservarne la mobilità)
6. Stabilizzazione del dispositivo nell'alloggiamento creato nell'osso temporale

Dapprima, come in tutti gli interventi chirurgici di impianto, si esegue una

antromastoidectomia, seguita da una atticotomia e dalla timpanotomia posteriore per visualizzare la nicchia della finestra rotonda. La timpanotomia posteriore è solitamente più ampia di quella eseguita per una inserzione standard di IC; si avrà così una visuale migliore ed un più corretto angolo di inserzione nella scala timpanica. In alcuni casi è necessaria anche una timpanotomia anteriore per migliorare la visualizzazione. Questo approccio combinato viene usato per visualizzare la membrana della finestra rotonda ed unitamente ad una minima puntura della membrana, consente di creare le condizioni ottimali per l'inserimento dell'elettrodo nella scala timpanica con uno o due movimenti. Può essere necessario rimuovere una sporgenza ossea allo scopo di ottenere una chiara visione della membrana della finestra rotonda, ponendo attenzione alle strutture dell'orecchio medio. La finestra rotonda è delicatamente punta nella sua porzione inferiore. Non dovrebbe esservi alcuna aspirazione di fluidi nel sito di puntura della finestra rotonda. A questo punto un elettrodo lungo 20 mm dev'essere inserito delicatamente con un angolo di inserzione di circa 75 gradi. L'inserzione deve seguire una singola direzione e l'elettrodo chiude ermeticamente il foro praticato nella membrana durante l'inserimento. La visualizzazione dell'area attraverso il condotto uditivo esterno può aiutare ad ottenere la necessaria precisione. Il tempo intercorso tra la puntura della membrana della finestra rotonda e l'inserimento dell'elettrodo deve essere molto limitato. L'elettrodo viene quindi fissato alla nicchia della finestra rotonda con colla di Fibrina che una volta riassorbita, a distanza di qualche giorno, non influenza la mobilità della rimanente parte della membrana della finestra rotonda. La membrana dev'essere infatti parzialmente scoperta per mantenersi mobile. Infine, l'impianto viene fissato nell'alloggiamento dell'osso temporale e la ferita viene suturata. Allo scopo di preservare l'udito alle basse frequenze e prevenire il rischio di infezioni si prescrive un ciclo postoperatorio di steroidi per circa un mese. Inoltre vengono somministrati antibiotici al momento dell'incisione cutanea e per una settimana dopo l'intervento chirurgico (Skarzynski et al 2007a).

La tecnica della finestra rotonda, utilizzata in origine nell'IC, fu abbandonata perchè l'angolo di inserzione poteva produrre un trauma alla lamina spirale ossea per la rigidità degli elettrodi a quel tempo disponibili. Il nostro Centro ha deciso di utilizzare l'approccio chirurgico alla finestra rotonda nel tentativo di limitare la perdita dell'udito residuo che può essere causato dalla creazione della cocleostomia. La cocleostomia può infatti potenzialmente determinare perdita di perilinfa e trauma acustico dovuto alla fresatura, specialmente nella porzione più spessa del promontorio. Si può anche verificare la penetrazione di polvere d'osso con conseguente formazione di osso neoformato nella coclea.

C'è la possibilità di causare una lesione della lamina spirale ossea, poiché la perilinfia è tossica per le cellule ciliate e vi può essere un danno dovuto all'infezione, in quanto la ferita si rimargina con tessuto fibroso. Abbiamo anche deciso per un approccio alla finestra rotonda poiché questo è tecnicamente più semplice fornendo buoni punti di reperi al chirurgo e il chirurgo può essere sicuro del corretto inserimento dell'elettrodo nella scala timpanica (Skarzynski et al 2007a).

La parte post-operatoria del metodo PDCI include la valutazione audiologica della sensibilità uditiva preservata alle basse frequenze ed il fitting dell'impianto cocleare che implica la selezione di adeguati parametri di stimolazione elettrica (Skarżyński et al 2003). Abbiamo dimostrato che i soggetti PDCI erano capaci di utilizzare il loro udito naturale alle basse frequenze senza amplificazione insieme con il loro impianto cocleare (CI) per ottenere risultati notevoli nei test di percezione verbale. Poiché c'è solamente una parziale inserzione del multielettrodo è richiesta una attenta programmazione del dispositivo. Solo gli elettrodi inseriti nella coclea vengono attivati e questo viene stabilito sulla base della telemetria e sulle sensazioni uditive riferite. La frequenza assegnata agli elettrodi viene stabilita con l'audiogramma. Lo scopo è quello di programmare l'IC senza alcuna sovrapposizione con la percezione acustica in modo da non interferire con quest'ultima. Questa è di solito tra 500Hz e 1000Hz. La modificazione della frequenza degli elettrodi può essere realizzata con il software di fitting dell'impianto cocleare (Lorens et al 2008).

Esperienza dell'IC nella sordità parziale degli adulti

Ventisei adulti con sordità parziale hanno ricevuto l'impianto cocleare Combi 40+ o Pulsar con inserzione parziale di un elettrodo standard di 30 mm, con elettrodo flex, con elettrodo M 20mm inserito completamente od elettrodo EAS flex usando la tecnica della finestra rotonda per la preservazione uditiva. Nel nostro studio la preservazione uditiva è stata realizzata nell'84% dei soggetti impiantati utilizzando la tecnica chirurgica basata sull'approccio alla finestra rotonda. Il riconoscimento di parole monosillabiche nel gruppo PDCI è aumentato dal 40% all'84% in condizioni di quiete e dal 12% al 65% nel rumore durante il primo anno.

Esperienza dell'IC nella sordità parziale dei bambini

Incoraggiati dai notevoli risultati ottenuti con l'applicazione della stimolazione elettrica ed acustica negli adulti si è deciso di eseguire l'IC in bambini con sordità parziale.

15 bambini con sordità parziale sono stati impiantati utilizzando la tecnica della finestra rotonda. I risultati del nostro studio dimostrano che l'udito può essere conservato parzialmente in tutti i casi. I test di percezione

verbale mostrano nel tempo un incremento in quiete e nel rumore. Abbiamo dimostrato che i bambini con perdita uditiva in rapida caduta verso gli acuti con IC hanno prestazioni migliori di quelle pre-operatorie con protesi acustiche, anche nei casi in cui l'udito non poteva essere preservato completamente.

Conclusioni

I risultati indicano che con un'attenta e delicata chirurgia e una limitata inserzione dell'elettrodo l'udito può essere preservato nella maggior parte dei pazienti con ipoacusia "sky-slope" e limitato beneficio con protesi acustiche (Skarzynski et al 2006, 2007a). La preservazione consente a questi soggetti di mantenere l'ascolto delle basse frequenze migliorando i risultati dell'IC in termini di percezione del parlato. I soggetti PDCI presentano migliori punteggi ai test verbali rispetto ad un gruppo di controllo con impianto cocleare standard (Lorens et al 2008). Ciò suggerisce che l'inserimento di un multielettrodo più corto con udito preservato alle basse frequenze sia un metodo più efficace di trattamento rispetto all'IC senza tecnica di conservazione uditiva per un selezionato gruppo di pazienti. Il nuovo metodo del PDCI costituisce un possibile trattamento per soggetti con buon udito residuo alle basse frequenze ed ipoacusia grave-profonda alle medie ed alte frequenze.

Bibliografia

- 1) Brimacombe JA, Arndt PE, Staller, SJ et al. Multichannel cochlear implantation in adults with severe to profound sensori-neural hearing loss. In: Hochmair Desoyer I, Hochmair E, eds. Cochlear Implants. Wien: Manz. 1994; 387-92.
- 2) Gantz BJ, Turner C, Gfeller KE. Acoustic plus electric speech processing: preliminary results of a multicenter clinical trial of the Iowa/Nucleus Hybrid implant. *Audiol Neurootol* 2006; 11(suppl):63-8.
- 3) Gantz BJ, Turner C. Combining acoustic and electrical speech processing: Iowa/Nucleus hybrid implant. *Acta Otolaryngol* 2004; 124:344-7.
- 4) Gstoettner W, Helbig S, Maier N, Kiefer J, Radeloff A, Adunka O. Ipsilateral electric acoustic stimulation of the auditory system: results of a long term hearing preservation. *Audiol Neurootol* 2006; 11(suppl):49-56.
- 5) Gstöttner W, Kiefer J, Baumgartner W, Pok S, Peters S, Adunka O. Hearing preservation in cochlear implantation for Electric Acoustic Stimulation. *Acta Otolaryngol* 2004; 124:348-52.
- 6) Kiefer J, Pok M, Adunka O, Sturzebecher E, Baumgartner W, Schmidt M, Tillein J, Ye Q, Gstoettner W. Combined electric and acoustic stimulation of the auditory system: results of a clinical study. *Audiol Neurootol* 2005; 10:134-44.
- 7) Lenarz T, Stover T, Buechner A, Paasche G, Briggs R, Risi F, Pesch J, Batmer RD. Temporal bone results and hearing preservation with a new straight electrode. *Audiol Neurootol* 2006; 11(suppl):34-41.
- 8) Lenarz T. Cochlear implants: selection criteria and shifting borders. *Acta Otorhinolaryngol belg* 1998; 52:183-99.
- 9) Lorens A, Geremek A, Walkowiak A, Skarżyński H. Residual acoustic hearing in the ear before and after cochlear implantation. In: Jahnke K, Fischer M, eds. 4th European Congress of OtoRhinoLaryngology Head and Neck Surgery. Bologna,(Italia): Monduzzi; 2000; 1:135-8.
- 10) Lorens A, Polak M, Piotrowska A, Skarzynski H. Outcomes of Treatment of Partial Deafness With Cochlear Implantation: A DUET Study. *Laryngoscope* 2008; 118:288-94
- 11) Rizer FM. Post operative audiometric evaluation of cochlear implant patients. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1998; 98:203-6.
- 12) Skarżyński H, Lorens A, D'Haese P, Walkowiak A, Piotrowska A, Sliwa L, Anderson I. Preservation of residual hearing in children and post-lingually deafened adults after cochlear implantation: An initial study. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec* 2002;64:247-53.
- 13) Skarzynski H, Lorens A, Piotrowska A, Anderson I. Partial Deafness Cochlear Implantation Provides Benefit to a New Population of Individuals with Hearing Loss. *Acta Otolaryngol* 2006; 126:934-40.
- 14) Skarzynski H, Lorens A, Piotrowska A, Anderson I. Partial deafness cochlear implantation in children. *J Pediatr Otorhinolaryngol* 2007; 71:1407-13.
- 15) Skarzynski H, Lorens A, Piotrowska A, Anderson I. Preservation of low frequency hearing in partial deafness cochlear implantation (PDCI) using the round window surgical approach. *Acta Otolaryngol* 2007; 127:41-48.
- 16) Skarzynski H, Lorens A, Piotrowska A. A new method of partial deafness treatment. *Med Sci Monit* 2003;9:CS20-24.
- 17) von Ilberg C, Kiefer J, Tillien J et al. Electric-Acoustic-Stimulation (EAS) of the Auditory System. New Technology against severe hearing loss. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec* 1999; 61:334-40.

L'IMPIANTO COCLEARE NEL PRIMO ANNO DI VITA

D. Cuda, M. Benvenuti, L. Guerzoni, A. Murri

Introduzione

Una delle più interessanti espansioni delle indicazioni all'impianto cocleare (IC) è rappresentata dalle applicazioni nel primo anno di vita. Si tratta della naturale conseguenza di almeno tre fattori che saranno brevemente discussi prima di illustrare l'esperienza clinica personale e le principali evidenze della letteratura. Essi sono la diffusione dello screening neonatale universale della sordità, l'affidabilità delle applicazioni precoci delle protesi acustiche e la migliorata confidenza nei protocolli di monitoraggio precoce della riabilitazione.

L'IC si pone oggi come elemento di continuità in un percorso che inizia con l'identificazione precoce e prosegue con l'immediata protesizzazione acustica ed il monitoraggio dei risultati riabilitativi del lattante e del divezzo. L'obiettivo complessivo di questo percorso è quello di trarre i massimi benefici dalla stimolazione uditiva eseguita nel periodo di massima neuroplasticità del bambino (Cuda et al 2006).

La diffusione dello screening neonatale universale della sordità

Affinché sia efficace la riabilitazione deve rientrare nel cosiddetto 'periodo critico' per lo sviluppo del linguaggio (Sininger 1999), oggi identificato nel primo semestre di vita (Yosinagha-Itano 1998). Sotto questo profilo la problematica degli screening uditivi neonatali assume grande importanza. Lasciata al sospetto dei genitori o dei pediatri, infatti, l'identificazione della sordità infantile è spesso tardiva, realizzandosi talora oltre il secondo anno di vita.

Per tali ragioni in molte realtà sono stati implementati programmi di screening neonatale universale della sordità (SNUS). Programmi di SNUS sono attivi in buona parte del territorio degli Stati Uniti, in molte nazioni europee come il Regno Unito ed in alcune regioni italiane come Liguria, Umbria e Campania oltre che in molte nostre realtà territoriali.

La crescente diffusione dello SNUS deriva da almeno tre fattori. Il primo è l'efficienza correlata agli elevati livelli di copertura della popolazione che si ottengono nei reparti di maternità e nelle unità di terapia intensiva neonatale. Infatti salvo rare eccezioni tutte le nascite avvengono oggi in ambiente ospedaliero. La seconda ragione consiste nell'efficacia in termini di affidabilità, sensibilità e specificità delle procedure di screening oggi

utilizzate. Nella maggior parte dei casi esso viene eseguito da personale non tecnico con apparecchiature portatili automatiche. La metodica più comunemente utilizzata è quella delle emissioni otoacustiche evocate da transienti (TEOAE) salvo specifici protocolli che prevedano anche l'esecuzione automatica dei potenziali evocati uditivi del tronco (AABR). La terza ragione è data dal favorevole rapporto costo/benefici di queste procedure.

I neonati che non passano lo screening costituiscono casi di sordità sospetta e vengono tempestivamente segnalati ai centri diagnostici di secondo livello per le procedure di competenza.

Definita la diagnosi nei centri di riferimento secondo un percorso che richiede di norma poche settimane, il risultato complessivo dello SNUS è la consegna all'audiologia riabilitativa di una consistente popolazione di lattanti con severa sordità.

Affidabilità delle applicazioni protesiche precoci

Molti fattori hanno contribuito al miglioramento complessivo della protesizzazione acustica nei bambini più piccoli. Risultano tali la progressiva miniaturizzazione ed il migliorato design, i materiali più confortevoli per le chioccioline e la buona rete audioprotesica esistente sul territorio. Ma le vere ragioni sono altre. La prima è data dalla tecnologia digitale che ha reso disponibili strumenti più flessibili che meglio si adattano alle caratteristiche della protesizzazione pediatrica come la WDRC (compressione dinamica) o i sistemi che limitano il feedback acustico. La seconda ragione è data dall'implementazione di sistemi di prescrizione e regolazione protesica sempre più sofisticati (Cuda 1994). Ad esempio la più recente versione del metodo DSL (Desired Sensation Level) di Seewald et al (1996) sembra molto appropriata per questa categoria di applicazioni specie quando essa sia validata con le misurazioni in situ. Questo fattore risulta critico in quanto nei lattanti il volume del condotto uditivo esterno è molto piccolo e l'effettiva pressione acustica generata al piano della membrana timpanica può differire in modo sostanziale rispetto ai valori rilevati con l'orecchio elettronico con rischio di eccessiva o scarsa amplificazione. Con la recente tecnologia infatti è possibile rilevare la risonanza del condotto con una rapida misura assimilabile al rilievo di un timpanogramma ed utilizzare questo reperto 'reale' come fattore di correzione per le misurazioni eseguite nella cavità da 2 cc od orecchio elettronico. Questa procedura, definita RECD (Real Ear to Coupler Difference), è molto efficace ed agevola notevolmente il lavoro dell'audioprotesista. Tutte le necessarie regolazioni dell'apparecchio potranno infatti essere verificate con l'orecchio elettronico e non sul bambino stesso senza rischiare grossolani errori di amplificazione.

Protocolli di monitoraggio precoce della riabilitazione

Negli ultimi anni sono state proposte e validate differenti strategie per la valutazione dei risultati della riabilitazione. La valutazione di questi casi presuppone di tenere in considerazione oltre alle variabili uditive, fattori correlati allo sviluppo come l'attenzione, il profilo psico-motorio, il livello cognitivo, la maturazione linguistica etc. Tuttavia l'esperienza clinica insegna che nella maggior parte dei bambini sordi altrimenti sani, diagnosticati e protesizzati precocemente, nel secondo semestre di vita possono essere eseguite con grande affidabilità diverse indagini.

Esse comprendono valutazioni audiologico-comportamentali, l'analisi della comunicazione e questionari parentali. Dall'insieme di questi dati sarà possibile categorizzare l'evoluzione riabilitativa del bambino. Laddove questa si discosti in maniera significativa dalle attese si potranno prendere in considerazione le opzioni riabilitative alternative come l'IC. Segue una breve rassegna degli strumenti clinici di maggiore interesse in questa fascia di età.

VRA: l'audiometria con rinforzo visivo delle risposte o VRA ("Visual Reinforcement Audiometry") eseguita da personale bene addestrato consente di misurare la soglia audiometrica per frequenze discrete sin dal sesto mese di vita (Moore et al 1977). Sarà possibile così rilevare la soglia in campo libero con apparecchio acustico (soglia amplificata) o, nei casi più favorevoli, la soglia monoaurale utilizzando come trasduttori gli inserti auricolari. La soglia uditiva amplificata è usata per stimare l'udibilità del segnale verbale. Una soglia amplificata piatta alle principali frequenze con livello medio di 40 dB indica una discreta udibilità dello spettro vocale. Essa tuttavia non fornisce alcuna indicazione sull'elaborazione frequenziale.

AŞE: in appropriate condizioni è possibile analizzare la risoluzione frequenziale della coclea mediante l'AŞE (Auditory Speech Sound Evaluation), un test di discriminazione fonetica (Govaerts et al 2006). Gli stimoli sono rappresentati da fonemi sintetici presentati a livello sopraliminare con tecnica audiometrica e rinforzo visivo delle risposte. Il compito consiste nella discriminazione del fonema diverso presentato in una sequenza di fonemi uguali. Trattandosi di materiale lingua-indipendente e non richiedendo abilità cognitive questo test risulta particolarmente adatto ai bambini più piccoli e può essere eseguito in maniera affidabile anche nel secondo semestre di vita come dimostrano alcuni recenti dati normativi (Cuda et al 2008).

CAP: la metodica ottimale per valutare il beneficio protesico è rappresentata dai test di percezione verbale. Tuttavia prima dei tre anni di vita essi non forniscono risultati affidabili per via dell'imaturità linguistica (Stelmachowicz 1999). Nei bambini più piccoli questi test vengono so-

stituiti dalla categorizzazione percettiva, una procedura di classificazione delle risposte o dei comportamenti uditivi. Una delle più utilizzate è il CAP (Categories of Auditory Performance) di Archbold et al (1995), basata sull'osservazione strutturata e sui resoconti dei genitori in relazione al comportamento uditivo del bambino a casa ed a scuola. I comportamenti oggetto di osservazione variano dall'attenzione ai suoni ambientali alla discriminazione del parlato, dalla comprensione di frasi comuni alla capacità di sostenere una conversazione senza labiolettura sino all'uso del telefono. Vi sono otto possibili categorie; la categoria 0 denota l'assenza di reazioni ai suoni ambientali mentre la categoria 7 la capacità di sostenere una conversazione telefonica.

LiP: (Listening Progress Profile) di Archbold (1994) è un sistema strutturato di attribuzione di un punteggio alle capacità di ascolto del bambino sordo. Esso è basato sull'osservazione dei comportamenti uditivi spontanei o sollecitati da strumenti sonori, giochi etc.

La *videoanalisi*: (Tait et al 2001) definisce il comportamento percettivo e comunicativo del bambino in età preverbale. Essa misura lo sviluppo dei prerequisiti del linguaggio in quella fase che precede l'emergere delle prime parole. Si tratta dell'analisi strutturata di videoclip acquisiti durante sessioni di gioco spontaneo che coinvolgono il bambino ed un conoscente adulto. Gli indicatori numerici derivati dall'analisi interessano la turnazione e l'iniziativa comunicativa, il contatto visivo e l'attenzione uditiva. Le misure sono replicabili e predittive del futuro sviluppo del linguaggio. La video analisi si è rivelata molto utile nel monitoraggio precoce dei risultati riabilitativi (Murri et al 2006).

IT-MAIS: (Infant-Toddler Meaningful Auditory Integration Scale) di Zimmerman-Phillips et al (2001) è un questionario standardizzato sullo sviluppo delle abilità uditive del bambino nella vita di ogni giorno. Vengono indagati i cambiamenti di vocalizzazione del bambino mentre utilizza gli apparecchi nonché l'attenzione ai suoni nell'ambiente familiare. Una sezione del questionario è invece centrata sul riconoscimento dei suoni ambientali e della voce. Il questionario è diffusamente utilizzato e rappresenta uno standard nei report della letteratura sulle applicazioni precoci. Il *MUSS* (Meaningful use of speech scale) di Zimmerman-Phillips et al (1992) è un questionario sull'utilizzo del linguaggio e sullo sviluppo della comunicazione del bambino nella vita di ogni giorno.

Il questionario *PRISE* (Production of Infant Scale Evaluation) di Rabin et al (2005) indaga l'evoluzione della produzione vocale del bambino. In particolare vengono esplorate le pietre miliari dello sviluppo del linguaggio nello stadio prelessicale come le prime vocalizzazioni ed il babbling sino alla comparsa delle prime parole. Il test viene utilizzato da un numero crescente di centri e sono disponibili dati normativi per la popolazione

italiana nel primo anno di vita (Cippone et al 2006, Benvenuti et al 2006, Cuda et al 2007).

L'impianto cocleare nel primo anno di vita: aspetti chirurgici ed anestesiolgici

L'IC nel primo anno di vita necessita di un'accurata tecnica chirurgica per via delle peculiarità anatomiche che contraddistinguono questa fascia d'età. La teca cranica presenta infatti uno spessore ridotto che molto spesso obbliga il chirurgo ad esporre la dura madre per alloggiare appropriatamente il ricevitore-stimolatore (RS). È stato dimostrato che il tipico infossamento endocranico che viene così a determinarsi per effetto dell'alloggiamento del RS è privo di conseguenze sulle strutture cerebrali (Burton et al 1992, 1994). La mastoide presenta ridotte dimensioni specie nell'asse verticale; è necessario pertanto accomodare con molta accuratezza nella piccola cavità l'esuberante cavo di connessione fra il RS ed il multielettrodo (ME). Inoltre in questa fascia d'età vi è una particolare ricchezza di midollo osseo che comporta un fastidioso sanguinamento (James e Papsin, 2004) peraltro abbastanza dominabile con l'utilizzo di cera d'osso e frese diamantate. Infine in molti casi la mucosa timpanomastoidea è iperplastica e facilmente sanguinante. Tuttavia si deve considerare che le strutture anatomiche di maggiore interesse come il recesso facciale e la finestra rotonda nonché la coclea hanno praticamente dimensioni paragonabili a quelle dell'adulto. L'intervento pertanto non differisce sostanzialmente da quelli eseguiti nei bambini più grandi. In termini più generali bisogna considerare le peculiarità metaboliche e funzionali del bambino nel primo anno di vita come la funzione respiratoria, quella renale, la maggiore sensibilità all'ipotermia ed alle perdite ematiche e di fluidi in generale etc. Per quanto riguarda lo specifico argomento degli eventi avversi intraoperatori l'intervento di IC è sicuro e non coinvolge strutture vitali. Si tratta infatti di una procedura di elezione, rapida e senza significativo rischio emorragico. Da un punto di vista anestesiolgico invece questa fascia di età comporta una maggiore incidenza di eventi avversi, per lo più di tipo respiratorio. Ad esempio in una serie di oltre 24.000 anestesie pediatriche consecutive nei bambini più piccoli fu osservata maggiore incidenza di eventi respiratori come broncospasmo, laringospasmo, desaturazione, reintubazione. La prevalenza degli eventi respiratori era pari a 36 eventi per 1000 anestesie nel primo anno di vita rispetto al 15 per mille rilevato nei bambini da uno a sette anni (Murat et al 2004). Gli eventi respiratori sono tuttavia agevolmente gestiti da equipe anestesiolgiche esperte in procedure pediatriche. Nella casistica summenzionata così come in altre (Tay et al 2001) non sono stati infatti descritti casi di mortalità correlati all'anestesia. Pertanto quando si con-

siderino bambini senza significative patologie mediche l'IC precoce può essere preso in considerazione laddove il centro disponga di una valida equipe anestesiologicala esperta in procedure pediatriche.

Esperienza personale

Al Giugno 2008 sono stati eseguiti dal primo Autore 452 impianti cocleari. La maggior parte degli IC è stata eseguita in bambini e la casistica comprende, in particolare, 76 IC eseguiti fra primo e secondo anno di vita e 16 IC eseguiti nel primo anno di vita. Nella tabella I vengono mostrate le principali caratteristiche dei bambini trattati nel primo anno di vita.

n.	paziente	età all'IC (m)	eziologia	diagnosi (m)	PA (m)	lato	SNUS
1	MC	10	sconosciuta	3	4	dx	si
2	LP	10	CX26	4	5	dx	si
3	FB	10	CX26	2	3	dx	si
4	RD	10	CMV	4	5	dx	si
5	GA	10	CX26	5	6	Bilaterale	si
6	GM	6	sconosciuta	2	3	dx	si
7	MM	7	CX26	3	3	dx	si
8	CA	7	CX26	2	3	dx	si
9	TN	7	Meningite	6	-	Bilaterale	-
10	SL	8	CX26	2	3	dx	si
11	FA	8	sconosciuta	2	3	dx	si
12	PL	8	CX26	5	6	dx	si
13	BM	8	CX26	2	3	dx	si
14	RG	11	CX26	2	3	dx	si
15	SG	11	CX26	8	9	dx	-
16	MG	11	CX26	8	9	dx	-
<i>media</i>		8.8		3.7	4.5		

PA= protesizzazione acustica; m= mesi; CX26=mutazione gene connexina 26; CMV=citomegalovirus; SNUS= screening neonatale universale della sordità (prima identificazione del caso)

Tab. I. Bambini sottoposti ad IC nel primo anno di vita (Ospedale G. da Saliceto, Piacenza)

In 12 casi la sordità era genetica e conseguiva alla mutazione del gene che codifica la Connexina 26. In un caso vi erano gli esiti di un'embriopatia da citomegalovirus (CMV). Un bambino presentava invece sordità post-meningitica. L'eziologia era imprecisabile nei rimanenti 3 casi. Ad eccezione di tre casi, uno dei quali è rappresentato dalla forma postmeningitica, tutti gli altri erano stati inizialmente identificati nell'ambito di protocolli di screening neonatale (SNUS) nelle rispettive sedi di provenienza. L'iter diagnostico audiologico veniva completato in media a 3.7 mesi di età; le

protesi acustiche (PA) venivano applicate circa un mese dopo (età media 4.5 mesi, range 3-9 mesi). L'IC è stato eseguito senza una preliminare protesizzazione solo nel caso con sordità postmeningitica dove si erano appalesate iniziali evidenze di ossificazione endococleare mentre negli altri casi è sempre stato preceduto dall'amplificazione acustica. Applicata la PA, prima di procedere con l'IC vi è stata una finestra temporale di osservazione del caso pari a 4.3 mesi (range 2-7). L'età media all'IC era pari a 8.8 mesi (range 6-11).

In tutti i casi è stato impiantato un dispositivo con ME perimodiolare (Nucleus CI24RE CA). In due casi l'impianto è stato bilaterale e simultaneo, uno di essi era rappresentato dal caso con sordità postmeningitica. Negli altri bambini l'IC era monolaterale e veniva eseguito nel lato destro. L'inserimento del ME è stato completo in tutti i casi. Non si sono mai verificati problemi intraoperatori o complicanze postoperatorie. L'attivazione del microprocessore è stata eseguita in tutti i casi con l'ausilio della telemetria neurale (NRT) su almeno otto elettrodi con validazione comportamentale e con verifica immediata in viva voce. L'attivazione è stata effettuata usualmente dopo 3-4 settimane. In due casi si è proceduto con l'attivazione precoce, in prima giornata postoperatoria.

Non si sono mai verificati casi di intolleranza con rifiuto, stimolazioni del nervo facciale od altre complicanze postoperatorie tardive.

Nelle figure successive vengono mostrati i risultati di alcuni indicatori di beneficio limitatamente ai bambini con follow-up superiore ad un anno.

In figura 1, in particolare, viene mostrata l'evoluzione dei punteggi LiP. Come si può osservare, in un arco di tempo compreso fra 6 e 12 mesi si ottengono valori massimali (massimo punteggio possibile 42). Il LiP come si è detto nella parte generale include indicatori relativi all'ascolto di suoni ambientali e verbali.

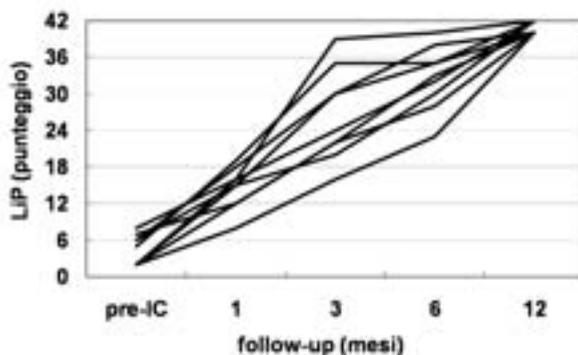


Fig. 1. Punteggi LiP (Listening in Progress) in un gruppo di bambini impiantati nel primo anno di vita con follow-up superiore ad 1 anno (Ospedale G. da Saliceto, Piacenza)

Nella figura 2 invece è mostrata la categorizzazione percettiva dei bambini in base al classico schema di Archbold et al (1995). La categoria percettiva 6 denota la capacità di sostenere una conversazione con un estraneo senza supporto della labiolettura e rappresenta il riferimento normativo per l'età di due anni (Govaert et al 2002). Come si può osservare nella figura pressoché tutti i bambini dopo un anno circa dall'attivazione, anagraficamente entro il secondo anno di vita, raggiungono una categorizzazione percettiva 6, normale per l'età, in una fase ancora prelessicale.

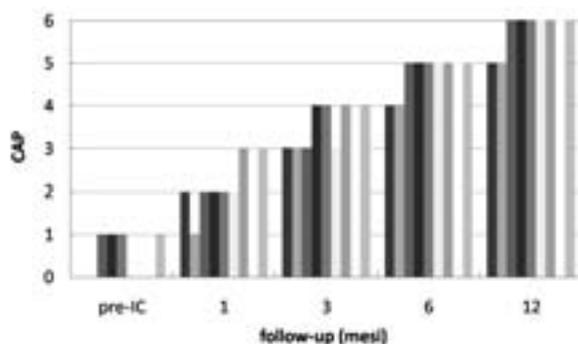


Fig. 2. Categorie percettive (CAP) in un gruppo di bambini impiantati nel primo anno di vita con follow-up superiore ad 1 anno (Ospedale G. da Saliceto, Piacenza)

I trend molto favorevoli sono confermati anche con gli indicatori derivati dalle interviste strutturate con i genitori (IT-Mais, MUSS) come mostrato in figura 3. In questo caso i punteggi massimi vengono raggiunti dopo sei mesi dall'attivazione dell'IC.

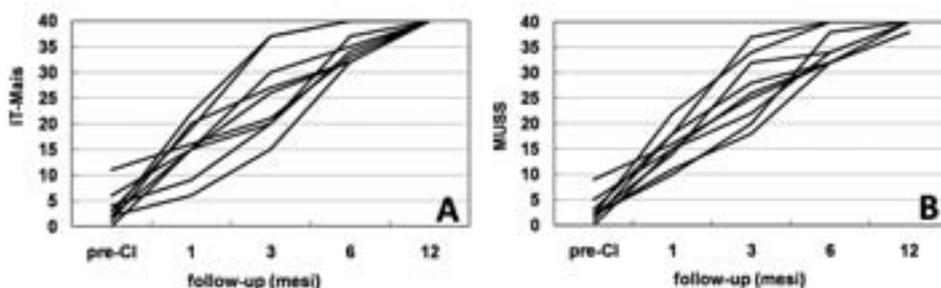


Fig. 3. Punteggi IT-Mais (A) e MUSS (B) in un gruppo di bambini impiantati nel primo anno di vita con follow-up superiore ad 1 anno (Ospedale G. da Saliceto, Piacenza)

Nella figura 4 vengono mostrati i punteggi del questionario PRISE che esprime lo sviluppo degli stadi prelessicali del linguaggio. Come si evi-

denza dal grafico dopo tre mesi dall'attivazione si ottengono i punteggi massimi.

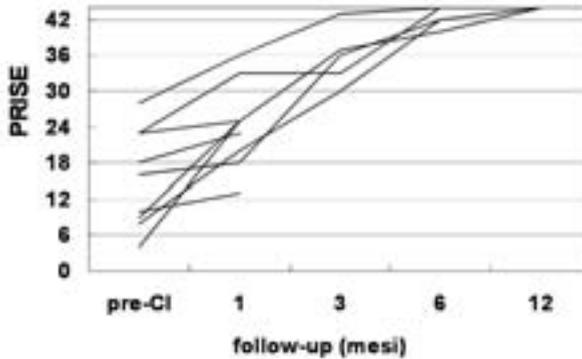


Fig. 4. Punteggi PRISE in un gruppo di bambini impiantati nel primo anno di vita (Ospedale G. da Saliceto, Piacenza)

Infine in figura 5 vengono mostrati due indicatori derivati dalla video analisi di Tait nei casi trattati. Nel pannello A della figura vengono mostrate le turnazioni comunicative di tipo vocale, che presentano un incremento rapido subito dopo l'attivazione dell'IC per raggiungere i massimi punteggi dopo sei mesi dall'attivazione. Un trend specularmente contrario si verifica invece a carico delle turnazioni di tipo gestuale (pannello B) che dopo circa sei mesi praticamente tendono a scomparire dalle modalità comunicative del bambino impiantato.

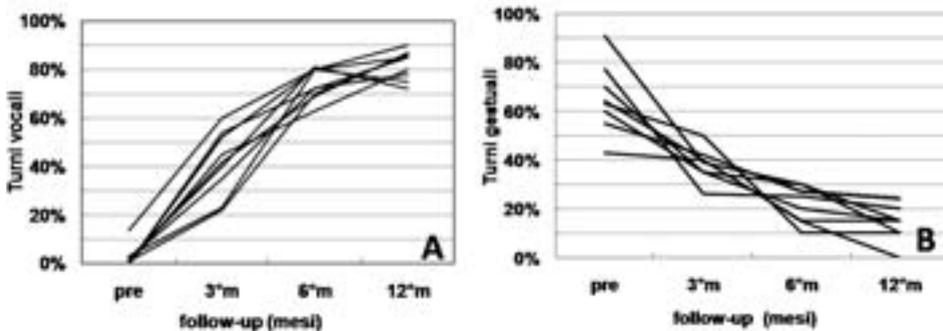


Fig. 5. Turni comunicativi in un gruppo di bambini sottoposti ad IC nel primo anno di vita. I turni comunicativi sono espressi in percentuale rispetto alle sequenze esaminate nel corso delle trascrizioni strutturate di frammenti di videoregistrazioni secondo la tecnica di Tait et al (2001). A: turni vocali. B: turni gestuali (Ospedale G. da Saliceto, Piacenza)

I bambini utilizzano a tempo pieno l'IC unitamente alla protesi acustica controlaterale a realizzare una stimolazione bimodale ad eccezione dei due bambini abituali utilizzatori di IC bilaterale.

Evidenze della letteratura

I risultati della nostra esperienza concordano con quelli di numerosi studi pubblicati. Uno dei primi lavori è stato quello di Lesisnki-Schiedat et al (2004). Questi Autori hanno eseguito 27 impianti cocleari in bambini nel loro primo anno di vita. I risultati venivano confrontati con quelli di un gruppo di 89 bambini operati nel corso del secondo anno di vita. Non vi erano state complicanze chirurgiche. I due gruppi venivano confrontati alla stessa età anagrafica di 30 mesi. I punteggi di percezione verbale del gruppo impiantato precocemente risultavano superiori rispetto ai bambini impiantati nel corso del secondo anno di vita, anche se bisogna considerare la minore lunghezza del follow-up di questi ultimi. Schauwers et al (2004) descrivono 10 bambini operati fra 6 e 18 mesi. Entro 3 mesi dall'attivazione dell'impianto cocleare si aveva una progressione della lallazione e nei casi trattati più precocemente si verificava il raggiungimento di uno stadio pari a quello dei coetanei normoudenti. I bambini impiantati nel primo anno di vita raggiungevano inoltre una categorizzazione percettiva normale dopo soli tre mesi di utilizzazione dell'IC.

Waltzman e Roland (2005) riferiscono inserzione completa del ME senza complicanze intraoperatorie in un gruppo di 18 bambini operati prima dei 12 mesi di vita. Dopo sei mesi di utilizzo dell'IC questi bambini presentavano un incremento medio di 30/40 al questionario IT-MAIS; inoltre vi era il resoconto di notevoli miglioramenti riferiti dai parenti dei bambini operati. Colletti et al (2005) hanno descritto 10 bambini operati nel primo anno di vita. L'intervento risultava agevole e privo di complicanze. Gli indicatori utilizzati ovvero la categorizzazione percettiva e l'evoluzione della lallazione mostravano un rapido miglioramento raggiungendo dopo pochi mesi livelli comparabili a quelli dei bambini normoudenti. Dettman et al (2007) hanno confrontato i punteggi dello sviluppo linguistico recettivo ed espressivo di 11 bambini impiantati fra 6 e 12 mesi di vita con quelli di 36 bambini impiantati fra 13 e 24 mesi. I bambini impiantati nel secondo semestre di vita mostravano un tasso di sviluppo linguistico sia recettivo che espressivo significativamente più rapido rispetto ai bambini impiantati nel secondo anno di vita e confrontabile con quello dei bambini normali. Anche Frush Holt e Svirsky (2008) trovano che i bambini operati prima dei dodici mesi di vita presentano un più rapido tasso di sviluppo linguistico espressivo e recettivo rispetto ai bambini impiantati più tardivamente sebbene il punteggio di riconoscimento vocale fosse simile nei due gruppi. Valencia et al (2008) descrivono 15 casi operati nel primo anno di vita.

Ad eccezione di un bambino con severa malformazione cocleare dove si verificavano gusher ed inserzione incompleta, non vi erano significative complicanze negli altri casi. I punteggi IT-MAIS erano comparabili con quelli dei bambini normali dopo pochi mesi dall'attivazione dell'IC.

Conclusioni

L'impianto cocleare nel primo anno di vita costituisce un'indicazione destinata ad aumentare man mano che lo SNUS consegnerà alla diagnosi precoce un maggior numero di bambini con sospetta sordità. Tempestività di diagnosi ed elevato livello qualitativo dell'applicazione audioprotesica sono prerequisiti essenziali. Il monitoraggio precoce sistematico è assolutamente necessario per affrontare le decisioni in maniera critica, condivisibile e replicabile. Inoltre sono necessari elevati standard chirurgici ed anestesiolgici. L'esperienza clinica personale è coerente con le evidenze riportate dai principali centri implantologici mondiali. L'impianto cocleare nel primo anno di vita è una procedura sicura e riproducibile. La stimolazione elettrica precoce consente ad alcuni bambini di ridurre od eliminare il 'gap' funzionale con i normoudenti ad una età prelessicale sebbene l'efficacia sul linguaggio necessiti di una validazione anche nel lungo periodo rispetto ai bambini operati più tardivamente.

A nostro giudizio l'impianto nel primo anno di vita può essere ragionevolmente prospettato:

- in un bambino con sordità grave-profonda diagnosticata entro il primo trimestre di vita
- che non abbia evidenze di patologia neurologica associata o fattori di rischio per patologia associata (forme sindromiche, grande prematurità, iperbilirubinemia ed altra patologia perinatale)
- che sia stato protesizzato tempestivamente
- che sia stato osservato e valutato sistematicamente con una batteria di indagini adatta all'età
- che presenti evidenze di scadente categorizzazione riabilitativa rispetto alle attese.

La nostra esperienza ci ha insegnato ad esempio che un bambino di 8 mesi protesizzato precocemente non è difficile da valutare come il coetaneo o come il bambino più grande di prima diagnosi neoprotessizzato. La finestra temporale di osservazione può così risultare sufficientemente lunga da legittimare la decisione di un trattamento precoce nei casi indicati. L'indicazione all'IC nel primo anno di vita dovrà essere posta invece tempestivamente nelle sordità postmeningitiche in caso di sospetta ossificazione endococleare.

Bibliografia

- 1) Archbold S. Monitoring progress in children at the preverbal stage in : McCornick B et al (Eds) Cochlear Implants for Young Children, Whurr, London; 1994:197-213.
- 2) Archbold S, Lutman M, Marshall D. Categories of auditory performance. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1995; 104 (Suppl 166):312-4.
- 3) Benvenuti M, Cuda D, Murri A. Prelexical language development: PRISE and IT-Mais Questionnaires normative data in the first year of life. Presentato a: Proceedings of NHS 2006; 1-3th June, 2006; Cernobbio (Italy).
- 4) Burton MJ, Cohen LT, Rickards FW, McNally KI, Clark GM. Steady-state evoked potentials to amplitude modulated tones in the monkey. *Acta Otolaryngol* 1992; 112:745-51.
- 5) Burton MJ, Shepherd RK, Xu SA, Xu J, Franz BK, Clark GM. Cochlear implantation in young children: histological studies on head growth, leadwire design, and electrode fixation in the monkey model. *Laryngoscope* 1994; 104:167-75.
- 6) Cippone P, Cuda D, Benvenuti M, Murri A, De Filippis A. Prelexical language development: Prise and IT-Mais questionnaires normative data in the first year of life. Proceedings of '8th European Symposium on Pediatric Cochlear Implantation'; 25-28 March, 2006; Venice (Italy).
- 7) Colletti V, Carner M, Miorelli V, Guida M, Colletti L, Fiorino FG. Cochlear implantation at under 12 months: report on 10 patients. *Laryngoscope* 2005; 115:445-449.
- 8) Cuda D. Le protesi acustiche nella sordità infantile. *Audiol Ital* 1994; 11:284-319.
- 9) Cuda D, Murri A, Guerzoni L. Auditory outcomes in very early cochlear implantation: our experience. Proceeding XXVIIth International Congress of Audiology; 3th - 7th September, 2006; Innsbruck (Austria).
- 10) Cuda D, Murri A, Guerzoni L, De Filippis A, Gaglione V. Prelexical language development: PRISE and IT-Mais Questionnaires further normative data in the first year of life. International Conference on Pediatric Cochlear Implant; 11-14th April, 2007; Charlotte (USA).
- 11) Cuda D, Murri A, Guerzoni L, Briccola E. The cochlear discrimination tested using the "Auditory Speech and Sounds Evaluation (AŞE) test" in very young children. Proceedings of NHS 2008; 19-21th June, 2008; Cernobbio (Italy).
- 12) Dettman SJ, Pinder D, Briggs RJS, Dowell RC, Leigh JR. Communication development in children who receive the cochlear implant younger than 12 months: risks versus benefits. *Ear Hear* 2007; 28:11S-18S.
- 13) Frush Holt R, Svirsky MA. An exploratory look at pediatric cochlear implantation: is earliest always best?. *Ear Hear* 2008; 29:492-511.
- 14) Govaerts PJ, De Beukelaer C, Daemers K, et al. Outcome of cochlear implantation at different ages from 0 to 6 years. *Otol Neurotol* 2002; 23:885-90.
- 15) Govaerts PJ, Daemeres K, Yperman M, De Beukelaer C, De Saegher G, De Ceuleaer G. Auditory Speech Sound Evaluation (AŞE): a new test to assess detection, discrimination, and identification in hearing impairment. *Coclear Impl International* 2006; 7:92-106.
- 16) James A, Papsin B. Cochlear implant surgery at 12 months of age or younger. *Laryngoscope* 2004; 114:2191-95.
- 17) Lesinski-Schiedat A, Illg A, Heermann R, Bertram B, Lenarz T. Paediatric cochlear implantation in the first and second year of life: a comparative study. *Cochlear Implants International* 2004; 5:146-54.
- 18) Moore JM, Wilson WR, Thompson G. Visual reinforcement of head-turn responses in infants under 12 months of age. *J Speech Hear Disord* 1977; 42:328-34.

- 19) Murat I, Constant I, Maud'Huy H. Perioperative anaesthetic morbidity in children: a database of 24 165 anaesthetics over a 30-month period. *Pediatric Anesthesia* 2004; 14:158-166.
- 20) Murri A, Cuda D, Cippone P, De Filippis A, Tedesco A, Gaglione V. Very early cochlear implantation: the Tait video analysis evidence. Proceedings of 8th European Symposium on Pediatric Cochlear Implantation., 25-28 March, 2006; Venice (Italy).
- 21) Rabin LK et al. Prelexical vocalization in normal hearing and hearing impaired infants before and after cochlear implantation and its relation to early auditory skills. *Ear Hearing* 2005; 26:17S-29S.
- 22) Seewald RC, Moodie KS, Sinclair ST, Cornelisse LE. Traditional and theoretical approaches to selecting amplification for infants and young children. In *Amplification for children with auditory deficits*. Nashville, Bill Wilkerson Center Press, 1996.
- 23) Schauwers K, Gillis S, Daemers K, De Beukelaer C, Govaert P. Cochlear implantation between 5 and 20 months of age: the onset of babbling and the audiologic outcome. *Otol Neurotol* 2004; 25:263-70.
- 24) Sininger Y, Doyle FJ, Moore JK. The case for early identification of hearing loss in children: auditory system development, experimental auditory deprivation and development of speech perception and hearing. *Ped Clin North Am* 1999; 4:1-14.
- 25) Stelmachowicz PG. Hearing aid outcome measures for children, *J Am Acad Audiol* 1999; 10:14-25.
- 26) Tait M, Lutman ME, Nikolopoulos TP. Communication development in young deaf children: review of the video-analysis method. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2001; 61: 105-12.
- 27) Tay C, Tan G, NG S. Critical incidents in paediatric anaesthesia: an audit of 10 000 anaesthetics in Singapore. *Paediatr Anaesth* 2001; 11:711-718.
- 28) Valencia DM, Rimell FL, Friedman BJ, Oblander MR, Helmbrecht J. Cochlear implantation in infants less than 12 months of age. *Int J Ped Otorhinol* 2008; 72:767-73.
- 29) Waltzman SB, Roland JT. Cochlear implantation in children younger than 12 months. *Pediatrics* 2005; 116:487-93.
- 30) Yoshinaga-Itano C, Sedey AL, Coulter DK, Mehl AL. Language of early- and later-identified children with hearing loss. *Pediatrics*. 1998; 102: 1161-71.
- 31) Zimmerman-Phillips S, Robbins AM, Osberger MJ. The meaningful use of speech scale. Indiana University, School of Medicine, Indianapolis, IN, 1992.
- 32) Zimmerman-Phillips S, Robbins AM, Osberger MJ. Infant-Toddler Meaningful Auditory Integration Scale. Sylmar, Calif, Advanced Bionics Corp. 2001.

L'IMPIANTO COCLEARE NELL'ADOLESCENTE E NELL'ADULTO CON SORDITÀ PREVERBALE

L. Guerzoni, A. Murri, P. Formigoni, D. Cuda

Introduzione

L'impianto cocleare (IC) è il primo organo di senso realizzato con tecnologia elettronica dall'uomo in grado di interfacciarsi con successo con il cervello e di compensare efficacemente la sordità profonda (Giraud et al 2001). Grazie all'uso precoce dell'IC molti pazienti con sordità grave o profonda hanno acquisito un buon linguaggio verbale (Gantz et al 2000). Negli ultimi anni l'IC, considerato lo standard terapeutico della sordità profonda nel bambino e nell'adulto, ha visto un allargamento ed una modifica dei criteri di selezione. Negli anni novanta infatti l'IC era indicato nei bambini di almeno due anni e mezzo con perdita uditiva profonda, coclea normoconformata, scarso beneficio protesico e normale profilo cognitivo. Nel caso dell'adulto venivano inclusi solo pazienti con perdita uditiva superiore a 90 dBHL e punteggi di riconoscimento verbale inferiori al 30%. Attualmente invece in virtù degli evidenti e comprovati riscontri di migliori abilità linguistiche ottenute dai bambini sordi con IC rispetto a quelle dei bambini portatori di protesi acustiche tradizionali (Svirsky e Meyer 1999) le indicazioni all'IC sono state estese a bambini più piccoli e con migliore residuo uditivo. Anche negli adulti le linee guida attuali sono meno restrittive ed includono pazienti con residui uditivi migliori e quindi con migliori abilità di percezione verbale in lista aperta.

L'allargamento dei criteri di selezione ha interessato anche un'altra categoria di soggetti prima considerati "borderline": gli adolescenti e gli adulti sordi pre-verbali. Negli ultimi anni, infatti, si è assistito ad un aumento considerevole delle casistiche nazionali e internazionali di bambini sordi congeniti impiantati tardivamente o di giovani adulti con sordità pre-verbale con risultati estremamente variabili in termini qualitativi e quantitativi (Klop et al 2007). Si tratta certamente di una categoria di pazienti che comporta un approccio clinico complesso. Infatti quando si valutano questi pazienti bisogna considerare fattori extrauditivi come la mancanza di memoria uditiva causata dalla lunga deprivazione sonora.

Il presente capitolo affronta il problema dell'indicazione all'IC in adolescenti ed adulti con sordità grave-profonda. Saranno dapprima passati in rassegna i principali fattori di variabilità connessi con questa particolare applicazione clinica e quindi saranno descritti gli aspetti salienti della casistica personale.

L'IC nell'adolescente e nell'adulto con sordità preverbale

Diversi studi dimostrano che i soggetti con sordità preverbale impiantati tardivamente sperimentano modesti benefici in termini di riconoscimento verbale tanto che essi difficilmente riescono a fare a meno del supporto della labiolettura (Schramm et al 2002, Zwolan et al 2004). Al contrario in alcune casistiche sono descritti pazienti che ottengono soddisfacenti punteggi di riconoscimento verbale (Waltzman et al 2002). Tutte le casistiche considerate concordano nel fatto che i benefici dell'IC si incrementano progressivamente sebbene in periodi di tempo molto lunghi.

L'analisi dei dati della letteratura conduce inoltre alla necessità di valutare i benefici dell'IC non solo in termini quantitativi con i classici test di percezione verbale, ma anche per mezzo di prove qualitative come i questionari semi-strutturati sulla percezione della qualità di vita o su altri domini psicologici.

Infatti consentendo l'accesso ad informazioni uditive altrimenti non fruibili con le protesi tradizionali, l'IC faciliterebbe l'integrazione dei pazienti nel mondo udente migliorandone la qualità di vita (Wheeler et al 2007, Klop et al 2007, Hirschfelder et al 2008).

I fattori da considerare quando si affronta la selezione all'IC dell'adolescente e dell'adulto con sordità pre-verbale sono molteplici. I più importanti sono rappresentati da età di protesizzazione, età al momento dell'intervento, grado della sordità, abilità percettive-verbali, utilizzo delle protesi acustiche prima dell'intervento, approccio riabilitativo e tipo di comunicazione utilizzata, aspettative e motivazioni che spingono il soggetto a scegliere l'IC.

• Età di protesizzazione

La qualità e la precocità dell'intervento terapeutico giocano un ruolo importante nell'abilitazione uditiva del bambino (Zwolan et al 2004). Il momento diagnostico condiziona infatti l'iter protesico-riabilitativo e conseguentemente i risultati quantitativi e qualitativi nei bambini sordi.

La diagnosi tardiva condiziona negativamente tutti i processi percettivi e verbali necessari a sviluppare e favorire l'apprendimento del linguaggio attraverso il canale uditivo amplificato. L'esistenza di un periodo critico per lo sviluppo del linguaggio è un concetto ormai ben consolidato e condiviso da tutti gli esperti. La mancanza di un'adeguata stimolazione nei primissimi anni di vita, periodo di massima plasticità cerebrale, è in grado di determinare un danno irreversibile che coinvolge tutti gli aspetti del linguaggio (Oller et al 1988). Il ritardo linguistico-comunicativo che ne consegue sarà difficile da correggere nell'età adulta anche con l'utilizzo dell'IC.

• Età al momento dell'intervento

Il tempo trascorso tra l'insorgenza della sordità e l'intervento terapeutico

gioca un ruolo fondamentale per la rapidità e la qualità con cui si realizzano i benefici dopo l'IC. L'età gioca, infatti, un ruolo importante nei processi di recupero confermando il ruolo della plasticità cerebrale che è molto valida ed efficace nel bambino sordo impiantato precocemente ed è invece più faticosa e necessita di tempi più lunghi nel soggetto sordo congenito impiantato tardivamente (Giraud et al 2001, Gantz et al 2000). È ormai dimostrata la correlazione tra l'età in cui viene eseguito l'IC ed i risultati terapeutici: quanto più precocemente si effettua l'IC tanto maggiori e significativi saranno i risultati; l'età di esordio e la durata del deficit uditivo sono pertanto predittori importanti dei risultati riabilitativi.

• *Grado della perdita uditiva*

Il grado ed il tipo di sordità costituiscono importanti fattori prognostici, in grado di condizionare i risultati in modo significativo. È chiaro che l'entità della perdita uditiva condiziona l'abilità di sfruttare il residuo uditivo con le protesi acustiche. Uno studio condotto su un gruppo di adolescenti sottoposti ad IC ha dimostrato che i risultati migliori in termini di riconoscimento verbale venivano raggiunti in presenza di residui uditivi sulle alte frequenze (Kuo e Gibson 2000). Un altro fattore importante da considerare è l'andamento della perdita uditiva nel tempo. I soggetti con perdita uditiva progressiva possono beneficiare inizialmente di residui uditivi sfruttabili con le protesi acustiche; essi ottengono pertanto risultati significativamente migliori rispetto ai pazienti con sordità severa già al momento della prima diagnosi.

• *Abilità percettive-verbali al momento dell'IC*

La valutazione delle abilità uditive e verbali rappresenta uno dei momenti più importanti nella selezione del soggetto candidato all'IC. Migliori sono le performance in termini di percezione verbale e di abilità comunicative-linguistiche migliori saranno i risultati conseguiti con l'IC (Moody et al 2005).

Va considerato che trattandosi di adolescenti ed adulti preverbali con sordità severe trattate con l'amplificazione acustica tradizionale le abilità di percezione verbale in lista aperta (open-set) sono solitamente scadenti. Nella maggior parte dei casi questi pazienti possiedono scarse competenze linguistiche in tutte le componenti del linguaggio e difficilmente sono in grado di percepire stimoli verbali senza il supporto della labiolettura.

• *Metodica riabilitativa seguita e tipo di comunicazione utilizzata*

Il metodo riabilitativo utilizzato nell'iter terapeutico del soggetto candidato all'impianto cocleare è fondamentale in quanto solo una metodica di tipo oralista sfrutta il canale uditivo per attivare la comunicazione (Bodmer et al 2007). È chiaro che un soggetto rieducato con la lingua dei segni che non ha mai sfruttato i propri residui uditivi difficilmente potrà trarre

benefici dall'IC. L'anamnesi riabilitativa del soggetto è importante anche per valutare ed interpretare le abilità percettive-linguistiche al momento della valutazione e conseguentemente per aiutare a definire appropriate aspettative circa lo sviluppo delle abilità linguistiche dopo l'IC.

• *Aspettative e fattori psicologici*

Un altro fattore da non sottovalutare poiché potrebbe compromettere il risultato finale, è quello legato alle aspettative ed alle motivazioni che conducono questi pazienti all'IC, soprattutto nel caso degli adolescenti. L'adolescenza infatti costituisce un periodo critico in cui avvengono cambiamenti complessi della personalità. È il periodo della vita in cui si strutturano i sentimenti di identità sociale, in cui l'"altro" si sostituisce gradualmente alle identificazioni parentali. Spesso le scelte che l'adolescente compie non rispecchiano a fondo le sue reali aspettative ma le caratteristiche del gruppo nel quale si identifica. È facile incontrare in questa fascia di età soggetti sordi che abbandonano per motivi estetici l'utilizzo delle protesi acustiche, oppure che si avvicinano alla comunità di sordi ed alla lingua dei segni per soddisfare l'esigenza di identità. Alla luce di queste considerazioni è importante indirizzare lo sforzo dei vari operatori all'identificazione delle reali motivazioni e aspettative che hanno condotto l'adolescente a richiedere l'utilizzo dell'IC. È importante inoltre chiarire quali sono i reali benefici che si possono raggiungere con l'utilizzo dell'IC intervenendo tardivamente al fine di disilludere aspettative non realistiche. Va spiegato, inoltre, che non sempre e non per tutti l'IC restituisce la capacità di riconoscere le parole o comprendere il linguaggio senza il supporto della lettura labiale e che il processo di recupero richiede tempi molto lunghi.

La nostra esperienza

Dal 1997 al 2003 presso il Centro Impianti cocleari di Reggio Emilia e dal 2003 al 2008 presso il centro impianti cocleari di Piacenza sono stati sottoposti ad intervento chirurgico di impianto cocleare 452 pazienti. Da questa casistica abbiamo estrapolato i dati relativi ad un totale di 74 pazienti con sordità pre-verbale [fig. 1]: 42 adolescenti (13-18 anni; media 14.8) e 32 adulti (>18 anni; media 30.9).

In nessun caso si sono registrate complicanze peri e post-operatorie. Il multielettrodo (ME) è stato sempre completamente inserito nella scala timpanica della coclea. Tutti i pazienti al momento dell'impianto utilizzavano in maniera continuativa apparecchi acustici ad elevata potenza ed erano stati riabilitati con metodica oralista.

I pazienti sono stati suddivisi in due gruppi in base all'entità della perdita uditiva. Il gruppo A era costituito dai casi con residui compresi tra 90-110 dB a tutte le frequenze; il gruppo B invece includeva i pazienti con residui

uditivi limitati alle basse frequenze, sino a 1000 Hz. Il gruppo A era costituito da 34 soggetti (20 adolescenti e 14 adulti) mentre il gruppo B da 31 soggetti (14 adolescenti e 17 adulti). Dalla storia clinica è stato possibile stabilire che in 11 soggetti del gruppo B la perdita uditiva è stata progressiva nel tempo.

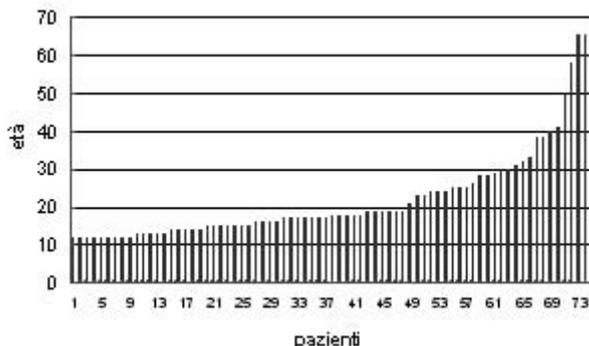


Fig. 1. Distribuzione per età in una popolazione di pazienti adolescenti ed adulti con sordità preverbale (casistica personale).

La valutazione delle abilità percettive verbali è stata eseguita con l'utilizzo del "Reattivo di Percezione Verbale per Adulti" o REPEVA (Cuda et al 1995). Nell'analisi dei dati sono stati considerati i punteggi medi della prova di identificazione ed i punteggi di riconoscimento di parole prima dell'impianto cocleare ed al 6°, 12°, 24° e 36° mese di follow-up post-operatorio.

In un sottogruppo di 20 pazienti con scadenti prestazioni verbali è stato inoltre somministrato il Questionario Internazionale sui Risultati della Protesizzazione Acustica o QIRPA (Cox et al 2002) con l'obiettivo di valutare un eventuale beneficio inapparente con le usuali metodiche vocali.

Nella figura 2a sono riportati i punteggi medi di identificazione verbale del gruppo degli adolescenti. Tutti i pazienti sperimentavano un incremento significativo dei punteggi. Il 62.5% di essi aveva un punteggio medio di identificazione superiore al 70% dopo un anno di utilizzo dell'IC. I punteggi di identificazione preoperatori risultavano significativamente correlati ai valori postoperatori; i risultati migliori sono stati infatti ottenuti dai soggetti con punteggio preoperatorio di identificazione superiore al 50%.

Nella figura 2b sono mostrati i risultati delle prove di riconoscimento di parole bisillabiche nel gruppo degli adolescenti. Il punteggio medio preoperatorio è pari a 19.7% mentre dopo un anno dall'attivazione dell'IC è pari al 54.7 %.

Dall'analisi dei risultati dei singoli pazienti emerge una notevole variabilità delle performances in accordo con i dati della letteratura (Klop et al 2007, Waltzman et al 2002): il 30% di pazienti raggiunge punteggi di riconoscimento superiori all'80%, mentre il 40.6% presenta punteggi compresi tra 0% e 45%.

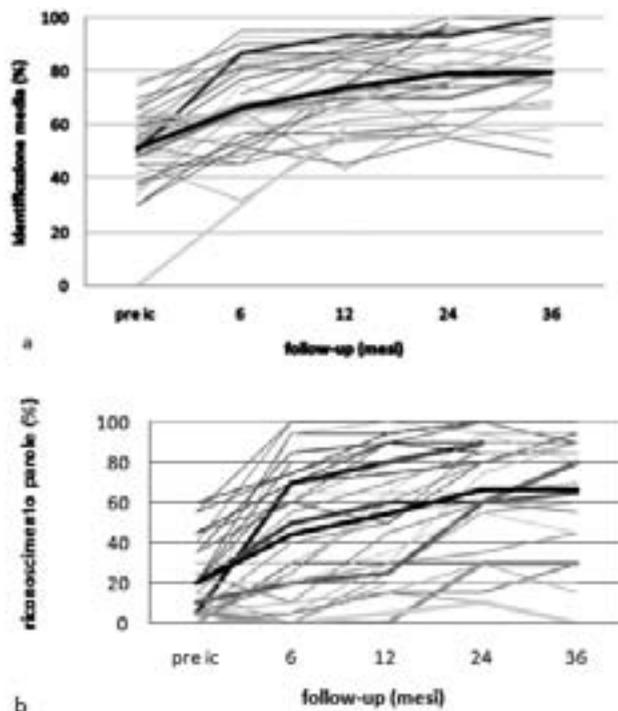


Fig. 2. a) punteggi di identificazione b) punteggi di riconoscimento di parole bisillabiche in un gruppo di 42 adolescenti con sordità preverbale. La linea in neretto indica i valori medi. (Casistica personale).

Nella figura 3a sono riportati i punteggi medi di identificazione del gruppo di adulti. Nonostante i valori medi non differiscano rispetto a quanto osservato con gli adolescenti, i punteggi dei singoli pazienti presentano una maggiore variabilità sia prima che dopo l'intervento. La figura 3b mostra i risultati alla prova di riconoscimento negli adulti. Il punteggio medio preoperatorio è pari a 13.9% mentre al 12° mese esso risulta di 50.8%. Tali risultati sono sostanzialmente simili a quelli riportati dagli adolescenti.

In entrambi i gruppi si osserva un trend di crescita dei punteggi di riconoscimento anche dopo il 12° mese di follow-up.

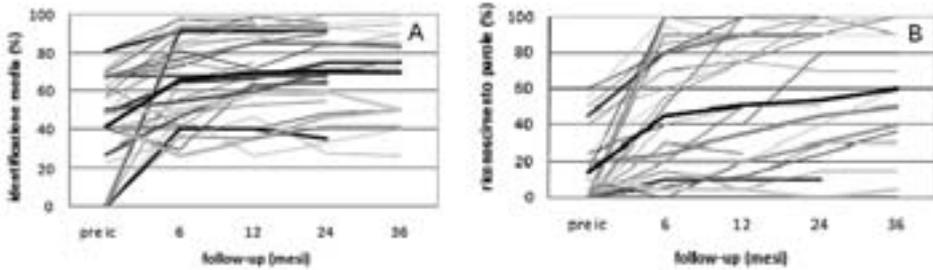


Fig. 3. a) punteggi di identificazione, b) punteggi di riconoscimento di parole bisillabiche in un gruppo di 32 adulti con sordità preverbale. La linea in neretto indica i valori medi. (Casistica personale).

Nella figura 4 sono riportati i punteggi di riconoscimento di parole bisillabiche al 12° mese per entrambi i gruppi di pazienti suddivisi in base all'entità dei residui uditivi preoperatori. I pazienti con soglia uditiva di tipo A, ossia con residui uditivi mantenuti su tutte le frequenze audiometriche, presentano un punteggio medio pari a 59% a differenza di quelli con residui uditivi limitati alle basse frequenze (gruppo B) che hanno un punteggio di 45.5%. La differenza tra i due gruppi appare evidente pur non essendo statisticamente significativa. In entrambi i gruppi i risultati migliori sono raggiunti dai pazienti con migliori punteggi preoperatori di riconoscimento (superiori al 40%). È da notare però che 11 pazienti del gruppo B pur partendo da punteggi di riconoscimento di parole inferiori al 20% dopo un anno di follow-up raggiungevano performance superiori al 70%. Dalla storia clinica di questi pazienti è emerso che la perdita uditiva era stata progressiva nel tempo.

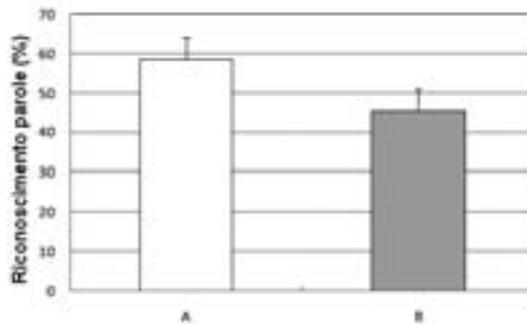


Fig. 4. Punteggi di riconoscimento verbale in pazienti adolescenti ed adulti con sordità preverbale dopo un anno di utilizzo dell'IC. A= casi con residui uditivi a tutte le frequenze audiometriche; B= casi con residui uditivi limitati alle frequenze gravi.

Possiamo concludere che molteplici sono i fattori che influenzano le performances di questa popolazione di pazienti: la presenza di residui uditivi su tutte le frequenze, l'andamento della perdita uditiva nel tempo e le abilità percettive-verbali prima dell'impianto cocleare. Ognuno di questi fattori incide sul beneficio postoperatorio sebbene non sia facile stabilire quale di questi giochi un ruolo fondamentale.

Va sottolineato che nella nostra esperienza tutti i pazienti utilizzano l'elaboratore del linguaggio per più di 12 ore al giorno, si dimostrano soddisfatti dei risultati raggiunti e dichiarano di aver migliorato la qualità di vita, anche quelli che appalesano scarse prestazioni alle prove verbali.

A 20 soggetti con percentuale di riconoscimento medio inferiori al 40% al 12° mese di follow-up è stato somministrato il Questionario QIRPA. Abbiamo preso in esame solo le risposte all'item 2 ("Pensi al problema che maggiormente l'assillava prima di applicare l'apparecchio acustico. Quanto ritiene utile l'apparecchio in tale situazione?"), 4 ("Considerando tutto, ritiene valga la pena utilizzare il suo attuale apparecchio acustico?") e 7 ("Considerando tutto, l'apparecchio acustico ha cambiato la qualità delle sue giornate?"). I risultati sono riportati nella figura 5a,b,c. Per ciascuna domanda il punteggio massimo è pari a 5. Ai tre items presi in esame i pazienti hanno raggiunto un punteggio da quattro a cinque, dimostrando di trarre molto beneficio dall'uso dell'IC e di aver migliorato la propria qualità di vita nonostante le scarse performance di riconoscimento verbale.

Conclusioni

Alla luce delle considerazioni fin qui esposte emerge chiaramente che le problematiche legate all'adolescente ed all'adulto con sordità preverbale candidato all'IC richiedono un processo valutativo attento ed approfondito al fine di operare scelte basate su criteri riproducibili e condivisi. A ciò si aggiunge che per questi soggetti il beneficio dell'IC si manifesta in tempi più lunghi rispetto ad altre categorie di pazienti.

Non bisogna però dimenticare che ogni situazione è unica e particolare e che le scelte devono sempre essere ancorate alla situazione individuale e non possono essere generalizzate.

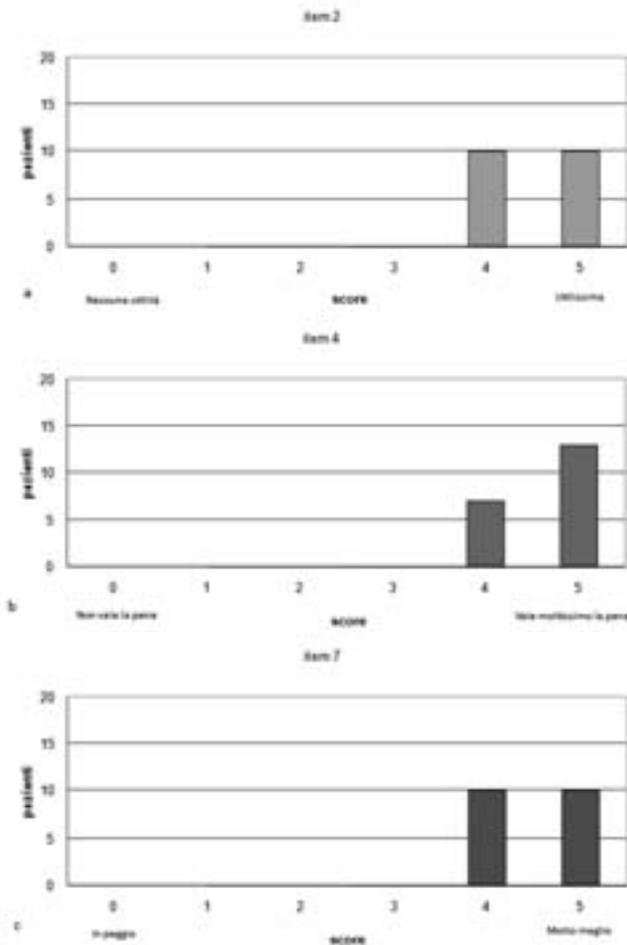


Fig. 5. Punteggi relativi a tre items del questionario QIRPA sul beneficio protesico e sulla qualità di vita in un gruppo di 20 pazienti con sordità pre-verbale con punteggio di riconoscimento inferiore al 40% al 12° mese post-IC. a: item 2 (“Pensi al problema che maggiormente l’assillava prima di applicare l’apparecchio acustico*”). b: item 4 (“Considerando tutto, ritiene valga la pena utilizzare il suo attuale apparecchio acustico*?”). c: item 7 (“Considerando tutto, l’apparecchio acustico* ha cambiato la qualità delle sue giornate?”). (Casistica personale).

*= in questo caso per ‘apparecchio acustico’ è da intendersi ‘Impianto Cocleare’ come da istruzioni date ai pazienti.

Bibliografia

- 1) Bodmer D, Shipp DB, Dstroff JM, Amy HC, Stewart S, Chen JM, Nedzelski JM. A comparison of postcochlear implantation speech scores in an adult population. *Laryngoscope* 2007; 117:1408-11.
- 2) Cox RM, Stephens D, Kramer SE. Translation of the International Outcome Inventory for Hearing Aids (IOI-HA). *Int J Audiol* 2002; 41:3-26.
- 3) Cuda D, Formigoni P, Spinelli E, Zecchini B. Validazione di un test vocale per pazienti adulti candidati all'impianto cocleare. *Atti LXXXII° Congresso Nazionale Società Italiana di ORL Viterbo (Italia)*; 23-27 Maggio, 1995: 57.
- 4) Fitzpatrick E, Seguin C, Schramm D. Cochlear implantation in adolescent and adults with prelinguistic deafness: outcomes and candidacy issues. *Int Congress Series* 2004; 1273:269-72.
- 5) Hirschfelder A, Grabel S, Olze H. The impact of cochlear implantation on quality of life: The role of audiologic performance and variables. *Otol Neurotol* 2008; 138:357-62.
- 6) Gantz BJ, Rubinstein JT, Tyler RS, Teagle HF, Cohen NL, Waltzman SB. Longterm results of cochlear implant in children with residual hearing. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2000; 185:33S-6S.
- 7) Giraud AL, Price CJ, Graham JM, Frackowiak RSJ. Functional plasticity of language-related brain areas after cochlear implantation. *Brain* 2001; 124:1307-16.
- 8) Kileny PR, Zwolan TA, Ashbaugh C. The influence of age at implantation on performance with a cochlear implant in children. *Otol Neurotol* 2001; 22:42-6.
- 9) Kilgard MP, Pandya PK, Engineer ND. Cortical network reorganization guided by sensory input features. *Biol Cybern* 2002; 87:333-43.
- 10) Klop WMC, Briare JJ, Stiggelbout AM, Frijns JHM. Cochlear Implant Outcomes and Quality of Life in adults with Prelingual Deafness. *Laryngoscope* 2007; 117:1982-7.
- 11) Kuo SCL, Gibson WPR. The Influence of residual high-frequency hearing on the Outcome in congenitally deaf implant recipients. *Am J Otol* 2000; 21:657-62.
- 12) Moody-Antonio S, Takayanagi S, Masuda A, Auer ET, Fisher L, Bernstein LE. Improved speech perception in adult congenitally deafened cochlear implant recipients. *Otol Neurotol* 2005; 26:649-54.
- 13) Oller DK, Eilers RE. The role of audition in infant babbling. *Child Dev* 1988; 59:441-9.
- 14) Schramm D, Fitzpatrick E, Seguin C. Cochlear Implantation for adolescent and adults with Prelinguistic Deafness. *Otol Neurotol* 2002; 23:698-703.
- 15) Svirsky MA, Meyer TA. Comparison of speech perception in pediatric cochlear implant and hearing aid users. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1999; 108:104-9.
- 16) Waltzman SB, Cohen NL, Shapiro WH. Use of multichannel cochlear implant in the congenitally and prelingually deaf population. *Laryngoscope* 1992; 102:395-9.
- 17) Waltzman SB, Roland JT, Cohen NL. Delayed implantation in congenitally deaf children and adults. 2002; 23:333-40.
- 18) Wheeler A, Archbold S, Gregory S, Skipp A. Cochlear Implants: The Young People's Perspective. *JDeaf Stud Deaf Educ* 2007; 12:303-16.
- 19) Zwolan TA, Ashbaugh CM, Alarfaj A, Kileny PR, Arts HA, El-Kashlan HK, Telian SA. Pediatric cochlear implant patient performance as a function of age at implantation. *Otol Neurotol* 2004; 25:112-20.
- 20) Zwolan TA, Kileny PR, Telian SA. Self-report of Cochlear implant use and satisfaction by prelingually deaf adults. 1996; 17:198-210.

LA FUNZIONE VESTIBOLARE NELL'IMPIANTO COCLEARE

M. Negri, G. Guidetti, P. Benincasa, S. Galli

Introduzione

L'Impianto Cocleare (IC) multicanale o Orecchio Bionico è un dispositivo protesico che attraverso una adeguata stimolazione elettrica delle terminazioni nervose acustiche consente di riabilitare casi selezionati di ipoacusia neurosensoriale grave-profonda, quando la sordità abbia colpito l'orecchio interno: rappresenta pertanto un vero e proprio organo sensoriale artificiale.

La stimolazione elettrica del nervo acustico prevede l'inserimento chirurgico di elettrodi nella coclea [fig. 1].



Fig. 1. Impianto cocleare multicanale con inserimento del supporto in silicone nei giri basale e medio della scala timpanica.

Con il termine di IC si intende però, oltre al dispositivo protesico e all'atto chirurgico del suo inserimento nell'osso temporale, anche l'insieme delle procedure per la selezione dei candidati, il fitting e la riabilitazione post-chirurgica dei pazienti impiantati.

L'evoluzione in campo tecnologico dell'IC ed il continuo miglioramento delle strategie di mappaggio hanno contribuito negli ultimi anni ad esten-

dere l'indicazione all'IC anche a pazienti in età avanzata o che presentano condizioni anatomiche un tempo definite sfavorevoli, come la presenza di malformazioni o ossificazioni parziali dell'orecchio interno e di alcuni multi-handicaps associati alla sordità. In particolare in questi ultimi pazienti viene data molta importanza alla reale necessità di voler comunicare attraverso il canale uditivo-verbale quando le protesi acustiche non abbiano dato risultati favorevoli.

L'intervento chirurgico di IC presenta globalmente una bassa morbilità (Roland 2000); tra le complicanze viene descritta la possibilità di insorgenza post-operatoria di vertigine o disturbi dell'equilibrio [tab. I].

Complicanze	% sul totale	Complicanze	% sul totale
Stimolazione nervo facciale	206 (2,05 %)	Infezione cutanea	87 (0,87 %)
Problemi cicatrizzazione della ferita	141 (1,41 %)	Lesioni del nervo facciale	41 (0,41 %)
Vertigini-disturbi dell'equilibrio	133 (1,33 %) transitorio 85 (0,85 %)	Necrosi della cute	40 (0,4 %)
Migrazione dell'array elettrodotico	116 (1,16 %)	Acufeni	33 (0,33 %)
Danni all'array elettrodotico	113 (1,13 %)	Estrusione dell'array elettrodotico	18 (0,18 %)
Estrusione del ricevitore-stimolatore	91 (0,91 %)	Fistola perilinfatica	16 (0,16 %)
Meningite postoperatoria	7 (0,07 %)	Migrazione del ricevitore-stimolatore	22 (0,22 %)

Tab. I. Complicanze postoperatorie e % di comparsa su 10004 pazienti impiantati con Nucleus 22 o Clarion (5443 adulti e 4561 bambini – da Roland 2000)

Purtroppo gli studi presenti in letteratura non sono omogenei per tipo di casistica (adulti, bambini, anziani, con o senza handicaps multipli, differenti eziologie del danno cocleare) e metodo di valutazione della funzione vestibolare (test calorico, test roto-acceleratorio, stabilometria, VEMPs, ecc.) nel periodo pre e post operatorio. Essi si riferiscono inoltre ad un numero modesto di casi di IC, sottolineando un interesse ridotto per la componente vestibolare nella valutazione globale dei pazienti candidati o sottoposti ad IC.

Il danno vestibolare chirurgico può essere distinto (Kubo et al 2001) in:

1. vertigini ad insorgenza nell'immediato post-operatorio con miglioramento progressivo della sintomatologia in pochi giorni;

2. disturbi dell'equilibrio ad insorgenza post-chirurgica che persistono nel tempo;
3. vertigini ad insorgenza tardiva (oltre un mese dall'intervento) che migliorano progressivamente nel tempo;
4. disturbi dell'equilibrio ad insorgenza tardiva (oltre un mese dall'intervento) che persistono nel tempo.

Solitamente questi disturbi vengono comunque osservati nelle prime 24-48 ore dopo l'intervento, non sono invalidanti e scompaiono nel giro di pochi giorni.

Nella casistica di Roland (2000) la sintomatologia vertiginosa è presente globalmente in meno del 5% degli operati. Altri Autori, recentemente, riferiscono però dopo l'intervento una prevalenza di un danno vestibolare periferico, sostanzialmente subclinico ma rilevabile con gli abituali test clinici (test calorico, stabilometria dinamica, tests rotoacceleratori) variabile dal 30% all'82% (Kubo et al 2001, Fina et al 2003, Vibert et al 2001, Steenerson et al 2001, Buchman et al 2004, Filipino et al 2006, Etincott et al 2006, Krause et al 2008, Ito 1998).

Recentemente è stata dimostrata, mediante metodica VEMP (Jin et al 2006, Basta et al 2008), una significativa percentuale di casi con anche un'alterazione o scomparsa dei riflessi vestibolo-collici di origine maculare. È stata inoltre suggerita la possibilità di una coattivazione del nervo vestibolare inferiore da parte degli stimoli elettrici erogati dall'impianto come causa di disturbi ricorrenti dell'equilibrio post IC.

Verosimilmente quindi nella maggior parte dei casi il deficit vestibolare, canalare o maculare, non provoca sintomi rilevanti. Probabilmente pertanto o era già presente e ben compensato prima dell'IC o è stato compensato centralmente in tempi rapidi.

Anche lo studio della qualità della vita relativo ai disturbi dell'equilibrio, condotto mediante questionario Dizziness Handicap Inventory (DHI) (Buchman et al 2004, Krause et al 2008) non dimostra generalmente un peggioramento significativo dopo l'IC.

L'IC bilaterale espone ad un rischio maggiore di insorgenza di disturbi vestibolari e una più alta probabilità di persistenza nel tempo di questi sintomi così come la presenza di malformazioni dell'orecchio interno o di patologie associate dell'apparato muscolo-scheletrico o visivo (Buchman et al 2004). Nei soggetti giovani, e in particolare nei bambini, la scomparsa dei sintomi vestibolari è verosimilmente agevolata dalla presenza di meccanismi di adattamento e di compenso molto più efficaci rispetto all'adulto-anziano.

In alcuni pazienti, sia nell'immediato postoperatorio che tardivamente, è stata descritta la comparsa di una vertigine parossistica posizionale benigna (Di Girolamo et al 1999, Viccaro et al 2007, Krause et al 2008).

Occasionalmente si sono osservate fistole perilinfatiche (Sterkers et al 2004, Hempel et al 2004), documentate con una TC che mostra la presenza di aria nel vestibolo. In questi casi le vertigini sono persistenti e possono scomparire spontaneamente con la chiusura della fistola (alla TC di controllo non è più presente aria nel vestibolo) oppure richiederne la chiusura chirurgica con muscolo e colla di fibrina (Kusuma et al 2005) dopo timpanotomia esplorativa. È per questo motivo che si enfatizza, durante l'intervento di IC, l'importanza dell'introduzione dell'array elettrodotico nella rampa timpanica cocleare [figg. 2, 3, 4] e la chiusura della cocleostomia con frammenti di muscolo o fascia e colla di fibrina [fig. 5] per prevenire l'insorgere di una fistola perilinfatica e per evitare infezioni dell'orecchio interno.

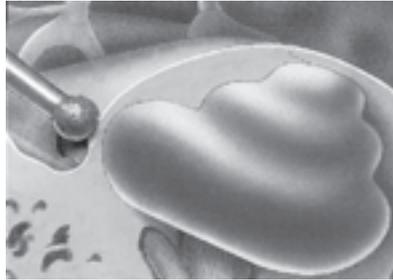


Fig. 2. Accesso alla rampa timpanica cocleare

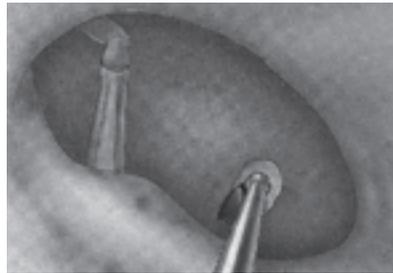


Fig. 3. Cocleostomia promontoriale

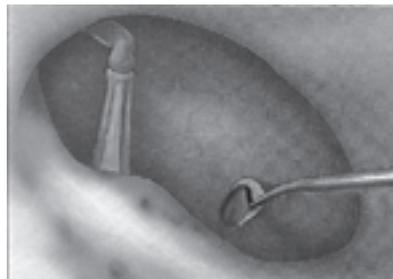


Fig. 4. Cocleostomia fenestrata

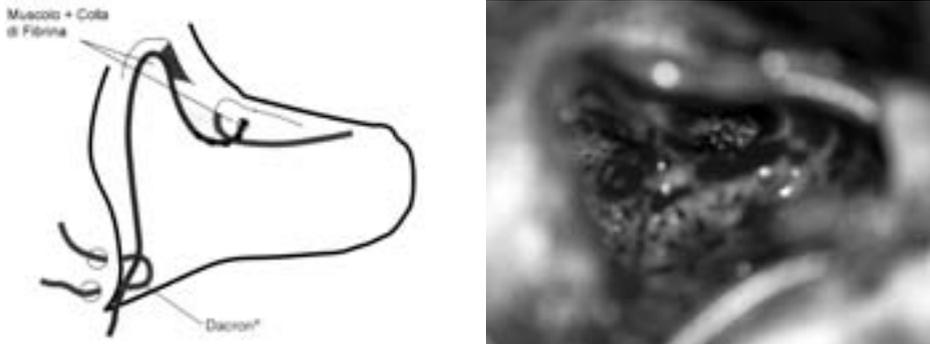
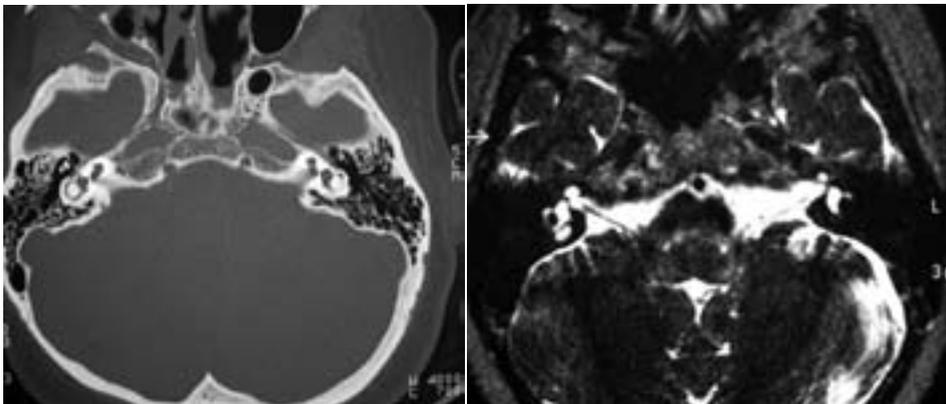


Fig. 5. Chiusura della cocleostomia con tessuto muscolare autologo e colla di fibrina

La comparsa di vertigini o disturbi dell'equilibrio nel post operatorio si verifica in particolare:

- in presenza di patologie malformative dell'orecchio interno; circa il 20% dei bambini con ipoacusia neurosensoriale bilaterale grave-profonda hanno associate anomalie dell'osso temporale dimostrate radiologicamente (Jackler et al 1987): *common cavity (CC) deformity*, *incomplete partition (IP)* o *displasia di Mondini*, *hypoplastic cochlea (HP)*, *vestibular aqueduct enlargement (VAE)*. Nella figura 6 viene riportate una displasia di Mondini (6A -6B) e nella figura 7 una common cavity.



A B
Fig. 6. (A) TC in proiezione assiale e (B) RMN pesata in T2 che evidenziano una displasia di Mondini

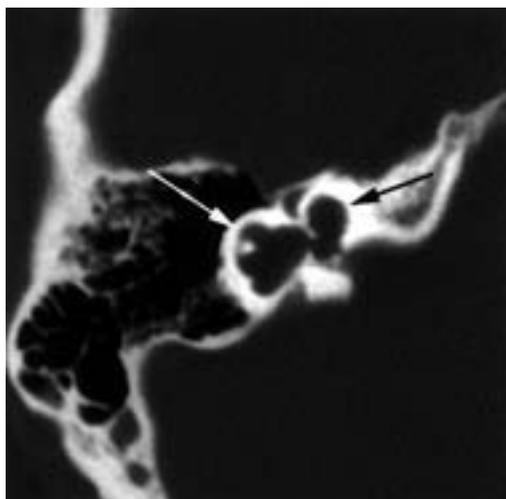


Fig. 7. TC in proiezione assiale di un caso di common cavity (freccia bianca e nera)

- in pazienti con gravi disturbi della vista (*Sindrome di Usher*) dove è presente contemporaneamente retinite pigmentosa, ipoacusia neurosensoriale e spesso si associa anche ipo-areflessia vestibolare (Sadeghi et al 2004).
- in pazienti in età avanzata (Brey et al 1995, Sterkers et al 2004) anche se la prevalenza di sintomi vestibolari non si discosta significativamente da quella dei soggetti più giovani.
- nel caso raro della somministrazione di una quantità di carica elevata durante il mappaggio con conseguente fenomeno tipo Tullio (Lesinski et al 1998).
- in caso di IC bilaterale (Buchman et al 2004) per la maggior probabilità di compromissione della funzione vestibolare mono o bilaterale.
- in presenza di ipofunzione vestibolare bilaterale preoperatoria: pregressa meningite, dopo farmaci ototossici, malattia di Ménière bilaterale, ipoacusia da patologia autoimmune (Lustig et al 2003). In questi casi i disturbi dell'equilibrio e l'oscillopsia possono peggiorare dopo l'intervento di IC.

L'insorgenza dei sintomi vestibolari dopo l'inserzione dell'IC può essere spiegata (Buchman et al 2004, Kubo et al 2001):

- 1) dalla stimolazione elettrica da parte dell'array elettrodico con un danno diretto o con una stimolazione abnorme del neuroepitelio vestibolare, immediata o a distanza di tempo
- 2) dall'alterazione biochimica dei liquidi labirintici e dalla reazione fibrosa-cicatriziale secondaria all'introduzione dell'array elettrodico nella

coclea con conseguenti modificazioni strutturali-funzionali indirette del labirinto posteriore

- 3) dalla formazione di una fistola perilinfatica conseguente alla fenestrazione cocleare, soprattutto nei casi con malformazione labirintica.

Conclusioni

L'IC, dopo un lungo periodo di sperimentazione, viene oggi utilizzato con successo in tutto il mondo e rappresenta una delle più importanti innovazioni nel campo biomedico degli ultimi tempi poiché si tratta di un vero e proprio organo sensoriale artificiale.

L'IC costituisce il trattamento di elezione della sordità grave-profonda quando le protesi acustiche tradizionali non abbiano dato risultati favorevoli. La tecnica di IC presenta globalmente una bassa morbilità e la vertigine ed i disturbi dell'equilibrio vengono riferiti solamente tra le complicanze minori, pur essendo abbastanza frequenti i danni labirintici.

La prevalenza di questi sintomi rende comunque necessaria per il futuro una maggior attenzione alla funzione vestibolare prima e dopo l'IC.

Risulta pertanto importante la valutazione completa delle funzioni labirintiche prima e dopo l'IC anche alla luce delle più moderne ricerche in campo neuropsicologico, che dimostrano un rischio di danno cognitivo a seguito di una perdita della funzione vestibolare stessa (Guidetti et al 2007, Guidetti et al 2008, Hufner et al 2007, Brandt et al 2005).

A tale scopo è necessario lo studio sia del riflesso vestibolo-oculomotore (VOR) che dei Riflessi vestibolo-spinali (VSR), in condizioni statiche e dinamiche, compresi i riflessi vestibolo-collici. Altrettanto importanti sono naturalmente l'anamnesi (per identificare eventuali segni di pregresse vestibolopatie) e la valutazione dei livelli di handicap mediante i relativi questionari (ad esempio il DHI).

L'esistenza di un deficit preoperatorio non deve rappresentare comunque una controindicazione all'intervento di IC ma può aiutare nella scelta del lato impiantabile. Nei casi con deficit uditivo simmetrico pare infatti logico privilegiare il lato con eventuale danno vestibolare già conclamato, anche per evitare il rischio di provocare un danno vestibolare bilaterale, più difficile da compensare.

Importante è anche la valutazione neuroradiologica (TC e RM) preoperatoria perché il 20 % dei bambini con ipoacusia neurosensoriale grave-profonda presenta anomalie di sviluppo dell'orecchio interno e dell'osso temporale (es. decorso anomalo del nervo facciale, rischio di Gusher, etc.) con possibile insorgenza di complicanze anche vestibolari nel post-operatorio.

La sintomatologia vestibolare postoperatoria tipicamente si risolve comunque spontaneamente in poco tempo nella maggior parte dei pazienti.

Solo in alcuni casi pare necessaria una terapia medica con farmaci sintomatici o con programmi di riabilitazione vestibolare personalizzata, con l'obiettivo di raggiungere nel più breve tempo possibile un adeguato compenso delle funzioni vestibolo-oculomotorie e vestibolo-spinali che consenta il ritorno alle normali attività quotidiane.

Tale situazione è più frequente nei pazienti anziani, nei soggetti con vestibolopatia bilaterale ed in quelli con patologie plurisensoriali, i quali, sebbene traggano beneficio dalla terapia riabilitativa, generalmente corrono un maggior rischio di continuare a manifestare disturbi dell'equilibrio.

La terapia di eventuali disturbi dell'equilibrio dopo IC in età infantile non si discosta significativamente da quella dell'adulto; occorre comunque sottolineare che i meccanismi di adattamento e di compenso sono generalmente ancor più efficaci, data la notevole plasticità neuronale tipica di questa età. Mancano però valutazioni prospettiche inerenti ai casi di età infantile con deficit vestibolare bilaterale. Ci pare pertanto indispensabile procedere in un prossimo futuro a studi relativi all'adattamento vestibolare e alle funzioni cognitive dopo un eventuale danno di questo tipo in età evolutiva.

Nell'ambito dell'equipe coinvolta nell'IC risulta dunque importante il contributo anche di un vestibologo, per l'inquadramento diagnostico di eventuali patologie vestibolari già presenti, per la valutazione e la quantificazione dell'eventuale danno post IC e per la programmazione di un eventuale adeguato trattamento medico-riabilitativo (Guidetti 2000).

Ci pare infine importante informare il candidato all'IC sulla possibilità dell'insorgenza di sintomi vertiginosi dovuti ad un possibile danno vestibolare conseguente all'intervento e/o allo scompensarsi di un eventuale deficit vestibolare preesistente.

Tale informazione diventa ovviamente particolarmente necessaria in quei soggetti (anziani, con deficit plurisensoriale, candidati ad IC bilaterale, con deficit vestibolare monolaterale preesistente) dove i meccanismi fisiologici di adattamento e compenso funzionale potrebbero essere meno efficienti.

Bibliografia

- 1) Basta D, Todt I, Goepel F, Ernst A. Loss of saccular function after cochlear implantation: the diagnostic impact of intracochlear electrically elicited vestibular evoked myogenic potentials. *Audiol Neurotol* 2008; 13:187-92.
- 2) Brandt T, Schautzer F, Hamilton DA, Brüning R, Markowitsch HJ, Kalla R, Darlington C, Smith, Strupp M. Vestibular loss causes hippocampal atrophy and impaired spatial memory in humans. *Brain* 2005; 128:2732-41.
- 3) Brey RH, Facer GW, Trine MB, Lynn SG, Peterson AM, Suman VJ. Vestibular effects associated with implantation of a multiple channel cochlear prosthesis. *Am J Otol* 1995; 16:424-30
- 4) Buchman CA, Joy J, Hodges A, Telishi FF, Balkany TJ. Vestibular effects of cochlear implantation. *Laryngoscope* 2004; 114:1-22.
- 5) Di Girolamo S, Fetoni AR, Di Nardo W, Paludetti G. An unusual complication of cochlear implant: benign paroxysmal position vertigo. *J Laryngol Otol* 1999;113:922-3.
- 6) Enticott JC, Tari S, Koh SM, Dowell RC, O'Leary SJ. Cochlear implant and vestibular function. *Otol Neurotol* 2006; 27:824-30.
- 7) Filipo R, Patrizi M, La Gamma R, D'Elia C, La Rosa G, Barbara M. Vestibular impairment and cochlear implantation. *Acta Otolaryngol* 2006; 126:1266-74.
- 8) Fina M, Skinner M, Goebel JA, Piccirillo JF, Neely JG, Black O. Vestibular dysfunction after cochlear implantation. *Otol Neurotol* 2003; 24:234-42.
- 9) Guidetti G, eds. Rehabilitative management of the dizzy patient. Italia: Excerpta Medica; 2000.
- 10) Guidetti G, Monzani D, Trebbi M, Rovatti V. Impaired navigation skills in patients with psychological distress and chronic peripheral vestibular hypo function without vertigo. *Acta Otorhinolaryngol Ital* 2008; 28:21-5.
- 11) Guidetti G, Monzani D, Trebbi M, Rovatti V. Peripheral vestibular damage causes impaired navigation tasks on memorized routes in humans. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac* 2007; 124:197-201.
- 12) Hempel JM, Jager L, Baumann U, Krause E, Rasp G. Labyrinth dysfunction 8 months after cochlear implantation: case report. *Otol Neurotol* 2004; 25:727-9.
- 13) Hüfner K, Hamilton DA, Kalla R, Stephan T, Glasauer S, Ma J, Brüning R, Markowitsch HJ, Labudda K, Schichor C, Strupp M, Brandt T. Spatial memory and hippocampal volume in humans with unilateral vestibular deafferentation. *Hippocampus* 2007; 17:471-85.
- 14) Ito J. Influence of the multichannel cochlear implant on vestibular function. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1998; 118:900-2.
- 15) Jackler RK, Luxford WM, House WF. Congenital malformations of the inner ear: a classification based on embryogenesis. *Laryngoscope* 1987; 97:2-14.
- 16) Jin Y, Shinjo Y, Akamatsu Y, Ogata E, Nakamura M, Kianoush S, Yamasoba T, Kaga K. Vestibular-evoked myogenic potentials in cochlear implant children. *Acta Otolaryngol* 2006; 126:164-9.
- 17) Krause E, Louza JP, Wechtenbruch J, Hempel JM, Rader T, Gürkov R. Incidence and quality of vertigo symptoms after cochlear implantation. *J Laryngol Otol* 2008; 4:1-5.
- 18) Kubo T, Yamamoto K, Iwaki T, Mamoto Y. Different forms of dizziness occurring after cochlear implant. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2001; 258:9-12.
- 19) Kusuma S, Liou S, Haynes DS. Disequilibrium after cochlear implantation caused by a perilymph fistula. *Laryngoscope* 2005; 115:25-6.
- 20) Lesinski A, Kempf HG, Lenarz T. Tullio phenomenon after cochlear implantation. *HNO* 1998; 46:692-4.

- 21) Lustig LR, Yeagle J, Niparko JK, Minor LB. Cochlear implantation in patients with bilateral Ménière syndrome. *Otol Neurotol* 2003; 24:397-403.
- 22) Roland JT. Complications of cochlear implant surgery. In: Waltzman SB, Cohen N, eds. *Cochlear Implants*. New York: Thieme; 2000:171-175.
- 23) Sadeghi M, Kimberlig W, Tranerbjrg L, Miller C. The prevalence of Usher Syndrome in Sweden: a nationwide epidemiological and clinical survey. *Audiological Medicine* 2004; 2:220-8.
- 24) Steenerson RL, Cronin GW, Gary LB. Vertigo after cochlear implantation. *Otol Neurotol* 2001; 22:842-3.
- 25) Sterkers O, Mosnier I, Ambert-Dahan E, Herelle-Dupuy E, Bozorg-Grayeli A, Bouccara D. Cochlear implants in elderly people: preliminary results. *Acta Otolaryngol* 2004; 552:64-7.
- 26) Vibert D, Hausler R, Kompis M, Vischer M. Vestibular function in patients with cochlear implantation. *Acta Otolaryngol* 2001; 545:29-34.
- 27) Viccaro M, Mancini P, La Gamma R, De Seta E, Covelli E, Filippo R. Positional vertigo and cochlear implantation. *Otol Neurotol* 2007; 28:764-7.

GLI ASPETTI CLINICI DELLA NEUROPATIA Uditiva

E. Orzan, C. Morando

Introduzione

La neuropatia uditiva è un tipo di disturbo uditivo neurosensoriale nel quale le cellule ciliate esterne cocleari sono presenti e funzionanti ma l'informazione sonora non risulta fedelmente trasmessa al nervo acustico o da questi ai centri uditivi superiori. Questa condizione si può dimostrare in pazienti in cui le emissioni otoacustiche sono presenti ma si associano ad un'assenza o un'alterazione dei potenziali evocati uditivi del tronco (ABR). La soglia uditiva tonale non aiuta a riconoscere il quadro, perchè può variare da una normoacusia ad un deficit uditivo neurosensoriale di grado profondo. Una caratteristica frequente in questi pazienti è però quella di avere quasi sempre delle capacità di discriminazione del parlato più povere rispetto a quelle attese dalla soglia tonale, con o senza protesi. Questo avviene in particolare in situazioni acustiche non favorevoli, come in presenza di rumore di sottofondo.

La neuropatia uditiva può sembrare una contraddizione audiologica, dato che nella comune pratica clinica la presenza di emissioni otoacustiche è tipicamente associata ad udito normale, mentre un ABR assente suggerisce sempre la presenza di un deficit uditivo di grado severo-profondo (Starr et al 1996). È dunque importante riconoscere che, in questa situazione, i due esami non possono essere interpretati come misure di ipoacusia, ma solo come test di integrità delle strutture di connessione tra la periferia uditiva ed i centri uditivi superiori: in particolare le emissioni otoacustiche rilevano la funzione meccanica cocleare mentre l'ABR esamina la sincronia neurale.

Questo capitolo descrive la clinica, i risultati degli esami strumentali e gli approcci terapeutici in caso di neuropatia uditiva. L'esposizione è volutamente presentata non da una prospettiva super-specialistica, ma da un'ottica comune alla normale attività clinica audiologica ambulatoriale.

Caso clinico 1, O.V.

Questo ragazzino di 9 anni non presenta nessun dato rilevante all'anamnesi fisiologica e patologica: è nato a termine dopo una gravidanza regolare, il periodo perinatale è stato normale, non ha avuto alcun problema nello sviluppo linguistico né nello sviluppo psicomotorio. Non ha sofferto di alcuna malattia degna di segnalazione.

Quando O. ha sei anni e comincia a frequentare la scuola elementare i genitori si rivolgono ad uno specialista otorinolaringoiatra per delle non meglio specificate "fluttuazioni uditive". In certi momenti, e principalmente in classe, il bambino sembra non sentire bene o non capire il messaggio verbale, anche se non vi sono ritardi di apprendimento né difficoltà cognitive. Inizialmente l'otorinolaringoiatra interpreta questi disturbi come la conseguenza di un versamento endotimpanico bilaterale legato a otiti medie effusive, tipiche dell'età e del fatto che il bambino ha da poco iniziato a frequentare la scuola pubblica. In effetti in una delle valutazioni il bambino si presenta con un'ipoacusia bilaterale di grado lieve, un timpanogramma di tipo 'B' e un'otoscopia con segni di versamento endotimpanico. Esegue per questo diversi tentativi terapeutici, senza però ottenere beneficio nei confronti del disturbo lamentato. Gli esami audiometrici tonali dei successivi controlli sono caratterizzati da soglie audiometriche mai veramente sovrapponibili, anche se sempre indicative di lieve ipoacusia bilaterale (trasmissiva? neurosensoriale?), con un timpanogramma più spesso normale ma un'assenza di riflessi cocleostapediali. Nel sospetto di un'ipoacusia trasmissiva da fissità stapedovalare il bambino viene sottoposto a timpanotomia esplorativa, risultata negativa.

Riportiamo di seguito i risultati della valutazione audiologica: ad un'intervista più approfondita O. e i suoi genitori raccontano che i disturbi uditivi si manifestano in particolare in presenza di rumore di sottofondo o in ambienti rumorosi, come ad esempio in classe, ma anche quando O. ascolta la televisione. Forse una certa disattenzione uditiva c'è sempre stata ma si è sicuramente accentuata con l'inserimento scolastico. La classe è numerosa e in aula sembra esserci molto riverbero (soffitti alti, pareti sguarnite, pavimento in mattonelle). O. è sempre stato attento alla labiolettura e da quando ha iniziato la scuola tende a guardare sempre le labbra dell'interlocutore per comprendere meglio. Non soffre di allergie, riniti, otalgie e non vengono riferite otiti effusive frequenti nei primi anni di vita. In famiglia ci sono degli zii con ipoacusia non meglio specificata, ma nessuno porta apparecchi acustici. Lo sviluppo linguistico, la qualità della voce, le capacità di articolazione verbale e lo sviluppo cognitivo di O. sono normali e perfettamente adeguati all'età. La timpanometria è bilateralmente normale, di tipo "A". I riflessi cocleostapediali non sono evocabili né con stimolazione ipsi né controlaterale, per entrambi i lati. Le emissioni otoacustiche come prodotti di distorsione (DPOAE) risultano bilateralmente evocabili e di normale ampiezza, mentre l'ABR è alterato, senza evidenziazione di onde replicabili, anche al massimo dell'intensità di stimolazione (100 dB nHL). L'audiometria tonale evidenzia una soglia a 35 dB bilateralmente ma viene giudicata solo moderatamente affidabile per una costante incertezza nelle risposte. L'audiometria vocale è

incongruente con la soglia tonale: la soglia di percezione, risultata a 50 dB, è peggiore rispetto a quella attesa in base alla soglia tonale media (35 dB). Inoltre O. non raggiunge il 100% di intelligibilità all'audiometria vocale eseguita con parole bisillabiche note. I test con le parole crollano ulteriormente in competizione sonora: con parole presentate a 75 dB e un rumore competitivo tipo cocktail party di 65 dB (rapporto segnale/rumore di +10) O. ripete correttamente solo il 30% delle parole. L'intelligibilità è dello 0% in caso di segnale primario di uguale intensità del segnale di competizione (rapporto segnale/rumore uguale a 0). Se può utilizzare la labiolettura O. non manifesta nessun problema di comprensione del parlato. Le indicazioni specialistiche prevedono: visita neurologica (risultata normale), RMN cerebrale (anch'essa normale), uno studio audiologico e genetico clinico dei famigliari con eventuale esecuzione di analisi genetico-molecolare del gene dell'otoferlina (non accettata dalla famiglia); scelta di classe con pareti maggiormente insonorizzanti e con meno riverbero; utilizzo di ricevitore e trasmettitore FM in classe; sostegno e allenamento alla labiolettura; frequenti monitoraggi audiologici.

Caso clinico 2, S.B.

S.B. è nato da parto gemellare (secondo nato) alla 38^a settimana di gestazione con peso alla nascita di 2720 g ed un indice Apgar di 9 e 10 rispettivamente al 1' e 5' minuto di vita. Ad una settimana di vita è stato ricoverato in terapia intensiva neonatale per iperbilirubinemia indiretta e sospetta encefalopatia da iperbilirubinemia in deficit di glucosio-6-fosfato deidrogenasi. È stato trattato con exanguinotrasfusione. Durante il ricovero non supera lo screening uditivo neonatale che, nel reparto di terapia intensiva neonatale in cui è ricoverato, si esegue misurando sia le emissioni otoacustiche automatiche che l'ABR automatico. Viene per questo inviato ad un secondo livello audiologico. La valutazione audiologica completa a sei mesi è la seguente: otoscopia normale; timpanogramma regolare, di tipo A, con riflessi cocleostapediali bilateralmente non evocabili, ABR assente con onda V non evocabile neanche alle massime intensità di stimolazione ma potenziale microfonico cocleare presente, DPOAE normali. L'audiometria comportamentale con rinforzo visivo (VRA) viene giudicata affidabile e ripetibile con risposte presenti su tutte le frequenze testate a circa 70 dB HL a sinistra e 90 dB a destra. Nello sviluppo uditivo il bambino risulta lievemente in ritardo rispetto alla sua età. È presente anche sindrome distonica e un'alterata motilità oculare, entrambe ben controllate. A S. vengono applicati due apparecchi acustici digitali adattati secondo una formula predittiva adatta ai bambini (DSL i/o). Il bambino accetta gli apparecchi, li porta tutto il giorno e segue una terapia logopedica. Al controllo dei 9 mesi viene confermata la

soglia e rilevato un buon beneficio tonale. A 12 mesi i genitori riferiscono una certa intolleranza all'utilizzo dell'apparecchio sinistro ed in effetti, all'esame audiometrico comportamentale la soglia sinistra risulta migliorata (50 dB HL) mentre la destra è stabile (90 dB). Ripete l'esame ABR, ancora assente, e le emissioni otoacustiche, che rimangono presenti. L'apparecchio viene riadattato secondo la nuova soglia. S. continua a seguire la riabilitazione logopedica con buoni risultati ed è in costante evoluzione. Le sue abilità uditive e comunicative a 20 mesi risultano nel complesso adeguate all'età, anche se la produzione vocale risulta un po' più povera, ma in costante evoluzione. Il monitoraggio uditivo e comunicativo avverrà con scadenza trimestrale fino ai tre anni.

La neuropatia uditiva: descrizione, caratteristiche e diagnosi differenziale

La neuropatia uditiva non è un disturbo nuovo (Kraus et al 1984). È un quadro audiologico richiamato all'attenzione nel momento in cui sono migliorate le nostre abilità di distinguere e identificare le diverse ipoacusie di tipo neurosensoriale tramite esami oggettivi di carattere fisiologico, come le emissioni otoacustiche e i potenziali evocati uditivi. Tipicamente i pazienti con neuropatia uditiva si presentano con una risposta neurale e del troncoencefalo alterata, ma con una normale funzionalità delle cellule ciliate esterne cocleari. Non c'è un audiogramma caratteristico: la soglia uditiva misurata in pazienti con neuropatia uditiva è quanto mai varia, si osservano casi di normoacusia e casi di ipoacusia di qualsiasi grado, fino alla sordità profonda. Anche l'andamento nel tempo è variabile. La soglia può rimanere stabile ma può anche fluttuare, progredire, persino migliorare. Gli altri problemi uditivi lamentati dai pazienti sono anch'essi molto vari, ma più spesso vengono descritti come una percezione del parlato peggiore rispetto a quella attesa dalla soglia uditiva, e che peggiora ancor di più in presenza di rumori di fondo. Gli studi psico-acustici di Zeng (1999) hanno dimostrato che i pazienti con neuropatia uditiva presentano un'alterazione del processamento temporale del suono (Zeng et al 1999). Mentre i soggetti normali possono rilevare variazioni temporali anche inferiori a 10 ms, i soggetti con neuropatia uditiva potrebbero non rilevare cambiamenti temporali di 100 ms o più. Le difficoltà di discriminazione temporale penalizzano molto la percezione verbale, considerato che, ad esempio, l'identificazione di una transizione formantica o la rilevazione del tratto sordo-sonoro nelle consonanti -capacità indispensabili per la discriminazione dei suoni verbali- richiede l'abilità di rilevare veloci transizioni temporali, di 30-50 msec. Normalmente i pazienti con neuropatia uditiva si affidano molto alla labiolettura per integrare un messaggio uditivo incompleto o distorto.

In una situazione in cui l'audiometria soggettiva da risultati molto variabili -oltre che difficilissimi da eseguire nella prima infanzia- i soli test che possono evidenziare e caratterizzare questo tipo di situazione sono dunque gli esami audiometrici oggettivi, fisiologici ed elettrofisiologici. La funzionalità delle cellule ciliate esterne può essere espressa con l'esame delle emissioni otoacustiche o la presenza del potenziale microfonico cocleare, mentre il coinvolgimento neurale si dimostra con l'assenza o la grave alterazione dell'ABR associata ad una mancata evocazione dei riflessi cocleostapediali. La tabella I riassume le caratteristiche audiometriche della neuropatia uditiva. Sono stati esclusi dalla tabella gli esami audiometrici non normalmente utilizzati in ambito clinico ambulatoriale. Per una revisione si veda Sininger e Starr (2001) oppure Hood (2007).

Esame	Reperto
Audiometria tonale	normoacusia o ipoacusia da lieve a profonda; configurazione variabile; possibile asimmetria tra i due lati
Riconoscimento verbale in quiete	variabile, da lievemente a gravemente compromesso; frequente asimmetria tra i due lati
Riconoscimento verbale in competizione sonora	quasi sempre gravemente compromesso
Emissioni otoacustiche	presenti e normali (è segnalata la possibilità di scomparsa, e anche ricomparsa, delle otoemissioni nel tempo)
Riflessi cocleostapediali	assenti, sia per stimolazione ipsi che controlaterale
ABR	assente (o gravemente alterato), con potenziale microfonico cocleare presente

Tab. I. Risultati audiometrici attesi in caso di neuropatia uditiva

I risultati dei test strumentali mettono in evidenza come l'interruzione del messaggio sonoro (o meglio il disturbo di processamento temporale dell'informazione sonora) sia localizzato in sedi periferiche, non oltre il troncoencefalo: la sede di lesione potrebbe risiedere a livello delle cellule ciliate interne, a livello della giunzione sinaptica tra cellule ciliate interne e nervo cocleare, nel nervo stesso o infine essere una qualsiasi combinazione di queste sedi di lesione. Sono plausibili cause come una scarsa efficienza sinaptica, una asincronia assonica, addirittura una qualche disconnessione meccanica tra cellule ciliate e fibre neurali.

Sono dunque molti i meccanismi e le patologie che potrebbero essere coinvolti in un quadro audiometrico di neuropatia uditiva e questo spiegherebbe, almeno in parte, come mai vi è una così grande variabilità nelle caratteristiche cliniche e psicoacustiche dei pazienti.

Semanticamente, il termine ‘neuropatia uditiva’ non è del tutto soddisfacente, perché il quadro potrebbe essere inteso come un qualsiasi disturbo delle vie neurali uditive, dal nervo VIII fino alla corteccia uditiva. Oppure si potrebbe essere fuorviati da un termine che sottintende una patologia o comunque un danno esclusivamente neurale, escludendo così la possibilità che in certi casi siano coinvolte solo (o anche) le cellule ciliate interne. L’adozione di un termine diverso è ancora in discussione: è stato per esempio proposto di chiamarla dissincronia uditiva, termine che pone l’accento su un aspetto più funzionale, e cioè che si tratta di un disturbo che, primariamente o indirettamente, colpisce la normale attività sincrona del nervo VIII.

Vale la pena tuttavia sottolineare che l’uso corrente del termine neuropatia uditiva si riferisce ormai internazionalmente e specificatamente ad una disfunzione della porzione più periferica delle vie uditive, nella zona tra le cellule ciliate e il tronco encefalico.

La neuropatia uditiva è distinta da altri danni del nervo cocleo-vestibolare, come ad esempio il neurinoma/schwannoma, perché nella neuropatia uditiva non vi sono lesioni occupanti spazio e l’imaging radiologico è normale. Anche pazienti con disturbi uditivi centrali potrebbero essere confusi in prima istanza con un quadro di neuropatia uditiva, perché spesso si presentano con problemi uditivi molto simili: disattenzione uditiva, perdita di informazioni acustiche, dissociazioni verbo-tonali. Tuttavia i pazienti con un classico disturbo uditivo centrale mostrano normalmente una funzione a livello del troncoencefalo normale, mentre nella neuropatia uditiva gli indici di funzione periferica, come i riflessi cocleostapediali e l’ABR, sono sempre compromessi.

Si stima che un pattern di neuropatia uditiva abbia una prevalenza di circa il 10 % dei casi che si presentano con ABR desincronizzato o alterato. Analizzando circa 1000 bambini frequentanti scuole per sordi negli USA, Berlin (2001) ha osservato la presenza di robuste emissioni otoacustiche tra l’1 e il 2% dei casi, mentre nel 10-12% dei soggetti le emissioni otoacustiche venivano comunque evocate su certe bande frequenziali. Risultati simili sono stati ottenuti da Rance (1999), Sininger (2002) e altri Autori. La neuropatia uditiva è tipicamente bilaterale ma non così frequentemente simmetrica, nel senso che spesso le risposte psicoacustiche sono differenti tra i due lati. È stato riportato anche qualche caso di neuropatia monolaterale (Ohwatari et al 2001).

Fattori di rischio, associazioni e storia naturale

L’iperbilirubinemia (in particolare se richiede exanguinotrasfusione), la prematurità e l’asfissia perinatale sono stati associati a neuropatia uditiva, ma non si è ancora definitivamente compreso quali siano i fattori di

rischio specificatamente coinvolti nella genesi di questo disturbo uditivo. Sebbene alcuni bambini presentino all'anamnesi dei fattori di rischio audiologico, per altri non viene rilevato alcun elemento anamnestico significativo.

I pazienti con neuropatia uditiva possono presentare altre neuropatie periferiche e anche altri danni neurologici che non comprendono il sistema uditivo. È per esempio il caso della neuropatia motorio-sensitiva ereditaria (malattia di Charcot-Marie Tooth), dell'atassia di Friedreich, della sindrome di Mohr-Tranebjaerg, della perdita dei riflessi tendinei profondi e di altri disturbi del sistema motorio. La manifestazione di sintomi uditivi tipici di neuropatia uditiva nei pazienti con disturbi neurologici non è obbligatoria, può insorgere in tempi diversi dello stadio della malattia e con caratteristiche variabili, così come i sintomi uditivi possono anche non comparire mai. La neuropatia uditiva può anche essere isolata, cioè non sindromica. Varga et al (2003) hanno identificato delle mutazioni del gene che codifica una proteina espressa nelle cellule ciliate interne cocleari, l'otoferlina, e che sono responsabili di neuropatia uditiva non sindromica. Il danno si eredita con modalità autosomica recessiva.

Riguardo la storia naturale è possibile osservare una progressione della perdita uditiva in alcuni pazienti, ma questa caratteristica non è certo costante e va probabilmente messa in relazione all'eziopatogenesi di base. Nei pazienti con neuropatie sensomotorie ereditarie ad esempio nel tempo si può verificare un aggravamento della soglia uditiva e la scomparsa delle OAE. Altre volte l'ipoacusia è fluttuante, come è stato rilevato in casi di neuropatia uditiva transitoria legata a iperpiressia (Starr et al 1998). Esistono persino neuropatie uditive che migliorano e in cui gli esami si normalizzano col tempo, come in certi casi in cui vi è un problema di maturazione neurologica.

Approcci terapeutici

Il termine neuropatia uditiva o dissincronia uditiva è un'etichetta che si riferisce a uno "schema" di risultati strumentali: i pazienti sono accomunati principalmente da un profilo audiometrico, fisiologico ed elettrofisiologico simile, ma nel momento in cui ci si sofferma e si osservano con maggior dettaglio aspetti come la soglia uditiva, la percezione del parlato, la risoluzione temporale del messaggio sonoro, lo sviluppo linguistico o altre misure funzionali uditive, questi soggetti appaiono, al contrario, molto diversi. Questo "profilo audiometrico oggettivo" non può considerarsi una diagnosi, ma un contenitore di patologie con sintomi e segni psicoacustici molto variabili fra di loro, per i quali non è possibile tracciare una storia naturale caratteristica e per i quali non è neanche possibile prevedere il peso di una specifica terapia. L'approccio terapeutico è individualizzato:

deve considerare caso per caso e prendere in considerazione le differenti esigenze uditive e comunicative del singolo paziente. I risultati terapeutici potranno essere più o meno soddisfacenti. Ci sono ad esempio casi che ottengono un ottimo beneficio dall'impianto cocleare, altri in cui l'impianto cocleare non apporta nessuna modifica ai disturbi, altri casi ancora che non necessitano neanche degli apparecchi acustici, persino casi che migliorano da soli, senza alcun intervento. In una situazione di così ampia variabilità individuale e di così scarsa previsione di beneficio terapeutico viene da sé che una prima regola importante è quella di monitorare nel tempo gli aspetti uditivi e linguistici. La comunicazione, il supporto e l'informazione che vengono dati alla famiglia di un bambino affetto da neuropatia uditiva sono anch'essi molto importanti. Devono essere spiegati a voce, ma anche consegnati per iscritto, chiarendo la necessità di monitoraggio nel tempo, viste le attuali incertezze nella prognosi e nel beneficio protesico.

L'armamentario terapeutico attuale include l'utilizzo di apparecchi acustici tradizionali, i sistemi FM, gli impianti cocleari, le modalità di comunicazione alternativa.

Gli *apparecchi acustici* tradizionali non danno sempre risultati positivi. È stato riportato che la neuropatia uditiva trae benefici dall'amplificazione tradizionale in circa il 50% dei casi e per questo motivo si ritiene sempre utile un tentativo di protesizzazione, posto che vi sia la conferma della presenza di una perdita uditiva significativa (ottenuta con un esame audiometrico tonale affidabile e ripetibile). Riguardo ai benefici, i pazienti collaboranti protesizzati segnalano di migliorare la detezione o la consapevolezza della presenza di un messaggio verbale, ma non di ottenere per questo maggiore chiarezza o migliore comprensione verbale. Questi effetti sono peraltro intuibili per il solo fatto che gli apparecchi acustici non sono progettati per trattare lo specifico problema alla base della neuropatia uditiva, e cioè un'attività neurale desincronizzata. Gli apparecchi acustici forniscono un'amplificazione ai segnali sonori, ma non possono riparare la distorsione temporale del segnale.

In caso di indicazione protesica il target protesico deve essere stabilito dalla soglia tonale e non dai risultati dell'ABR. Delle indicazioni e una linea guida riguardo le caratteristiche elettroacustiche consigliate in caso di neuropatia uditiva nei bambini si possono consultare sul sito MCHAS (www.mchas.man.ac.uk). È molto importante continuare a monitorare sia la soglia tonale che il beneficio protesico, con l'audiometria tonale e con i test di discriminazione verbale.

La letteratura internazionale ha riportato diversi casi di neuropatia uditiva in cui l'*impianto cocleare* ha dato buoni benefici (Peterson et al 2003) e l'impianto può essere un'opportunità per i casi che non dimostrano

di progredire nelle abilità di percezione verbale con l'amplificazione tradizionale. Concettualmente, se la neuropatia uditiva è il risultato di un danno delle cellule ciliate interne o della giunzione sinaptica con il nervo acustico, gli elettrodi endococleari possono oltrepassare il danno e stimolare direttamente il nervo, offrendo delle risposte neurali sincrone allo stimolo e, di conseguenza, possono essere in grado di ottenere una migliore risoluzione uditiva. Esistono d'altra parte anche casi di fallimento dell'impianto cocleare e al momento attuale non è proponibile l'adozione di questo presidio come unica e specifica terapia in caso di neuropatia uditiva. È bene ricordare che la soglia uditiva, dato che non predice il grado di deficit di comprensione del parlato, allo stesso modo non sembra essere una buona guida per la selezione all'impianto, mentre un trial con gli apparecchi acustici è considerato importante. Non vi sono ancora stati studi rilevanti sul tipo di strategia di processamento sonoro più indicata in caso di neuropatia uditiva, ma, intuitivamente, la scelta di una strategia che sostenga maggiormente il processamento temporale rispetto ad un'altra che prediliga la discriminazione frequenziale potrebbe essere importante.

I sistemi FM, con o senza apparecchi, si considerano utili in caso di neuropatia uditiva perché facilitano l'ascolto dell'interlocutore in situazioni di riverbero o rumore di sottofondo. La difficoltà di ascolto in ambiente rumoroso è spesso il problema più importante da un punto di vista clinico, e quello più lamentato dai pazienti. Presidi che possono migliorare il rapporto segnale/rumore sono da prendere in considerazione sempre. Ciò vale soprattutto se il bambino frequenta la scuola, dove le condizioni acustiche, quasi mai ideali, potrebbero limitare di molto l'ascolto degli insegnamenti.

In casi molto gravi, quando nessuno di questi sistemi può far conseguire un'efficiente percezione del parlato, è corretto informare la famiglia che esistono delle modalità di *comunicazione alternativa*, basate sul canale visivo, come ad esempio l'italiano segnato o la lingua dei segni. Prima di procedere con alternative terapeutiche così drastiche è bene ricordare che alcune neuropatie uditive possono essere associate ad altri disturbi neurologici, come anche una neuropatia ottica, che renderebbe vana la comprensione del parlato attraverso il canale visivo. È dunque obbligatoria una consulenza con un'accurata valutazione neurologica.

Conclusioni

Recentemente si è dimostrato che l'elettrococleografia transtimpanica, ed in particolare la misura dei potenziali cocleari, potrebbe fornire degli elementi utili nel distinguere una neuropatia post-sinaptica -cioè con evidenza di coinvolgimento neurale- da una neuropatia pre-sinaptica

-cioè che coinvolge le cellule ciliate interne (Santarelli et al 2008). Un'informazione di questo tipo potrebbe risultare di grande aiuto nella scelta di un approccio terapeutico più mirato, ed in particolare potrebbe dirci se la scelta di un impianto cocleare ha una qualche garanzia di successo. Saranno osservazioni come queste, associate a correlazioni tra audiometria oggettiva e soggettiva, e soprattutto la focalizzazione di questi dati in una prospettiva eziopatogenetica, che risulteranno in futuro determinanti nel sistematizzare caratteristiche, storia naturale ed esigenze terapeutiche dei pazienti che si presentano con un profilo di neuropatia uditiva. Purtroppo, a parte rari casi, non vi sono attualmente, nell'ambito di un normale armamentario clinico, metodi audiometrici o diagnostici che possano distinguere con chiarezza casi clinici differenti e che possano conseguentemente essere risolutivi nel determinare il tipo di trattamento ideale.

Le linee guida raccomandano particolare attenzione all'anamnesi familiare, alla storia clinica, ai sintomi neurologici associati, allo studio della psicoacustica, al monitoraggio nel tempo, prima di intraprendere una decisione come quella dell'amplificazione o, ancor più importante, quella dell'inserimento di un impianto cocleare. In attesa di un maggiore sviluppo delle nostre conoscenze, si ritiene importante, per le scelte diagnostiche e terapeutiche, anche un confronto tra specialisti, oppure l'invio del paziente ad un centro di riferimento.

Bibliografia

- 1) Berlin CI, Jeanfreau J, Hood LJ, Morlet T, Keats B. Managing and renaming auditory neuropathy (AN) as a continuum of auditory dys-synchrony (AD). ARO abstr 2001; 24:137.
- 2) Hood LJ. Auditory Neuropathy and Dys-synchrony. In: Burkard RF, Don M, Eggermont JJ (eds). Auditory Evoked Potentials. Lippincott Williams & Wilkins; 2007: 275-290.
- 3) Kraus N, Ozdamar O, Stein L, Reed N. Absent auditory brain stem response: peripheral hearing loss or brain stem dysfunction? Laryngoscope 1984; 94:400-6.
- 4) Ohwatari R, Fukuda S, Chida E, Matsumura M, Kuroda T, Kashiwamura M, Inuyama Y. Preserved otoacoustic emission in a child with a profound unilateral sensorineural hearing loss. Auris Nasus Larynx 2001; 28:S117-120.
- 5) Peterson A, Shallop J, Driscoll C, Breneman A, Babb J, Stoeckel R, Fabry L. Outcomes of cochlear implantation of auditory neuropathy. J Am Acad Audiol 2003; 14:188-201.
- 6) Rance G, Beer DE, Cone-Wesson B. Clinical findings for a group of infants and young children with auditory neuropathy. Ear Hear 1999; 20:238-52.
- 7) Santarelli R, Starr A, Michalewski HJ, Arslan E. Neural and receptor cochlear potentials obtained by transtympanic electrocochleography in auditory neuropathy. Clin Neurophysiol 2008; 119:1028-41.
- 8) Sininger Y, Starr A (eds). Auditory Neuropathy: A New Perspective On Hearing Disorders. San Diego (USA): Singular Thomsen Learning; 2001.
- 9) Sininger YS. Auditory neuropathy in infants and children: implications for early hearing detection and intervention programs. Audiol Today 2002; 14:16-21.
- 10) Starr A, Picton TW, Sininger Y, Hood LJ, Berlin CI. Auditory Neuropathy. Brain 1996; 119: 741-53.
- 11) Starr A, Sininger Y, Winter M, Derebery MJ, Oba S, Michalewski HJ. Transient deafness due to temperature-sensitive auditory neuropathy. Ear Hear 1998; 19:169-79.
- 12) Sutton GJ, Gravel J, Hood L, Lightfoot G, Mason S, Sirimanna T, Stevens J, Wood SA. Assessment and management of auditory Neuropathy / Auditory Dys-synchrony: Recommended Protocol. 2004. Disponibile sul sito: <http://www.mchas.man.ac.uk>
- 13) Varga R, Kelley PM, Keats BJ, Starr A, Leal SM, Cohn E, Kimberling WJ. Non syndromic recessive auditory neuropathy is the result of mutations in the Otoferlin (OTOF) gene. J Med Genet 2003; 40:45-50.
- 14) Zeng FG, Oba S, Garde S, Sininger Y, Starr A. Temporal and speech processing deficits in auditory neuropathy. Neuroreport 1999; 10: 3429-35.

PROGRESSI NELLA RIABILITAZIONE Uditiva CON IMPIANTO AL TRONCOENCEFALO

V. Colletti

Introduzione

Per molti anni i ricercatori sono stati molto scettici sulle possibilità riabilitative offerte dagli impianti bionici che, superando la coclea danneggiata, permettevano di riabilitare i pazienti con deficit uditivi profondi. Si riteneva che il sistema uditivo normale impiegava informazioni spettrali e temporali per la discriminazione in frequenza e la coclea fu considerata come la struttura fondamentale nel processo di discriminazione delle frequenze e l'elemento essenziale per la discriminazione dei suoni, incluse le parole. Oggigiorno è evidente che la rappresentazione temporale è più importante della rappresentazione spettrale nella discriminazione delle frasi. Negli anni '60 la stimolazione elettrica del sistema uditivo fu considerata una modalità troppo rozza per riprodurre il modello spettrale e temporale e le complesse attività del nervo uditivo del soggetto normoudente. Inoltre, il ruolo del cervello nei complessi meccanismi di informazione uditiva dalla coclea era sottovalutato.

Impianti cocleari ed al troncoencefalo

Negli ultimi 30 anni la tecnologia degli impianti cocleari (IC) è molto migliorata, tanto da consentire con i più moderni modelli multi-canale di ottenere il 90% di risposte corrette nel riconoscimento di frasi. I pazienti portatori di IC sono in grado di comprendere abbastanza bene il discorso tanto che la maggior parte di essi è in grado di conversare facilmente al telefono. Molti dati indicano chiaramente che l'elaborazione uditiva centrale consente alti livelli di riconoscimento, anche se il modello periferico dell'attivazione è spettralmente povero ed estremamente innaturale nella sua struttura temporale, come accade con il sussidio bionico. Per alcuni individui sordi con coclea o nervo uditivo assente o distrutto, l'IC non è indicato, e la stimolazione elettrica deve superare la coclea ed il nervo uditivo danneggiato o assente per stimolare direttamente il nucleo cocleare (NC) posto a livello del troncoencefalo.

Gli impianti al troncoencefalo sono stati proposti e sviluppati nei tardi anni '70, per primi dai colleghi otologi dell'House Ear Institute di Los Angeles per offrire sensazioni uditive a pazienti che non potevano usufruire di un IC, dato che il nervo uditivo veniva sacrificato nella rimozione del tumore nella neurofibromatosi tipo 2 (NF2).

La NF2 è una malattia genetica che insorge approssimativamente in 1 soggetto ogni 40.000 nascite e produce tumori a partenza dalle cellule di Schwann. Una delle più importanti manifestazioni della NF2 è la crescita di tumori bilaterali lungo l'ottavo nervo cranico. La rimozione di questi tumori quasi sempre rende necessaria la sezione del nervo cocleare, con conseguente sordità totale. I tumori non rimossi producono compressione del troncoencefalo con esito infausto. Messa di fronte alla tragica scelta tra sordità totale e morte prematura, molti pazienti, persone di solito giovani nel pieno rigoglio della vita, optano per la chirurgia, sapendo bene che non potranno più udire. La loro unica speranza è che una protesi uditiva bionica come un ABI, possa offrire almeno una qualche limitata capacità uditiva. Nel 1979, Hitselberger et al per primi impiantarono un paio di elettrodi a pallina sul NC. Nel 1981, gli stessi chirurghi utilizzarono due elettrodi piatti. Nel 1992, Laszig et al utilizzarono un impianto multicanale ABI con 20 elettrodi basato sull'IC "CI22M" (Cochlear Ltd, Lane Cove, Australia).

E quindi un modello a 21 canali (Nucleus 22 ABI) che è stato usato fino all'introduzione del "Nucleus 24 ABI" nel 1999.

Il "Nucleus 24 ABI" differisce dal "Nucleus 22 ABI" per le strategie di stimolazione che si possono usare, per la possibilità di compiere il monitoraggio elettrico intraoperatorio e la telemetria di risposte neurali (NRT) e per la possibilità di rimuovere il magnete per la risonanza magnetica.

Il "Nucleus 22 ABI" usa solamente la strategia "spectral peak coding - SPEAK"; il modello "Nucleus 24 ABI" utilizza la più moderna strategia "continuous interleaved sampling - CIS" o l'"advanced combination encoder - ACE".

Fino a pochi anni fa l'ABI è stato impiegato esclusivamente in pazienti con NF2. Questi pazienti ottengono con l'impianto la consapevolezza della presenza di un suono, riescono a discriminare ed identificare i suoni ambientali ed hanno un miglioramento significativo nella comunicazione con la lettura labiale associata. Tuttavia, con più di 600 ABI impiantati in tutto il mondo, nessun paziente affetto da NF2 ha raggiunto l'alto livello di riconoscimento delle parole che è comune osservare nei pazienti con IC con la strategia CIS. Le prestazioni in termini generali quindi non sono considerate migliori di quelle realizzate con la strategia CIS con sussidi bionici monocanale. Per contro è risaputo che la strategia CIS in sussidi multicanali, restaura tipicamente la comprensione delle frasi negli adulti sordi post-linguali ad un livello tale per cui la maggior parte di essi possono conversare al telefono. La causa della grande differenza nelle prestazioni con l'IC rispetto all' ABI non è chiara dato che i due sussidi bionici sono sovrapponibili per le modalità di elaborazione dei segnali e per il numero degli elettrodi di stimolazione.

Entrambi i dispositivi consistono di un microfono esterno, che raccoglie le onde sonore e di un'unità di elaborazione del discorso, che converte le onde sonore in impulsi elettrici, che quindi sono trasmessi ad una ricevente collocata sotto la pelle. L'unità ricevente trasmette gli impulsi elettrici ai microelettrodi introdotti all'interno della coclea nell'IC e sui NC nell' ABI.

L'IC stimola direttamente le fibre del nervo uditivo in modo da propagare i segnali elettrici alle regioni (tonotopia) corrispondenti del nucleo cocleare del tronco cerebrale e quindi ai più alti centri di processazione uditiva (collicolo inferiore, nucleo del corpo genicolato mediale e corteccia cerebrale uditiva).

Con l' ABI, i microelettrodi vengono introdotti nel recesso laterale del quarto ventricolo e posti sopra la superficie dei NC. Il NC fa parte del sistema uditivo principale (lemnisco laterale) che trasmette le informazioni di frequenza dei suoni ai più alti centri uditivi (collicolo inferiore, nucleo genicolato mediale e corteccia uditiva).

La particolare organizzazione tonotopica del NC spiegherebbe il motivo per cui gli elettrodi posti sulla sua superficie produrrebbero effetti simili a quelli prodotti dall'IC monocanale.

In effetti quasi tutti i pazienti affetti da NF2 e trattati con un ABI non percepiscono le differenti sensazioni di frequenza e quasi mai raggiungono la comprensione in lista aperta delle frasi anche dopo mesi o anni di esercizio. Un altro fattore che contribuisce alla mancanza di risoluzione tonotopica sulla superficie-elettrodo dell'ABI sarebbe dato dall'elevata corrente necessaria per ottenere una stimolazione adeguata: i campi di corrente si spargono ampiamente da ogni elettrodo e non stimolano popolazioni neurali distinte.

Di conseguenza sembrava che l'impiego di microelettrodi penetranti in profondità nel NC ventrale potesse superare questo aspetto.

I vantaggi teorici presunti degli elettrodi penetranti si possono riassumere in: 1) accesso diretto ai gradienti tonotopici tridimensionali del NC; 2) soglia più bassa della stimolazione elettrica del sistema uditivo e riduzione degli effetti secondari, con riduzione della diffusione della corrente; 3) più ampio range dinamico, con correnti di stimolazione elettrica più basse.

Recentemente, un ABI con microelettrodi penetranti (PABI) è stato sviluppato per realizzare uno stimolo selettivo attraverso l'asse tonotopico del NC umano.

I risultati ottenuti in pazienti affetti da NF2 con PABI hanno indicato che i microelettrodi penetranti sono stati disposti correttamente nel NC, poiché si ottenevano percezioni uditive con basse soglie (inferiori a 1 nC). Tuttavia, nessuno dei pazienti con gli elettrodi penetranti hanno realizzato

significativi risultati nel riconoscimento della parola, anche dopo un anno di esperienza dall'applicazione dell'impianto.

Il fatto che i PABI non hanno determinato un significativo miglioramento nel riconoscimento della parola, potrebbe implicare che l'elaborazione specializzata nel NC dei circuiti neurali che estraggono le informazioni su modulazione/periodicità del suono e le informazioni sull'onset /offset del suono sia effettivamente critica per la comprensione del discorso e non possa essere ricreata dalla stimolazione elettrica del sussidio bionico.

Un tale fallimento sembra favorire l'applicazione di una protesi uditiva futura che direttamente stimoli il collicolo inferiore o la corteccia uditiva. Entrambe le strutture, specialmente il collicolo inferiore, sarebbero chirurgicamente più accessibili che il NC, che è posizionato in profondità nel troncoencefalo.

ABI in pazienti non-tumorali e non candidati a IC

Inizialmente, la proposta di utilizzare un ABI per il ripristino dell'udito per individui sordi profondi e non affetti da tumore, con la coclea o il nervo uditivo danneggiati o assenti era stata etichettata come irragionevole dalla maggior parte degli otologi. Questo perché l'ABI stimolando direttamente il troncoencefalo escludeva molti meccanismi uditivi: la funzione di analizzatore di spettro della membrana basilare, la trasduzione neurale delle cellule ciliate, del nervo uditivo e probabilmente del NC.

Nel 1997 si è osservato che alcuni pazienti con anomalie cocleari, precedentemente trattati con IC e che inizialmente raggiungevano il riconoscimento della parola, col passare del tempo, presumibilmente poiché la patologia cocleare progrediva e veniva danneggiato il nervo cocleare (per esempio, ossificazione cocleare), mostravano un deterioramento progressivo della comprensione delle frasi, al punto che i pazienti interrompevano l'uso del dispositivo bionico.

A seguito dell'applicazione di un ABI, una buona percentuale di questi pazienti ha riguadagnato eccellenti livelli di comprensione delle frasi, compreso l'uso del telefono. Questo ha dimostrato per la prima volta che lo stimolo elettrico del sussidio bionico a livello dei NC è efficace ed è effettivamente possibile stimolare il NC, malgrado la coclea o il nervo uditivo manchino.

L'ABI consente di riabilitare perdite della capacità uditiva per patologie con eziologie diverse come per esempio la frattura dell'osso temporale, l'ossificazione dopo meningite, l'ossificazione severa non necessariamente dovuta alla meningite e le malformazioni congenite o l'aplasia delle coclee e del nervo cocleare.

Al più recente follow-up i pazienti adulti non tumorali (NT) presentavano percentuali di riconoscimento del linguaggio pari a 10 - 100% (in media

59%) e i pazienti affetti da patologia tumorale percentuali variabili da 5 al 31% (in media 10%). La differenza fra questi risultati è statisticamente significativa ($p = .0007$). La migliore prestazione è stata osservata in pazienti che hanno perso il loro nervo cocleare per trauma del capo o da ossificazione severa della coclea. La prestazione più bassa (anche se ancora altamente favorevole al paziente) è stata osservata in pazienti con i disordini neurologici, la neuropatia e le malformazioni cocleari con associata ipo-aplasia del nervo cocleare.

Per cercare di comprendere la causa della grande differenza nella percezione del linguaggio in lista aperta tra il gruppo di pazienti T e quelli NT con ABI, un certo numero di soggetti di ogni gruppo sono stati valutati con una serie di prove psicofisiche che hanno dimostrato come in entrambi i gruppi si osservi una vasta gamma di risultati in termini di percezione, suggerendo che entrambi i gruppi hanno un numero sufficiente di neuroni che sopravvivono nel NC per rispondere alla frequenza ed all'intensità. Tuttavia, considerata la significativa risposta osservata nei pazienti NT rispetto a quelli T, si può ipotizzare che, in realtà, vi sia una diversa sopravvivenza di una popolazione di neuroni specificatamente critica per la rilevazione dei fenomeni di modulazione e che questa presunta via sia collegata al riconoscimento della parola.

Si può ipotizzare che il NC possa essere danneggiato dal tumore (o dalla sua rimozione), con conseguente impoverimento delle prestazioni di riconoscimento delle frasi. Di conseguenza il processo di rimozione del tumore può danneggiare i neuroni specializzati nel NC che sono critici per l'elaborazione del riconoscimento delle parole.

La grande differenza nelle prestazioni della comprensione delle frasi tra questi due gruppi di utenti portatori di ABI, fornisce un'occasione unica per studiare il rapporto fra la percezione del linguaggio e le possibilità percettive di base. Inoltre, la differenza nelle prestazioni fra i pazienti NT e T con ABI ha un profondo effetto sui criteri di selezione dei pazienti.

Le buone prestazioni di riconoscimento della parola che si osservano nei pazienti NT con ABI, anche se non hanno un nervo uditivo funzionante, suggerisce che questo sussidio bionico rappresenta una nuova opzione per i pazienti che ricevono poco beneficio dagli IC. Tuttavia, se il rendimento insufficiente nei pazienti portatori di IC è dovuto ad un danno più centrale, l'ABI fornisce lo stesso ridotto beneficio dell'IC.

È necessario, in primo luogo, determinare la sede della lesione in modo da selezionare il livello anatomico più appropriato e quindi il sussidio bionico più adeguato per la riabilitazione uditiva di quel paziente.

Analisi delle possibili sedi di danno e suggerimenti per la più appropriata applicazione bionica

La maggior parte delle forme di ipoacusia derivano da un danno a carico delle cellule ciliate nella coclea e quindi sono suscettibili di trattamento con IC. Se tuttavia siamo in presenza di danni del nervo uditivo, l'ABI è certamente il sussidio bionico più appropriato.

Si consideri ad esempio l'ossificazione da otosclerosi o da meningite. L'ossificazione cocleare può progredire, da ossificazione lieve della coclea, ad ossificazione severa, ad ossificazione del modiolio e ad ossificazione del meato acustico interno (MAI). In alcuni pazienti l'ossificazione progredirà attraverso tutti e quattro i livelli, mentre in altri l'ossificazione potrà rimanere al livello meno grave. L'ossificazione lieve o severa nella coclea può permettere l'applicazione di un IC con procedimenti particolari e può fornire inizialmente un buon risultato, ma la prestazione è destinata a diminuire col passare del tempo, se l'ossificazione progredisce, arrivando infine a danneggiare il nervo. In alcuni casi di ossificazione il nervo può sopravvivere, ma l'ossificazione può attenuare o bloccare il segnale dalla scala timpanica. In tali condizioni un ABI può consentire una migliore stimolazione delle vie uditive. Se l'ossificazione interessa il modiolio e/o il MAI, il nervo può essere danneggiato o andare incontro a distruzione. Quando l'ossificazione cocleare è estesa al MAI, vanno esaminate le strutture nervose in esso contenute, per verificare la presenza e la condizione del nervo uditivo, al fine di determinare se selezionare un IC o un ABI.

La neuropatia uditiva è un termine che probabilmente si applica a varie situazioni patologiche che rappresentano il danneggiamento di sedi differenti nella via uditiva. Un IC può fornire in alcuni casi un buon riconoscimento della parola, ovvero essere di scarso beneficio. Le condizioni che portano a una distruzione delle cellule ciliate e al danno della trasmissione sinaptica cellula-neurone delle cellule ciliate possono rispondere bene all'applicazione di un IC, perché il nervo è ancora funzionante. Al contrario, le condizioni che riflettono il danneggiamento del nervo uditivo possono mostrare poco o nullo beneficio da un IC, ma possono avere un ottimo beneficio da un ABI.

Le indagini elettrofisiologiche e di imaging devono poter discriminare i pazienti con differenti tipi di lesione e così guidare la selezione dell'impianto più adatto.

Se si sospetta che il danno sia a livello del NC allora un ABI non potrà mai dare un risultato soddisfacente e può essere necessario designare un più alto centro come bersaglio uditivo per l'applicazione dell'impianto, in modo da escludere dalla stimolazione il NC danneggiato. Due dispositivi sono attualmente impiegati per stimolare il collicolo inferiore: l'impianto al

collicolo inferiore (ICI) con gli elettrodi di superficie e l'“auditory midbrain implant” (AMI) che utilizza elettrodi penetranti. Non è attualmente chiaro se lo stimolo elettrico del collicolo inferiore produca un migliore risultato di quello fornito dall'ABI in pazienti T.

Gli ABI nei bambini

Sulla base degli eccellenti risultati di riconoscimento delle frasi negli adulti NT, si sta ora valutando l'efficacia dell'ABI in pazienti sordi pediatrici. I bambini con aplasia del nervo cocleare o con ossificazione severa post-meningite non possono ricevere una adeguata stimolazione da un IC.

Se l'IC non fornisce i risultati soddisfacenti dopo un periodo sufficiente di apprendimento ed addestramento, si dovrebbe considerare la possibilità di applicare un ABI, purchè i candidati abbiano un NC normale.

Naturalmente gli stessi periodi critici per lo sviluppo uditivo, cognitivo e verbale, si applicano ugualmente ai bambini portatori di IC e di ABI. È noto che le prestazioni fornite dall'IC sono migliori quando il dispositivo è impiantato prima dei due anni di età. I bambini congenitamente sordi che ricevono l'ABI prima dei due anni probabilmente sono più facilitati ad usare lo stimolo proveniente dall'ABI per la comprensione delle frasi. La plasticità del sistema nervoso permette che i pazienti più giovani possano integrare il modello uditivo di attività neurale da un ABI per il riconoscimento delle frasi.

I bambini normoudenti alla nascita e che in seguito sono diventati sordi per avulsione post-traumatica dei nervi uditivi o per ossificazione cocleare ottengono i migliori risultati nella comprensione delle frasi. Come per i bambini congenitamente sordi portatori di IC, anche i bambini che ricevono un ABI dopo i cinque di età hanno meno probabilità di ottenere adeguati livelli di comprensione delle frasi impiegando solo l'ABI. Gli ABI nei bambini forniscono risultati estremamente variabili, con alcuni bambini che mostrano livelli più elevati della prestazione uditiva rispetto ad altri; tuttavia tutti i bambini portatori di ABI, indipendentemente dall'eziologia della sordità, presentano nel tempo un miglioramento della prestazione uditiva e dello sviluppo cognitivo.

Le prestazioni fornite da un ABI, valutate in un bambino affetto da sindrome di Goldenhar, con malformazione cocleare congenita ed aplasia del nervo cocleare ed impiantato all'età di 3.5 anni, erano paragonabili, dopo 6 e 12 mesi di esperienza con l'ABI, a quelle di un ampio gruppo di bambini impiantati ad una simile età con IC. Questo risultato indica che l'ABI è in grado di consentire uno sviluppo delle funzioni uditive anche in bambini con assenza congenita del nervo uditivo e non altrimenti riabilitabili.

Conclusioni

Un certo fattore eziologico sembra limitare le prestazioni dell'ABI nei pazienti affetti da NF2. Poiché non si conoscono manifestazioni centrali della NF2, il problema molto probabilmente è localizzato a livello del NC: un certo meccanismo, o una certa struttura, o una qualche via fisiologica nel NC possono essere danneggiati dal tumore o durante la rimozione dello stesso.

Eccellenti risultati uditivi sono stati ottenuti in pazienti NT dall'applicazione di un ABI e questo dimostra che un efficace stimolo elettrico è possibile a livello del NC, malgrado la coclea ed il nervo cocleare possano mancare e l'elaborazione uditiva a livello del NC possa essere estremamente innaturale. In quasi ogni fase dello sviluppo dei sussidi bionici è stato sottovalutato il beneficio potenziale di questi dispositivi. Per molti anni si è pensato che l'IC non avrebbe mai potuto permettere una normale conversazione con il telefono, ma questa è ora una prestazione consueta. Si è pensato che l'ABI non avrebbe mai permesso di ottenere lo stesso livello di riconoscimento della parola raggiunto con l'IC, ma si è visto che molti soggetti NT hanno prestazioni sovrapponibili a quelle che si ottengono con l'IC. Questo si può spiegare ipotizzando che gran parte del segnale del linguaggio sia ridondante e l'impianto deve solo trasmettere una piccola frazione delle informazioni che sono contenute nella frase. Numerosi studi hanno indicato in modo convincente che le frasi possono essere comprese solamente sulla base di informazioni spettrali o di informazioni temporali.

Quindi, la discriminazione di frequenza può essere spiegata o con l'ipotesi spettrale o con quella temporale e la capacità di analisi del sistema nervoso uditivo centrale è molto più importante per la distinzione dei suoni di quanto generalmente riconosciuto. Il sistema nervoso centrale ha una enorme capacità di adattarsi alle esigenze mutevoli dell'ambiente attraverso le diverse espressioni di plasticità neurale. Dobbiamo continuare a fare progredire le nostre conoscenze sulla stimolazione protesica bionica del sistema uditivo. Ci sono ancora molte domande da porre sull'impiego dello stimolo elettrico per ristabilire l'udito. Saranno in grado l'ICI o l'AMI di consentire per i pazienti T, con lesioni del NC, il riconoscimento della parola in lista aperta? Tutti i bambini con disordini della coclea e del nervo cocleare, non riabilitabili con IC, potranno comprendere le frasi impiegando la stimolazione fornita dall'ABI, con risultati paragonabili a quelli dei bambini impiantati con IC, ad età sovrapponibili con coclee e nervi cocleari normali? Studi scientifici e clinici, correttamente controllati, sono necessari per arrivare a migliorare i risultati. La tecnologia dell'impianto è stata un grande successo nella storia dell'otorinolaringoiatria e i limiti ultimi della tecnologia bionica ancora non sono conosciuti.

Abstract

Fino a cinquanta anni fa i ricercatori erano molto scettici sulle possibilità riabilitative offerte dalla stimolazione elettrica del nervo uditivo, dei nuclei cocleari (NC) e del collicolo inferiore (CI) ad opera delle protesi bioniche.

Si pensava che la membrana basilare giocasse un ruolo fondamentale ed insostituibile come analizzatore di spettro e, di conseguenza, che la stimolazione elettrica del sistema uditivo non avrebbe mai permesso di ottenere un udito funzionalmente efficace.

Negli ultimi 30 anni la tecnologia degli impianti cocleari (IC) è molto migliorata, tanto da consentire con i modelli multi-canale di ottenere il 90% di risposte corrette nel riconoscimento di frasi. Più recentemente risultati simili sono stati osservati con gli impianti uditivi al troncocefalico (ABI). È evidente che per comprendere pienamente la fisiologia dell'udito e di conseguenza progettare la prossima generazione di sussidi bionici è necessaria una più approfondita conoscenza delle connessioni esistenti tra orecchio e cervello.

I progressi nella stimolazione elettrica del sistema uditivo centrale richiedono di riconsiderare i criteri di selezione dei pazienti in relazione ai diversi modelli di impianti e di valutare la possibilità di applicare un ABI, se si prevedono scarsi o nulli risultati dall'impiego dell'IC.

Nel presente lavoro vengono illustrati i più recenti risultati raggiunti nella riabilitazione uditiva con l'ABI, sono proposte le nuove linee guida per la selezione degli impianti in relazione alla diversa etiologia e vengono prospettate le future ricerche indirizzate alla migliore comprensione del processo di selezione dell'impianto.

Bibliografia

- 1) Atlas LE, Herndon MK, Simmons FB, Dent LJ, White RL. Results of stimulus and speech-coding schemes applied to multichannel electrodes. *Ann N Y Acad Sci* 1983; 405:377-86.
- 2) Brackmann DE, Hitzelberger WE, Nelson RA, Moore J, Waring MD, Portillo F, Shannon RV, Telischi FF. Auditory brainstem implant: I. Issues in surgical implantation. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1993; 108:624-33.
- 3) Cerini R, Faccioli N, Barillari M, De Iorio M, Carner M, Colletti V, Pozzi Mucelli R. Bionic ear imaging *Radiol Med* 2008; 113:265-77.
- 4) Colletti L, Zocante L. Nonverbal cognitive abilities and auditory performance in children fitted with auditory brainstem implants: preliminary report. *Laryngoscope* 2008; 118:1443-8.
- 5) Colletti L. Beneficial auditory and cognitive effects of auditory brainstem implantation in children. *Acta Otolaryngol* 2007; 127:943-6.
- 6) Colletti V. Auditory outcomes in tumor vs. nontumor patients fitted with auditory brainstem implants. *Adv Otorhinolaryngol* 2006; 64:167-85.
- 7) Colletti V, Shannon RV. Open Set Speech Perception with Auditory Brainstem Implant? *The Laryngoscope* 2005; 115:1974-8.
- 8) Colletti V, Shannon R, Carner M, Sacchetto L, Turazzi S, Masotto B, Colletti L. The first successful case of hearing produced by electrical stimulation of the human midbrain. *Otol Neurotol* 2007; 28:39-43.
- 9) Colletti V, Carner M, Miorelli V, Guida M, Colletti L, Fiorino F. Auditory brainstem implant (ABI): new frontiers in adults and children. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2005; 133:126-38.
- 10) Colletti V, Fiorino FG, Carner M, Miorelli V, Guida M, Colletti L. Auditory brainstem implant as a salvage treatment after unsuccessful cochlear implantation. *Otol Neurotol* 2004; 25:485-96.
- 11) Colletti V, Carner M, Miorelli V, Colletti L, Guida M, Fiorino F. Auditory brainstem implant in posttraumatic cochlear nerve avulsion. *Audiol Neurootol* 2004; 9:247-55.
- 12) Colletti V, Fiorino F, Carner M, Sacchetto L, Miorelli V, Orsi A. Auditory brainstem implantation: the University of Verona experience. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2002;127:84-96.
- 13) Colletti V, Fiorino F, Sacchetto L, Miorelli V, Carner M. Hearing habilitation with auditory brainstem implantation in two children with cochlear nerve aplasia. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2001; 60:99-111.
- 14) Colletti V, Fiorino FG, Carner M, Giarbini N, Sacchetto L, Cumer G. The retrosigmoid approach for auditory brainstem implantation. *Am J Otol* 2000; 21:826-36.
- 15) Eisenberg LS, Johnson KC, Martinez AS, DesJardin JL, Stika CJ, Dzubak D, Mahalak ML, Rector EP. Comprehensive evaluation of a child with an auditory brainstem implant. *Otol Neurotol* 2008; 29:251-7.
- 16) Gantz BJ, Turner CW, Gefeller, KE. Acoustic plus electric speech processing: Preliminary results of a multicenter clinical trial of the Iowa/Nucleus hybrid implant. *Audiol Neurootol* 2006; 11:63(S)-68(S).
- 17) Hillman T, Badi AN, Normann RA, Kertesz T, Shelton C. Cochlear nerve stimulation with a 3-dimensional penetrating electrode array. *Otol Neurotol* 2003; 24:764-8.
- 18) Laszig R, Sollmann WP, Marangos N. The restoration of hearing in neurofibromatosis type 2. *J Laryngol Otol* 1995; 109:385-9.
- 19) Lim HH, Lenarz T, Anderson DJ, Lenarz M. The auditory midbrain implant: Effects of electrode location. *Hear Res* 2008; 242:74-85.

- 20) Litovsky RY, Parkinson A, Arcaroli J, Peters R, Lake J, Johnstone P, Yu G. Bilateral cochlear implants in adults and children. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2004; 130:648-55.
- 21) Litovsky R, Parkinson A, Arcaroli J, Sammeth C. Simultaneous Bilateral Cochlear Implantation in Adults: A Multicenter Clinical Study. *Ear Hear* 2006; 27:714-31.
- 22) Middlebrooks JC, Snyder RL. Auditory prosthesis with a penetrating nerve array. *J Assoc Res Otolaryngol* 2007; 8:258-79.
- 23) Otto SR, House WF, Brackmann DE, Hitselberger WE, Nelson RA. Auditory brain stem implant: effect of tumor size and preoperative hearing level on function. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1990; 99:789-90.
- 24) Otto SA, Brackmann DE, Hitselberger WE, Shannon RV, Kuchta J. The multichannel auditory brainstem implant update: Performance in 60 patients. *Journal of Neurosurgery* 2002; 96:1063-71.
- 25) Shannon RV, Zeng FG, Kamath V, Wygonski J, Ekelid M. Speech recognition with primarily temporal cues. *Science* 1995; 270:303-4.
- 26) Shannon RV, Fu Q-J, Galvin J. The number of spectral channels required for speech recognition depends on the difficulty of the listening situation. *Acta Oto-Laryngologica* 2004; 552:50(S)-54(S).
- 27) Simmons FB, White RL, Walker MG, Mathews RG. Pitch correlates of direct auditory nerve electrical stimulation. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1981; 90:15(S)-28(S).
- 28) Simmons FB, Dent LJ, Van Compernelle D. Comparison of different speech processing strategies on patients receiving the same implant. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1986; 95:71-5.
- 29) Spahr AJ, Dorman MF. Performance of subjects fit with the Advanced Bionics CII and Nucleus 3G cochlear implant devices. *Arch Otolaryngol HNS* 2006; 130:624-628.

torgraf

Finito di stampare nel mese di ottobre 2008
presso lo stabilimento tipolitografico della TorGraf
S.P. 362 km. 15,300 - Zona Industriale • 73013 GALATINA (Lecce)
Telefono +39 0836.561417 • Fax +39 0836.569901
e-mail: stampa@torgraf.it