

2.4.2 L'IMPIANTO COCLEARE: RISCHIO E GESTIONE DEL RISCHIO

A. Martini*, R. Bovo*, A. Castiglione*, P. Trevisi*

Introduzione

L'impianto cocleare (IC) è il primo organo di senso artificiale capace di evocare sensazioni acustiche stimolando elettricamente l'orecchio interno. L'IC è una protesi elettronica che viene inserita chirurgicamente nell'orecchio interno e stimola elettricamente le fibre del nervo acustico. La US Food and Drug Administration (FDA) ha approvato l'utilizzo degli impianti cocleari negli adulti nel 1984 e nei bambini nel 1990. La procedura di IC è una procedura ormai consolidata e attualmente gli impianti cocleari rappresentano una importante soluzione per il recupero sociale e la riabilitazione di pazienti adulti con sordità grave-profonda e per la riabilitazione del bambino sordo profondo; un report della FDA, (<http://www.fda.gov/>), riporta che a dicembre 2010 circa 220.000 pazienti nel mondo sono stati sottoposti ad impianto cocleare. In Italia si stima che siano presenti circa 6-7000 pazienti impiantati, con circa 700 interventi di impianto cocleare per anno, equamente distribuiti fra bambini e adulti. Dei pazienti impiantati ogni anno circa il 10% vengono sottoposti ad impianto cocleare bilaterale. I risultati sono ottimi, se pur con differenze da individuo a individuo. Nei pazienti adulti migliorano significativamente le capacità comunicative (compreso, in alcuni casi, l'uso del telefono e l'ascolto della televisione), con conseguenti benefici di carattere psicologico, sociale e lavorativo. Nei bambini affetti da sordità profonda, non suscettibili di significativi risultati con la protesizzazione acustica tradizionale, l'impianto eseguito precocemente consente uno sviluppo ottimale sia delle abilità uditive che del linguaggio, ovvero un adeguato sviluppo delle facoltà comunicative e intellettive del bambino.

L'efficacia dell'applicazione dell'IC in adulti e bambini è dimostrata da numerosissimi contributi nella letteratura medica. In particolare numerosi studi hanno riportato i risultati relativi allo sviluppo delle abilità percettive uditive e espressive verbali di bambini con sordità sia pre-linguale che post-linguale. L'esperienza clinica ha inoltre dimostrato che nella popolazione infantile con ipoacusia ad insorgenza pre-verbale esiste un periodo critico per lo sviluppo delle abilità linguistiche, presumibilmente sotteso dalla plasticità neuronale e strettamente

* Cattedra di Otorinolaringoiatria e UOC di ORL-Otochirurgia, Dipartimento di Neuroscienze, Università di Padova

dipendente dalla presenza di un adeguato ingresso uditivo, che condiziona la necessità di un intervento precoce per prevenire la comparsa di un ritardo nello sviluppo del linguaggio sia sul versante percettivo che espressivo. I risultati dell'IC, sebbene straordinari, sono ancora condizionati da un elevato numero di variabili, molte delle quali altamente interrelate e agenti in misura differente in età diverse (durata della deprivazione uditiva, funzionalità uditiva residua, presenza di disabilità associate, modalità di comunicazione e riabilitazione logopedica).

Rimandando ad altri lavori¹⁻² la discussione sulle indicazioni all'IC e sulla efficacia degli IC anche in rapporto al costo/beneficio, si intende analizzare nel seguente capitolo il problema dei rischi/complicanze legate alla procedura chirurgica e nella seconda parte i rischi nella procedura di diagnosi/abilitazione dell'impianto cocleare.

PARTE PRIMA

RISCHI LEGATI ALLA PROCEDURA CHIRURGICA

L'impianto cocleare è ad oggi considerato, in tutto il mondo, un intervento relativamente sicuro e con un accettabile rischio di complicanze, indispensabile alla ri/abilitazione uditiva del paziente ipoacusico che non trova beneficio dall'utilizzo delle protesi acustiche. Tuttavia, nonostante i progressi tecnologici e medici degli ultimi anni, le complicanze sono sempre possibili e alcune di esse, seppur rare, possono essere importanti.

Prima di conoscere quali sono i rischi e le complicanze dell'impianto cocleare, sarà meglio introdurre brevemente i termini in uso. Intendiamo per **rischi legati alla procedura** quegli effetti che, seppur indesiderati o non utili, ragionevolmente e in modo atteso, possono verificarsi durante e dopo l'intervento chirurgico. Ad esempio, possiamo considerare un rischio legato alla procedura, del tutto atteso e prevedibile anche se indesiderabile, una perdita, di entità variabile, dei residui uditivi. Le **complicanze**, invece, possono essere intese come manifestazioni non necessariamente e ragionevolmente attese dalla procedura chirurgica: ad esempio una complicanza è certamente la paralisi permanente del nervo facciale, che deve in ogni modo essere evitata e prevenuta dal chirurgo. La linea di demarcazione tra **rischi legati alla procedura** e **complicanze** può essere molto sottile e del tutto arbitraria, con differenze notevoli; si pensi ad esempio alle malformazioni cocleari che inevitabilmente e prevedibilmente portano a tassi di complicanze maggiori e ad un maggior numero di rischi che vanno tenuti in considerazione e attentamente valutati. In più la confusione è semantica, perché il termine stesso di "rischio" fa riferimento a qualcosa che si "può" o "potrebbe" verificare, mentre

il termine “complicanza” definisce qualcosa che accade: in poche parole tutte le complicanze possono essere considerate dei rischi prima che si verifichino e tutti i rischi possono diventare complicanze quando accadono o assumono una certa entità.

Oltre ad avere tassi di incidenza diversi, le complicanze sono generalmente considerate evenienze più gravi; tra queste dobbiamo però distinguere **complicanze maggiori e complicanze minori**. Per complicanze maggiori intendiamo, secondo la classificazione di Cohen³ quelle complicanze che mettono in pericolo la vita del paziente (meningite) o ne compromettono gravemente una funzione (paralisi permanente del facciale). Andrebbero considerate inoltre come maggiori tutte quelle condizioni che richiedono l'ospedalizzazione del paziente e la revisione chirurgica. Le complicanze minori sono quelle che non richiedono la revisione chirurgica, che si risolvono spontaneamente o che possono essere trattate con la semplice terapia medica, ad esempio, l'edema della ferita chirurgica, la vertigine, il dolore e i piccoli ematomi. Anche in questo caso, la distinzione può essere arbitraria: esistono ematomi della ferita che non richiedono nessun tipo di trattamento ed ematomi che invece possono portare a febbre, dolore intenso con sovrainfezione e richiedere un ricovero con drenaggio della raccolta.

Le complicanze sono poi distinguibili, in base al timing d'insorgenza, in **precoci e tardive**. Anche in questo caso la distinzione non è sempre facile: alcuni considerano precoci le complicanze che si manifestano entro 7-14 giorni dall'intervento, altri invece estendono questo periodo fino a 3 mesi. Ad oggi sembra comunemente accettato il cut-off dei 3 mesi per definire il timing di una complicanza, questo anche in virtù del fatto che la maggior parte delle complicanze si manifesta entro 3 mesi dall'intervento. Rimane da chiedersi se dopo tre mesi una complicanza possa ancora considerarsi legata all'espletamento della chirurgia o piuttosto non possa essere la manifestazione casuale di un evento indipendente: ci riferiamo ovviamente alle otiti, alle otomastoiditi e a tutte quelle patologie che possono autonomamente instaurarsi nell'arco di tre mesi, anche in un orecchio non operato. Una sottoclassificazione delle complicanze precoci le distingue in:

1. **intraoperatorie**, che si verificano cioè durante l'intervento chirurgico,
2. **perioperatorie**, entro 12-48 ore dall'intervento chirurgico,
3. **post-operatorie**, oltre le 48 ore.

Anche in questo caso la distinzione non è così scontata, perché ad esempio la vertigine non può essere valutata, o per lo meno di solito non viene valutata intraoperatoriamente, ma solo dopo l'intervento chirurgico, al massimo durante il risveglio ed è comunque ostacolata dall'azione dei farmaci anestetici.

Possiamo infine definire le complicanze in base al tasso di ricorrenza in comuni, rare, molto rare e rarissime. Le complicanze **comuni**, secondo la statistica, vanno considerate quelle con un tasso di incidenza che ruota intorno al valore medio riscontrato e comunque non inferiori al 5%; **rare** sono quelle complicanze che hanno tassi inferiori al 5%; **molto rare** quelle che si verificano in meno dello 0.05% dei casi. **Rarissime** sono infine quelle complicanze che praticamente non hanno rilevanza statistica, sono cioè singoli e unici casi riportati nella letteratura e più che complicanze andrebbero intese come “incidenti” assolutamente imprevedibili. Anche questa classificazione non è priva di tranelli: i valori in percentuale possono variare molto da uno studio all'altro e dipendono dalla popolazione in esame, dalle variabili considerate e dal totale al quale la percentuale fa riferimento. Ad esempio, in uno studio del 2008, Ahn et al. riportano tassi di complicanze del 25%, uno dei più alti riportati in letteratura, ma si deve tener presente che la popolazione in studio è rappresentata da pazienti con anomalie dell'orecchio interno e che la percentuale è il risultato della somma di tutte le complicanze, gravi e meno gravi. L'insorgenza di una qualsiasi complicanza dopo impianto cocleare è un evento comune (tra il 7 e il 20%). Le complicanze più comuni sono: l'edema della ferita, la vertigine e il guasto dell'impianto (device failure, indipendentemente dalla causa). Poiché generalmente le prime due non richiedono l'ospedalizzazione e tanto meno la revisione chirurgica, possiamo affermare che il “device failure” è la prima complicanza maggiore (< 2% tra i pazienti impiantati e il 10% circa tra le complicanze).

Queste definizioni arbitrarie hanno generato non poca confusione tra gli studiosi e ancora oggi è difficile trovare in letteratura studi omogenei riguardo alle definizioni proposte e alla terminologia usata, così come possono variare di molto i tassi di incidenza riportati. Lo scopo del presente capitolo è quello di chiarire alcuni aspetti o per lo meno di riassumerli tutti, in modo da fornire un valido orientamento ed un'informazione aggiornata sull'argomento.

4. **Rischi legati alla procedura**

Sono rappresentati da 3 ordini fattori:

1. eventi inevitabilmente correlati alla procedura (es. parestesia cutanea nella sede della ferita chirurgica);
2. eventi che potrebbero verificarsi se il medico o altro personale addetto non intervenisse (es. eccessivo sanguinamento durante l'intervento);
3. presenza di condizioni che predispongono il soggetto a sviluppare un determinato evento (es. difficoltà di intubazione nel soggetto obeso; difficoltà d'inserimento dell'array nell'otosclerosi o nelle malformazioni).

Il termine “rischio”, come già accennato, assume anche un’accezione probabilistica, indicando e stimando, da un punto di vista statistico, la possibilità che un evento si verifichi.

Per definire meglio la differenza tra rischi e complicanze, conviene passare subito in rassegna i rischi più semplici a cui la procedura chirurgica espone: il dolore della ferita, la cefalea, la nausea, il vomito, lieve rialzo termico in I e II giornata, oltre alla possibile perdita dei residui uditivi. La vertigine e l’edema della ferita possono ritenersi dei rischi trascurabili, anche se solitamente annoverati tra le più comuni complicanze minori. Un minimo sanguinamento dalla narice omolaterale all’impianto è un evento possibile che può allarmare il paziente, ma che ha scarso significato clinico. Lieve rialzo dei fattori procoagulanti, laringo/faringodinia da traumatismo dell’intubazione, dolore da contrattura muscolare o parestesia degli arti dovuta alla prolungata posizione supina, rappresentano altri eventi privi di particolare significato clinico. A questi andrebbe aggiunta la temporanea paresi del facciale indotta dall’infiltrazione anestetica locale e che si risolve spontaneamente nell’arco di poche ore dall’intervento. Tutti gli eventi menzionati si risolvono spontaneamente nell’arco di 24 ore. Infine, va tenuto in considerazione il rischio di arrecare danni ai dispositivi elettromedicali in caso di uso di bisturi a caldo monopolare: sebbene questo rischio sia molto basso e legato alla vicinanza della sede chirurgica al dispositivo elettronico, è consigliabile l’uso della bipolare in tutti i pazienti portatori di apparecchi elettromedicali al momento dell’intervento (impianto bilaterale e pace-maker).

Studi istopatologici post-mortem hanno inoltre messo in evidenza una serie di reazioni locali: un minimo tralcio fibroso che avvolge tutto l’array lungo il suo decorso intracocleare è un evento noto, comune che non impedisce il corretto funzionamento dell’impianto.

5. Complicanze

Il termine “complicanza” o “complicazione” definisce un evento che modifica l’esito atteso, rispetto ad un obiettivo precedentemente definito come positivo. Ciò vuol dire che l’obiettivo deve essere attentamente valutato e ragionevolmente fissato. Ad esempio la perforazione della membrana timpanica è una complicanza se si verifica durante o dopo un intervento di stapedoplastica, mentre può essere considerata una normale e prevedibile evoluzione di un’otite media purulenta, con effetti addirittura positivi sul decorso clinico. Il tasso di complicanze esprime in termini statistici la frequenza registrata di un evento; anche se spesso usati, i termini *incidenza* e *prevalenza* delle complicanze risultano impropri, perché non rispondono esattamente alle definizioni epidemiologiche e statistiche comun-

emente accettate in medicina. Così come la *probabilità* intesa come frequenza registrata dalle cartelle cliniche, dai database o dai registri dedicati, è un dato che va attentamente valutato perché può essere aleatorio e variabile.

5.1. Tasso di complicanze

I tassi di complicanze riportati in letteratura risultano molto variabili: si va dall'81.15% di Kempf et al.⁴ al 2% di Miyamoto⁵. Il tasso medio ottenuto dall'analisi di circa 40 studi degli ultimi 15 anni è di circa 20%. Ma tali studi non sono omogenei nella definizione e nei criteri di inclusione delle complicanze. Il tasso medio delle complicanze maggiori risulta essere del 7-8% e del 13-14% quello delle minori. La maggior parte delle complicanze si manifesta entro i primi 3 mesi dall'intervento chirurgico e per lo più sono rappresentate da infezioni, edema, ematoma della ferita chirurgica, vertigine o altri disordini dell'equilibrio. Seguono all'1-2% i guasti del dispositivo (device failure), i malposizionamenti, le migrazioni e gli spostamenti in generale del device e/o dell'elettrodo che incidono per l'1.4%, le complicanze dell'orecchio medio ed esterno (1.3%) tra cui colesteatomi, perforazioni della membrana timpanica, otiti medie ed esterne; le fuoriuscite di perilinfia e liquido cefalo-rachidiano (gusher) hanno un tasso dell'1% (in assenza di malformazioni dell'orecchio interno), i deficit transitori (0.6-0.8%) e permanenti (0.2%) dei nervi periferici riguardano soprattutto il nervo facciale. Poi vi è tutta una serie di complicanze molto rare con tassi prossimi o inferiori allo 0.05%, rappresentate da: pneumolabirinto, pneumocoele, ematoma epidurale/subdurale, allergia al silicone e cocleiti. La meningite, intorno alla quale ruota sempre un grande interesse, come complicanza dell'impianto cocleare (e non come causa della sordità) è un evento raro con un tasso di incidenza dello 0.1%. Tuttavia se si paragona la popolazione generale con la popolazione di pazienti impiantati le differenze, in termini di incidenza restano marcate, con un rischio aumentato di meningite tra i pazienti con impianto cocleare (1-2/100000 vs 100/100000).

5.2. Complicanze maggiori

5.2.1. Device failure

Il guasto del dispositivo rappresenta la prima causa di revisione chirurgica con un tasso di incidenza inferiore al 2%. Nel caso in cui questo avvenga, se non è possibile correggere il guasto od ovviare il problema in qualche modo, bisogna procedere al reimpianto. Secondo il "European Consensus Statement on Cochlear Implant Failures and explantation"⁶, deve intendersi per **device failure** "un dispositivo che mostri caratteristiche non previste dalla ditta produttrice che risultino in una perdita del beneficio clinico, in assenza di sintomi extrauditivi". Non entrano in questa definizione:

1. dispositivi che pur mostrando alterazioni non previste dalla ditta produttrice, **non comportano** alcuna perdita di beneficio per il paziente, nel qual caso si parlerà di “**decremento delle caratteristiche**” **senza decremento della performance**;
2. un inspiegabile ma documentabile “**decremento nella performance**” dell'impianto con alterazione delle specifiche tecniche e sintomi extrauditivi;
3. un impianto che pur tecnicamente integro, non è in grado di funzionare per motivi clinici (infezione, danni neurologici, ecc.) ed in questo caso il malfunzionamento sarà attribuibile a “**ragioni mediche**”. In ogni caso l'espianto con reimpianto, omolaterale o controlaterale a seconda del caso e della causa, potrà essere la soluzione. Se sono identificate possibili ragioni mediche (infezione) è opportuno risolverle prima di procedere al reimpianto. In alcuni casi l'espianto favorisce la guarigione così come è possibile che una volta risolte definitivamente le cause mediche, l'impianto riprenda a funzionare correttamente. Nell'attesa del reimpianto è meglio lasciare il vecchio array nel suo tratto intracocleare, in modo da impedire l'occlusione del lume da parte di processi fibrotici. Se per qualche motivo non è stato possibile lasciare l'elettrodo in sede, è bene procedere il prima possibile al reimpianto, oppure valutare la possibilità di un impianto controlaterale. Anche quando l'espianto ed il reimpianto vengono effettuati in un'unica seduta operatoria, la rimozione del vecchio array e l'introduzione del nuovo devono avvenire nel più breve tempo possibile.

5.2.2. Migrazioni

Complessivamente gli spostamenti indesiderati dell'impianto cocleare si verificano in circa l'1 % dei pazienti impiantati. Anche qui però bisogna fare delle distinzioni importanti. Nella maggior parte dei casi ci si riferisce a condizioni tali per cui è necessaria la revisione chirurgica ed eventualmente l'espianto. Ma sono comunque possibili spostamenti minimi che non richiedono provvedimenti chirurgici: si prenda il caso di un minimo spostamento del ricevitore (parte interna dell'impianto) lungo la calotta cranica (per evitare questo nella maggior parte dei centri impianti viene eseguita la fissazione del ricevitore con filo non riassorbibile dopo aver creato un “letto” per il ricevitore), oppure lo scivolamento verso l'esterno dell'array per la lunghezza di uno o due elettrodi (in questo caso si dovranno semplicemente disattivare gli elettrodi interessati), oppure lo spostamento/scivolamento degli elettrodi dalla scala timpanica a quella vestibolare senza “evidenti” alterazioni della funzione dell'impianto (va però sottolineato

che al momento non vi sono dei dati consistenti sulla possibile evoluzione di queste alterazioni della morfologia endococleare).

L'esame obiettivo è solitamente informativo quando la migrazione comporta manifestazioni cliniche come la vertigine, la stimolazione del facciale, il dolore, oppure quando la migrazione avviene verso una parte ispezionabile come la cute, la membrana timpanica o il condotto uditivo esterno. Un processo di migrazione solitamente comporta una reazione infiammatoria dei tessuti attraversati che può essere di entità diversa: trascurabile rispetto all'evento, oppure dominare completamente il quadro clinico con aumento degli indici di flogosi, dolore e febbre.

5.2.3. *Malposizionamenti, kinking*

A differenza della migrazione, i malposizionamenti e i kinking dell'array (<1%) si instaurano al momento dell'atto operatorio: sono note condizioni predisponenti che rendono difficoltoso l'inserimento degli elettrodi (malformazioni dell'orecchio interno, otosclerosi cocleare, ecc.). In alcuni casi è possibile accorgersi del malposizionamento o del kinking già durante le prove elettrofisiologiche intraoperatorie. Infatti, soprattutto se si crea un cortocircuito lungo gli elettrodi, ovvero quando la punta tornando indietro tocca l'array stesso, risultano chiaramente alterati i valori di impedenza, il potenziale d'azione, il riflesso stapediale e l'ABR. Ma spesso è solo dopo una radiografia del cranio o all'attivazione dell'impianto che si ha il sospetto/conferma di un malposizionamento, eventualmente poi documentato da una TC dell'orecchio senza mezzo di contrasto.

Nella maggior parte dei casi i malposizionamenti ed i kinking richiedono la revisione chirurgica. Il malposizionamento/migrazione più frequente è nella scala vestibolare (non richiede necessariamente il reimpianto); altre sedi di malposizionamento sono il vestibolo ed i canali semicircolari. Molto raro ma possibile è il posizionamento dell'array nel canale carotideo o addirittura nella parete dell'arteria carotidea interna. Attenzione in questo caso alla rimozione dell'elettrodo durante l'espianto: quasi sempre è più sicuro lasciare il moncone dell'array in sede, per evitare traumi accidentali sulla carotide interna durante l'estrazione.

5.2.4. *Paralisi permanente del nervo facciale*

Fortunatamente questa è un'evenienza rara (< 0.2%) probabilmente per tre motivi:

1. preservare il facciale è imperativo per il chirurgo che quindi presta molta attenzione a non danneggiare il nervo in tutto il suo decorso;

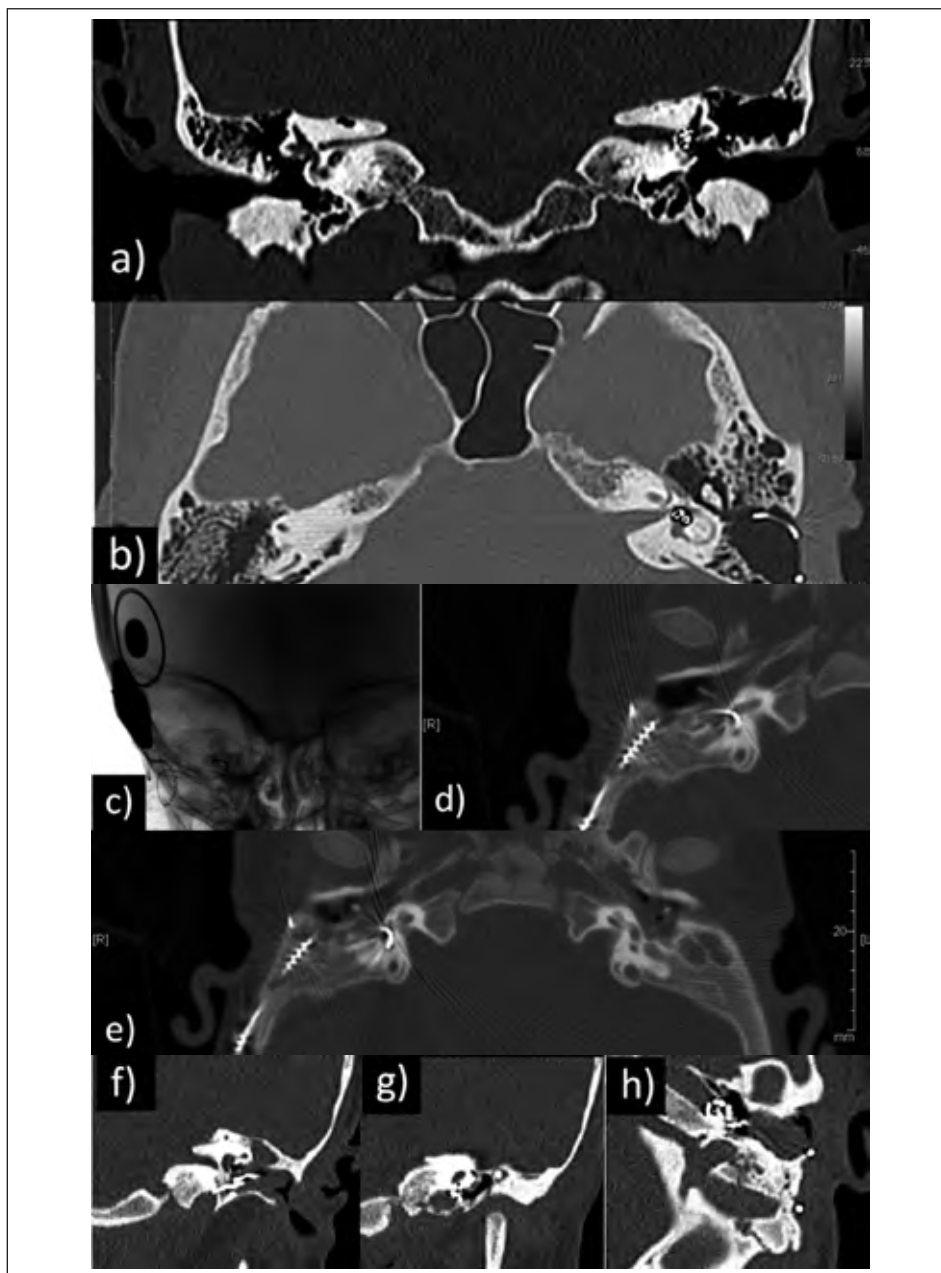


Fig 1: Malposizionamenti e kinking degli elettrodi: a) e b) immagini TC di elettrodi posizionati in vestibolo; c) d) e) immagini radiografiche di elettrodo posizionato nel canale semicircolare laterale; f) g) h) immagini TC di elettrodi inseriti nel canale carotideo

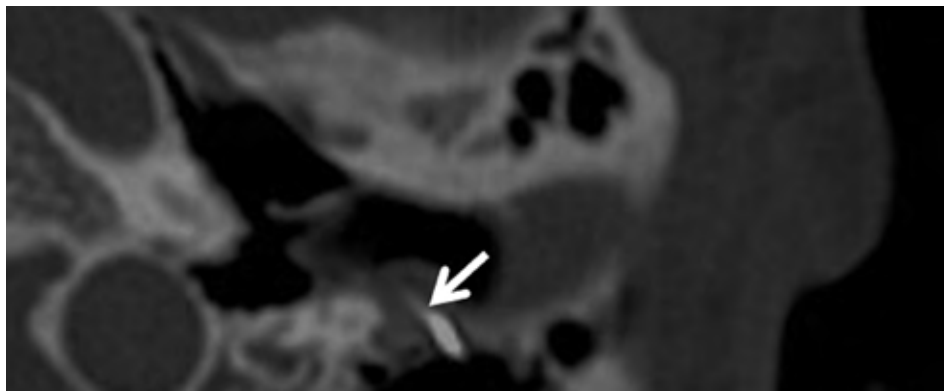


Fig 2: Migrazione dell'array verso il condotto uditivo esterno con erosione della parete ossea

2. il chirurgo ha a disposizione adeguate tecniche sia di imaging preoperatorio (per studiare il decorso del nervo), che di monitoraggio e stimolazione intraoperatoria per ridurre le possibilità di danno,
3. il decorso del facciale nel tratto mastoideo è pressoché costante in assenza di malformazioni, consentendo al chirurgo una manovra sicura una volta identificati i punti di repere.

In caso di minimo dubbio sulla localizzazione del nervo è meglio non procedere, se non muniti di adeguata strumentazione per il monitoraggio e la stimolazione del facciale. In caso di danno incompleto è possibile un miglioramento, fino ad un grado accettabile, anche se in tempi talora molto lunghi. In caso di danno completo, l'unica soluzione è la neurrafia, da eseguire il prima possibile (meglio intraoperatoriamente, al massimo entro 30 giorni dalla lesione) con risultati che comunque non sono superiori ad una paresi di III grado della scala H/B (House/Brackmann). Poiché al momento della diagnosi non è solitamente possibile sapere se la paralisi sarà permanente o transitoria è bene comunque avviare una terapia steroidea, al fine di favorire il più completo e rapido recupero. Ben diversa è la situazione nei pazienti con malformazioni dell'orecchio interno, nei quali l'incidenza delle anomalie del nervo facciale e del suo decorso raggiunge il 15-30%. Per questi casi si rimanda al paragrafo sulle malformazioni.

5.2.5. Meningite

L'incidenza di meningite nei portatori di impianto cocleare è superiore rispetto a coorti di uguale età nella popolazione generale. Questo tasso è tuttavia in costante diminuzione, merito della prevenzione, delle vaccinazioni, dei migliona-

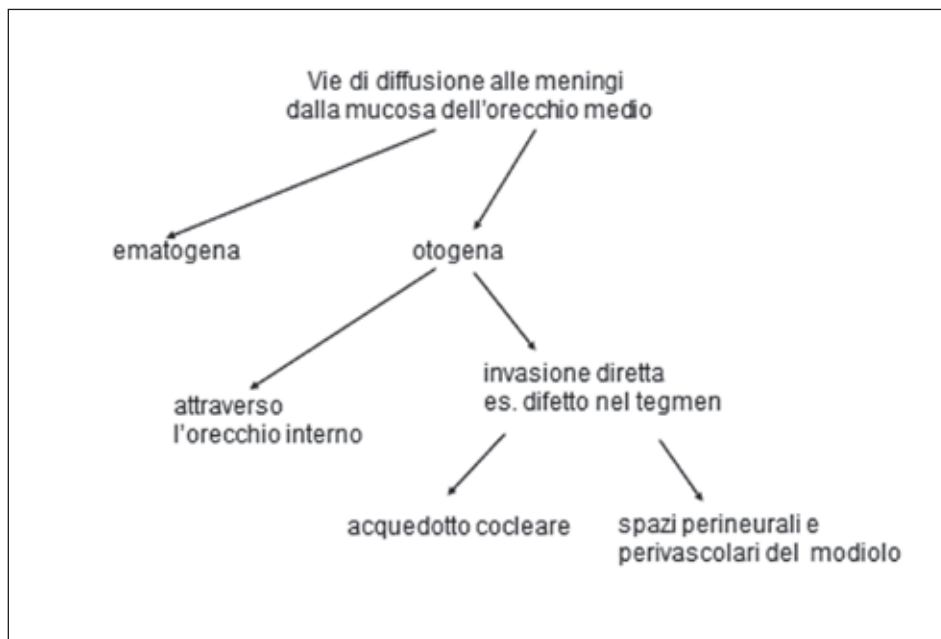


Fig. 3: Vie di diffusione dell'infezione dalla mucosa dell'orecchio medio alle meningi

menti della chirurgia e dei dispositivi chirurgici. Infatti, dai 450 casi per 100.000 impiantati del periodo 1997-2003, si è scesi a 100-130 casi ogni 100.000 impianti nel periodo 2008-2012, valori che rimangono comunque alti rispetto all'incidenza attuale nella popolazione generale che è di 1-2:100.000.

Negli anni si sono dimostrati significativamente correlati con l'aumentato rischio di meningite i seguenti fattori: la mancata immunizzazione del paziente con vaccino antipneumococcico, l'utilizzo di impianti con strumento introduttore (poi ritirati dal commercio), il trauma cocleare con fratture della capsula otica⁷. Molti pazienti hanno inoltre fattori di rischio pre-esistenti all'impianto, ovvero: un'anamnesi positiva per precedenti meningiti, condizioni di immunodeficienza, malformazioni dell'orecchio interno e medio, pregresse fratture della base cranica, età < 5 anni, e la presenza di protesi nel sistema nervoso, in particolare gli shunt ventricolo-peritoneali.

Lo studio di modelli animali impiantati ha fornito dati importanti riguardo ai meccanismi di diffusione dell'infezione ed al possibile ruolo dei diversi fattori di rischio. Come riportato in Fig. 3, i germi possono raggiungere il sistema nervoso centrale per via ematogena o per via otogena.⁸ La via otogena comprende a sua volta una via diretta (ad esempio attraverso il tegmen) ed una indiretta attraverso l'orecchio interno. Quest'ultima via potrebbe essere favorita dall'impianto cocle-

are in quanto il suo inserimento altera potenzialmente la barriera ossea e mucosa tra orecchio medio ed interno e tra quest'ultimo e gli spazi liquorali. Nonostante l'attenzione posta dagli operatori, vi sono ancora circa 20 nuovi casi di meningite ogni anno. Lo *Streptococcus pneumoniae* pneumococco è il principale agente etiologico e pertanto la vaccinazione antipneumococcica è assolutamente raccomandata. Sono disponibili, anche se meno efficaci le vaccinazioni per meningococco ed *Haemophilus Influenzae b*.

5.2.6. Fuoriuscite/perdite di perilinfia o liquido cefalo-rachidiano

Non tutti concordano nel considerare questa condizione come una complicanza maggiore, soprattutto perché una qualche fuoriuscita di liquidi labirintici può considerarsi normale durante le fasi di inserimento cocleare dell'elettrodo e poi perché nella maggior parte dei casi l'evento è controllabile e gestibile da parte del chirurgo. D'altra parte, in casi molto rari le perdite di liquor possono richiedere la revisione chirurgica. Tra questi estremi vale però la pena spendere alcune parole sul gusher. "Gusher" in inglese ha il significato di fuoriuscita improvvisa e incontrollabile di liquido, termine usato in passato per descrivere lo zampillare di petrolio dai pozzi: in otocirurgia fa riferimento all'incontrollabile, pulsante, copiosa fuoriuscita di perilinfia e liquido cefalo-rachidiano che avviene all'apertura della cocleostomia o della finestra rotonda per l'inserimento dell'elettrodo. Tale condizione si verifica in circa l'1% degli impianti in orecchi non malformati, ma dal 6% al 50% dei casi di malformazione. Il gusher può essere tale da ostacolare la visuale del chirurgo o addirittura impedire di terminare l'intervento. Solitamente però non comporta conseguenze sulle funzioni vitali o sul sistema nervoso centrale e nel peggiore dei casi porta ad una riduzione modesta della pressione endocranica. Anche se non tutti concordano, si ritiene che siano a rischio di gusher tutte quelle condizioni che determinano un aumento della pressione endocranica e dell'orecchio interno, tra cui malformazioni anatomiche ed in particolare dilatazioni del vestibolo, dell'acquedotto vestibolare e del sacco endolinfatico. Quando vi è un rischio aumentato di gusher è opportuno prepararsi ad inserire l'elettrodo il più rapidamente possibile, cercando di sigillare accuratamente la cocleostomia o la finestra rotonda con frammenti di fascia o muscolo temporale e colla di fibrina, e/o con la parte terminale dell'array porta elettrodi (che in alcuni impianti è a tronco di cono). Il paziente va posto in anti-Trendelenburg o semiseduto aspettando che la fuoriuscita si riduca o si esaurisca spontaneamente. Se il gusher è minimo (cosiddetto "oozing") e non impedisce comunque la visuale del chirurgo si può generalmente inserire l'elettrodo senza difficoltà. Solo in casi eccezionali di gusher può essere necessaria l'obliterazione completa dell'orecchio medio con tessuto adiposo.

5.3. Complicanze minori

5.3.1. Infezioni

Quello delle infezioni è un capitolo a sé, perché sebbene solitamente annoverate tra le complicanze minori, una qualsiasi infezione se non tempestivamente e adeguatamente trattata può essere la causa di complicanze ben più gravi come la meningite o danneggiare inevitabilmente l'impianto, oppure innescare risposte infiammatorie locali che preludono al "rigetto" o alla "reazione da corpo estraneo". Quindi le infezioni che incorrono nel lato impiantato (a qualsiasi livello: orecchio medio, esterno, cute) non vanno mai sottovalutate e richiedono una terapia rapida ed idonea (v. paragrafo 4). In caso di necessità di indagini neuroradiologiche sarà indispensabile una TC orecchio senza mezzo di contrasto a scansioni sottili assiali e coronali. Si potranno effettuare dei controlli più ravvicinati per monitorare l'evoluzione ed eventualmente pensare ad una copertura antibiotica in grado di passare la barriera ematoencefalica (soprattutto nei pazienti non vaccinati) per scongiurare una meningite (questo in caso delle infezioni dell'orecchio medio e della mastoide). È sempre molto utile programmare anche un controllo dell'integrità dell'impianto per monitorare il funzionamento del dispositivo come indice indiretto della progressione e dell'evoluzione del quadro clinico. Nella quasi totalità dei casi, ad eccezione dei colesteatomi (per i quali si rende necessaria la chirurgia), un'adeguata terapia medica è sufficiente. Di contro, in caso di infezione da *Pseudomonas* con contaminazione del ricevitore (dispositivo interno) è quasi sempre necessaria la revisione chirurgica con espianto (complicanza maggiore). È sempre opportuno, quando possibile e in tempo utile, effettuare un antibiogramma e in caso di positività allo *Pseudomonas* prepararsi ad un reintervento: anche quando la terapia sembra aver avuto effetto, spesso si tratta solo di remissioni temporanee.

Complessivamente le infezioni del lato operato, indipendentemente dalla sede, accadono in circa il 2-3% dei pazienti impiantati. Ne consegue che le infezioni sono la prima complicanza minore di rilievo clinico, precedute forse, ammesso che si possa considerare una complicanza, solo dall'edema della ferita chirurgica.

5.3.2. Paralisi transitoria del nervo facciale

La paralisi transitoria del nervo facciale è un evento raro (0.6-0.8 %) che può manifestarsi anche 48-72 ore dopo l'intervento chirurgico. Le cause possono essere: a) trauma termico durante l'allargamento della timpanotomia posteriore per insufficiente irrigazione sulla fresa, b) trauma diretto sul nervo senza interruzione delle fibre, c) nevrite su base virale da riattivazione di una pregressa infezione, verosimilmente favorita dallo stress chirurgico. E' sempre consigliabile instaurare una terapia steroidea.

5.3.3. *Stimolazione del nervo facciale*

La stimolazione del facciale da parte dell'impianto per azione meccanica o elettrica è un evento extrauditivo che riduce le performance dell'impianto. Si verifica in meno dello 0.5% degli impianti cocleari e più frequentemente interessa le condizioni caratterizzate da rimaneggiamento osseo (soprattutto l'otosclerosi cocleare e le forme autoimmuni, per es. la Sindrome di Cogan) perché all'aumentare dell'impedenza sono necessari stimoli elettrici maggiori con rischio di aumentare il cono di azione degli elettrodi con interessamento di strutture anatomiche vicine (ad esempio n. facciale a livello della cocleostomia e della timpanotomia posteriore). Solitamente è sufficiente ridurre/disattivare gli elettrodi interessati. Nel caso in cui ciò non sia sufficiente si dovrà procedere alla revisione chirurgica.

5.3.4. *Non user*

Anche se solitamente i non user non vengono conteggiati tra le complicanze relative alla procedura chirurgica, di fatto rappresentano un fallimento del percorso ri/abilitativo audiologico programmato e in qualche caso sono riconducibili a motivazioni di tipo estetico, per cui rientrano nel computo generale dei rischi. Fortunatamente il tasso di non user è stimato essere molto basso (inferiore all'1%) a dimostrazione dell'efficacia della procedura chirurgica e del training audiologico. Ovviamente anche in questo caso c'è un margine per migliorare e prevenire: sicuramente il counseling rappresenta l'arma migliore che l'otologo ha a disposizione, salvo poi tenere (ovviamente) bene conto delle indicazioni all'impianto cocleare, per distinguere un non user da un'indicazione sbagliata.

5.3.5. *Decubito da magnete*

L'accoppiamento tra processore (parte esterna) e ricevitore (parte interna) è garantito da un magnete attraverso il cuoio capelluto. Lo spessore della cute non deve essere tale da impedire la tenuta del magnete ed eventualmente sarà premura del chirurgo ridurre il tessuto sottocutaneo durante l'intervento. Gli impianti cocleari sono inoltre dotati di sistemi di regolazione che consentono di "aumentare" o "diminuire" la tenuta del magnete distanziando più o meno la parte metallica esterna. Oltre a permettere la comunicazione processore/ricevitore, il magnete tiene l'impianto fermo sul cuoio capelluto durante il movimento o la deambulazione. Bisogna però fare attenzione a non causare dei veri e propri decubiti per compressione della cute tra magnete e processore, in seguito ad una riduzione del flusso capillare locale. L'evoluzione del decubito a livello del magnete segue tutte le tappe note delle piaghe da decubito: ischemia locale, rarefazione dei capelli, eritema fino all'ulcerazione. In assenza di eritema o ulcerazione, può

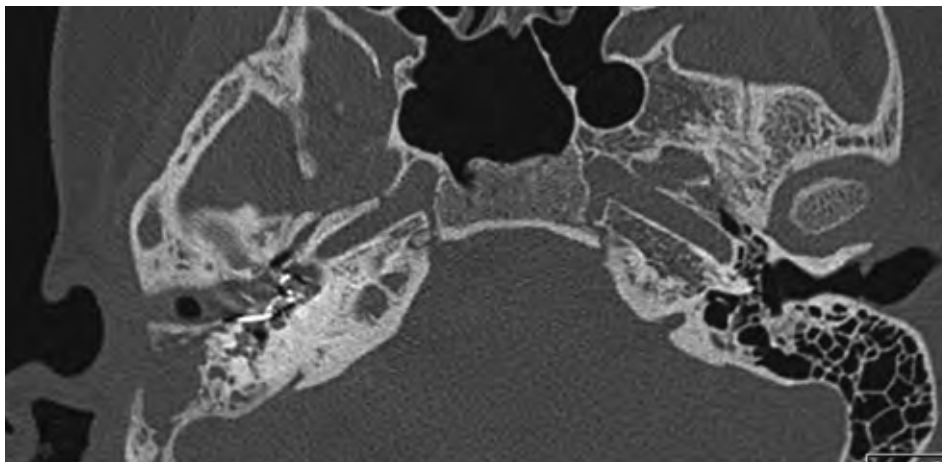


Fig. 3: Erosione ossea intorno all'array

essere sufficiente ridurre l'accoppiamento vite esterna/magnete con l'intento di ridurre lo schiacciamento del cuoio capelluto. In caso di eritema si dovrà togliere il processore (esterno) fino a completa guarigione ed applicare una pomata/crema al cortisone. In caso di grave eritema con iniziale ulcerazione della cute oltre a sospendere l'uso dell'impianto, sarà utile l'applicazione di una pomata/crema con cortisone più antibiotico associando eventuale antibiotico per via sistemica.

5.4. Complicanze molto rare e rarissime

In letteratura sono descritte complicanze di varia natura, alcune veramente insolite che rimangono dei case report unici. È bene comunque avere un'idea di queste possibili complicanze, anche perché, benché insolite, possono richiedere l'espianto o la revisione chirurgica, per cui di fatto vanno considerate delle complicanze maggiori.

5.4.1. Pneumolabirinto, pneumocoele, ematoma epidurale e/o subdurale

Abbiamo raggruppato queste complicanze perché vanno di solito incontro a risoluzione spontanea, per cui non richiedono particolari attenzioni, ma possono giustificare alcuni segni o sintomi apparentemente inspiegabili: cefalea, dolore persistente, malfunzionamento dell'impianto.

5.4.2. Flogosi cocleare

Al contrario tutti i processi infiammatori che coinvolgono la coclea o l'orecchio interno (cocleite, labirintite) seppure molto rari portano all'espianto e non sempre sarà possibile effettuare il reimpianto nello stesso lato. Questi processi

reattivi innescano spesso infatti fenomeni locali di fibrosi fino all'ossificazione o di erosione dei tessuti (osso compreso) con completo sovvertimento dell'anatomia. I processi di ossificazione cocleare sembrano prediligere la base e l'apice ed è per questo che sono a volte annunciati da alterazioni a livello degli elettrodi basali (alte frequenze) e apicali (basse frequenze) con risparmio degli elettrodi e delle frequenze centrali. Inoltre, interessano in genere prima la scala timpanica e poi quella vestibolare³⁶. Tuttavia questo dato è incostante.

5.4.3. Allergia al silicone

Reazioni allergiche o da corpo estraneo sono sempre possibili. In questi casi bisogna procedere all'espianto ed il reimpianto non è sempre possibile. È sconsigliabile il reimpianto nelle reazioni allergiche a meno che non si riesca a identificare con certezza e a sostituire l'elemento scatenante, tenendo conto anche del fatto che esistono diversi tipi di silicone. Nelle reazioni da corpo estraneo si può con cautela tentare il reimpianto, ma attendendo, dopo la rimozione, che il processo infiammatorio si sia completamente esaurito. Sono noti anche casi di allergia al titanio, ma, per quanto ci è dato sapere, non in pubblicazioni ufficiali e non con comprovati test allergici.

5.5. Complicanze anestesologiche

Nel 2011, Yeh et al.⁹ pubblicarono uno studio sulle complicanze anestesologiche verificatesi in una serie di interventi chirurgici per impianto cocleare. Lo studio riporta un tasso complessivo di complicanze anestesologiche del 6.5% ed include: wheezing/stridore post-operatorio, laringospasmo e vomito. Non sono state riscontrate differenze significative tra adulti e bambini ed è stato possibile concludere che le complicanze anestesologiche sono sostanzialmente rappresentate da complicanze respiratorie senza sequele a lungo termine.

6. Trattamento delle infezioni nei portatori di impianto cocleare

L'infezione è una delle complicanze più frequenti nei portatori di impianto cocleare. Può riguardare la ferita chirurgica, l'orecchio medio, l'orecchio esterno, la coclea e le meningi; può essere sostenuta da virus e batteri. In linea generale, la terapia da attuare è la stessa dei pazienti non impiantati. Tuttavia sono raccomandabili delle misure precauzionali per il rischio di meningite, di contaminazione e/o estrusione dell'impianto. La lotta a queste possibili complicanze inizia con la profilassi antibiotica intra- e post-operatoria con antibiotici a largo spettro, penicilline o cefalosporine. Durante la fase acuta è meglio non portare la parte esterna dell'impianto, salvo diversa indicazione. Sono considerati fattori di rischio per le infezioni: disordini del sistema immunitario, anamnesi positiva per

otiti ricorrenti, pregressa meningite, diabete, uso di farmaci immunosoppressori e malformazioni dell'orecchio interno.

In caso di infezione della ferita, il paziente dovrà essere indirizzato al chirurgo e, se non sufficiente la disinfezione/medicazione locale, si dovrà instaurare una terapia antibiotica soprattutto in presenza di rialzo febbrile. La terapia locale può includere l'uso di disinfettanti (clorexidina, ipoclorito, soluzione iodata), steroidi e antibiotici (gentamicina). L'uso degli steroidi andrebbe evitato solo in caso di difficoltà nella cicatrizzazione della ferita.

Un'otite esterna nel lato impiantato deve essere trattata al pari dei pazienti non impiantati: la terapia è prevalentemente locale con gocce auricolari a base di chinolonici e steroidi. In caso di otiti esterne micotiche la terapia dovrà prevedere l'uso di antimicotici. L'acqua borica e l'acido acetico sono soluzioni acide che creano un ambiente sfavorevole per i microrganismi: da utilizzare (a 36-37°C, per evitare vertigini da stimolazione termica) per lavare il condotto uditivo esterno.

In caso di otite media entro 2 mesi dalla chirurgia è consigliabile iniziare subito una terapia parenterale con cefalosporine (ceftriaxone o cefotaxime). Dopo 2 mesi è sufficiente una terapia per os (amoxicillina o amoxicillina con ac. clavulanico, da dividere in 3 somministrazioni giornaliere). Più controversa è l'opinione intorno all'uso della timpanocentesi pre- e post- operatoria con applicazione di drenaggio.

L'otomastoidite richiede una terapia parenterale con cefalosporine e l'ospedalizzazione per un'eventuale terapia endovenosa e/o un approfondimento diagnostico con TC per rocche e mastoidi senza contrasto. Se il quadro non migliora rapidamente, sarà necessaria una revisione chirurgica.

In caso di meningite insorta entro 2 mesi dall'intervento, la terapia endovenosa dovrà includere un farmaco attivo contro gram negativi (meropenem) in associazione alla vancomicina. Se la meningite insorge dopo 2 mesi si potrà utilizzare un protocollo più standardizzato (ceftriaxone più vancomicina)¹⁰.

7. L'IC nelle malformazioni dell'orecchio

I primi impianti cocleari in bambini con malformazioni dell'orecchio interno sono stati eseguiti alla fine degli anni '80. In quest'arco di tempo sono stati ampiamente descritti e sperimentati:

- a. le tecniche chirurgiche,
- a. gli accorgimenti necessari a prevenire o a rimediare le possibili complicanze,
- b. le caratteristiche del cavetto porta elettrodi più adatte per ogni tipo di malformazione^{11,12,13,14,15,16,17,18,19,20}.



Fig. 4

All'opposto, i risultati funzionali raggiungibili da questi bambini (prestazioni percettive e linguistiche) sono ancora scarsamente descritti e prevedibili. Le casistiche sono infatti limitate e la variabilità interindividuale elevata. Per tali motivi non è ancora possibile trarre dalla letteratura indicazioni univoche sulle quali basare la selezione dei candidati^{19, 20, 21,22,23} Candidati che sono peraltro numerosi, sia perché le malformazioni dell'orecchio interno sono presenti nel 20% dei bambini con sordità profonda^{24,25}, sia perché nella maggior parte di queste malformazioni l'impianto cocleare trova una corretta indicazione. Le malformazioni permettono infatti il corretto inserimento di un numero di elettrodi generalmente sufficiente ed i pattern di risposta neurale sono adeguati al raggiungimento di un riconoscimento di parole in set aperto.

Definizione e classificazione delle malformazioni dell'orecchio interno

La coclea ha una discreta variabilità anatomica di forma e dimensioni, come riportato da diversi autori^{26,27,28}. L'altezza totale della coclea può variare da 4.4 a 5.9 mm (media 5.1 mm). La larghezza dell'isola ossea compresa dal canale semicircolare laterale da 2.6 a 4.8 mm. (media 3.7 mm). (Fig. 4)

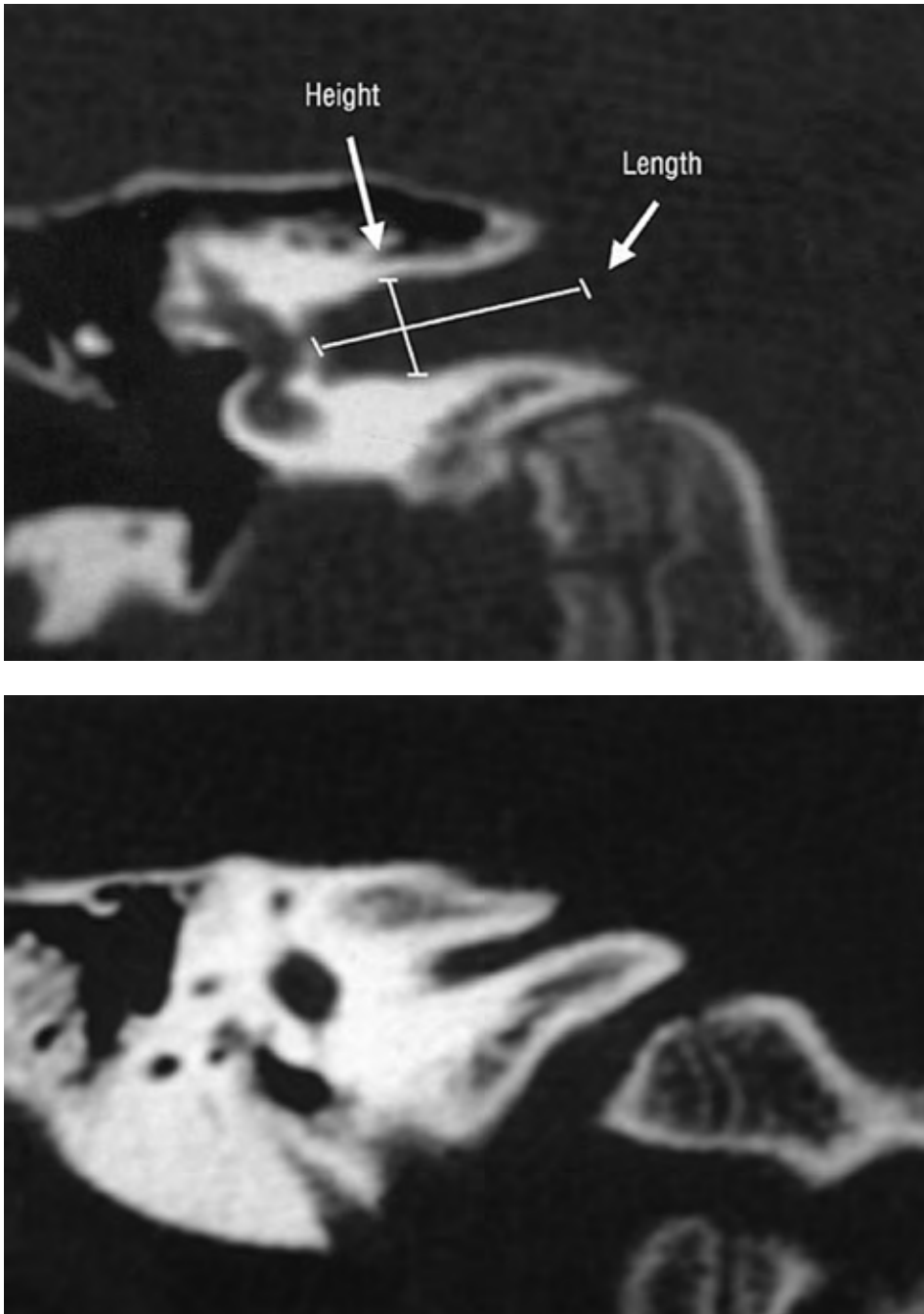


Fig. 5

Malformazione di Michel (assenza completa del labirinto)
Aplasia cocleare
Cavità comune (unica cavità cistica)
Partizione incompleta tipo I (PI-I): manca totalmente la partizione e la coclea ha aspetto cistico. Inoltre, mancano modiolo e zona cribriforme; il vestibolo è ampio e cistico.
Coclea ipoplasica: coclea e vestibolo sono separati, ma di dimensioni ridotte (altezza coclea < 4,4 mm con meno di 2,5 giri)
Partizione incompleta tipo II (PI-II) o malformazione di Mondini: la coclea ha un giro basale normale, mentre i giri medio ed apicale sono fusi tra loro, formando in totale un giro e mezzo. Si associa un vestibolo dilatato ed un acquedotto vestibolare largo. La popolazione dei neuroni ganglionari varia da 7.600 a 16.000 ³¹ rispetto ai normali 30-38.000 ³²

Tab. 1: Malformazioni della capsula otica, secondo la classificazione di Jackler²⁴, modificata da Sennaroglu e Saatci³⁰

La lunghezza totale della partizione cocleare varia da 38.6 a 45.6 mm (media 42.0 mm.). La lunghezza del giro basale (53% della lunghezza totale) da 20.3 a 24.3 mm. La larghezza del CUI è compresa tra 4.85 a 5.02 mm. L'altezza da 4.39 a 4.62 mm, e la lunghezza da 11.22 ad 11.44 mm) (Fig. 5).

L'imaging preoperatorio permette in genere di distinguere i casi di vera malformazione, che possono richiedere l'impiego di una tecnica chirurgica diversa da quella di routine, rispetto ai casi di semplice variabilità nei quali è sufficiente fresare più ampiamente la cornice della finestra rotonda per evidenziare meglio posizione ed inclinazione della sua membrana, variare lievemente inclinazione e profondità della cocleostomia, eseguire una timpanotomia posteriore ampia o sollevare un lembo timpano-meatale per via transcanalare al fine di controllare perfettamente i punti di repere chirurgici. Nell'ambito di quella che possiamo definire una normale variabilità anatomica della coclea, la difficoltà di inserimento del cavetto porta-elettrodi per un ridotto diametro del giro basale è un evento eccezionale. Infatti il diametro interno del giro basale è compreso tra 1.6 e 2.6 mm e permette sempre il completo

Dotto cocleare più corto (90%)
Anomalie della finestra ovale (57%)
Anomalie del VII nc (57%)
Acquedotto vestibolare allargato (52%)
Acquedotto cocleare allargato (43%)
Anomalie della finestra rotonda (29%)

Tab. 2: Malformazioni dell'O.I. di interesse chirurgico e loro frequenza³³

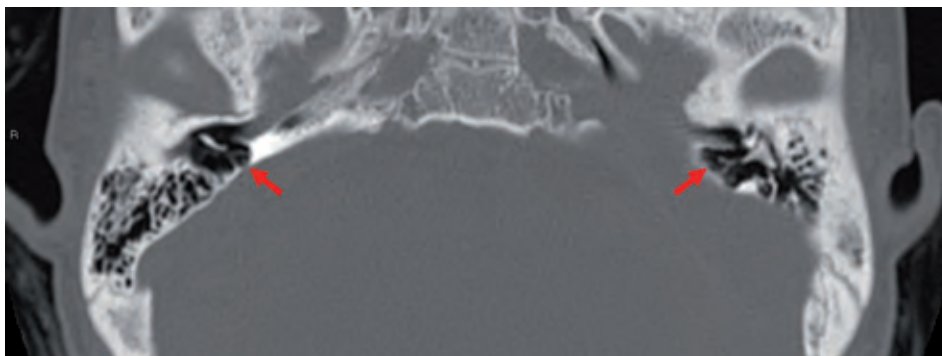


Fig. 6: Aplasia bilaterale della coclea e del nervo cocleare (osservazione personale)

inserimento di tutti i tipi di cavetti porta-elettrodi²⁹ Per quanto riguarda invece le vere malformazioni della capsula otica, la classificazione attualmente più diffusa è quella proposta da Jackler²⁴ e modificata da Sennaroglu & Saatci³⁰, che riportiamo in Tab. 1.

In Tab. 2 è riportata la frequenza delle varie malformazioni dell'O.I, di interesse chirurgico.³³ Va sottolineato come in nessun caso è stata osservata un'alterazione nelle dimensioni del recesso del facciale.

Le malformazioni dell'orecchio interno possono:

1. rappresentare una controindicazione assoluta all'I.C;
2. complicare l'approccio chirurgico;
3. complicare il fitting e richiedere controlli ripetuti del mappaggio per una instabilità del cavetto porta-elettrodi all'interno della cavità malformata o per altre cause di variazione nel tempo dell'impedenza elettrica.

7.1. *Le controindicazioni assolute*

Sono rappresentate dall'aplasia bilaterale della coclea (Fig. 6), e/o del nervo cocleare. D'altra parte, anche quando la RM pre-operatoria sembra evidenziare la presenza di un singolo fascio nervoso nel CUI, non possiamo stabilire con sicurezza se quest'unico nervo presente sia il facciale, o se vi siano anche fibre del nervo cocleare e tali da permettere un imprevedibile buon risultato dell'IC³⁴.

Nei casi dubbi, misure elettrofisiologiche pre-operatorie possono fornire indicazioni utili sulla presenza o meno di vie uditive funzionanti¹⁹. L'aplasia del nervo cocleare è frequente in presenza di common cavity, nella s. CHARGE anche in presenza di coclea normale, e quando alla TAC il condotto uditivo interno ha un diametro inferiore ai 2 mm^{35,30} Altre cause rare sono le sindromi di Vater-Rapadillino, Möbius ed Okihiro. Talora queste malformazioni possono essere non-sindromiche, generalmente di tipo autosomico recessivo³⁶. Sino agli anni '90

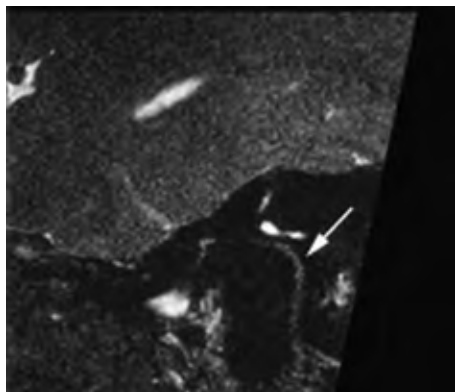


Fig.7: decorso anomalo del nervo facciale

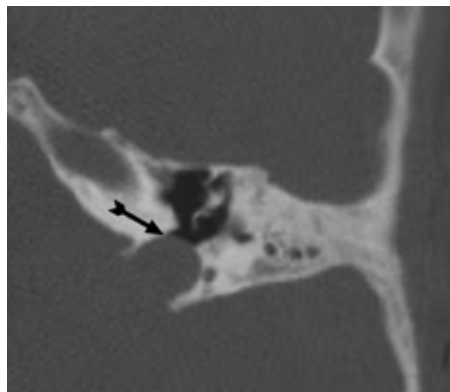


Fig. 8: protrusione del bulbo giugulare in ipotimpano

l'ipoplasia del nervo era considerata una controindicazione all'intervento^{37,38}. In realtà, si ritiene oggi che poche migliaia di fibre del nervo possano essere sufficienti ad un utilizzo dell'IC. Pertanto, l'ipoplasia del nervo cocleare non è una controindicazione assoluta all'IC, ma è causa di ridotte prestazioni^{19, 21,22}.

7.2. *Le malformazioni che complicano l'approccio chirurgico*

Sono: le anomalie del nervo facciale (Fig. 7), le anomalie che aumentano il rischio di gusher, la common cavity, la discesa e/o la protrusione in ipotimpano del bulbo giugulare (Fig. 8), l'arteria carotide interna aberrante (Fig. 9), la persistenza dell'arteria stapediale, l'ipoplasia della mastoide ed orecchio medio. Altre anomalie più facilmente affrontabili sono la vena emissaria mastoidea ampia

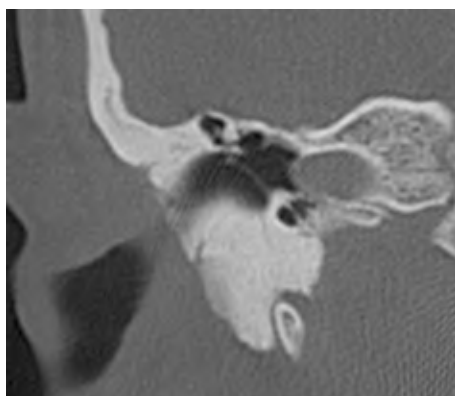


Fig. 9: arteria carotide interna aberrante

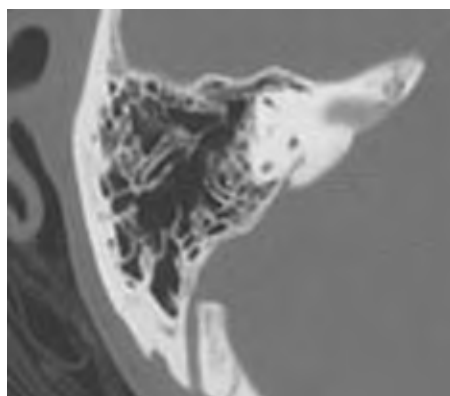


Fig. 10: Vena emissaria mastoidea ampia

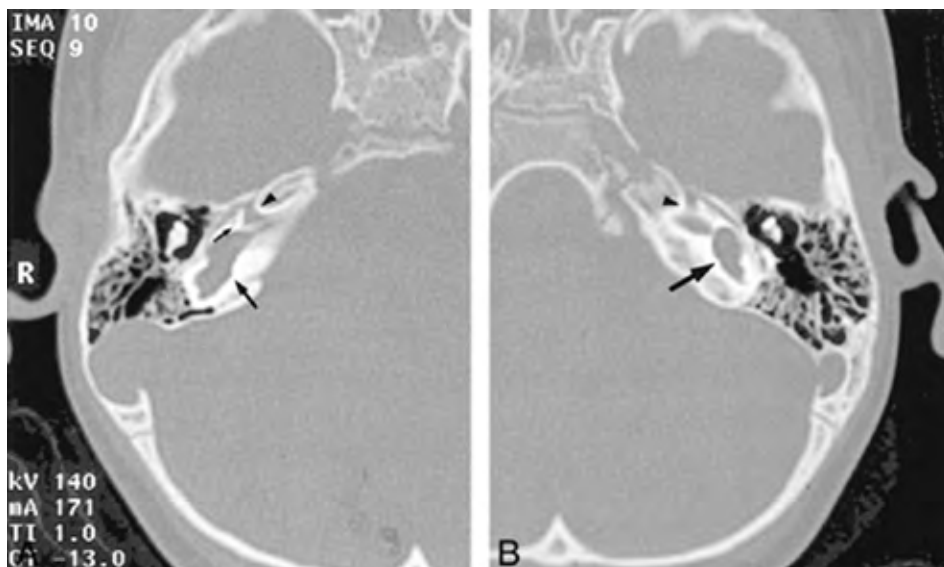


Fig. 11: Common cavity bilaterale con marcata dislocazione antero-mediale del facciale bilateralmente.

(Fig. 10) ed una anomala conformazione e posizione dell'incudine tale da alterare i repere della timpanotomia posteriore^{39,40,41,12}.

Le anomalie del nervo facciale si riscontrano nel 15-30% di questi pazienti e nella quasi totalità dei casi il secondo ginocchio del nervo è spostato anteriormente in corrispondenza delle finestre, ovvero il nervo scende sotto il processo cocleariforme, attraversa il promontorio per dirigersi verso la finestra ovale o rotonda. Questa anomalia è inoltre generalmente associata a malformazione tipo cavità comune, partizione incompleta, oppure ad aplasia dei canali semicirculari (Fig. 11).

Un approccio chirurgico diretto per la via del condotto, con sollevamento di un lembo timpanomeatale posteriore, può essere utile o indispensabile¹⁸. Questo approccio minimizza il rischio di lesioni del nervo facciale e di lacerazioni della parete vascolare in caso di bulbo giugulare procidente, di arteria stapediale o carotide a decorso anomalo. Inoltre, può facilitare sia il controllo di un eventuale gusher, che l'inserimento del cavetto porta-elettrodi.^{42,43} Quando il nervo copre completamente la regione della finestra rotonda la cocleostomia si può fare, ma non sempre, anteriormente al nervo facciale sul promontorio.

Huang⁴⁴ ha descritto un accesso retro-facciale mediale al nervo. Il monitoraggio intraoperatorio del facciale è pratica assolutamente consigliata in questi casi. La stimolazione del facciale dopo attivazione dell'impianto è stata riportata solo in alcuni casi sporadici di bambini con malformazioni dell'orec-

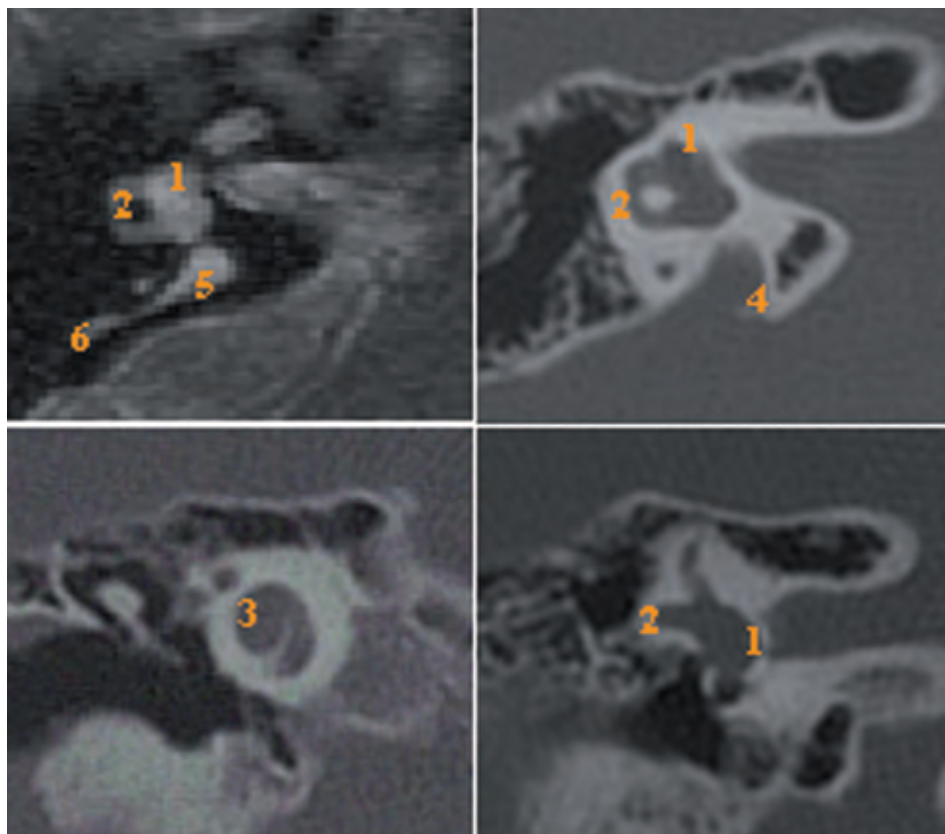


Fig. 12: Malformazioni a rischio di “gusher”. TC orecchio in bambina di 11 anni: dilatazione vestibolo (1), ipoplasia canale semicircolare laterale (2), displasia coclea (3), dilatazione acquedotto vestibolare (4), dotto (5) e sacco endolinfatico (6)–(osservazione personale)

chio interno, nonostante l’elevata incidenza di decorso anomalo del nervo. Buchman et al¹⁴ riportano 3 casi (11%) in una serie di 28 bambini impiantati con malformazioni cocleari, mentre altrettanti casi sono riportati nella restante letteratura^{45,46}. Nonostante l’esiguità dei casi, è verosimile che in caso di malformazione vi sia un maggior rischio di stimolazione del facciale dopo attivazione dell’IC. Le malformazioni dell’orecchio interno che aumentano il rischio di gusher sono: l’acquedotto vestibolare allargato (EVA), l’assenza o ipoplasia del modiolo ed in genere tutte le malformazioni della coclea, la dilatazione del vestibolo o dei canali semicircolari e la stenosi della finestra rotonda (Fig. 12).

Per l’inserimento dell’array nelle common cavity sono state proposte tecniche diverse con approccio diretto⁴⁵, labirintotomia a 2 fori⁴⁷ oppure a 3 fori con aiuto

endoscopico per il posizionamento dell'array⁴⁸. Molter et al⁴⁹ in un bambino con cavità comune e decorso anomalo del facciale hanno inserito il filo porta-elettrodi attraverso un canale semicircolare malformato. In questi interventi l'array può essere erroneamente inserito nel condotto uditivo interno in quanto tra il condotto uditivo interno allargato e la cavità comune vi è spesso una lamina cribriforme sottilissima od assente. Questo rischio si associa naturalmente a quello di gusher liquorale importante: entrambi si possono ridurre entrando nella cavità comune dall'indietro in avanti ed utilizzando un array premodellato. Un controllo intra-e post-operatorio mediante TC è raccomandato da più autori^{20, 50, 51}.

Recentemente la tomografia tridimensionale-volumetrica (3D-VT), o tomografia rotazionale può essere eseguita in sala operatoria grazie alla disponibilità di apparecchiature portatili: le prime esperienze sul controllo intraoperatorio del posizionamento dell' array elettrodico sembrano promettenti⁵². Questa tecnica, tanto più se abbinata alla "navigazione", potrà ridurre quasi totalmente le possibilità di uno scorretto posizionamento dell'array e di complicanze, anche nelle malformazioni più complesse dell'OI (Fig. 13a, b)^{53, 20}.

7.2.1. Le malformazioni che possono complicare il fitting

e richiedere controlli ripetuti del mappaggio^{54, 45, 39} sono la malformazione di Mondini, la common cavity, l'assenza o l'ipoplasia del modiolio ed in generale tutte le anomalie cocleari. Va ricordato che difficoltà simili, spesso associate ad un progressivo innalzamento dell'impedenza degli elettrodi, si osservano più frequentemente nell'otosclerosi molto avanzata, nella s. Cogan o nelle altre cause di fibrosi ed ossificazione cocleare (meningiti, otite cronica tubercolare, otosifilide). I diversi tipi di malformazione sembrano essere correlati significativamente con gli outcome percettivi. In particolare, i bambini con partizione incompleta (IP), s. EVA e vestibolo dilatato, così come quelli con EVA isolato e aplasia parziale del canale semicircolare comune (SCC) hanno buone prestazioni, raggiungendo infatti un vario grado di riconoscimento in set aperto nel 86% dei casi. All'opposto i bambini con aplasia completa del SCC, IP isolata o cavità comune, sembrano avere una prestazione inferiore. Queste ridotte prestazioni, potrebbero tuttavia non dipendere totalmente dalle malformazioni anatomiche dell'orecchio, infatti più della metà di questi casi hanno sindromi associate (es. s. di CHARGE, ritardi psicomotori e/o ritardi di sviluppo). Nelle cavità comuni e coclee ipoplasiche si è osservata una maggior incidenza di stimolazione del facciale, un campo dinamico ridotto ed un fitting più difficile a parità di elettrodi inseriti rispetto ai controlli non malformati. Kim et al¹⁰ hanno osservato come l'ipoplasia del nervo sia causa di prestazioni percettive e linguistiche stabilmente peggiori, mentre le altre malformazioni determinavano inizialmente un ritardo nei progressi, ma a due anni

non vi erano differenze significative rispetto al gruppo di controllo. Loundon et al¹⁷ riportano risultati simili, vale a dire a 12 mesi l'83% dei bambini aveva raggiunto il 75% di riconoscimento in set chiuso (4 livello) rispetto al 16% pre-impianto. A due anni il 64% dei bambini raggiungeva il 50% di riconoscimento in set aperto (5 livello).

8. Acufeni e IC

L'acufene nei pazienti candidati all'IC ha una prevalenza compresa tra il 62% ed il 100%, con una media dell'80%^{55,56}. Diversi studi sembrano confermare l'impressione clinica che l'IC sia in grado di ridurre l'annoyance e la loudness degli acufeni. Questo effetto positivo si può spiegare attraverso più meccanismi: un mascheramento acustico, la stimolazione elettrica diretta del nervo cocleare ed una riorganizzazione delle vie uditive centrali e delle aree corticali associative. I primi due meccanismi sono verosimilmente prevalenti nei pazienti che riferiscono una riduzione dell'acufene solo ad impianto acceso, oppure per un certo periodo dopo lo spegnimento dell'IC. La riorganizzazione plastica cerebrale è invece ipotizzabile nei pazienti che riportano una riduzione significativa di loudness dell'acufene sia ad impianto acceso, che spento, come pure nei pazienti in cui il beneficio inizia solo dopo diversi mesi dall'attivazione. È interessante notare come il solo atto chirurgico dell'IC possa ridurre l'acufene^{56,57} verosimilmente per un effetto placebo, che è tanto maggiore quanto più elevate sono le aspettative positive del paziente. Infatti, varie teorie sull'acufene ipotizzano un significativo rapporto con disturbi psicologici e distress psicosomatici, nonché il ruolo importante delle strategie di adattamento, dell'attenzione selettiva e di alterati processi cognitivi. Tutti questi fattori possono essere modificati dall'utilizzo dell'IC, come effetto di una migliore comunicazione verbale, ovvero di un recupero dei rapporti interpersonali con notevole effetto psicologico, ed in genere di una migliore qualità di vita.

La presenza di un acufene deve essere tenuta in considerazione quando si sceglie il lato dell'IC: se consideriamo che l'acufene non compromette il risultato funzionale, sembra opportuno impiantare l'orecchio con l'acufene più intenso, salvo controindicazioni. Infine, va ricordato come nel counseling pre-operatorio il paziente debba essere informato sia sulla discreta possibilità che l'acufene migliori, ma anche sul rischio di un peggioramento dell'acufene pre-esistente, o dell'insorgenza di uno nuovo. La completa risoluzione dell'acufene dopo IC varia secondo gli autori dal 15⁵⁸ all'83% dei casi⁵⁹. D'altro lato, il rischio di un peggioramento o di insorgenza di un acufene dopo l'IC è generalmente molto basso^{60,61}, ma alcuni studi lo riportano con una frequenza che raggiunge il 10-15%⁶². Recentemente l'IC è stato indicato in pazienti con sordità monolaterale associata

ad acufene invalidante, con lo scopo principale di ridurre intensità e fastidio⁶³. Questa indicazione richiede probabilmente ulteriori conferme.

9. La diagnostica

Le complicanze sono manifestazioni cliniche e come tali anch'esse hanno un percorso diagnostico e terapeutico. Le fasi diagnostiche includono l'anamnesi, l'esame obiettivo, le indagini strumentali, laboratoristiche e neuroradiologiche. L'anamnesi deve essere il più possibile dettagliata prestando particolare attenzione ai processi infiammatori, ai fattori di rischio, ai traumi e al funzionamento dell'impianto cocleare. Le indagini strumentali sono prevalentemente quelle audiologiche e di integrità dell'impianto. Le indagini di laboratorio devono almeno includere: emocromo con formula leucocitaria, indici di flogosi, IgG e IgM per sierconversione virale. L'indagine neuroradiologica di scelta in corso di una complicanza è rappresentata esclusivamente dalla TC orecchio senza contrasto, che dà informazioni utili sulla posizione dell'impianto e dell'array, sul tessuto infiammatorio, sul tessuto osseo, sulla conservazione delle strutture dell'orecchio interno e sulla presenza di aria.

Tutti gli IC attualmente in commercio (Med-el Concerto, Advanced Bionics HIRES 90 K, Neurelec Digisonic SP e Cochlear Freedom) sono testati per l'esecuzione di una RM dell'encefalo sino ad 1,5 Tesla. Inoltre, l'IC Cochlear Freedom presenta magnete rimovibile per esecuzione di RM con intensità di campo sino a 3 Tesla.

10. Rischi legati alla stimolazione elettrica

La sicurezza della stimolazione è un'assoluta priorità nella progettazione del ricevitore-stimolatore. Per nessun motivo una stimolazione elettrica potenzialmente dannosa (sovrastimolazione, stimolazione non controllata o sbilanciata) deve essere liberata nella coclea. Ulteriori considerazioni sono necessarie a prevenire un funzionamento incontrollato del ricevitore-stimolatore, particolarmente in caso di avventi avversi, quali la caduta del processore, forti interferenze elettromagnetiche e malfunzionamento dell'unità DSP esterna. Vari livelli di sicurezza sono implementati nei più recenti IC, tra cui:

1. controllo di bilanciamento per riconoscere un errore digitale sia nel sistema di trasmissione FM, sia nella decodifica del segnale.
2. controllo dei parametri di stimolazione per assicurare la validità del numero degli elettrodi, modo, ampiezza, durata dell'impulso e gap inter-impulsi.
3. Controllo della carica massima per prevenire una stimolazione non equilibrata od in DC, con una densità di carica tipicamente inferiore a 15 sino a 65 $\mu\text{C}/\text{cm}^2$

4. Controllo del bilanciamento di carica per prevenire una stimolazione sbilanciata ed una stimolazione in DC che potrebbe generare gas, gas tossici ossicloridici, prodotti di corrosione ed oscillazioni del pH tali da provocare danni tissutali. Per prevenire una stimolazione DC, capacitori sono connessi in modo seriale per bloccare qualsiasi carica non controllata diretta agli elettrodi
5. Per prevenire un accumulo di cariche non bilanciate, particolarmente con stimolazioni a strategia rapida, diversi tipi di impianto cortocircuitano tutti gli elettrodi attivi tra gli impulsi.

PARTE SECONDA

RISCHI NELLA PROCEDURA DI DIAGNOSI/ABILITAZIONE DELL'IC

Introduzione

Le conseguenze di una prolungata deprivazione uditiva nell'adulto variano a seconda del grado del deficit e delle abitudini di vita e per lo più sono risolvibili, una volta applicato il sussidio adeguato. Al contrario, nel bambino un'ipoacusia di grado severo o profondo incide negativamente e in modo permanente sugli aspetti evolutivi linguistici e relazionali. È ormai noto da tempo, infatti, come nel bambino piccolo la mancata attivazione delle funzioni uditive/linguistiche durante il periodo critico per il loro sviluppo, corrispondente grosso modo ai primi tre anni di vita, limiti per sempre le possibilità di sviluppo future^{64,65}. In particolare, la capacità di creare modelli fonetici e fonologici di interpretazione dei suoni linguistici e delle loro combinazioni possibili, proprie della lingua d'origine, si sviluppa precocemente fin dai primi mesi semplicemente con l'esposizione all'ambiente comunicativo familiare e si esaurisce già a due anni di vita⁶⁶. Il bambino sordo che non porta le protesi o che da queste non trae alcun vantaggio, ben presto si rapporta al mondo esterno utilizzando altri canali sensoriali e comunicativi e perde la consapevolezza delle fini differenze acustiche dei fonemi, che in letteratura è riportata come un importante fattore prognostico dello sviluppo delle abilità morfo-sintattiche del linguaggio, degli apprendimenti scolastici e della partecipazione in ambienti linguistici complessi^{67,68}. Questo processo, che origina da un deficit limitato all'orecchio interno e nel tempo si estende su altre aree e funzioni corticali extra-uditive, è descritto da tempo come 'effetto cascata' poiché si esprime nel soggetto diventato adulto con una limitazione permanente delle potenzialità individuali e delle attività della vita quotidiana, in sintesi con uno stato di handicap.

Le procedure sanitarie dedicate all'identificazione precoce delle ipoacusie permettono un tempestivo inizio dei provvedimenti riabilitativi protesici e logopedici.

pedici e, anche se non possono risolvere l'ipoacusia in sé, possono interrompere l'effetto a cascata limitando la gravità della disabilità. Appare chiaro quindi come ogni interferenza, errore o ritardo nello svolgimento del processo diagnostico/riabilitativo delle ipoacusie infantili possa riflettersi con un danno al paziente affetto^{69,70,71}.

In particolare vengono considerati come punti cardine nel buon esito del processo abilitativo inteso in senso lato:

1. lo screening audiologico
2. la diagnosi di soglia
3. la diagnosi audiologica, eziologica e multidisciplinare
4. il follow-up dei provvedimenti protesici (impianto cocleare)

1. Rischi nello Screening uditivo neonatale

In passato, e anche ora nelle regioni dove non è attivo lo screening neonatale per l'identificazione delle ipoacusie, la diagnosi di ipoacusia veniva considerata precoce se realizzata entro i 2-3 anni di età del bambino. Attualmente la comunità scientifica è universalmente concorde nell'affermare che una diagnosi seguita da un immediato inizio del processo riabilitativo delle ipoacusie presenti alla nascita e di grado severo o profondo apporta un tale drammatico miglioramento della qualità di vita delle persone affette da giustificare l'attuazione di uno screening uditivo esteso a tutti i nuovi nati. Secondo il modello teorico dello Screening, nelle regioni che adottano questa procedura la proporzione dei soggetti affetti da ipoacusia e identificati nei primi mesi di vita dovrebbe approssimarsi al 100%. Seguendo questo protocollo però, i pazienti ipoacusici che sfuggono alle maglie della prima identificazione non vengono più reclutati e sono diagnosticati dopo mesi o anni, quando iniziano a manifestare i disturbi linguistici. Fanno eccezione alcune categorie di pazienti affetti da patologie considerate a rischio audiologico e che vengono sottoposti a controlli periodici fino ai 3 o 6 anni di vita anche se risultano normoudenti. Ne deriva che la corretta applicazione delle procedure di screening, dal reclutamento dei pazienti eligibili per l'esame, alla dimissione definitiva con un responso di 'pass' per ciascun orecchio, presenta numerose implicazioni di responsabilità e che la mancata identificazione di un'ipoacusia per ritardo o per errore nell'attuazione delle indagini genera una situazione svantaggiosa a carico del paziente. Il principale motivo di inefficienza descritto in letteratura e osservato nelle esperienze di screening di vari centri, è proprio costituito dall'allontanamento dal modello attuativo e il più delle volte è legato a errore umano (carenza nell'adeguata formazione del personale direttamente coinvolto nella procedura) o alla cattiva comunicazione fra i diversi livelli di intervento sanitario, dai distretti periferici al centro per la diagnosi definitiva e viceversa.

Per questo motivo un programma di screening deve prevedere degli organismi di controllo continuativo che funga da osservatorio permanente sull'efficienza del sistema, registrando con intervalli regolari i dati emersi dai test. I termini di controllo sono stabiliti dal programma stesso dello screening di ciascuna regione che specifica il numero standard di falsi positivi e falsi negativi compatibile con un buon livello di efficienza e per ciascun modulo periferico coinvolto nella procedura. Questo permette di rilevare con precisione in quale unità operativa vengono registrati valori incongruenti rispetto ai parametri standard e quindi di focalizzare l'attenzione sul distretto o sulla persona che evidentemente opera in modo non adeguato. Per esempio molti falsi positivi a carico di un'unità di screening potrebbero far sospettare una carenza per una scarsa dimestichezza con la procedura da parte del personale o per una scarsa efficienza dello strumento stesso.

Un altro motivo di mancata/ritardata diagnosi di ipoacusia attraverso la procedura di screening è costituito dalla difficile accessibilità delle strutture o dalla scelta di non accedere da parte dei genitori. È ovvio come nel primo caso il sistema sanitario debba provvedere a creare percorsi plausibili adatti a tutti gli utenti, cercando di limitare il più possibile i ritardi. Tanto è vero che uno dei criteri di autovalutazione dell'efficienza dei centri di Screening è spesso costituito dal numero di giorni intercorsi fra il primo accesso del paziente e la diagnosi definitiva o la dimissione dalla procedura. Nel secondo caso, in cui i genitori per incuria o scelta personale non rispettano le date convenute per i test, ai fini di una valutazione di responsabilità è importante che il sistema sanitario mantenga un osservatorio per la tracciabilità dei pazienti, dal registro degli appuntamenti ai dati sensibili di natura demografica (per esempio dei trasferimenti di residenza) o clinica, per esempio sulle diagnosi anticipata perché sono sopravvenute patologie più gravi che hanno indotto a saltare l'iter convenzionale e a passare direttamente ai test di diagnosi definitiva di ipoacusia.

Non va dimenticato che la popolazione eligibile per l'applicazione dello screening è costituita da tutti i nuovi nati (che seguono percorsi diagnostici differenziati in base ai fattori di rischio audiologico rilevato) tranne poche precise eccezioni rappresentate dalle ipoacusie da infezione congenita o neonatale che debbono esser trattate con urgenza. Questa informazione è alla base dell'efficienza della diagnosi di ipoacusia immediata, necessaria in particolare in caso di meningite e/o infezioni da Cytomegalovirus. Come è noto la meningite può provocare una rapida oblitterazione del canale cocleare con tessuto fibroso o osso e rappresenta una condizione di urgenza per l'eventuale decisione di intervenire con l'impianto cocleare, anche prima dei 12 mesi, se le condizioni cliniche del bambino lo consentono^{72,73}. Nel caso del Cytomegalovirus il trattamento farmacologico somministrato entro i primi due mesi di vita offre migliori opportunità

di miglioramento e /o guarigione dell'ipoacusia. In entrambi i casi risulta determinante il grado di informazione dello specialista pediatra che ha in carico il paziente e che deve prontamente decidere di avviare direttamente le indagini audiologiche. Per esempio, in alcuni casi di meningite nei quali non sono state effettuate le indagini audiologiche, l'applicazione di uno shunt ventricolo-peritoneale a regolazione elettromagnetica o l'obliterazione del canale cocleare per ossificazione hanno successivamente reso impossibile l'intervento di impianto cocleare.

2. Rischi nella diagnosi di soglia in audiologia infantile

L'operato dell'audiologo di solito è esente da rischi gravi per la salute o la vita del paziente, ma deve esser svolto con senso di responsabilità nel rispetto dei tempi e della precisione dei risultati ottenuti. Nelle procedure di diagnosi definitiva delle ipoacusie severe o profonde numerose condizioni rappresentano un rischio di errore medico che si traduce nel ritardo o in una inadeguatezza del programma riabilitativo protesico e dell'eventuale ritardata o errata decisione di effettuare l'intervento di impianto cocleare, che come è noto andrebbe concluso entro il primo anno di vita del bambino.

Uno dei modi più sicuri per ridurre il rischio di errore è rappresentato ovviamente dall'attenersi il più possibile alle linee guida di valutazione audiologica, ormai presenti in letteratura in varie versioni (American Academy of Audiology-AAA, American Speech and Hearing Association – ASHA, Newborn Hearing Screening program in UK- NHSUK, ecc). Il rischio possibile di danno fisico per azione medica durante la visita otologica è puramente teorico, mentre è elevato riguardo all'errata interpretazione dei risultati ottenuti con i test audiometrici e con la valutazione clinica, data la grande varietà e complessità di patologie e di sindromi che sottendono lo stesso quadro audiologico.

Tralasciando i rischi relativi alle procedure di estrazione del cerume e della prescrizione di terapie farmacologiche inadeguate, per le quali ci si riferisce alle stesse notizie dell'ambito otorinolaringoiatrico con la sola peculiarità della precoce età del paziente, in caso di ipoacusia severa/profonda gli errori di valutazione dell'entità del danno uditivo, della qualità di abilitazione protesica (sufficiente/insufficiente per consentire abilità comunicative) e la mancata identificazione di patologie extra-uditive associate all'ipoacusia possono rappresentare i tre ambiti di maggior impegno nella valutazione di bambini ipoacusici nei primi mesi e fino ai tre anni di vita.

Riguardo al *primo punto* l'errore di diagnosi può derivare da una non completa applicazione delle linee guida previste per l'effettuazione in particolare delle procedure audiometriche. Trattandosi di bambini molto piccoli, con limitate capacità di interazione strutturata ai fini di un'audiometria condizionata infantile,

è noto che la corretta identificazione della soglia uditiva si fonda sulla registrazione dell'ABR ed è completata con l'esecuzione dell'audiometria infantile, rapportata all'età evolutiva del bambino, dell'impedenzometria e delle Otoemissioni Acustiche. Nessuno di questi esami audiologici è esente da errore. Nemmeno l'ABR, poiché deriva dalla registrazione di potenziali elettrofisiologici generati in risposta allo stimolo acustico e risente di numerose condizioni che ne riducono l'affidabilità, legate sia alla qualità della sincronizzazione del segnale viaggiante lungo le vie neurali, per esempio in caso di prematurità o di patologie del SNC, sia alla qualità e ai limiti della strumentazione utilizzata per la registrazione e che è estremamente soggetta a problemi tecnici e alle interferenze di campi elettromagnetici presenti nell'ambiente ospedaliero. Vale ora come 30 anni fa il principio del ricercare la coerenza (cross-check principle) di tutti test effettuati già enunciato da Jerger⁷⁴. Ricercare e correggere le discrepanze fra i risultati dei vari test è la prima sostanziale autovalutazione da effettuare prima di rilasciare una diagnosi. In particolare, nell'interpretazione dei risultati dell'ABR è doveroso attenersi alle linee guida (come per esempio utilizzare gli inserti nel condotto per erogare lo stimolo acustico ed effettuare validazioni normative su ciascuno strumento utilizzato) per interpretare i tracciati ABR con rigore, identificando la V componente secondo i noti criteri di replicabilità e valutandone l'ampiezza in relazione a quella del rumore elettrico di fondo. Numerosi errori di interpretazione del livello di soglia e conseguente ritardo di intervento in caso di ipoacusia severa/profonda possono derivare dalla replicazione casuale di picchi di rumore a bassa intensità, scambiati erroneamente come risposte neurali allo stimolo.

Riguardo al *secondo punto*, il giudizio sull'efficacia del processo abilitativo e in particolare dell'efficienza e dell'efficacia della protesizzazione è essenziale ai fini della decisione chirurgica entro i tempi ideali per un fisiologico sviluppo uditivo e verbale. Trattandosi di piccoli pazienti risulta evidente come l'affidabilità delle metodiche di valutazione psicoacustica possa risultare labile. Gli errori comuni in questo periodo sono frequentemente costituiti da un'inadeguata amplificazione (di solito per difetto, più raramente per eccesso) e da un eccessivo ritardo nel completamento dell'adattamento protesico. Anche in questi casi è consigliabile attenersi il più possibile alle linee guida internazionali, avvalersi il più possibile di test obiettivi sugli apparecchi, valutandone le discrepanze con quelli percettivi, ed effettuare controlli ravvicinati in modo da ottenere contesti comportamentali replicabili per valutare il beneficio protesico. In un rapporto dei consumatori degli Stati Uniti del 2009 pare che il 66% dei pazienti adulti risultasse non correttamente protesizzato⁷⁵. Per quanto in letteratura siano disponibili pochi dati riguardanti la popolazione infantile, si presume che la legittimazione del beneficio protesico nella pratica clinica in particolare ai fini della de-

cisione per l'impianto cocleare sia pervasa dal rischio di cattiva interpretazione dei risultati.

Riguardo al *terzo punto* alcune condizioni cliniche o disabilità presenti in comorbilità con l'ipoacusia solitamente sono causa di un maggiore difficoltà nella determinazione di soglia e nella valutazione delle performance percettive e comunicative e di conseguenza di un maggior rischio di incorrere in ritardo o errore nella diagnosi. In particolare occorre tener conto della possibile errata interpretazione dei comportamenti 'uditivi' in questi bambini che spesso presentano un ritardo evolutivo e possono manifestare una scarsa awareness rispetto alla presenza dello stimolo acustico. Nella fase di selezione per impianto cocleare c'è rischio di sovrastimare la gravità dell'ipoacusia poiché le metodiche impiegate possono indicare tutte con coerenza un grado grave di deficit uditivo. Infatti, in questi pazienti L'ABR può esser erroneamente interpretato come assente per la frequente presenza di una componente trasmissiva persistente, di una dissincronia delle vie uditive afferenti o di anomalie anatomiche. L'audiometria comportamentale che nel bambino normoevoluto fin dai 4-5 mesi di vita è basata su reazioni replicabili ai suoni, nei casi di atipie dello sviluppo psicomotorio può risultare inaffidabile anche se viene attuata tenendo conto dell'età evolutiva del bambino, poiché la metodologia è incongrua rispetto alla sua peculiare condizione. Infatti questi bambini possono non possedere i requisiti per un condizionamento comportamentale o presentare una dissociazione fra abilità percettive e reazione motoria. Questi fattori espongono al rischio di errore in fase di valutazione del deficit percettivo e di conseguenza errore nell'indicazione all'intervento di impianto cocleare, soprattutto nelle età molto precoci. Sono inoltre descritti casi rari di miglioramento delle abilità uditive per maturazione delle vie uditive durante il primo anno di vita.

Nei casi di bambini con patologie complesse e rischi gravi per la sopravvivenza c'è rischio che lo specialista sia fuorviato dalla gravità complessiva del quadro e non focalizzi l'attenzione sui disordini funzionali, sensoriali o cognitivi. Questo comporta un ritardo nella diagnosi di ipoacusia.

3. I rischi nella diagnosi eziologica e multidisciplinare in audiologia infantile

La prevalenza del 30-40 % di disabilità associate a ipoacusia nell'ambito delle ipoacusie infantili va tenuta da conto ogni volta che, completata la diagnosi di soglia, si procede con programmazione terapeutica. Le disabilità extra-uditive possibili, rappresentate principalmente dal deficit cognitivo, e in minor misura da deficit multisensoriali o da disordini pervasivi dello sviluppo, raramente si manifestano nel primo anno di vita, ma tendono a emergere chiaramente verso i 3-4

anni di età, quando la maggior parte delle fasi abilitative audiologiche si è ormai conclusa. Questo espone al rischio di formulare una prognosi funzionale errata, e in particolare di indurre nei pazienti delle aspettative di risultato inadeguate (76,77,78,79). La buona norma di sottoporre a una valutazione multidisciplinare tutti i pazienti, anche quelli apparentemente affetti da ipoacusia isolata, dovrebbe portare a previsioni di risultato più attendibili.

L'inquadramento nosologico dell'ipoacusia risulta necessario anche ai fini della prevenzione, diagnosi e terapia di patologie extra-uditiva a volte anche di grave entità (ipotiroidismo, insufficienza renale, retinopatia, ecc solo per citare qualche esempio) presenti in co-morbilità con l'ipoacusia. Di conseguenza, lo specialista audiologo, che è referente iniziale della patologia maggiore, ha la responsabilità non solo di organizzare nel tempo il follow-up uditivo e protesico, ma anche di indirizzare il paziente alle opportune indagini multidisciplinari volte a chiarire le cause di ipoacusia.

4. Rischi nel proseguimento riabilitativo post-impianto

Nel periodo successivo all'impianto cocleare, durante il quale sono in gioco le responsabilità mediche sull'identificazione delle possibili complicanze infettive o relative all'esecuzione della chirurgia, trattate a parte in questo capitolo, lo specialista audiologo ha il compito di valutare periodicamente i risultati percettivi e linguistici dei pazienti impiantati, identificando per tempo e trattando adeguatamente le eventuali deviazioni dal percorso abilitativo atteso. L'impianto cocleare è un sussidio elettronico tecnicamente molto sofisticato che richiede, per un adattamento ottimale, un'equipe tecnica con competenze specifiche. Si è visto come la regolazione della mappa dell'impianto rappresenti la fase cruciale del periodo immediatamente successivo all'intervento chirurgico, soprattutto nel caso dei bambini piccoli che non offrono una collaborazione attiva in questa procedura. È noto come i primi 6 mesi di utilizzo dell'impianto cocleare siano considerati critici ai fini dei risultati successivi^{80, 81}. Analogamente a quanto avviene nel controllo del protesico convenzionale, l'audiologo ha quindi il compito di valutare il beneficio con l'impianto e di richiedere al più presto una supervisione tecnica con nuova regolazione della mappa ogni volta che si prospetti un calo nelle performance percettive, per evitare che il paziente continui ad effettuare il training percettivo utilizzando un input uditivo inadeguato.

In letteratura sono presenti alcuni esempi di linee guida per la supervisione dell'abilitazione uditiva post-chirurgica (per es. lo schema a 'redflags' della E. Mc-Conkey-Robbins)⁸² alle quali attenersi quando i risultati non corrispondono esattamente a quelli attesi. Naturalmente i risultati dell'impianto cocleare sottostanno a numerose variabili, dall'età di impianto alle modalità comunicative dominanti.

In ogni caso però, prima di procedere a valutazioni multidisciplinari, che richiedono molto tempo e dispendio di energie da parte del paziente, l'audiologo ha la responsabilità di accertare anzitutto il normale funzionamento dell'impianto richiedendo un controllo tecnico del sussidio e valutandone i risultati sul paziente con test percettivi, utilizzando reattivi verbali, al fine di identificare tempestivamente ogni possibile malfunzionamento ed eventuale rottura dello stesso. Una volta esclusa una disfunzione del sussidio, in caso di risultati percettivi o linguistici non soddisfacenti, l'equipe deve iniziare un processo di autorevisione del percorso abilitativo e dell'operato realizzato fino a quel momento, al fine di individuare eventuali errori di valutazione. Se i dubbi riguardo ai risultati di un paziente persistono oltre una revisione tecnica e metodologica, occorre rimettere in discussione la diagnosi funzionale e eziologica iniziale mediante una valutazione multidisciplinare.

PARTE TERZA

RAPPORTI CON IL PAZIENTE E LA SUA FAMIGLIA:

LA CORRETTA GESTIONE DOMICILIARE DELL'IMPIANTO COCLEARE

Introduzione

L'impianto cocleare comporta una grande responsabilità per i familiari, con un ruolo decisivo nella gestione pre- peri e post-operatoria, che può influire notevolmente sull'esito atteso. Nonostante il *counselling*, il consenso informato ed il supporto clinico adeguato, le famiglie possono incontrare diverse difficoltà nel percorso decisionale e gestionale, sia che si tratti di un bimbo sia che si tratti di un adulto. In caso di minore spetta ovviamente ai genitori la scelta di sottoporre il proprio figlio all'intervento così come la gestione completa dell'impianto, una volta che il piccolo paziente sarà dimesso. Anche l'adulto ha però bisogno di un supporto familiare adeguato. Tale supporto non si limita ad accettare o meno l'intervento chirurgico, ma riguarda tutte le fasi del percorso abilitativo/riabilitativo che il paziente si troverà a gestire e ad affrontare per tutta la vita. Questo vale ancora di più per i casi più complessi, in presenza ad esempio di disabilità associate o di pazienti non autosufficienti, di limitate prospettive terapeutico-riabilitative o con rischio aumentato di sviluppare complicanze. Sono proprio i genitori, i familiari o i parenti stretti che possono meglio valutare l'esito funzionale ed il percorso riabilitativo, monitorare difficoltà psicologiche o condizioni di salute, contribuire agli aspetti socio-economici. In questo contesto anche la gestione delle complicanze diventa essenziale in ambito domiciliare. Molte complicanze potrebbero essere evitate o comunque limitate se il contesto familiare fosse adeguato/preparato (per quanto possibile)

alla situazione, a partire dalla corretta pulizia e manutenzione dell'impianto (evitando polvere, sudore, umidità), migliorando supporto e timing diagnostico. Altri fattori ritardano, per sottostima, oppure esasperano, per sovrastima, l'accesso alle strutture sanitarie, idonee alla gestione delle complicanze. Inoltre, scarse condizioni di igiene possono favorire l'insorgenza di infezioni e una limitata attenzione può ritardare la diagnosi di malfunzionamenti, migrazioni, estrusioni che, soprattutto nei bimbi molto piccoli, possono decorrere in maniera asintomatica per periodi più o meno lunghi. Anche il decubito da magnetite per compressione della cute può essere favorito da una gestione scorretta dell'impianto cocleare, così come la gestione del software, se scorretta, può negativamente influire sull'esito audiologico. È ovviamente compito anche del medico relazionarsi in maniera proficua con i familiari che non sempre sono motivati da fatti reali e contingenti, ma piuttosto da paure e stati d'ansia, o che all'opposto, mostrano una scarsa compliance nella gestione del caso. Il medico inoltre deve sempre dare ampio spazio alle fasi di counselling e consenso informato che devono sempre precedere l'intervento chirurgico.

Quando l'esito con impianto cocleare è ottimale questi aspetti possono anche essere ridimensionati, ma in caso di imprevisti il contesto parentale diventa cruciale. Su queste premesse, altre figure professionali possono fungere da supporto (es. psicologo/psicoterapeuta, assistente sociale, organizzazioni umanitarie, ecc.). In ogni caso è raccomandabile che il paziente o i familiari, sappiano, in caso di necessità, rapidamente afferire alle strutture mediche predisposte e al proprio centro di riferimento.

1. La comunicazione

Studi recenti hanno dimostrato che il modo di comunicare in famiglia influisce sull'esito funzionale dell'intervento chirurgico⁸³. In particolare l'uso del lingua parlata in ambito familiare migliora in maniera significativa le performance audiologiche rispetto a chi, in famiglia, è esposto ad una commistione di lingua dei segni e lingua parlata.

2. Punto di vista dei familiari

Le aspettative, il punto di vista e le aspirazioni dei familiari possono influire molto nelle fasi pre, peri e post-operatorie. Nonostante i noti benefici che possono derivare dall'impianto cocleare, la scelta di procedere o meno con la chirurgia resta il momento più critico per la famiglia di un candidato e spesso è accompagnata da profonda insicurezza, disagio, depressione e sfiducia. I familiari rappresentano il primo vero legame tra il medico e il paziente, soprattutto nel

caso di bimbi molto piccoli, per cui è auspicabile che affrontino serenamente, con lucidità e diligenza, questi momenti difficili⁸⁴⁻⁸⁶.

3. Affetti, rapporti, stimoli linguistici e cognitivi

I rapporti con i genitori sono importantissimi; come la sfera affettiva ed emotiva, essi rappresentano i pilastri di un adeguato sviluppo cognitivo. Questi elementi non possono essere trascurati o ridimensionati nello sviluppo del linguaggio di un portatore di impianto cocleare. Adeguati stimoli linguistici, cognitivi, lessicali, ludici se effettuati in ambito familiare/domiciliare risultano più efficaci⁸⁷.

4. Aspetti socio-economici e socio-culturali

Gli aspetti socio-economici e socio-culturali influiscono sulle abilità percettive raggiungibili con impianto cocleare. Questa influenza va intesa sia in termini di “possibilità e potenzialità” sia in termini di “informazioni e conoscenze”. Aspetti socio-culturali ed economici, notoriamente legati tra loro, possono determinare anche un ritardo nella diagnosi e nell’identificazione dei percorsi riabilitativi più idonei⁸⁸.

Bibliografia

- ¹ Berrettini S. (edited by) Health Technology Assessment (HTA) report on cochlear implant procedures, *Acta Otorhinolaryngol Ital* 2011, 31: 273-340
- ² Martini A, Bovo R, Trevisi P, Forli F, Berrettini S. L'impianto cocleare nel bambino: razionale, indicazioni, costo/efficacia. *Minerva Pediatrica* 2013 (in press)
- ³ Cohen et al. 2005, International consensus on meningitis in cochlear implants, *Acta OtoLaryngologica* 125, 9: 916-917
- ⁴ Kempf H.G., Tempel S., Johann K., Lenarz T., Complications of cochlear implant surgery in children and adults, *Laryngorhinootologie* 1999, 78: 529-37.
- ⁵ Miyamoto RT, Bichey BG, Wynne MK, Kirk KI. Cochlear implantation with large vestibular aqueduct syndrome. *Laryngoscope*. 2002;112(7 Pt 1):1178-82.
- ⁶ "European Consensus Statement on Cochlear Implant Failures and explanation" *Otol Neurotol*. 2005, 26:1097-1099
- ⁷ Lalwani AK, Cohen NL. Does meningitis after cochlear implantation remain a concern in 2011? *Otol Neurotol*. 2012;33:93-5.
- ⁸ Wei B et al. Pneumococcal meningitis post-cochlear implantation: Potential routes of infection and pathophysiology *Otolaryngology-Head and Neck Surgery* (2010) 143, S15-S23).
- ⁹ Yeh JS, Mooney KL, Gingrich K, Kim JT, Lalwani AK. Anesthetic complications in pediatric patients undergoing cochlear implantation. *Laryngoscope*. 2011;121:2240-4.
- ¹⁰ Rubin LG, Papsin B; Committee on Infectious Diseases and Section on Otolaryngology-Head and Neck Surgery. Cochlear implants in children: surgical site infections and prevention and treatment of acute otitis media and meningitis. *Pediatrics*. 2010;126:381-91.
- ¹¹ Roland JT Jr (2000) Complications of cochlear implant surgery. In: Waltzman SB, Cohen NL (eds) *Cochlear Implants*. Thieme, New York, pp 171–175
- ¹² Beltrame MA, Bonfioli, Frau GN. Cochlear implant in inner ear malformation. *Adv Otorhinolaryngol* 2000;57:113–119.
- ¹³ Graham J.M., Phelps P.D. & Michaels L. (2000) Congenital malformations of the ear and cochlear implantation in children: review and temporal bone report of common cavity. *J. Laryngol. Otol. Suppl.* 25, 1–14
- ¹⁴ Buchman CA, Copeland BJ, Yu KK et al Cochlear implantation in children with congenital inner ear malformations. *Laryngoscope* 2004, 114:309–316.
- ¹⁵ Mylanus EA, Rotteveel LJ, Leeuw RL Congenital malformation of the inner ear and pediatric cochlear implantation. *Otol Neurotol* 2004, 25:308–317
- ¹⁶ Craig A. Buchman, Benjamin J. Copeland, Kathy K. Yu, Carolyn J. Brown, Vincent N. Carrasco,; Harold C. Pillsbury, III, MD Cochlear Implantation in Children with Congenital Inner Ear Malformations. *Laryngoscope*, 2004;114:309–316,.
- ¹⁷ Loundon N, Rouillon I, Munier N, Marlin S, Roger G, Garabedian E. Cochlear implantation in children with internal ear malformations. *Otol Neurotol*. 2005;26:668-73
- ¹⁸ Sennaroglu L, Sarac S, Ergin T. Surgical results of cochlear implantation in malformed cochlea. *Otol Neurotol*. 2006;27:615-23.
- ¹⁹ Kim LS, Jeong SW, Huh MJ, Park YD. Cochlear implantation in children with inner ear malformations. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2006;115:205-14.
- ²⁰ Aschendorff R, Laszig W, Maier · R, Beck · C, Schild · R, Birkenhäger · T, Wesarg · S, Kröger · S, Arndt. Kochleaimplantat bei Innenohrfehlbildungen HNO 2009, 57:533–541.

- ²¹ Papsin BC. Cochlear implantation in children with anomalous cochleovestibular anatomy. *Laryngoscope* 2005;115:1-26.
- ²² Zanetti D, Guida M, Barezzani MG, Campovecchi C, Nassif N, Pinelli L, Giordano L, Olioso G. Favorable outcome of cochlear implant in VIIIth nerve deficiency. *Otol Neurotol*. 2006;27:815-23.
- ²³ Lanson BG, Green JE, Roland JT Jr et al. Cochlear implantation in children with CHARGE syndrome: Therapeutic decisions and outcomes. *Laryngoscope* 2007;117:1260–1266
- ²⁴ Jackler RK, Luxford WM, House WF Congenital malformations of the inner ear: A classification based on embryogenesis. *Laryngoscope* 1987, 97:2–14.
- ²⁵ McClay JE, Tandy R, Grundfast K, Choi S, Vezina G, Zalzal G, Willner A. Major and minor temporal bone abnormalities in children with and without congenital sensorineural hearing loss. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2002;128:664-71
- ²⁶ Dahm MC, Seldon HL, Pyman BC, Laszig R, Lehnhardt E, Clark GM Three-dimensional reconstruction of the cochlea and temporal bone. *Adv Otorhinolaryngol*. 1993;48:17-22.
- ²⁷ Gibson D, Gluth MB, Whyte A, Atlas MD. Rotation of the osseous spiral lamina from the hook region along the basal turn of the cochlea: results of a magnetic resonance image anatomical study using high-resolution DRIVE sequences. *Surg Radiol Anat*. 2012;34:781-5.
- ²⁸ Silver RD, Djalilian HR, Levine SC, Rimell FL High-resolution magnetic resonance imaging of human cochlea. *Laryngoscope*. 2002; 112:1737-41.
- ²⁹ Erixon E, Högstorp H, Wadin K, Rask-Andersen H. Variational anatomy of the human cochlea: implications for cochlear implantation. *Otol Neurotol*. 2009;30:14-22.
- ³⁰ Sennaroglu L, Saatci I A new classification for cochleovestibular malformations. *Laryngoscope* 2002, 112:2230–2241.
- ³¹ Schmidt JM. Cochlear neuronal populations in developmental defects of the inner ear. Implications for cochlear implantation. *Acta Otolaryngol*. 1985;99:14-20
- ³² Hinojosa R, Marion M Histopathology of profound sensorineural deafness. *Ann N Y Acad Sci*. 1983;405:459-84.
- ³³ 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.
- ³⁴ Glastonbury CM, Davidson HC, Harnsberger HR et al Imaging findings of cochlear nerve deficiency. *AJNR Am J Neuroradiol* 2002;23:635–643
- ³⁵ Casselman JW, Offeciers FE, Govaerts PJ, Kuhweide R, Geldof H, Somers T, D'Hont G. Aplasia and hypoplasia of the vestibulocochlear nerve: diagnosis with MR imaging. *Radiology*. 1997;202:773-81.
- ³⁶ Bamiou DE, Worth S, Phelps P, et al. Eighth nerve aplasia and hypoplasia in cochlear implant candidates. *Otol Neurotol* 2001;22:492–496.
- ³⁷ Shelton C, Luxford WM, Tonokawa LL, Lo WW, House WF. The narrow internal auditory canal in children: a contraindication to cochlear implants. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1989;100:227-31.
- ³⁸ Luxford, Tonokawa, Lo, House. The narrow internal auditory canal in children: a contraindication to cochlear implants. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1989;100:227-31.
- ³⁹ Adunka OF, Teagle HF, Zdanski CJ, Buchman CA Influence of an intraoperative perilymph gusher on cochlear implant performance in children with labyrinthine malformations. *Otol Neurotol*. 2012; 33:1489-96.
- ⁴⁰ Friedmann DR, Amoils M, Germiller JA, Lustig LR, Glastonbury CM, Pramanik BK, Lalwani AK. Venous malformations of the temporal bone are a common feature in CHARGE syndrome. *Laryngoscope*. 2012;122:895-900
- ⁴¹ Eisenman DJ, Ashbaugh C, Zwolan TA, Arts HA, Telian SA. Implantation of the malformed cochlea. *Otol Neurotol*. 2001;22:834-41.
- ⁴² McElveen JT Jr, Carrasco VN, Miyamoto RT, Linthicum FH Jr. Cochlear implantation in common cavity malformations using a transmastoid labyrinthotomy approach. *Laryngoscope*. 1997; 107:1032-6.

- ⁴³ Sennaroglu L Cochlear implantation in inner ear malformations—a review article. *Cochlear Implants Int.* 2010;11:4-41.
- ⁴⁴ Huang CC, Lin CY, Wu JL Retrofacial approach of cochlear implantation in inner ear malformation with aberrant facial nerve: a case report. *Auris Nasus Larynx.* 2006;33:179-82.
- ⁴⁵ Weber BP, Dillo W, Dietrich B, et al. Pediatric cochlear implantation in cochlear malformations. *Am J Otol* 1998;19:747–753.
- ⁴⁶ Tucci DL, Telian SA, Zimmerman-Phillips S, et al. Cochlear implantation in patients with cochlear malformations. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1995;121:833–838.
- ⁴⁷ 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.
- ⁴⁸ Manolidis S, Tonini R, Spitzer J. Endoscopically guided placement of prefabricated cochlear implant electrodes in a common cavity malformation. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2006;70:591-6.
- ⁴⁹ Molter DW, Pate BR Jr, McElveen JT Jr. Cochlear implantation in the congenitally malformed ear. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1993;108:174-7.
- ⁵⁰ Bloom JD, Rizzi MD, Germiller JA. Real-time intraoperative computed tomography to assist cochlear implant placement in the malformed inner ear. *Otol Neurotol.* 2009;30:23-6.
- ⁵¹ Ruivo J, Mermuys K., Bacher K. et al. Cone beam computed tomography, a low-dose imaging technique in the postoperative assessment of cochlear implantation. *Otol. Neurotol.* 2009, 30, 299–303.
- ⁵² 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(2 Suppl): 75S–79S.
- ⁵³ Schipper J, Aschendorff A, Arapakis I et al Navigation as a quality management tool in cochlear implant surgery. *J Laryngol Otol* 2004,118:764–770
- ⁵⁴ Luntz M, Balkany T, Hodges AV, Telischi FF. Cochlear implants in children with congenital inner ear malformations. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1997;123:974–977.
- ⁵⁵ Baguley DM, Atlas MD. Cochlear implants and tinnitus. *Prog Brain Res* 2007;166:347–55.
- ⁵⁶ Kim DK, Bae SC, Park KH, Jun BC, Lee DH, Yeo SW, Park SN. Tinnitus in patients with profound hearing loss and the effect of cochlear implantation. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2012, 30
- ⁵⁷ Bovo R, Ciorba A, Martini A. Tinnitus and cochlear implants. *Auris Nasus Larynx.* 2011;38:14-20.
- ⁵⁸ McKerrow WS, Schreiner CE, Snyder RL, Merzenich MM, Toner JG. Tinnitus suppression by cochlear implants. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1991;100:552–8.
- ⁵⁹ Tyler RS. Tinnitus in the profoundly hearing-impaired and the effects of cochlear implants. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl* 1995;165:25–30.
- ⁶⁰ Miyamoto RT, Wynne MK, McKnight C, Bichey B. Electrical suppression of tinnitus via cochlear implants. *Int Tinnitus J* 1997;3:35–8.
- ⁶¹ Souliere Jr CR, Kileny PR, Zwolan TA, Kemink JL. Tinnitus suppression following cochlear implantation. A multifactorial investigation. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1992;118:1291–7.
- ⁶² Kompis M, Pellizzone M, Diller N, Allum J, Demin N. Swiss multicentre study on tinnitus and cochlear implantation. In: Baumgartner WD, editor. 9th international conference on cochlear implants and related sciences, vol. 156, Suppl. 118. Wien: Med Wochenschr; 2006.p. 59.
- ⁶³ Van de Heyning P, Vermeire K, Diebl M, Nopp P, Anderson I, De Ridder D. Incapacitating unilateral tinnitus in single-sided deafness treated by cochlear implantation. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2008; 117:645–52.
- ⁶⁴ Yoshinaga-Itano C, Baca RL, Sedey AL Describing the trajectory of language development in the presence of severe-to-profound hearing loss: a closer look at children with cochlear implants versus hearing aids. *Otol Neurotol.* 2010;31:1268-74.

- ⁶⁵ Zwolan TA, Ashbaugh CM, Alarfaj A, et al. Pediatric cochlear implant patient performance as a function of age at implantation. *Otol Neurotol* 2004;25:112–120.
- ⁶⁶ Holt RF, Svirsky MA. An exploratory look at pediatric cochlear implantation: is earliest always best? *Ear Hear.* 2008;29:492-511.
- ⁶⁷ Schauwers K, Gillis S, Daemers K, et al. Cochlear implantation between 5 and 20 months of age: the onset of babbling and the audiologic outcome. *OtolNeurotol* 2004;25:263–270.
- ⁶⁸ Walker EA, Bass-Ringdahl S. Babbling Complexity and Its Relationship to Speech and Language Outcomes in Children With Cochlear Implants. *Otology Neurotology* 2008,29:225-229.
- ⁶⁹ Govaerts PJ, De Beukelaer C, Daemers K, et al. Outcome of cochlear implantation at different ages from 0 to 6 years. *OtolNeurotol* 2002;23:885–890.
- ⁷⁰ Nikolopoulos TP, O'Donoghue GM, Archbold S. Age at implantation: its importance in pediatric cochlear implantation. *Laryngoscope* 1999;109:595–599.
- ⁷¹ Hammes DM, Novak MA, Rotz LA, et al. Early identification and cochlear implantation: critical factors for spoken language development. *Ann OtolRhinolLaryngolSuppl* 2002;189:74–78.
- ⁷² Young NM. Infant cochlear implantation and anesthetic risk. *Ann OtolRhinolLayngolSuppl* 2002;189:49–51. <http://www.fda.gov/cdrh/cochlear/index.html>
- ⁷⁴ Jerger JF, Hayes D. The cross-check principle in pediatric audiometry. *Arch Otolaryngol.* 1976; 102:614-20.
- ⁷⁵ www.consumerreports.org Hear well in a noisy world, Hearing aids, hearing protection & more. Published: July 2009
- ⁷⁶ Waltzman SB, Scalchunes V, Cohen NL. Performance of multiply handicapped children using cochlear implants. *Am J Otol* 2000;21:349–335.
- ⁷⁷ Hamzavi J, Baumgartner WD, Egelierler B, et al. Follow up of cochlear implanted handicapped children. *Int J PedOtorhinolaryngol* 2000;56:169–174.
- ⁷⁸ Fukuda S, Fukushima K, Maeda Y, et al. Language development of a multiply handicapped child after cochlear implantation. *Int J PedOtorhinolaryngol* 2003;67:627–633.
- ⁷⁹ Donaldson AI, Heavner KS, Zwolan TA. Measuring progress in children with autism spectrum disorder who have cochlear implants. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2004;130: 666–671.
- ⁸⁰ Nikolopoulos TP, Gibbin KP, Dyar D. Predicting speech perception outcomes following cochlear implantation using Nottingham children's implant profile (NChIP). *Int J PediatrOtorhinolaryngol* 2004;68:137–141.
- ⁸¹ Tobey EA, Re kard D, Buckley K, et al. Mode of communication and classroom placement impact on speech intelligibility. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2004;130:639–643.
- ⁸² Robbins AM, Koch DB, Osberger MJ. Effect of age at cochlear implantation on auditory skill development in infants and toddlers. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2004;130:570–574.
- ⁸³ Percy-Smith L, Cayé-Thomasen P, Breinegaard N, Jensen JH. Parental mode of communication is essential for speech and language outcomes in cochlear implanted children. *Acta Otolaryngol.* 2010;130:708-15.
- ⁸⁴ Incesulu A, Vural M, Erkam U. Children with cochlear implants: parental perspective. *Otol Neurotol.* 2003 Jul;24(4):605-11.
- ⁸⁵ Zaidman-Zait A, Young RA. Parental involvement in the habilitation process following children's cochlear implantation: an action theory perspective. *J Deaf Stud Deaf Educ.* 2008;13:193-214.
- ⁸⁶ Boons T, Brokk JP, Dhooge I, Frijns JH, Peeraer L, Vermeulen A, Wouters J, van Wieringen A. Predictors of spoken language development following pediatric cochlear implantation. *Ear Hear.* 2012;33:617-39.
- ⁸⁷ Quittner AL, Cruz I, Barker DH, Tobey E, Eisenberg LS, Niparko JK; Childhood Development after Cochlear Implantation Investigative Team. Effects of maternal sensitivity and cognitive and linguistic stimulation on cochlear implant users' language development over four years. *J Pediatr.* 2013;16:343-8.

- ⁸⁸ Jeddi Z, Jafari Z, Zarandy MM; Effects of Parents' Level of Education and Economic Status. Iranian Journal of Otorhinolaryngology 2012; 1, 24; 66.