



REGIONE MARCHE

**AZIENDA OSPEDALIERA-UNIVERSITARIA
OSPEDALI RIUNITI "UMBERTO I - G.M. LANCISI - G. SALES
Presidio Ospedaliero di Alta Specializzazione "G. Salesi"
Via F. Corridoni, 11 - 60123 Ancona
DIPARTIMENTO MATERNO-NEONATALE
Resp. Dott. Sandro Severini**

PROGETTO DI SCREENING UDITIVO NEONATALE

SCREENING Uditivo Neonatale

Scopo:

- Identificare una perdita uditiva mono o bilaterale maggiore o uguale a 35-40 dB, neurosensoriale o trasmissiva permanente, che possa ritardare l'apprendimento del linguaggio,
- Standardizzare il comportamento degli operatori sanitari.

Campo di applicazione: TUTTI i neonati del Nido e della Terapia Intensiva Neonatale
([Protocolli differenziati](#))

Abbreviazioni, Definizioni, Terminologia:

PASS: Risposta normale

REFER o FAIL: risposta patologica (orecchio testato patologico)

ATEOAE: Emissioni Otoacustiche Automatiche Evocate da stimoli transienti

DPOAE: Emissioni Otoacustiche Evocate da Prodotti di distorsione

AABR: Potenziali Evocati Uditivi Automatici

ECHOSCREEN: strumento che si basa sulla tecnologia delle Emissioni Otoacustiche Evocate da tono click o tone burst, registrate posizionando una piccola sonda lungo il condotto uditivo esterno e rielaborate da apposito software.

Risorse umane:

- Infermieri delle strutture ospedaliere di Pediatria e Neonatologia
- Dirigenti medici di Pediatria e Neonatologia
- Tecnici audiometristi
- Dirigenti medici di Audiologia e Otorinolaringoiatria

Risorse strumentali:

Centro di 1° livello

Dispone di attrezzature di registrazione di otoemissioni acustiche evocate automatiche di ultima generazione (A-TEOAE) e se richiesto di attrezzature per potenziali evocati uditivi automatici del tronco encefalico (A-ABR)

Centro di 2° livello

Dispone di attrezzature di registrazione per potenziali evocati uditivi automatici del tronco (A-ABR), di strumentazione per ABR clinico con ricerca della soglia, impedenzometria e studio clinico DPOAE e TEOAE

Centri di 3° livello

Dispone, oltre alle attrezzature per lo screening (A-TEOAE e A-ABR), di strumentazione per ABR clinico con ricerca della soglia, impedenzometria, studio clinico DPOAE e TEOAE, per l'esecuzione di esame audiometrico infantile, per la misurazione del guadagno protesico e di personale con adeguata esperienza nella diagnosi precoce e nel trattamento protesico-riabilitativo oltre che di strutture idonee ad eseguire accertamenti diagnostici eziologici.

Tempistica:

- ✓ Screening completo entro 1 mese
- ✓ Identificazione ipoacusia entro 3 mesi
- ✓ Trattamento ipoacusia entro i 6 mesi
- ✓ Programma di sorveglianza e vigilanza

Popolazione a rischio:

I fattori di rischio associati alla perdita uditiva e gli indicatori di danno audiologico infantile raccomandati dal Joint Committee on Infant Hearing (2007) sono:

1. Sospetti dei familiari concernenti il ritardo dell'udito, della pronuncia, del linguaggio o dello sviluppo(*).
2. Anamnesi di sordità infantile permanente(*).
3. Ricovero in TIN per più di cinque giorni o qualsiasi delle seguenti situazioni indipendentemente dalla durata del ricovero:
 - E.C.M.O. (Extracorporeal Membrane Oxigenation),
 - ventilazione assistita (*),
 - uso di farmaci ototossici (gentamicina e tobramicina)
 - uso di alcuni diuretici (furosemide/lasix)
 - iperbilirubina che richiede exanguino trasfusione
4. Infezioni durante la gravidanza quali CMV (*), Herpes, rosolia, sifilide, toxoplasmosi.
5. Anomalie cranio-facciali comprese quelle che coinvolgono il padiglione auricolare, il condotto uditivo, e le anomalie dell'osso temporale.
6. Reperti fisici quali un ciuffo bianco di capelli associati ad una sindrome che comprende una sordità neurosensoriale o trasmissiva permanente.
7. Sindromi associate con sordità o sordità tardive o progressive (*) quali la neurofibromatosi, l'osteoporosi, la sindrome di Usher ed altre frequentemente identificate quali la Waardenburg, la Alport, la Pendred e la Jervell e Hange-Nielson.
8. Disordini neurodegenerativi quali sindrome di Hunter (*).
9. Neuropatie sensomotorie quali l'ataxia di Friedreich e la sindrome di Charcot-Marie-Tooth.
10. Infezioni postnatali con cultura positiva associate a sordità neurosensoriale (*) incluse le meningiti batteriche e virali (specialmente i virus erpetici e la varicella).
11. Traumi cranici specie le fratture della base cranica/dell'osso temporale (*) che richiedono l'ospedalizzazione.
12. Chemioterapia (*).

Gli indicatori con asterisco * sono di maggiore importanza per le sordità a comparsa ritardata.

Informazione e consenso informato:

I Pediatri devono informare adeguatamente i genitori, oralmente o mediante opuscoli informativi (allegato A) e ricevere il consenso all'esecuzione dello screening.

I risultati dello screening dovrebbero essere immediatamente inoltrati alle famiglie in modo che ne comprendano l'esito e l'importanza del follow-up se indicato.

Le comunicazioni con i genitori dovranno essere confidenziali e presentate in modo appropriato e delicato, con modalità culturalmente adatta e comprensibile e prima della dimissione dovrà essere fissato l'appuntamento per le valutazioni del follow-up.

PROTOCOLLO OPERATIVO PER I NEONATI DEL NIDO

1° Fase "Screening" (Centri di 1° livello = Nido)

- ⇒ Esecuzione da parte del personale (audiometrista, pediatra, infermiere, puericultrice) di test di screening con otoemissioni acustiche automatiche (ATEOAE) bilaterali, possibilmente in condizioni di sonno spontaneo dopo il pasto e in ambiente silenzioso ad almeno 24 ore dalla nascita (2° giornata) o prima della dimissione. Durata del test circa 2 minuti a neonato.
(Ogni Centro di 1° livello predisporrà un protocollo operativo specifico per lo strumento in uso es. Otoport, Accuscreen, ecc)
- ⇒ Segnalazione e firma sulla cartella del neonato dell'avvenuta esecuzione del test, allegando la stampa firmata della risposta.
- ⇒ Il Pediatra compila il modulo dei fattori di rischio da inserire in cartella clinica.
- ⇒ Alla dimissione del neonato il Pediatra riferisce ai genitori l'esito del test e scrive il risultato nella lettera di dimissione.
- ⇒ Se il risultato è:
 - PASS bilateralmente (otoemissioni presenti) senza fattori di rischio, il neonato viene affidato alla vigilanza del Pediatra di base e dei genitori fino al raggiungimento delle normali tappe evolutive della comunicazione (Allegato B: autovalutazione dello sviluppo uditivo)
 - PASS bilateralmente con fattori di rischio (vedi Tabella) deve essere segnalato ed inviato al **Centro di 2° livello** per eseguire lo screening con potenziali evocati uditivi automatico (AABR) o dei potenziali evocati uditivi con ricerca della soglia (Allegato C);
 - REFER (otoemissioni assenti mono/bilateralmente), risposta non chiara o incompleta, deve essere programmato per il Re-test con ATEOAE biaterali **entro il 1° mese di vita** presso il medesimo Nido; se ancora Refer deve essere segnalato ed inviato al **Centro di 2° livello** (Allegato D).
- ⇒ L'infermiera del Nido provvederà a prenotare presso il Centro di 2° livello l'appuntamento per il secondo accertamento e a comunicare la data, l'ora e la modalità di esecuzione ai genitori.
- ⇒ Tutti i Centri di 1° livello l'ultimo giorno di ogni mese devono inviare al Centro di Riferimento Regionale una relazione mensile con il numero dei nuovi nati, il numero dei neonati testati con ATEOAE, il numero dei neonati PASS e REFER e per i neonati REFER l'indicazione del nome e cognome, un recapito telefonico, la risposta dello screening (mono o bilaterale) e il giorno dell'appuntamento ABR (Allegato E)

2° Fase "Identificazione (Centri di 2° livello = Ambulatorio di Audiologia)

- ⇒ In caso di re-test con risposta assente o non chiara e nei casi di presenza di fattori di rischio, l'Audiometrista esegue, **entro i primi 3 mesi di vita**, un esame con potenziali evocati uditivi del tronco encefalico (ABR) con ricerca della soglia uditiva, l'esame impedenzometrico e la registrazione delle otoemissioni acustiche evocate da prodotti di distorsione (DPOAE).
(Ogni Centro di 2° livello predisporrà un protocollo operativo specifico per l'apparecchio per la propria strumentazione in uso)
- ⇒ L'Audiologo o l'Otorinolaringoiatra riferisce ai genitori il risultato del test, valuta la presenza di fattori di rischio e se il risultato è:
 - Negativo e non ci sono fattori di rischio = **vigilanza** del pediatra di base
 - Negativo con fattori di rischio = **sorveglianza audiologica** che prevede un controllo audiologico ogni 6 mesi nei primi tre anni di vita (Allegato F)
 - Positivo = immediata valutazione audiologica: Fase 3 (Allegato G)

⇒ L'Audiometrista l'ultimo giorno di ogni mese deve inviare al Centro di Riferimento Regionale una relazione mensile con i nomi e i risultati dei test ABR eseguiti (Allegato H)

3° Fase "Intervento terapeutico" (Centro Regionale di Riferimento = Centro di Audiologia Infantile)

⇒ Il Centro Regionale di Riferimento esegue gli accertamenti richiesti dai Centri di 2° livello, riceve le relazioni mensili dai Centri di 1° e 2° livello, controlla la corretta esecuzione dello screening, organizza un database regionale di monitoraggio e richiama i pazienti "persi" durante il percorso.

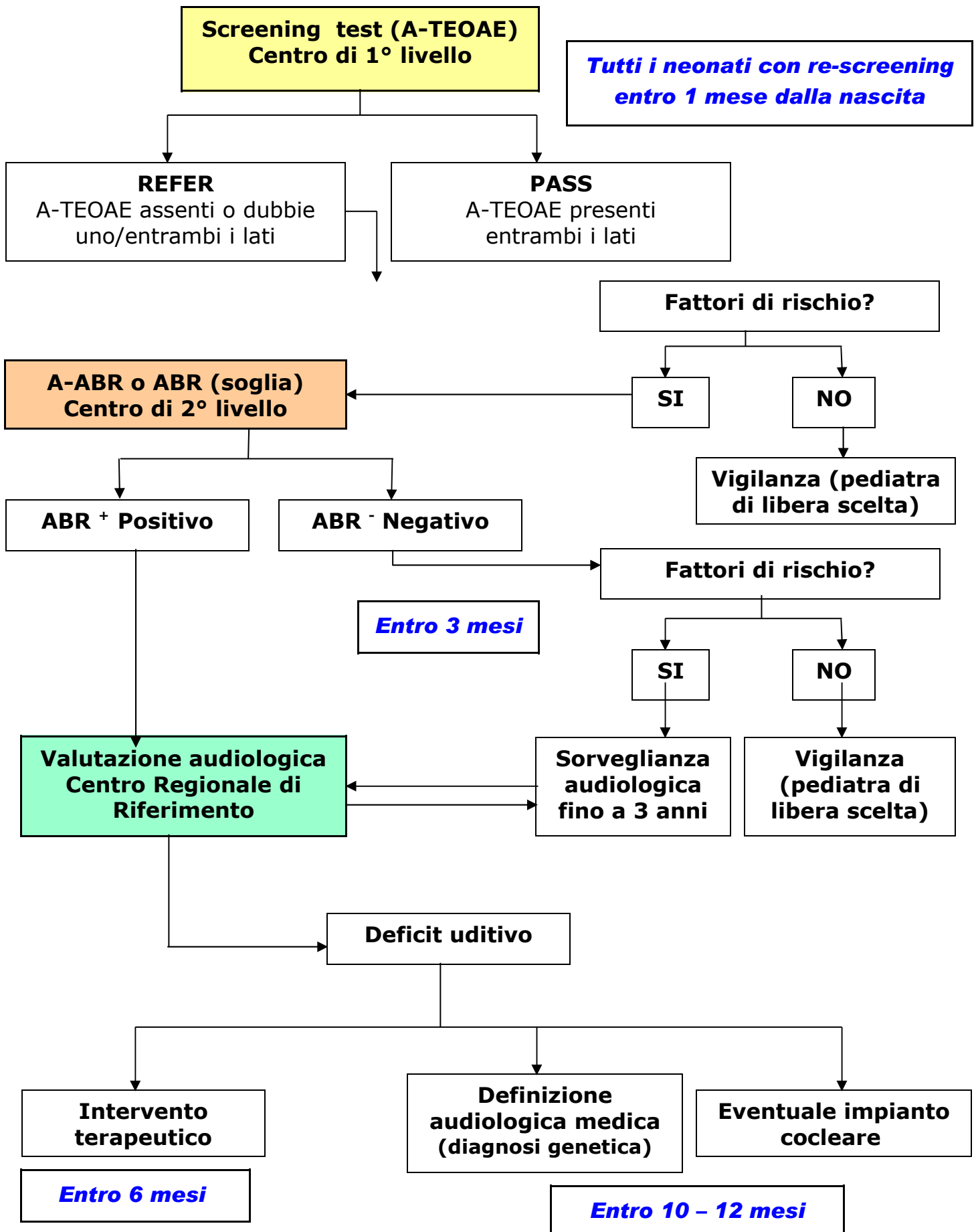
⇒ In caso di deficit uditivo confermato esegue:

- valutazione audiologica
- esame impedenzometrico
- otoemissioni diagnostiche (TEOAE - DPOAE)
- audiometria comportamentale
- avvio a terapia protesica e logopedia
- presa in carico riabilitativa **entro i 6 mesi di vita**
- definizione audiologica medica (diagnosi genetica) ed eventuale impianto cocleare **entro i 10-12 mesi.**

⇒ Tutti i neonati identificati come ipoacusici verranno sottoposti ad un protocollo di indagine clinico-genetica comprendente:

- Anamnesi gravidica e personale mirata
- Esame obiettivo
- Valutazione dismorfologica
- Valutazione infettivologica
- Sviluppo motorio e cognitivo
- Inquadramento genetico dell'ipoacusia
- Analisi dell'albero familiare
- Cariotipo ad alta risoluzione
- Esame oftalmologico
- ECG
- Funzionalità renale e tiroidea
- Analisi molecolare gene Connexina 26 e Connexina 30
- Eventuale RM e/o TC encefalo

Screening uditivo neonatale presso il Nido: Protocollo



PROTOCOLLO OPERATIVO PER I NEONATI DELLA TERAPIA INTENSIVA

1° Fase "Screening" (Centri di 1° livello = Terapia Intensiva)

- ⇒ Esecuzione da parte del personale (audiometrista, pediatra, infermiere, puericultrice) di test di screening con potenziali evocati uditivi automatici (AABR) bilaterali e di otoemissioni acustiche automatiche (TEOAE), possibilmente in condizioni di sonno spontaneo dopo il pasto e in ambiente silenzioso alla dimissione del neonato, non prima delle 34 settimane di vita gestazionale e in ogni caso al completamento delle terapie e dei trattamenti potenzialmente dannosi. Durata del test circa 15-20 minuti a neonato.
- (Ogni Centro di 1° livello predisporrà un protocollo operativo specifico per lo strumento in uso es. Algos, Accuscreen, Madsen, ecc)
- ⇒ Segnalazione e firma sulla cartella del neonato dell'avvenuta esecuzione del test, allegando la stampa firmata della risposta.
- ⇒ Il Pediatra compila il modulo dei fattori di rischio da inserire in cartella clinica
- ⇒ Alla dimissione del neonato il Pediatra riferisce ai genitori l'esito del test e scrive il risultato nella lettera di dimissione.
- ⇒ Se il risultato è:
- PASS bilateralmente e non ci sono fattori di rischio, il neonato viene affidato alla vigilanza del Pediatra di base e dei genitori fino al raggiungimento delle normali tappe evolutive della comunicazione (Allegato B: autovalutazione dello sviluppo uditivo)
 - PASS con fattori di rischio (vedi Tabella)=**sorveglianza audiologica** che prevede un controllo audiologico ogni 6 mesi nei primi tre anni di vita (Allegato C¹)
 - REFER (mono o bilateralmente), risposta non chiara deve essere segnalato ed inviato al **Centro di 2° livello** per la fase 2 (Allegato D¹)
- ⇒ L'infermiera o il Pediatra della Terapia Intensiva provvederà a prenotare presso il Centro di 2° livello l'appuntamento per il secondo accertamento e a comunicare la data, l'ora e la modalità di esecuzione ai genitori
- ⇒ Tutti i Centri di 1° livello l'ultimo giorno di ogni mese devono inviare al Centro di Riferimento Regionale una relazione mensile con il numero dei nuovi nati, il numero dei neonati testati con ATEOAE e AABR, il numero dei neonati PASS e REFER e per i neonati REFER l'indicazione del nome e cognome, un recapito telefonico, la risposta dello screening (mono o bilaterale) e il giorno dell'appuntamento ABR (Allegato E¹)

2° Fase "Identificazione(Centri di 2° livello = Ambulatorio di Audiologia)

- ⇒ In caso di AABR con risposta assente o non chiara, l'Audiometrista esegue, **entro i primi 3 mesi di vita**, un esame con potenziali evocati uditivi del tronco encefalico (ABR) con ricerca della soglia uditiva, l'esame impedenzometrico e la registrazione delle otoemissioni acustiche evocate da prodotti di distorsione (DPOAE).

(Ogni Centro di 2° livello predisporrà un protocollo operativo specifico per l'apparecchio per la propria strumentazione in uso)

L'Audiologo o l'Otorinolaringoiatra riferisce ai genitori il risultato del test valuta la presenza di fattori di rischio e se il risultato è:

- Negativo e non ci sono fattori di rischio = **vigilanza** del pediatra di base
- Negativo con fattori di rischio = **sorveglianza audiologica** che prevede un controllo audiologico ogni 6 mesi nei primi tre anni di vita (Allegato F)
- Positivo = immediata valutazione audiologica: Fase 3 (allegato G)

⇒ L'Audiometrista l'ultimo giorno di ogni mese deve inviare al Centro di Riferimento Regionale una relazione mensile con i nomi e i risultati dei test ABR eseguiti (Allegato H)

3° Fase "Intervento terapeutico" (Centro Regionale di Riferimento = Centro di Audiologia Infantile)

⇒ Il Centro Regionale di Riferimento esegue gli accertamenti richiesti dai Centri di 2° livello, riceve le relazioni mensili dai Centri di 1° e 2° livello, controlla la corretta esecuzione dello screening e richiama i pazienti "persi" durante il percorso

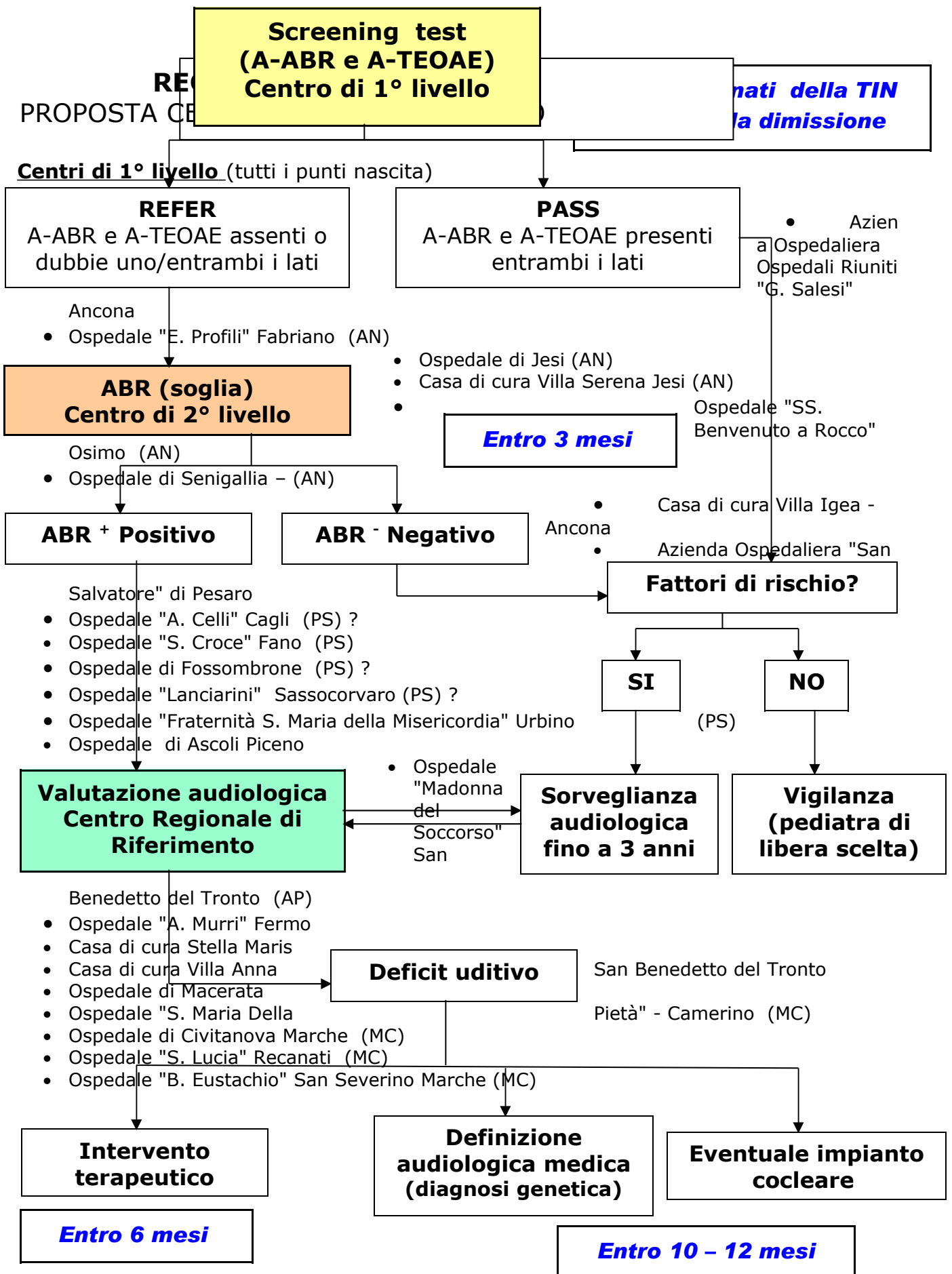
⇒ In caso di deficit uditivo confermato si esegue:

- valutazione audiologica
- esame impedenzometrico
- otoemissioni diagnostiche (TEOAE - DPOAE)
- audiometria comportamentale)
- avvio a terapia protesica e logopedia
- presa in carico riabilitativa **entro i 6 mesi di vita**
- definizione audiologica medica (diagnosi genetica)
- eventuale impianto cocleare **entro i 10-12 mesi.**

⇒ Tutti i neonati identificati come ipoacusici verranno sottoposti ad un protocollo di indagine clinico-genetica comprendente:

- Anamnesi gravidica e personale mirata
- Esame obiettivo
- Valutazione dismorfologica
- Valutazione infettivologica
- Sviluppo motorio e cognitivo
- Inquadramento genetico dell'ipoacusia
- Analisi dell'albero familiare
- Cariotipo ad alta risoluzione
- Esame oftalmologico
- ECG
- Funzionalità renale e tiroidea
- Analisi molecolare gene Connexina 26 e Connexina 30
- Eventuale RM e/o TC encefalo

Screening uditivo neonatale presso la Terapia Intensiva Neonatale: Protocollo



Centri di 2° livello (1 per provincia)

Provincia di Ancona = Az. Ospedaliera Ospedali Riuniti di Ancona
Presidio Salesi – S.O. ORL Pediatrica Resp. Dott. Sandro Severini

Provincia di Pesaro-Urbino = Az. Ospedaliera "S.Salvatore" Pesaro
U.O. Otorinolaringoiatria Resp. Dott. Ernesto Gentile

Provincia di Macerata = Ospedale Civitanova Marche –ASUR Zona 8
U.O. Otorinolaringoiatria Resp. Dott. Luigi Fasanella

Provincia di Ascoli Piceno = Ospedale "Madonna del Soccorso" S. Bendedetto del T.
U.O. Otorinolaringoiatria Resp. Dott. Angelo Canciullo

Provincia di Fermo = Ospedale "Augusto Murri" - Fermo
U.O. Otorinolaringoiatria Resp. Dott. Stefano Dallari

Centro di 3° livello (Centro Regionale di Riferimento)

Azienda Ospedaliera Ospedali Riuniti - Ancona
Presidio Ospedaliero di Alta Specializzazione "G.Salesi"
Dipartimento Materno-Neonatale