



SCREENING Uditivo Neonatale e Percorso Clinico ed Organizzativo per i bambini affetti da ipoacusia in Emilia-Romagna

Dati 2016



Direzione Generale Cura alla Persona, Salute e Welfare
Servizio Assistenza Territoriale
Area Salute mentale e dipendenze patologiche

SCREENING Uditivo Neonatale e Percorso Clinico ed Organizzativo per i bambini affetti da ipoacusia in Emilia-Romagna

Dati 2016



Direzione Generale Cura alla Persona, Salute e Welfare
Servizio Assistenza Territoriale
Area Salute mentale e dipendenze patologiche

La redazione del volume è stata curata da

Bruna Baldassarri - Regione Emilia-Romagna
Giovanni Bianchin - AO S. Maria Nuova, Reggio Emilia
Michela Cappai - Regione Emilia-Romagna
Valentina Lolli - Regione Emilia-Romagna
Valeria Polizzi - AO S. Maria Nuova, Reggio Emilia
Paolo Stagi - Azienda Usl Modena

Gruppo di lavoro regionale Disabilità Uditiva per Area Vasta

Claudia Aimoni	Prof. Associato Audiologia, AOU Ferrara
Maria Pia Baiocchi	Dirigente NPI, Ausl Romagna
Bruna Baldassarri	Regione Emilia-Romagna
Paola Benincasa	Logopedista, Ausl Modena
Giovanni Bianchin	Dirigente ORL, Ausl Reggio-Emilia
Guido Cocchi	Dirigente neonatologia, AOU Sant'Orsola, Bologna
Michela Cappai	Regione Emilia-Romagna
Luca Casadio	Dirigente pediatria neonatologia, Ausl Romagna
Andrea Ciorba	Dirigente ORL, AOU Ferrara
Domenico Cuda	Dirigente ORL, Ausl Piacenza
Andrea De Vito	Dirigente ORL, Ausl Romagna
Simona Di Mario	Regione Emilia-Romagna
Rita Di Sarro	Referente Aziendale Programma Disabilità e Salute, Ausl Bologna
Claudio Gallo	Dirigente neonatologia, ASM Reggio-Emilia
Elisabetta Genovese	Programma di Audiologia, AOU Modena
Alessandra Murri	Dirigente ORL, Ausl Piacenza
Luna Nanni	Logopedista, Ausl Romagna
Valentina Lolli	Regione Emilia-Romagna
Silvia Palma	Audiologa, AOU Policlinico Modena
Paolo Stagi	Dirigente NPI, Ausl Modena
Daniela Rocca	Logopedista, Ausl Imola
Silvia Zanotti	Dirigente NPI, Ausl Parma

Si ringraziano le Associazioni degli utenti e dei familiari per il prezioso aiuto costantemente offerto negli incontri annuali del Gruppo di lavoro regionale.

INDICE

	PAG
1. Introduzione	1
2. L'implementazione dello screening uditivo neonatale in Emilia-Romagna	3
3. Il Protocollo di <i>Screening perdita congenita dell'udito</i> e gli stadi diagnostico-assistenziali	5
4. Il monitoraggio del percorso clinico ed organizzativo per i bambini affetti da ipoacusia in Emilia-Romagna	8
4.1 Obiettivi	8
4.2 Materiali e metodi	9
4.2.1 Popolazione e criteri di inclusione	9
4.2.2 Questionario di monitoraggio	10
4.2.3 Analisi statistiche	10
5. I risultati	11
5.1 Lo screening uditivo neonatale nei Punti Nascita	11
5.2 La diagnosi di ipoacusia nei Centri di Audiologia	14
5.3 La diagnosi di ipoacusia nei Servizi di NPIA	15
5.4 I TADU aziendali	20
5.5 Discussione dei risultati	21
6. Conclusioni	22
Bibliografia	

1. Introduzione

L'ipoacusia rappresenta la disabilità sensoriale più comune tra i nuovi nati.

Si calcola un'incidenza di circa 1,0-3,0 per mille nati e anche 10 volte superiore quando siano presenti uno o più fattori di rischio audiologico, come nel caso di bambini provenienti dalla terapia intensiva neonatale.

Nella letteratura internazionale è possibile riscontrare un'eterogeneità di dati sull'ipoacusia nel bambino e questo è dovuto ai diversi criteri diagnostici adottati, alla disomogeneità dei campioni, alle differenti metodiche di selezione, alla completezza del follow-up, nonché ai differenti protocolli di screening.

Ci sono pochi studi epidemiologici sulla situazione dell'ipoacusia congenita in Italia e i pochi dati italiani, recenti, relativi ai risultati dello screening uditivo neonatale universale, derivano dall'esperienza di singoli centri o di specifiche aree.

La maggior parte delle ipoacusie permanenti dell'infanzia è di tipo neurosensoriale, legata a un danno o un malfunzionamento della coclea. Al contrario, l'ipoacusia di tipo trasmissivo dell'infanzia è più spesso transitoria, connessa per esempio alla presenza di un'otite media, anche se vi sono casi di ipoacusia trasmissiva permanente, dovute a malformazioni dell'orecchio esterno e medio e spesso associati ad altre malformazioni cranio-facciali.

L'eziologia del danno uditivo permanente infantile riconosce cause genetiche in circa il 50% dei casi, ma la percentuale potrebbe essere maggiore per la presenza di un 20% di eziologia non nota e potenzialmente genetica.

La sordità neurosensoriale infantile riconosce anche numerosi fattori eziologici acquisiti: tra questi l'infezione congenita da microrganismi del complesso TORCH (toxoplasma, rosolia, citomegalovirus e herpes virus), la sepsi e le meningiti neonatali. La popolazione neonatale ricoverata in un reparto di Terapia Intensiva ha un rischio 10 volte maggiore di sviluppare ipoacusia rispetto alla popolazione neonatale generale. Il basso peso alla nascita, l'assunzione di farmaci ototossici (aminoglicosidi e diuretici dell'ansa), l'iperbilirubinemia, la ventilazione prolungata e l'utilizzo di ECMO (extracorporeal membrane oxygenation) sono alcuni dei fattori correlati con una maggior probabilità di sviluppare deficit uditivo.

Sebbene da diversi anni su questa popolazione di neonati a rischio di disturbi dell'udito venisse condotto uno screening uditivo, l'evidenza che solo la metà dei disturbi permanenti dell'udito si verifica in bambini con fattori di rischio ha portato a una riorganizzazione delle strategie di diagnosi precoci estendendo lo screening uditivo a tutti i

bambini, anche quelli senza fattori di rischio: uno screening uditivo “universale”.

La condizione di ipoacusia, ed in particolare quella di entità grave e profonda, determina delle importanti ripercussioni sullo sviluppo psichico, personale e sociale, del bambino tale da costituire un problema sanitario e sociale di grande rilevanza.

Nel bambino, per potersi sviluppare una buona acquisizione linguistica, deve essere integro il sistema uditivo ed essere sollecitato da un’adeguata stimolazione sonora in grado di attivare i sistemi di integrazione cerebrale. Lo sviluppo funzionale della corteccia uditiva dipende proprio dall’esperienza uditiva e l’input acustico periferico è essenziale per una corretta maturazione delle vie uditive centrali.

Il mancato riconoscimento di una perdita dell’udito comporta dunque importanti ripercussioni sul piano della comprensione e del linguaggio. In particolare: un ritardo nello sviluppo del linguaggio e dell’apprendimento, problemi comportamentali, diminuito benessere psicosociale, scarse capacità di adattamento e a un ridotto livello di istruzione. (Rapporto CeVEAS, 2010) [5].

La diagnosi e una riabilitazione precoce rappresentano la soluzione per ridurre l’impatto sociale, la disabilità e i costi associati a questa condizione.

La maggior parte degli studi scientifici indica che un intervento riabilitativo precoce, iniziato, cioè entro il sesto mese di vita, si associa ad un notevole miglioramento del linguaggio.

Per questo motivo già dal 1990 l’attenzione mondiale è stata rivolta verso l’avvio di programmi di screening uditivo neonatale universale (UNHS = Universal Newborn Hearing Screening), esteso a tutti i nuovi nati e non più limitato ai soli bambini con fattori di rischio per sordità.

Con queste indicazioni lo screening uditivo neonatale permette di identificare la maggioranza dei bambini con disturbi dell’udito in un’epoca della vita molto precoce, generalmente entro il 3-4° mese dalla nascita e di cominciare un intervento riabilitativo entro il 6° mese di vita.

Negli ultimi 10 anni UNHS è stato uno dei temi più importanti di sanità pubblica mondiale.

Negli Stati Uniti ormai rappresenta uno standard di cura nella maggior parte degli stati e anche in Europa la situazione si sta rapidamente diffondendo. Diversi Paesi europei hanno sviluppato un programma nazionale UNHS, come in Austria, Inghilterra, Croazia, Belgio, Polonia, Svizzera, Lussemburgo e Paesi Bassi. In Italia, ci sono diverse, ma significative, esperienze localizzate. [4,9,10,11,12].

In Italia UNHS fu introdotto in alcune regioni già dal 1997, tuttavia la sua estensione a macchia di leopardo e la non sistematicità ha portato ad una limitata copertura territoriale

(29,3% nel 2003 e del 48,4 % nel 2006 [2]), nonostante un riconosciuto interesse per la diagnosi precoce e una crescente offerta di moderne soluzioni tecnologiche per l'ipoacusia nei bambini, come l'impianto cocleare IC.

Fino al 2011 solo poche regioni avevano dato indicazioni e promosso l'effettuazione dello screening (Campania, Friuli, Liguria, Lombardia, Marche, Toscana, Umbria ed Emilia-Romagna), contribuendo a migliorare il dato di copertura nazionale fino al 78,3%, con notevoli disparità interregionali [3].

Recentemente, l'approvazione del Decreto del Presidente del Consiglio Dei Ministri 12 gennaio 2017, riguardante la *Definizione e aggiornamento dei livelli essenziali di assistenza, di cui all'articolo 1, comma 7, del decreto legislativo 30 dicembre 1992, n.502* [6] ha reso obbligatorio l'implementazione dello screening uditivo neonatale in tutte le Regioni. Con la nuova pubblicazione dei LEA, l'UNHS ha trovato un riconoscimento nazionale che permetterà di assicurare a tutti i bambini nati in Italia lo screening per l'ipoacusia.

2. L'implementazione dello screening uditivo neonatale in Emilia-Romagna

L'implementazione dello screening uditivo neonatale nella Regione Emilia-Romagna nasce da una collaborazione tra diverse figure professionali con approccio multidisciplinare e con carattere interaziendale: audiologi, otorinolaringoiatri, neonatologi, pediatri, neuropsichiatri infantili, logopedisti, audiometristi, infermieri ed ostetriche.

Al pari di altre importanti e rilevanti decisioni in ambito sanitario, l'avvio dello screening uditivo universale ha richiesto, oltre che una revisione aggiornata delle evidenze cliniche, il parere di un gruppo di lavoro regionale di "Analisi della efficacia pratica degli screening in epoca perinatale", al quale è stata affidata, tra le specifiche tematiche nell'ambito delle quali operare, quella dello screening audiologico.

Con il supporto del CeVEAS (Centro per la Valutazione dell'Efficacia dell'Assistenza Sanitaria) [5] è stato elaborato un rapporto tecnico nel marzo del 2010 sullo "Screening neonatale della perdita congenita dell'udito" con il quale vengono formulate raccomandazioni in ordine all'effettuazione dello screening neonatale. Tale documento è stato validato dalla Commissione nascita (istituita ex *Legge Regionale* 11 agosto 1998, n. 26 e del *Regolamento Regionale* 23 aprile 2009, n. 2.) in data 17 maggio 2010 definendo la necessità di avviare, presso tutti i punti nascita regionali, lo screening neonatale per le disabilità uditive. Inoltre, la Regione Emilia-Romagna ha dato mandato ad uno specifico gruppo di esperti, audiologi, neuropsichiatri e logopedisti, di definire il percorso clinico ed

organizzativo per i bambini affetti da ipoacusia in Emilia-Romagna, che pone le raccomandazioni cliniche ed organizzative per il miglioramento della qualità ed omogeneità dell'assistenza sanitaria per i minori ipoacusici.

Con la deliberazione di Giunta Regionale n.694 del 23 maggio 2011, la Regione Emilia-Romagna ha definito l'implementazione dello "Screening perdita congenita dell'udito" e del "Percorso clinico ed organizzativo per i bambini affetti da ipoacusia in Emilia-Romagna" [7] impegnando le Aziende Sanitarie della regione a dare attuazione a quanto stabilito dalle linee guida approvate.

La particolarità di questa programmazione regionale è quella di integrare lo screening audiologico neonatale al percorso terapeutico assistenziale garantendo un *Percorso aziendale di continuità assistenziale del neonato con sordità o ipoacusia* dedicato, per favorire il perseguimento di uniformità ed equità di accesso per tutti i minori ipoacusici seguiti dalle Unità Operative di Neuropsichiatria dell'Infanzia e dell'adolescenza, anche attraverso il confronto fra le diverse esperienze a livello aziendale, di area vasta e regionale, riuscendo così a non vanificare il lavoro dello screening uditivo che ha portato ad una identificazione precoce.

La delibera regionale prevede l'implementazione in ogni azienda di un Team Aziendale delle Disabilità Uditive (TADU), team multidisciplinare costituito dai vari professionisti coinvolti nel percorso clinico (neuropsichiatra infantile, audiologo, foniatra, psicologo e logopedista) al fine di coordinare gli interventi terapeutici e riabilitativi e rappresentare il riferimento di continuità assistenziale integrata per la presa in carico, la certificazione di disabilità e l'integrazione scolastica.

La stessa delibera prevede inoltre la costituzione di un Tavolo Regionale per le Disabilità Uditive, attualmente articolato per Area Vasta.

Al tavolo regionale sono demandati compiti di supporto alla costruzione della rete per lo screening audiologico, all'attivazione e implementazione dei TADU aziendali, di monitoraggio dell'attuazione degli indirizzi regionali e il confronto almeno annuale con le Associazioni, Enti ed Organizzazioni competenti per garantire il miglioramento continuo della qualità del percorso regionale.

Dal 1 gennaio del 2012 lo screening uditivo neonatale universale è attivo in tutti i punti nascita della regione. Nel 2012 erano 31 i punti nascita mentre nel 2016 erano 27 per la chiusura di alcuni di questi.

Il coinvolgimento di tutti i punti nascita ha permesso da subito eccellenti risultati in termini di copertura e di identificazione precoce dell'ipoacusia (vedi oltre).

Dall'anno 2014 con cadenza annuale in Emilia-Romagna viene effettuata la rilevazione

quantitativa e qualitativa dei percorsi di screening neonatale e di trattamento della ipoacusia i cui risultati rappresentano una risorsa epidemiologica per il territorio regionale e nazionale.

3. Il Protocollo di *Screening perdita congenita dell'udito* e gli stadi diagnostico-assistenziali

Nel Protocollo regionale vengono distinti tre stadi diagnostico-assistenziali: effettuazione del test di screening, conferma della diagnosi di ipoacusia e impostazione dell'iter terapeutico-riabilitativo (Figura 1).

Queste ultime due fasi sono a carico di un centro di riferimento di audiologia che completerà l'inquadramento diagnostico e imposterà l'iter terapeutico riabilitativo nei bambini con ipoacusia.

Le procedure di screening appaiono diversificate nei due gruppi di popolazione infantile (a basso e alto rischio).

PRIMO STADIO

Effettuazione dello screening uditivo

- Protocollo di screening diversificato per i neonati a basso e alto "rischio"
- Lo screening è eseguito da tecnici audiometristi o infermiere professionali e ostetriche che abbiano effettuato una formazione specifica
- In caso di sospetto diagnostico invio presso il centro deputato alla diagnosi entro il 3° mese di età corretta

SECONDO STADIO

Conferma della diagnosi

- Conferma effettuata da un team di professionisti con competenze audiologiche (audiometrista, audiologo o otorinolaringoiatra)
- Comunicazione dell'esito al centro che ha effettuato lo screening, al centro di audiologia che imposterà l'iter terapeutico e al PLS
- Supporto adeguato ai genitori in seguito all'esito

TERZO STADIO

Diagnosi e impostazione iter terapeutico-riabilitativo presso Centro di Audiologia e di NPIA (entro il 6° mese)

- Effettuazione di test strumentali oggettivi e soggettivi. Inquadramento clinico e l'approfondimento diagnostico multidisciplinare
- Protesizzazione acustica, avvio del percorso riabilitativo e l'eventuale indicazione all'impianto cocleare
- Attivazione di una rete di contatti con il servizio territoriale di riferimento (NPIA) del paziente per coordinare un intervento abilitativo condiviso sia nei tempi che nelle modalità proposte > TADU
- Controlli periodici dello sviluppo della percezione acustica e delle abilità comunicative e linguistiche (TADU)
- Valutazione dell'inserimento scolastico e sociale (NPIA)

Figura 1. Stadi diagnostico-assistenziali

Neonati a basso rischio: effettuazione del test di screening

Lo screening viene effettuato, in tutti i punti nascita della Regione, da tecnici audiometristi o infermieri professionali e ostetriche che abbiano effettuato una formazione specifica. Lo screening viene eseguito su tutti i nati che non abbiano fattori di rischio di ipoacusia (vedi Tabelle 1 e 2) con la ricerca delle emissioni otoacustiche evocate (TEOAE) o/e con potenziali uditivi evocati (ABR da screening o ABR automatico) prima della dimissione ospedaliera generalmente entro le 48/72 ore. Lo screening uditivo viene somministrato, durante il periodo di sonno spontaneo del neonato dal personale paramedico operante nel Nido. Il test viene somministrato con un'apparecchiatura portatile automatica costituita da un apparato di registrazione "pocket" e da una sonda munita di tips che viene applicata nel condotto uditivo esterno del neonato.

La durata dell'esame è, per entrambe le orecchie, di circa tre minuti e la risposta è costituita da due semplici possibilità: PASS, che indica una risposta TEOAE normale e dunque l'assenza di deficit uditivi cocleari importanti; REFER, che indica invece l'assenza o l'anormalità dell'emissione otoacustica, che a sua volta potrebbe avere diversi significati. Le cause potrebbero essere rappresentate dal collabimento del condotto uditivo esterno, dalla presenza di liquido amniotico nel condotto, dal mascheramento da parte di rumori prodotti dal neonato oppure da un sospetto deficit uditivo. In caso di risposta REFER il neonato viene ulteriormente sottoposto allo screening dal personale paramedico nelle ore

successive, fino al momento della dimissione dal Nido.

Nel caso in cui non sia possibile effettuare lo screening prima della dimissione del neonato, è previsto un controllo che ne verifichi l'attuazione nei giorni successivi. E' inoltre prevista la programmazione di un appuntamento per l'effettuazione del test per i bambini nati a domicilio e per i nati fuori regione.

Nel caso di riconferma del dato REFER il neonato verrà avviato nei giorni successivi, con un appuntamento fissato al momento della dimissione e comunicato ai genitori ad un 2° livello.

L'esito dell'esame viene registrato sulla lettera di dimissione in modo tale da fornire adeguata informazione al pediatra di famiglia. I soggetti risultati positivi allo screening (mono o bilaterali) devono essere sottoposti ad un secondo esame (re-test) con emissioni otoacustiche evocate o/e con potenziali uditivi evocati entro le 3 settimane dal primo esame.

In caso di mancata effettuazione del re-test è previsto un programma di reclutamento attraverso un richiamo con colloquio e la comunicazione al pediatra di libera scelta.

La conferma del livello di sordità deve essere effettuata nei soggetti risultati positivi al retest entro il terzo mese di vita, da parte di un team di professionisti con competenze audiologiche (audiometrista, audiologo o otorinolaringoiatra). L'indagine richiede l'esecuzione dell'ABR per soglia (potenziali evocati uditivi del tronco).

Nel caso venga posta diagnosi di ipoacusia:

- il risultato dell'esame viene comunicato sia al Centro che ha effettuato lo screening sia al pediatra di famiglia
- sarà cura del Centro che ha effettuato la diagnosi, fissare l'appuntamento entro un mese con il Centro che completerà l'inquadramento diagnostico e imposterà l'iter terapeutico riabilitativo (centro di riferimento), non demandando alla famiglia tale onere. Il centro che fa la diagnosi potrebbe corrispondere al centro di riferimento.

Neonati ad alto rischio: primo stadio, effettuazione del test di screening

Per i neonati con fattore di rischio di ipoacusia ed in particolare i neonati ricoverati in un reparto di terapia intensiva neonatale (vedi Tabella 2, punto 2) è indicato un protocollo di screening diversificato.

Il test di screening prevede sia l'esecuzione delle TEOAE che dei potenziali uditivi evocati (ABR da screening o ABR automatico) prima della dimissione. La scelta di effettuare entrambi i test è determinata dal fatto che tali neonati presentano un rischio aumentato di sviluppare una neuropatia uditiva e il test con le sole otoemissioni potrebbe risultare

normale. L'esito del test viene poi comunicato al pediatra di famiglia.

In caso di risposta positiva allo screening è opportuno il completamento dello studio mediante l'esecuzione dell'ABR per soglia (potenziali evocati uditivi del tronco). Tale indagine richiede la presenza da un team di professionisti con competenze audiologiche (audiometrista, audiologo o otorinolaringoiatra).

I soggetti in cui venga sospettata o confermata l'ipoacusia devono essere inviati presso il centro di riferimento per la diagnosi e l'impostazione dell'iter terapeutico-riabilitativo entro il terzo-quarto mese di età corretta.

I servizi di NPIA e i TADU

Nel caso di conferma della diagnosi di ipoacusia risulta di primaria importanza una presa in carico all'interno delle UONPIA aziendali, avviando più precocemente possibile un intervento riabilitativo di tipo logopedico focalizzato sul bambino e un supporto focalizzato sulla famiglia con lo scopo di massimizzare l'acquisizione delle competenze linguistiche oltre che le competenze educative in tutti gli adulti dei contesti di riferimento (famiglia, nidi e delle scuole dell'infanzia). La presa in carico, in particolare la definizione del progetto terapeutico e il suo monitoraggio, viene condivisa all'interno del Team Aziendale per le Disabilità Uditive (TADU), costituito da esperti della NPIA e della struttura ospedaliera di Audiologia Foniatria/ Otorinolaringoiatria di riferimento. Il TADU, nell'ambito di una globale presa in carico abilitativa/riabilitativa, provvede alla stesura della diagnosi funzionale, all'attuazione delle disposizioni previste dalla Legge 5 febbraio 1992, n.104 *Legge-quadro per l'assistenza, l'integrazione sociale e i diritti delle persone handicappate* [8] e delle normative nazionali sull'invalidità e quelle specifiche per la disabilità uditiva.

4. Il monitoraggio del percorso clinico ed organizzativo per i bambini affetti da ipoacusia in Emilia-Romagna

4.1 Obiettivi

Scopo di questo lavoro è esaminare i risultati di questo programma e la sua evoluzione nei primi anni dalla sua implementazione, dimostrando come l'intervento regionale sia riuscito a promuovere una copertura sin dal primo periodo di applicazione attraverso un sistematico controllo e un'attività di monitoraggio dello screening nelle sue diverse fasi.

4.2 Materiali e metodi

4.2.1 Popolazione e criteri di inclusione

Sono stati sottoposti allo screening uditivo tutti i bambini nati nei 27 punti nascita della regione.

La popolazione neonatale è stata classificata in bambini a basso rischio e ad alto rischio in relazione alla presenza di almeno un fattore di rischio per ipoacusia (Deliberazione di Giunta Regionale n. 694, 2011 Screening perdita congenita dell'udito, Tabella. 1 e 2).

Tabella 1. Fattori di rischio per ipoacusia progressiva o ad esordio tardivo presenti alla nascita necessitanti di una sorveglianza audiologica ogni 6 mesi-1 anno

Storia familiare positiva per ipoacusia infantile permanente
--

Neonati sottoposti ad ECMO

Infezione intrauterina da CMV

Sindromi associate con ipoacusia progressive o ad esordio tardivo, come neurofibromatosi, osteopetrosi, sindrome di Usher; altre sindromi frequentemente identificate includono la sindrome di Waardenburg, Alport, Pendred, Jervell e Lange-Nielsen.

Disordini neurodegenerativi, quali la sindrome di Hunter, o neuropatie sensitive-motorie, come la atassia di Friedreich e la sindrome di Charcot-Marie-Tooth.

Tabella 2. Fattori di rischio per ipoacusia progressiva o ad esordio tardivo presenti alla nascita necessitanti di una sorveglianza clinica e/o audiologica
--

Ricovero in Neonatal Intensive Care Unit (NICU) per un periodo superiore a 5 giorni o ciascuna delle seguenti condizioni, indipendentemente dalla durata del ricovero in NICU: ventilazione assistita, assunzione di farmaci ototossici (gentamicina e tobramicina) o diuretici dell'ansa (furosemide), iperbilirubinemia severa.

Infezioni intrauterine, quali: herpes, rosolia, sifilide e toxoplasmosi.
--

Malformazioni craniofacciali, incluse quelle del padiglione auricolare, del condotto uditivo esterno, appendici e fistole pre-auricolari e anomalie dell'osso temporale.
--

Anomalie quali ciuffo di capelli bianchi, che sono descritte in associazione con sindromi che includono ipoacusia permanente neurosensoriale o trasmissiva
--

4.2.2 Questionario di monitoraggio

La raccolta dei dati e delle informazioni relative sia all'attuazione del percorso clinico ed organizzativo sia alla popolazione assistita viene effettuata attraverso un questionario volto a rilevare lo stato di attuazione e le criticità dello svolgimento dello screening nonché le modalità e i protocolli di interfaccia diagnostico/ terapeutici ed organizzativi.

La modalità di somministrazione viene curata dai referenti regionali che partecipano al Tavolo Regionale per le Disabilità Uditive e coinvolge tutte le Aziende USL della regione Emilia-Romagna. La scheda di rilevazione viene inviata annualmente ai Referenti del Tavolo Regionale.

Il questionario risulta strutturato in 4 sezioni per un numero complessivo di 69 item.

- Rilevazione stato di attuazione e criticità dei **Punti Nascita**
- Rilevazione stato di attuazione e criticità dei Centri di riferimento: **Audiologia**
- Rilevazione stato di attuazione e criticità dei Centri di Riferimento: **Neuropsichiatria dell'Infanzia e dell'Adolescenza**
- Rilevazione stato di attuazione e criticità del **Team Aziendale Disabilità Uditive (TADU)**

4.2.3 Analisi statistiche

Per valutare l'efficacia dello screening la Deliberazione di Giunta Regionale n. 694 del 2011 [7] aveva stabilito degli indicatori di efficacia pratica.

Ad oggi è possibile evidenziare:

- Percentuale di reclutamento: percentuale di tutti i bambini nati nel punto nascita, nati nel punto nascita e dimessi <24 ore, nati fuori regione ma da madri residenti, nati a domicilio che vengono sottoposti allo screening uditivo entro il primo mese di vita (di vita corretta per i prematuri). *Joint Committee on Infant Hearing (JCIH) nel "Year 2007 position statement: Principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs"* [1] suggerisce come riferimento un valore maggiore del 95%.
- Frequenza dei soggetti positivi al re-test: la percentuale di tutti i bambini che falliscono lo screening iniziale e il seguente retest prima di arrivare ad una valutazione audiologica entro i tre mesi di vita. Le raccomandazioni del JCIH (2007) [1] suggerisce come riferimento un valore minore del 4%.
- Numero di diagnosi di ipoacusia posta dal centro di riferimento.

Il motivo della scelta di questi indicatori è quella di valutare non solo i livelli di copertura dello screening ma anche l'attività dei centri audiologici di riferimento, sia nel carico lavorativo che nel rispetto dei tempi affinché non venga meno l'effetto della precocità dello screening stesso e vengano limitate le perdite di aderenza nelle fasi successive.

5. Risultati

In questo report vengono riportati i dati relativi all'anno 2016 sull'attività dello screening uditivo nei 27 punti nascita della regione Emilia-Romagna.

5.1 Lo screening uditivo neonatale nei Punti Nascita

Nel 2015 i bambini nati vivi sono stati 35.876, di cui 35.773 sottoposti a screening (99,7%). Nel 2016 si contano 34.776 bambini nati vivi e di questi 34.640 hanno eseguito lo screening uditivo, pari al 99,6%. I bambini sono stati sottoposti allo screening uditivo nei nidi prima delle dimissioni ospedaliere o nel caso di bambini nati in altre regioni o a domicilio entro il primo mese di vita.

La copertura dello screening per entrambi gli anni risulta significativamente al di sopra degli standard stabiliti (95%) dalle Raccomandazioni internazionali (*Joint Committee on Infant Hearing, 2007, Pediatrics*) [1] L'aderenza allo screening è un indicatore chiave per i programmi di screening. Il fatto che nella programmazione ospedaliera lo screening venga eseguito prima delle dimissioni ospedaliere e il fatto che questo sia gratuito permette di renderlo pienamente accettato dalle famiglie.

Di seguito il numero dei nati vivi e dei nati sottoposti a screening per gli anni 2015 e 2016 e per singolo Punto Nascita.

1.757 bambini nel 2016 (5% del totale dei nati) presentano dei fattori di rischio per ipoacusia e pertanto hanno seguito la procedura di screening diversificato.

ANNO 2015			
Punto Nascita	Nati vivi	Nati sottoposti a screening	% copertura screening
Piacenza	1815	1805	99,4
Parma	2851	2851	100,0
Parma - <i>Vaio</i>	922	900	97,6
Parma - <i>Borgo Taro</i>	155	152	98,1
Reggio-Emilia	4470	4466	99,9
Modena	6287	6246	99,3
Bologna - <i>Osp. Bentivoglio</i>	553	547	98,9
Bologna - <i>Osp. Maggiore</i>	3095	3125	100,9

Bologna - Osp. S.Orsola	3474	3442	99,1
Imola	1008	1006	99,8
Ferrara	2243	2243	100,0
Ravenna - Osp. Ravenna	1493	1491	99,9
Ravenna - Osp. Faenza	715	720	100,7
Ravenna - Osp. Lugo	642	632	98,4
Forli	1147	1147	100,0
Cesena	1967	1963	99,8
Rimini	3039	3037	99,9
Totale regionale	35876	35773	99,7

Tabella 1. Numero di nati vivi, nati sottoposti a screening uditivo e percentuale di copertura dello screening per Ausl di residenza e totale regionale, anno 2015.

ANNO 2016			
Punto Nascita	Nati vivi	Nati sottoposti a screening	% copertura screening
Piacenza	1809	1804	99,7
Parma	2899	2957	102,0
Parma - Vaio Fidenza	942	912	96,8
Parma - Borgo Taro	126	125	99,2
Reggio-Emilia	2130	2120	99,5
Reggio-Emilia - Scandiano	488	487	99,8
Reggio-Emilia - Montecchio	639	639	100,0
Reggio-Emilia - Guastalla	726	726	100,0
Reggio-Emilia - Castelnovo ne monti	153	153	100,0
Modena	2970	2949	99,3
Modena - Carpi	1284	1270	98,9
Modena - Mirandola	429	425	99,1
Modena - Sassuolo	1357	1339	98,7
Modena - Pavullo	198	193	97,5
Bologna - Osp. Bentivoglio	655	640	97,7
Bologna - Osp. Maggiore	2916	2931	100,5
Bologna - Osp. S.Orsola	3389	3338	98,5
Imola	947	945	99,8
Ferrara	1619	1600	98,8
Ferrara - Osp. Cento	398	398	100,0
Ferrara - Osp Lajosanto	178	159	89,3
Ravenna - Osp. Ravenna	1408	1417	100,6
Ravenna - Osp. Faenza	639	640	100,2
Ravenna - Osp. Lugo	605	612	101,2
Forli	1113	1113	100,0
Cesena	1884	1882	99,9
Rimini	2875	2866	99,7
Totale regionale	34776	34640	99,6

Tabella 2. Numero di nati vivi, nati sottoposti a screening uditivo e percentuale di copertura dello screening per singolo Punto Nascita e totale regionale, anno 2016.

Dalla rilevazione dello stato di attuazione e criticità del percorso clinico ed organizzativo aziendale dei Punti nascita emergono alcuni aspetti di disomogeneità. I dati regionali presentano inoltre delle lacune informative poiché per tre punti nascita regionali non è stato possibile fornire le informazioni degli aspetti organizzativi dello screening.

I professionisti che risultano coinvolti nello screening sono infermieri, ostetriche, audiometristi e in alcuni casi altre figure professionali quali medici e puericultrici. Gli operatori sono inoltre impegnati in tutti i Punti Nascita nella registrazione dei dati o attraverso un software specifico fornito da ditta esterna, o attraverso un software specifico messo a punto in reparto, o mediante un Foglio EXCEL o ancora mediante forme di registrazione, anche cartacea.

Il materiale informativo relativo alla presentazione degli scopi (vantaggi) e delle modalità dello screening non è ad oggi disponibile in tutti i punti Nascita della Regione; questo elemento rappresenta una criticità peraltro anche richiamata dalle Associazioni dei familiari e degli utenti negli incontri annuali. Potrebbe essere utile proporre un opuscolo regionale da adottare in tutte le USL.

Le linee d'indirizzo regionali, al fine di assicurare l'universalità dello screening uditivo hanno previsto uno specifico programma di reclutamento:

- nel caso che lo screening uditivo non venga effettuato per **dimissione anteriore alle 24 ore** è previsto un controllo che ne verifichi l'effettuazione nei giorni successivi in 23 Punti Nascita
- è prevista la possibilità di appuntamento per effettuazione dello screening per i **nati a domicilio** in 24 Punti Nascita
- per i **nati fuori regione** in 24 Punti Nascita.

Nel caso lo screening non abbia rilevato problemi l'esito è comunque riportato su lettera dimissione in 23 Punti Nascita.

Il tempo medio rilevato nei Punti Nascita regionali per fissare il re-test viene fissato abitualmente entro circa 15 giorni, coerentemente a quanto previsto dalle linee d'indirizzo regionali (3 settimane). Nel caso sia necessario effettuare il re-test è previsto un colloquio con il medico in 19 Punti Nascita.

In caso di mancata effettuazione del re-test è prevista una procedura di reclutamento attraverso un richiamo con colloquio (telefonico o meno) in 23 Punti Nascita e la comunicazione al pediatra di libera scelta in 22 Punti Nascita.

La percentuale di bambini risultati refer al retest ed inviati ad una successiva valutazione al centro audiologico è stata nel 2016 del 4,4 % pari a 1.542 bambini.

AUSL	N. nati vivi	Numero di refer inviati all'audiologia	% refer sui nati vivi
Piacenza	1809	190	10,5
Parma	3967	72	1,8
Reggio-Emilia	4136	79	1,9
Modena	6238	73	1,2
Bologna	6960	581	8,3
Imola	947	n.d.	0,0
Ferrara	2195	169	7,7
Ex Ravenna	2652	170	6,4
Ex Forlì	1113	7	0,6
Ex Cesena	1884	142	7,5
Ex Rimini	2875	59	2,1
Totale regionale	34776	1542	4,4

Tabella 3. Numero di bambini refer inviati all'audiologia e percentuale dei bambini refer in rapporto ai bambini nati vivi

Come riportato sopra il retest viene eseguito in media dopo 15 giorni e questo permette di ridurre il numero dei bambini che verranno poi indirizzati ad una valutazione audiologica permettendo così di ridurre la percentuale dei falsi positivi.

Questo risultato è ottenibile grazie ad una apposita formazione del personale che esegue lo screening, eseguendo i test nei modi e nelle tempistiche più adeguate.

5.2 La diagnosi di ipoacusia nei Centri di Audiologia

Nei centri di Audiologia vengono svolti gli accertamenti per la conferma della diagnosi di ipoacusia . In Regione si contano 15 centri di audiologia.

Nell'equipe di professionisti coinvolti, fanno parte figure mediche come audiologi, foniatro o Otorinolaringoiatra e anche audiometristi (in 11 AUSL), logopedisti (in 6 AUSL).

Affinché ciascun bambino arrivi al test di conferma diagnostica, esiste una procedura ben codificata in ciascuna Azienda USL che permette l'invio programmato e controllato dei bambini dai Punti Nascita ai Centri di Audiologia per sospetto di ipoacusia.

Deve essere dunque assicurato attraverso un lavoro di gruppo, una collaborazione tra i centri di primo livello e il team audiologico, una buona comunicazione con le famiglie e un'organizzazione precisa che permetta alle famiglie di essere affidate al centro audiologico di riferimento per il bambino già entro il terzo mese di vita.

Sarà cura del Centro che ha effettuato la diagnosi, fissare l'appuntamento entro un mese con il Centro audio-otologico di riferimento che completerà l'inquadramento diagnostico e imposterà l'iter terapeutico riabilitativo, non demandando alla famiglia tale onere. Il centro che fa la diagnosi potrebbe corrispondere al centro di riferimento.

Una volta posta la diagnosi, in tutte le Aziende USL viene consegnata alla famiglia una relazione destinata al pediatra di libera scelta.

Nel 2016, 134 bambini pari a 3,8 su 1.000 nuovi nati hanno avuto la diagnosi di ipoacusia.

AUSL	N. nati vivi	N. bambini identificati	% identificati sui nati *1.000
Piacenza	1809	6	3,3
Parma	3967	17	4,3
Reggio-Emilia	4136	21	5,1
Modena	6238	17	2,7
Bologna	6960	38	5,5
Imola	947	0	0
Ferrara	2195	12	5,5
Ex Ravenna	2652	2	0,8
Ex Forlì	1113	7	6,3
Ex Cesena	1884	4	2,1
Ex Rimini	2875	10	3,5
Totale regionale	34776	134	3,8

Tabella 4. Numero di bambini identificati dallo screening uditivo neonatale

Le ipoacusie che hanno richiesto una precoce protesizzazione sono state 65 pari al 48% delle ipoacusie rilevate alla nascita.

Dunque solo 1,76 bambini su ogni 1000 nuovi nati hanno ricevuto una protesi acustica nei primi mesi di vita.

Questo ad indicare che lo screening ha permesso di identificare non solo le ipoacusie di entità grave, protesizzate subito, ma anche le forme più lievi e le monolaterali che potrebbero necessitare di una stretta sorveglianza prima di un intervento protesico riabilitativo.

5.3 La diagnosi di ipoacusia in carico ai Servizi di NPIA

Nel 2016 risultano in totale 90 nuove diagnosi di ipoacusia in carico ai Servizi NPIA (8,5% sul totale della popolazione NPIA) (Tabella 5).

POPOLAZIONE ASSISTITA, 2016	
Nati vivi	34.776
Bambini sottoposti a screening	34.640 (99,6%)
Numero bambini refer	1.542 (4,4%)
Bambini presi in carico da Audiologia	134 (3,8 * 1.000)
Bambini presi in carico da NPIA	90 (8,5% degli utenti con diagnosi di DU in carico alla NPIA)

Tabella 5. Popolazione assistita, anno 2016, RER.

I dati delle Unità Operative di NPIA presentati di seguito sono estratti dal flusso informativo SINPIAER, descritto nella Circolare Regionale n. 3 del 2011 e sono riferiti all'anno 2016. Il numero totale dei bambini con sordità è progressivamente aumentato, passando da 731 casi nel 2011 a 1058 casi nel 2016, coerentemente all'aumento degli utenti in carico ai Servizi UONPIA per tutte le categorie diagnostiche (Grafico 1).

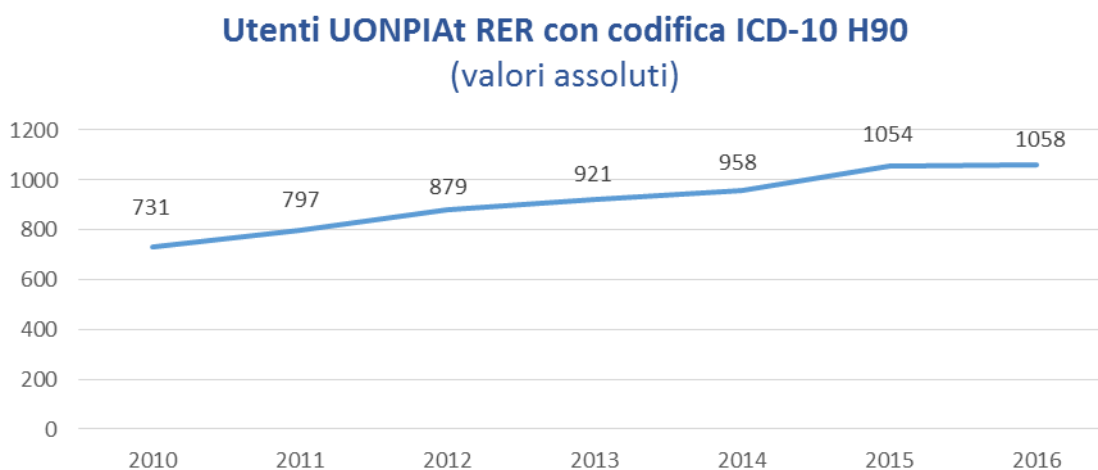


Grafico 1. Utenti con diagnosi di sordità in carico ai Servizi NPIA della RER, anni 2010-2016.

Relativamente all'utenza complessiva in carico ai Servizi NPIA, i minori con disabilità uditiva sono maggiormente rappresentati nelle fasce di età 0-2 anni e 3-5 anni, mentre a partire dalla classe di età 6-10 anni sono maggiormente rappresentati i minori in carico ai Servizi NPIA che non presentano disabilità uditiva. Questo dato è presumibilmente il risultato dell'attività di screening in grado di intercettare molto precocemente i bambini a rischio sordità e avviare tempestivamente una presa in carico (Grafico 2).

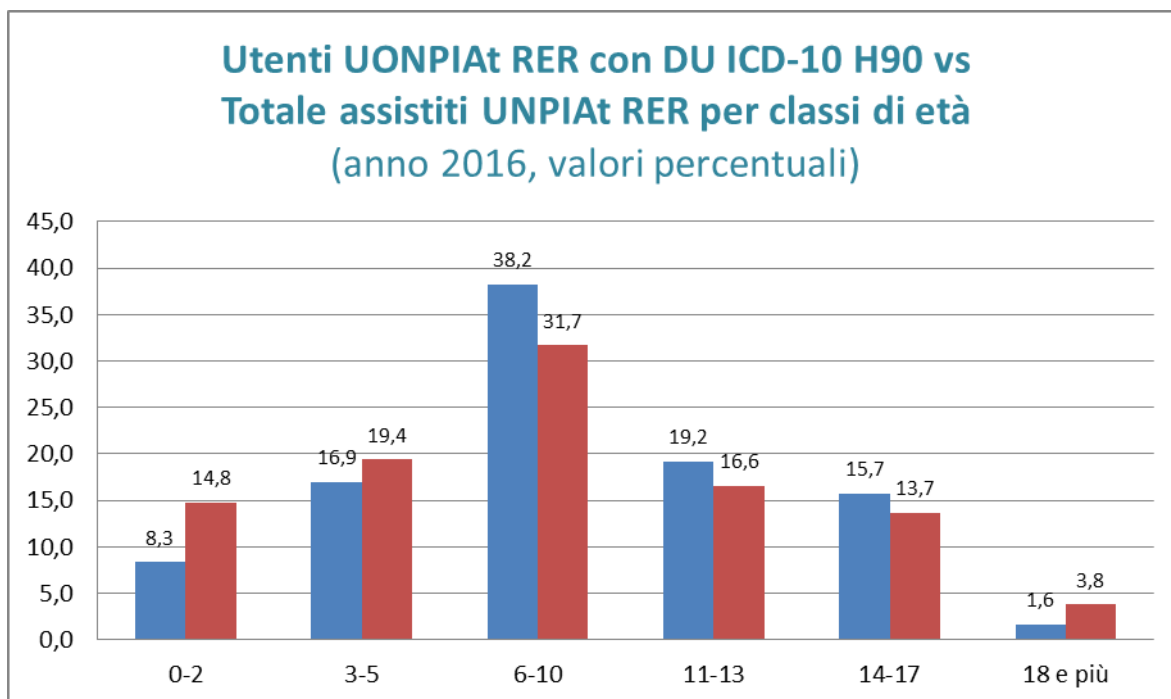


Grafico 2. Confronto tra gli utenti con diagnosi di sordità e il totale degli utenti in carico ai Servizi NPIA per classi di età, anno 2016.

In riferimento al genere, si osserva una lieve prevalenza del numero di diagnosi all'interno della popolazione maschile. Nei Servizi NPIA prevalgono gli utenti di genere maschile per la preponderanza, nei maschi, dei disturbi del neurosviluppo, i disturbi neuropsichiatrici più frequenti nell'età evolutiva: Disabilità Intellettiva, Disturbi dello Spettro Autistico, Disturbo del Linguaggio, Disturbi dell'apprendimento, Sindromi ipercinetiche (Grafico 3).

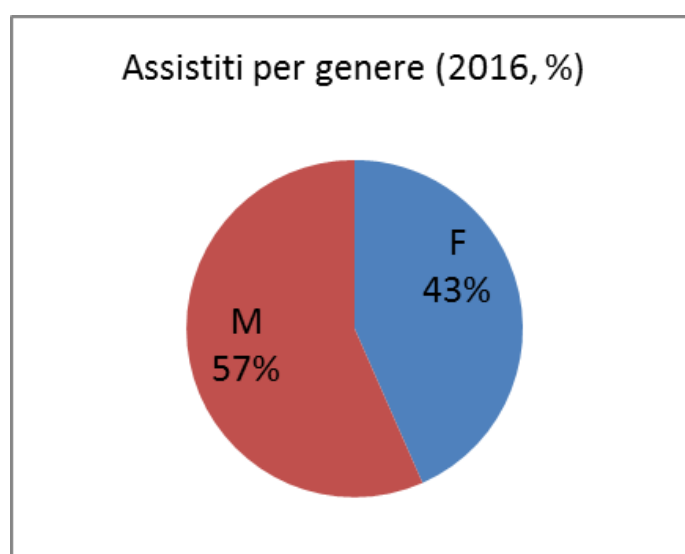


Grafico 3. Utenti per genere, valori percentuali, anno 2016

Per quanto riguarda la tipologia di diagnosi (Sistema di classificazione ICD-10), nel 2016 circa il 76% delle diagnosi di disabilità uditiva sono di tipo neurosensoriale bilaterale; seguono in termini di prevalenza le forme le forme trasmissive (12,1%) e le altre forme miste (9,2%) (Tabella 6).

Tabella 6. Tipologia di diagnosi, valori assoluti e percentuali, anno 2016, RER.

Anno 2016	valori assoluti	%
Neurosensoriale bilaterale	790	74,0
Neurosensoriale monolaterale	24	2,2
Trasmissiva bilaterale	98	9,2
Trasmissiva monolaterale	8	0,7
Mista bilaterale	39	3,7
Mista monolaterale	6	0,6
Altre trasmissive (senza specificazione di lato)	23	2,2
Altre miste (senza specificazione di lato)	53	5,0
Altre non specificate	26	2,4
Totale regionale	1067	100

Anno 2016	valori assoluti	%
Neurosensoriali	814	76,3
Trasmissive	129	12,1
Miste	98	9,2
Non specificate	26	2,4
Totale regionale	1067	100

Un dato interessante riguarda le comorbidità: nel 2016 risultava che i bambini con diagnosi di sordità presentavano anche malformazioni o sindromi genetiche (ICD-10 Q) nel 14,7% dei casi e disabilità intellettiva (ICD-10 F70-F79) nel 14,4% casi, mentre i disturbi di linguaggio erano presenti nel 12,6% (Grafico 4).

Comorbidità – Codifica ICD-10 – ANNO 2016

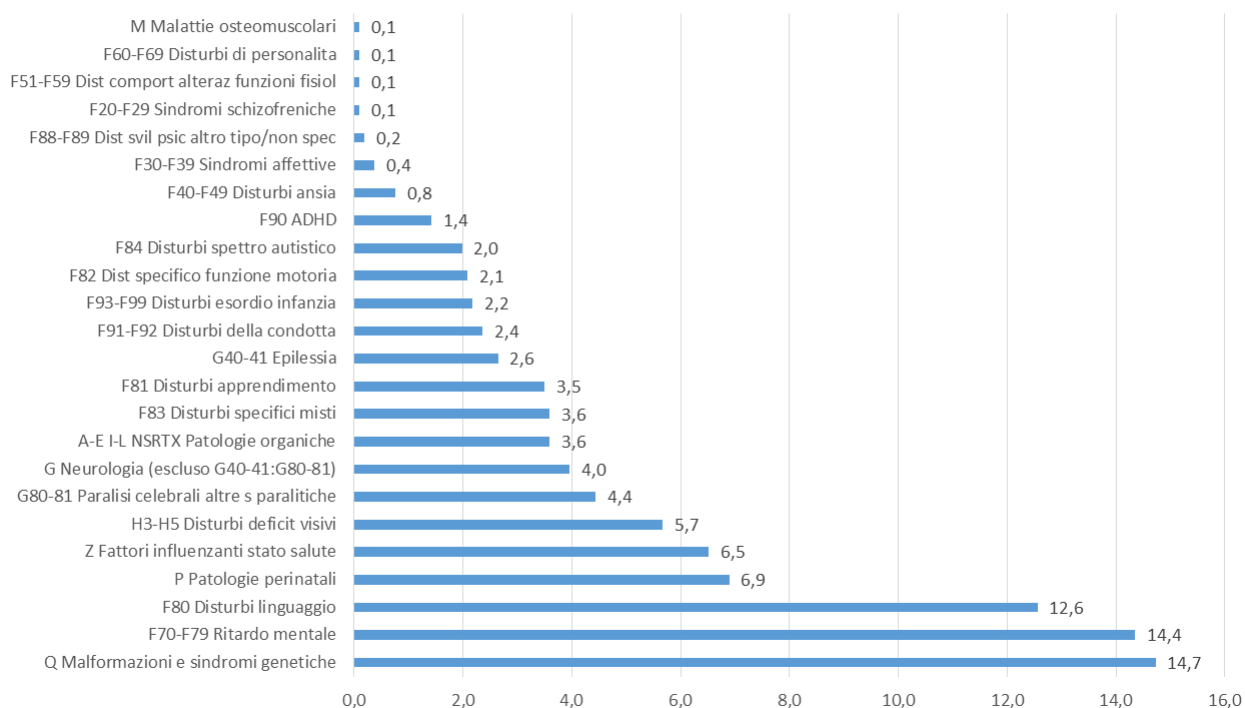


Grafico 4. Comorbidità negli utenti con diagnosi di sordità, valori percentuali, anno 2016, RER

Nel 2016 le prestazioni erogate dai servizi di NPIA sono state in totale 29.596. I trattamenti più frequentemente erogati sono stati quelli di tipo logopedico (47,7%) il monitoraggio clinico (10,4%) e le prestazioni dedicate ai percorsi di integrazioni scolastica (7,6%) (Tabella 7). La percentuale di prestazioni dirette, cioè erogate in presenza dell'utente, è stata pari al 76,3% (Tabella 8).

PRESTAZIONI EROGATE 2016	valori assoluti	valori %
Colloquio psicologico	139	0,5
Incontri altri servizi	856	2,9
Indagine bioumorale	6	0,0
Monitoraggio	3072	10,4
Prestazioni scuola	2263	7,6
Protesica	287	1,0
Relazioni/referti	822	2,8
Restituzione diagnosi famiglia	209	0,7
Sostegno/colloquio	1.487	5,0
Trattamento Psicoterapico	20	0,1
Trattamento farmacologico	-	0,0
Trattamento fisioterapico	2.069	7,0
Trattamento logopedico	14114	47,7
Trattamento ortottico	27	0,1

Trattamento psicoeducativo	1258	4,3
Trattamento psicomotorio	297	1,0
Valutazione	2054	6,9
Visita altri spec. (fisiatra foniatra)	25	0,
Visita neuropsichiatrica	591	2,0
Totale	29596	100,0

Tabella 7. Prestazioni erogate agli utenti con diagnosi di sordità, valori assoluti e valori percentuali, anno 2016, RER.

PRESTAZIONI EROGATE 2016	
Dirette	22583
Indirette	7013
Totale	29596
% Dirette sul totale	76,3

Tabella 8. Prestazioni dirette e indirette erogate agli utenti con diagnosi di sordità, anno 2016, RER.

5.4. I TADU aziendali

Il Team Aziendale Disabilità Uditive è un team multidisciplinare costituito da neuropsichiatra infantile, audiologo, otorinolaringoiatra, psicologo e logopedista. Costituisce il riferimento di continuità assistenziale integrata per la presa in carico, la definizione e l'attuazione del progetto riabilitativo individualizzato, la certificazione di disabilità e l'integrazione scolastica.

Per le sue specifiche funzioni è auspicabile che tale TADU possa spostarsi nei diversi distretti delle Aziende e interfacciarsi con:

- la Pediatria (Ospedaliera, di Comunità, di Libera Scelta);
- la struttura di audiofonologia/otorinolaringoiatria di riferimento chirurgico per l'impianto cocleare;
- l'individuazione e il trattamento di eventuali comorbilità, per quanto di specifica competenza;
- la gestione dei rapporti con la famiglia e le Associazioni, Enti ed Organizzazioni competenti.

Ad oggi in Regione Emilia-Romagna la costituzione dei Team Aziendali dedicati alle disabilità uditive è stata formalmente definita presso le Ausl di Parma, Reggio-Emilia, Modena, Ferrara, Imola e Rimini. Nelle restanti Aziende, pur in assenza di un Team organizzativo aziendale, è attivo un percorso clinico dedicato (Figura 2).

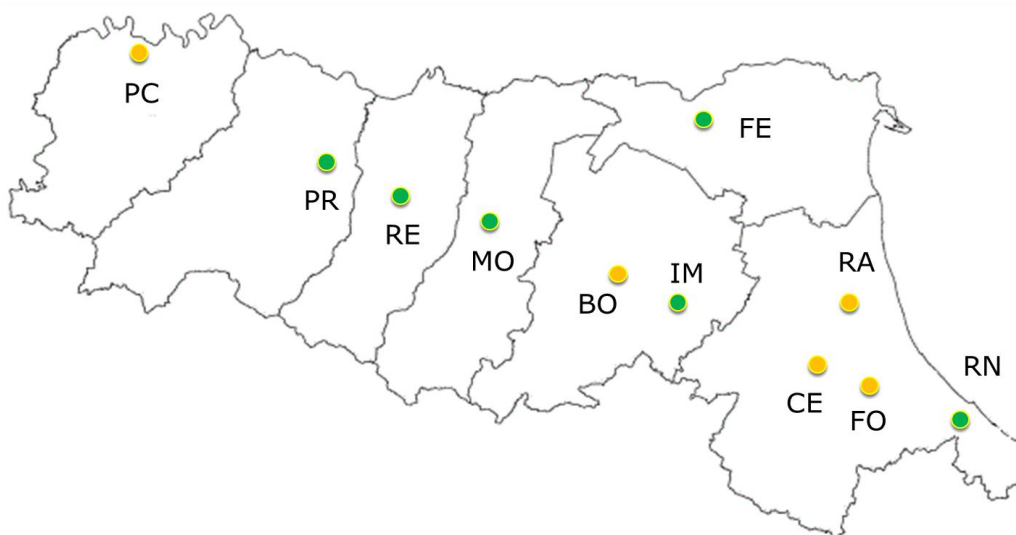


Figura 2. I TADU in Regione Emilia-Romagna

5.5 Discussione dei risultati

Dal 1 gennaio 2012 in tutti i punti nascita dell'Emilia-Romagna viene eseguito lo screening uditivo.

La presenza di un protocollo condiviso ha permesso un'uniformità nella gestione dei bambini anche di quelli nati nelle zone più impervie della nostra regione.

Uno dei compiti del Tavolo Regionale delle Disabilità uditive è stato quello di monitorare questa attività anche attraverso un rilevamento di dati che ha permesso di verificare l'efficacia dello screening in ciascun punto nascita.

La mancanza di un controllo elettronico e di una registrazione informatica degli esami effettuati alla nascita ha reso difficile il rilevamento dei dati.

L'analisi comparativa dei dati ha permesso di disporre di informazioni relative all'implementazione del percorso clinico nelle varie realtà aziendali, nonché la programmata restituzione alle associazioni dei familiari presenti sul territorio delle evidenze raggiunte e delle criticità riscontrate. I dati esposti colmano un vuoto informativo nello studio dell'epidemiologia della sordità e consentono una analisi della situazione e spunti per un migliore governo clinico del trattamento della patologia e di efficacia nella spesa sanitaria regionale dedicata.

Abbiamo scelto di valutare un solo anno di attività, il 2016, a distanza di un quinquennio dall'avvio dello screening, per analizzare dati consolidati rappresentativi dei 27 punti nascita e del successivo percorso diagnostico e di presa in carico.

Complessivamente si evince una buona e rapida copertura territoriale con valori ben oltre la soglia raccomandata dalla JCIH [1] soddisfacendo i criteri di uno screening efficace. La

percentuale di REFER invece appare lievemente al di sopra dei livelli raccomandati: 4,4% invece del 4%. Da una analisi più dettagliata si evince che 8 punti nascita hanno i valori oltre la soglia e alcuni di questi ipotizzano sia legato ad un ricambio del personale coinvolto nell'esecuzione.

L'incidenza dell'ipoacusia, nell'anno valutato, è del 3,8 ogni 1.000 bambini.

Le diagnosi di ipoacusia effettuate includono non solo i casi di ipoacusia grave e profonda ma anche le forme più lievi e le monolaterali che potrebbero necessitare di una stretta sorveglianza prima di un intervento protesico riabilitativo. Differentemente da quanto si riteneva in passato anche le ipoacusie monolaterali hanno un impatto sulla vita del bambino non solo per compromissione della sua abilità a localizzare i suoni e nell'ascolto nel rumore, ma anche nelle abilità fonologiche. Diverse ricerche hanno infatti dimostrato come una grande percentuale della popolazione di bambini con ipoacusia monolaterale presenti disturbi del linguaggio, in particolare in aree specifiche come quelle di conoscenza lessicale, lettura, spelling e in generale nelle abilità fonologiche [13].

6. CONCLUSIONI

Uno screening sanitario è giustificato in caso di patologie che provochino gravi disabilità nelle persone affette ma che, se identificate in tempi precoci, possano essere curate o trattate in modo da eliminarne o mitigarne le conseguenze. La patologia deve inoltre avere una prevalenza non trascurabile e la possibilità di essere identificata attraverso un test veloce, affidabile, accettabile da coloro che lo ricevono e riproducibile da operatori diversi. Gli obiettivi di uno screening sono dunque quelli di identificare precocemente i soggetti affetti al fine di avviare immediatamente un trattamento in grado di eliminare o limitare i danni conseguenti alla patologia.

L'ipoacusia rappresenta la disabilità sensoriale più comune tra i nuovi nati e con la recente approvazione del Decreto del Presidente del Consiglio Dei Ministri 12 gennaio 2017, riguardante la *Definizione e aggiornamento dei livelli essenziali di assistenza, di cui all'articolo 1, comma 7, del decreto legislativo 30 dicembre 1992, n.502*, [6] l'implementazione dello screening uditivo neonatale è stato reso obbligatorio in tutte le Regioni.

Se ormai è ubiquitariamente accettata l'importanza di attivare programmi di prevenzione dell'ipoacusia infantile, molti ospedali mantengono delle perplessità su alcuni aspetti dello screening universale ai nidi. Tali perplessità sono principalmente dovute ai costi, all'elevato numero di REFER citato da certi Autori che sovraccaricherebbe un secondo livello

diagnostico, favorendo la perdita dei bambini sospetti e aumentando l'ansia delle famiglie. Una delle caratteristiche dello screening uditivo universale dev'essere dunque quello di minimizzare il numero dei bambini REFER, i falsi positivi, la grande maggioranza dei quali risulterebbe comunque normoudente, mantenendo però elevata la sensibilità dello screening. Un elevato numero di falsi allarmi infatti aumenta il costo dello screening e provoca notevole stress nella famiglia, in particolar modo se viene ad essa richiesto di spostarsi presso altre strutture. Nel caso della nostra organizzazione la possibilità di fare un retest prima della dimissione, di permettere che questo possa essere effettuato nel punto nascita più comodo alla famiglia (non necessariamente quello della nascita) e di seguire i bambini fino all'eventuale valutazione diagnostica favorisce l'adesione al percorso da parte della famiglia.

Inoltre una adeguata formazione e motivazione del personale che esegue lo screening, anche attraverso dei corsi accreditati ECM, permette di ridurre drasticamente il numero dei REFER come suggerito anche dal nostro report.

In Emilia-Romagna la presenza del TADU a livello provinciale e del Tavolo Regionale delle Disabilità Uditive permette anche il controllo critico dei dati e consente di migliorare anche gli aspetti organizzativi di ciascun punto nascita.

A tal proposito le criticità emerse dai questionari, anche a distanza di diversi anni dall'inizio dello screening, vengono regolarmente discusse nel Tavolo delle disabilità uditive al fine di rendere più uniformi gli aspetti per lo più procedurali come ad esempio: produrre un foglio informativo per lo screening uguale per tutti i punti nascita, promuovere corsi di aggiornamento teorico-pratico del personale che nel tempo potrebbe cambiare, trovare una soluzione informatizzata per la raccolta dei dati che riesca ad ovviare al conteggio ancora manuale e per cui passibile di errori, promuovere lo scambio di informazioni tra i vari punti nascita per verificare ad esempio se i bambini trasferiti hanno fatto lo screening. L'implementazione di un programma di screening richiede pertanto il coinvolgimento e un importante sforzo da parte di molti professionisti che non si esaurisce con l'avvio dello screening nei punti nascita. Proprio la presenza di referenti con caratteristiche multidisciplinari e la presenza di un protocollo con definizioni e percorsi precisi permettono un costante confronto e arricchimento professionale a vantaggio di una presa in carico globale del bambino identificato con ipoacusia e della sua famiglia.

In analogia ad altri percorsi clinici aziendali riteniamo utile proporre la definizione, per ciascuna azienda, di un Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale (PDTA) redatto secondo criteri condivisi.

BIBLIOGRAFIA

1. American Academy of Pediatrics, Joint Committee on Infant Hearing. Pediatrics. 2007 Oct, Year 2007 position statement: Principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs 120(4):898-921
2. Bubbico L, Tognola G, Greco A, Grandori F. Acta Otolaryngol, 2008. Universal newborn hearing screening programs in Italy: survey of year 2006 128(12):1329-36
3. Bubbico L, Tognola G, Grandori F. Ann Ig. 2017 Mar- Apr. Evolution of Italian Universal Newborn Hearing Screening Programs 29(2):116-122
4. Calevo MG, Mezzano P, Zullino E, Padovani P, Serra G; STERN Group. Acta Paediatr. 2007 Nov Ligurian experience on neonatal hearing screening: clinical and epidemiological aspects 96(11):1592-9
5. CeVEAS. Marzo 2010 Rapporto tecnico. Screening neonatale della Perdita congenita dell'udito
6. Decreto del Presidente del Consiglio dei Ministri 12 gennaio 2017, *Definizione e aggiornamento dei livelli essenziali di assistenza, di cui all'articolo 1, comma 7, del decreto legislativo 30 dicembre 1992, n.502*
7. Deliberazione della Giunta Regionale 23 maggio 2011, n. 694. Regione Emilia-Romagna *Screening uditivo neonatale e percorso clinico ed organizzativo per i bambini affetti da ipoacusia in Emilia-Romagna - Approvazione linee guida per le aziende sanitarie*
8. Legge 5 febbraio 1992, n.104 *Legge-quadro per l'assistenza, l'integrazione sociale e i diritti delle persone handicappate*
9. Ghirri P, Liumbruno A, Lunardi S, Forli F, Boldrini A, Baggiani A, Berrettini S. Ital J Pediatr. 2011 Apr *Universal neonatal audiological screening: experience of the University Hospital of Pisa* 11; 37:16
10. Magnani C, Bacchi G, Borghini AM, Delmonte D, Fava G, Occasio AM, Sarti A, Vincenti V. Acta Biomed. 2015 Dec 15; *Universal newborn hearing screening: the experience of the University Hospital of Parma* 86(3):273-7
11. Molini E, Calzolaro L, Lapenna R, Ricci G. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. Mar 2016 *Universal newborn hearing screening in Umbria region, Italy* 82:92-7
12. Pisacane A1, Auletta G, Toscano F, Errichiello M, Barrier F, Riccardi P, Laria C, Malesci R, Continisio GI, Continisio P, Barruffo L, Franzè A, Marciano E. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2013 Mar *Feasibility and effectiveness of a population-based newborn hearing screening in an economically deprived region of Italy* 77(3):329-33
13. Winiger AM, Alexander JM, Diefendorf AO. Am J Audiol. 2016 Sep 1. *Minimal Hearing Loss: From a Failure-Based Approach to Evidence-Based Practice* 25(3):232-45.

