



REGIONE AUTONOMA
FRIULI VENEZIA GIULIA

DIREZIONE CENTRALE SALUTE, INTEGRAZIONE
SOCIOSANITARIA e POLITICHE SOCIALI

•tel +39 040 377 5520
fax + 39 040 377 5523

sanita.pol.soc@regione.fvg.it
I - 34124 Trieste, riva Nazario Sauro 8

DIREZIONE CENTRALE SALUTE,
INTEGRAZIONE SOCIOSANITARIA
E POLITICHE SOCIALI

Prot.N. 0011533 / P - /
Data 29/06/2012

Class. SPS
Uff. SPS-ASAN

Area di intervento dei servizi sanitari territoriali ed ospedalieri

Allegati : 1

85/14

IRCCS - Istituto per l'infanzia "Burlo Garofolo" Trieste	
PROT. N. 1037	
- 3 LUG. 2012	
DIR. / U.O. RESP. PROCEDIMENTI	DS
E. p. C.	



Ai Direttori Sanitari
Aziende per i Servizi Sanitari regionali
LORO SEDI

Al Direttore Sanitario
Azienda Ospedaliero-Universitaria
"S. Maria della Misericordia"
Piazzale S. Maria della Misericordia, 15
33100 UDINE

Al Direttore Sanitario
Azienda Ospedali Riuniti del Pordenonese
Via Montereale, 24
33170 PORDENONE

Al Direttore Sanitario
IRCCS "Burlo Garofolo"
Via dell' Istria, 65/1
34135 TRIESTE

Al Direttore Sanitario
Casa di cura Policlinico S Giorgio
Via Gemelli, 10
33170 PORDENONE

Oggetto: Generalità n. 1122 del 15 giugno 2012 – programma regionale di screening uditivo neonatale universale, sorveglianza e valutazione audiologica

Si trasmette a codeste Direzioni la Generalità n. 1122 del 15 giugno 2012, in allegato, inerente il programma regionale di screening uditivo neonatale universale, sorveglianza e valutazione audiologica.

Il progetto e il suo consolidamento, proposti da specialisti nella materia e condiviso dai responsabili dei Nidi/Neonatologie della regione e dai responsabili delle Strutture Complesse di Otorinolaringoiatria dell'Azienda ospedaliero universitario di Udine, dell'Azienda ospedaliera di Pordenone e dall'IRCCS Burlo Garofolo, rientrano rispettivamente nella linee di programmazione del sistema sanitario regionale 2011 (DGR 2384/2010) e 2012 (DGR 2358/2011).

Considerata la rilevanza della problematica trattata si chiede a codeste Direzioni di adoperarsi affinché l'iniziativa possa avere piena attuazione.

Si ringrazia per la collaborazione
Cordiali saluti

Il Direttore di Area
dott. Alessandro Fanzutto



Referente della comunicazione: Luisella Giglio tel. 0403775513 luisella.giglio@regione.fvg.it



REGIONE AUTONOMA
FRIULI VENEZIA GIULIA

GIUNTA REGIONALE

Generalità n° 1122

Estratto del processo verbale della seduta del
15 giugno 2012

oggetto:

ATTIVAZIONE DI UN PROGRAMMA REGIONALE DI SCREENING Uditivo NEONATALE UNIVERSALE, SORVEGLIANZA E VALUTAZIONE AUDIOLOGICA. COMUNICAZIONI.

Renzo TONDO	<i>Presidente</i>	<i>presente</i>
Luca CIRIANI	<i>Vice Presidente</i>	<i>presente</i>
Angela BRANDI	<i>Assessore</i>	<i>presente</i>
Elio DE ANNA	<i>Assessore</i>	<i>assente</i>
Andrea GARLATTI	<i>Assessore</i>	<i>presente</i>
Roberto MOLINARO	<i>Assessore</i>	<i>presente</i>
Riccardo RICCARDI	<i>Assessore</i>	<i>assente</i>
Sandra SAVINO	<i>Assessore</i>	<i>presente</i>
Federica SEGANTI	<i>Assessore</i>	<i>presente</i>
Claudio VIOLINO	<i>Assessore</i>	<i>presente</i>

Daniele BERTUZZI Segretario generale

In riferimento all'oggetto, la Giunta Regionale ha discusso quanto segue:

Il Presidente informa che in data 7.5.2012 è pervenuto alla Direzione centrale salute integrazione sociosanitaria e politiche sociali un progetto di screening uditivo neonatale dal titolo "Identificazione precoce del danno uditivo permanente in età pediatrica. Screening uditivo neonatale universale, sorveglianza e valutazione audiologica. Un intervento di popolazione nella Regione Friuli Venezia Giulia", allegato alla presente comunicazione, finalizzato ad un'identificazione precoce del danno uditivo permanente in età pediatrica.

La necessità di attuare un progetto con le finalità sopra evidenziate, nasce dalle seguenti considerazioni, relative alla patologia della sordità che può colpire i neonati: 1) il deficit uditivo permanente è la più frequente disabilità congenita e si manifesta in 1-2 nati su mille; 2) la sordità, se non riconosciuta e corretta entro i primi mesi di vita, può influire sfavorevolmente sullo sviluppo del linguaggio e determinare ulteriori gravi conseguenze psicologiche, sociali ed educative; 3) nel neonato un deficit uditivo non è facilmente identificabile, se non con l'utilizzo di test specifici semplici, non invasivi, attuabili già nei primi mesi di vita; 4) l'identificazione, la diagnosi e il trattamento precoci sono interventi realizzabili, efficaci e con buon rapporto costi-benefici, grazie ai recenti sviluppi interdisciplinari nel campo della diagnosi e della tecnologia protesica; 5) all'efficacia di un programma di screening neonatale della sordità concorrono non solo l'effettuazione dei test neonatali, ma anche la precocità della definizione diagnostica e l'avvio di un trattamento entro i primi mesi di vita.

A livello nazionale, l'esigenza di intervenire in tale ambito è stata formalizzata dall'Intesa del 22 settembre 2011 (Rep. Atti n. 88/CU) che approva lo schema di Piano Sanitario Nazionale per il triennio 2011-2013, che indica, tra le priorità individuate all'interno delle linee strategiche del Percorso nascita, "l'estensione dello screening audiologico neonatale della sordità congenita per raggiungere almeno il 90% dei neonati, condividendo un documento tecnico di indirizzo che definisca le modalità di screening ed il percorso del paziente affetto da sordità".

Peraltro, la Regione Friuli Venezia Giulia, con la DGR 2384/2010 recante "LR 49/1996, art 12 - linee annuali per la gestione del servizio sanitario regionale anno 2011: approvazione definitiva", ha definito l'impegno delle Aziende sanitarie per lo sviluppo di un programma regionale di screening uditivo neonatale, al fine di garantire omogeneità di offerta, efficacia degli interventi, nonché monitoraggio e verifica degli stessi. In attuazione di quanto stabilito dall'anzidetto provvedimento, nel corso del 2011 tutte le Aziende sanitarie, si sono attivate per eseguire i test neonatali su tutti i nuovi nati.

Per l'anno 2012 la DGR 2358/2011 recante "LR 49/1996, art 12 - linee annuali per la gestione del servizio sanitario regionale anno 2012: approvazione definitiva", impegna le Aziende sanitarie a consolidare il programma di screening neonatale, con l'intento di perfezionare tutto l'iter diagnostico, ivi comprese le indagini di secondo livello finalizzate ad una tempestiva definizione di diagnosi;

Sulla base delle indicazioni programmatiche sopra riportate, è stato predisposto l'anzidetto progetto che risulta rilevante, sia per le competenze dei professionisti che lo hanno elaborato, sia per il suo contenuto. Sotto il primo profilo, si rileva che tale progetto è stato proposto da specialisti nella materia, successivamente condiviso dai responsabili dei Nidi/Neonatologie dei Punti nascita della Regione, deputati all'esecuzione dei test neonatali e dai responsabili delle Strutture complesse di Otorinolaringoiatria dell'Azienda Ospedaliero-universitaria di Udine, dell'Azienda Ospedaliera di Pordenone e dell'IRCCS Burlo Garofolo di Trieste deputati ai test di

secondo livello e, infine, trasmesso con nota prot. n. 5164, di data 7.5.2012, dall'Istituto di Ricerca e Cura a Carattere Scientifico (IRCCS) Burlo Garofolo di Trieste alla Direzione centrale salute, integrazione sociosanitaria e politiche sociali.

Sotto il profilo contenutistico, il medesimo progetto, riconoscendo allo screening uditivo neonatale un ruolo prioritario nella prevenzione delle alterazioni dello sviluppo linguistico, relazionale, sociale ed educativo del bambino ipoacusico, si propone di garantire omogeneità di offerta e di efficacia degli interventi su tutto il territorio regionale.

Con riferimento alle competenze necessarie per lo svolgimento dell'attività, si evidenzia che il medesimo progetto attribuisce la funzione di coordinamento regionale dello screening all' IRCCS "Burlo Garofolo", in quanto ospedale di alta specializzazione e di rilievo nazionale in ambito pediatrico, provvisto di un servizio di Epidemiologia e Biostatistica ed idoneo a promuovere e sostenere studi e progetti scientifici sul tema in argomento.

La suddetta proposta è coerente con il contenuto del "Progetto obiettivo materno-infantile e dell' età evolutiva" di cui alla DGR 3235/2004, che all'allegato A, individua, tra le funzioni di riferimento regionale dell' IRCCS Burlo Garofolo, il trattamento delle patologie otorinolaringoiatriche nei primi anni di vita e di quelle complesse di tipo chirurgico, con particolare riferimento alla diagnosi precoce e al trattamento della sordità e dei ritardi del linguaggio.

Per quanto riguarda i costi derivanti dalla realizzazione dell'anzidetto progetto, si fa presente che ad essi si farà fronte mediante lo specifico finanziamento pari a 50.000 euro assegnati per il 2012 con DGR 582/2012, linea di intervento 42 dell'allegato 3 "Costi per l' effettuazione di screening audiologico", per il quale l' Azienda Ospedaliera di Pordenone è stata individuata quale gestore contabile;

Con riferimento ai tempi di realizzazione, si fa presente che l'anzidetto progetto, tenuto conto della proposta riportata nel progetto in parola, possa entrare a regime a far data dal 1° luglio 2012.

La Giunta prende atto.

IL PRESIDENTE

IL SEGRETARIO GENERALE

ALLEGATO ALLA GENERALITA' 1122 DEL 15 GIUGNO 2012

IDENTIFICAZIONE PRECOCE DEL DANNO UditIVO PERMANENTE IN ETA' PEDIATRICA

SCREENING UditIVO NEONATALE UNIVERSALE, SORVEGLIANZA E VALUTAZIONE AUDIOLOGICA

un intervento di popolazione
nella Regione Friuli Venezia Giulia

INTRODUZIONE

Il deficit uditivo permanente è la più frequente disabilità congenita e rappresenta uno dei più comuni difetti sensoriali permanenti dell'infanzia. Perdite di udito significative, capaci di rallentare o impedire lo sviluppo linguistico si manifestano in 1-2 nati su mille e diventano più frequenti nelle età successive (Davis A Epidemiology of permanent hearing impairment. In Paediatric Audiological Medicine, Wiley Blackwell, 2009). Nel 20-30% dei casi si tratta di deficit uditivi di grado profondo, non correggibili con un amplificazione acustica tradizionale.

La sordità non è visibile: quando non riconosciuta e corretta entro i primi mesi di vita, può determinare gravi conseguenze linguistiche, psicologiche, educative e sociali. A livello neurologico, se il sistema uditivo non viene stimolato nei periodi di massima ricettività (periodi sensibili) ne risultano compromessi sia la funzionalità del sistema uditivo che lo sviluppo corticale, con alterazioni nei tempi di sviluppo sinaptico, plasticità, circuiti neuronali (Kral A, Egermont JJ. What's to lose and what's to learn development under auditory deprivation, cochlear implants and limits of cortical plasticity. Brain Res Rev 2007;56:259-69).

L'identificazione, la diagnosi e l'intervento precoci sono procedure diventate oggi realizzabili, efficaci ed anche economiche, grazie ai recenti sviluppi interdisciplinari nel campo della diagnostica e della tecnologia protesica (apparecchi acustici digitali e impianti cocleari). Attualmente è dunque possibile impostare il trattamento dell'ipoacusia permanente infantile in un'ottica di sviluppo e non più di trattamento degli esiti, offrendo al bambino sordo e alla sua famiglia l'opportunità di uno sviluppo linguistico, psicologico, educativo e sociale simile a quello di un bambino normoudente della stessa età (Kral A, O'Donoghue. Profound deafness in childhood. New England Journal of Medicine 363;15, 2010: 1438-50).

Lo screening uditivo neonatale universale occupa un ruolo centrale in audiologia pediatrica, perché ha l'obiettivo di identificare i deficit uditivi permanenti entro i primi mesi di vita e di conseguenza rendere possibile un precoce intervento terapeutico e riabilitativo. L'organizzazione dello screening è generalmente impostata in due stadi, combinando l'utilizzo di due metodiche audiologiche obiettive automatiche: il test delle emissioni otoacustiche e le risposte dei potenziali evocati uditivi del tronco encefalico, metodiche entrambe di semplice lettura, non invasive, veloci, di alta sensibilità e specificità, economiche (Gravel JS, White KR, Johnson JL et Al. A multisite study to examine the efficacy of the otoacoustic emission/automated auditory brainstem response newborn hearing screening protocol: recommendations for policy, practice and research. Am J Audiol 2005;14:S217-S228).

Le nazioni che, fin dal 2000, hanno attivato un programma nazionale di screening, identificazione e intervento precoce dell'ipoacusia congenita e preverbale, sono: Stati Uniti, Canada, Australia, Gran Bretagna, Paesi Bassi, Germania, Austria, Belgio, Svizzera, Spagna. Molti altri si sono aggiunti negli anni successivi. In Italia non esiste una legislazione apposita, ma lo screening uditivo neonatale è stato inserito nei LEA di prossima pubblicazione ed alcune Regioni (Campania, Liguria, Toscana..) hanno delle leggi regionali.

L'efficacia e il rapporto costo-beneficio dello screening uditivo neonatale universale sono stati ampiamente dimostrati dalle pubblicazioni che hanno confrontato i risultati linguistici di un'identificazione-intervento precoce con gli esiti di un'identificazione-intervento tardivo. I primi consistono in un migliore sviluppo del linguaggio, in migliori abilità di lettura-scrittura e maggiore capacità di comprensione, con in definitiva la potenzialità di cambiare radicalmente le opportunità di un bambino sordo che, in assenza di screening, verrebbe identificato e trattato tardivamente (Yoshinaga Itano C, Sedey AL et Al. Language of early and later identified children with hearing loss. Pediatrics 1998; 102:1161-71; Niparko JK, Tobey EA et Al. Spoken language development in children following cochlear implantation JAMA 2010; 303:1498-506).

Un programma di screening uditivo neonatale universale, per essere efficace, non può trascurare un investimento anche nell'ambito della sorveglianza audiologica, che consiste nel monitorare i casi progressivi o quelli a rischio di insorgenza tardiva, e nella riorganizzazione dei servizi audiologici pediatrici, in modo che possano accogliere le famiglie e i bambini di pochi mesi con un approccio sistematico, accurato, completo e culturalmente competente. (Year 2007 position statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. Pediatrics 2007;120:898-921).

Questo documento definisce le finalità e le modalità di attuazione di un progetto audiologico pediatrico per la regione Friuli Venezia Giulia e include i seguenti ambiti:

- Screening uditivo neonatale universale (promozione e adozione di linee guida concordate e comuni presso tutti i punti nascita del Friuli Venezia Giulia);
- Sorveglianza audiologica da 0 a 36 mesi (promozione e adozione di linee guida per i pediatri di famiglia della Regione Friuli Venezia Giulia);
- Valutazione audiologica (riqualificazione e adozione di linee guida nel campo della valutazione audiologica pediatrica, organizzazione dei servizi locali di valutazione audiologica pediatrica)
- Canali informativi (creazione e utilizzo di mezzi comunicativi efficaci e culturalmente qualificati di supporto alle famiglie e agli operatori)
- Training e aggiornamento del personale (istituzione di attività di formazione con finalità, procedure, ruoli e responsabilità definite)
- Gestione dei dati epidemiologici con controllo di qualità e di efficacia del programma regionale (istituzione di sistema di coordinamento regionale con compiti divulgativi, formativi e di monitoraggio del progetto)

Il documento è stato redatto da: dr.ssa Eva Orzan (Coordinatore-Audiologia Pediatrica e Pediatria), dr.ssa Paola Bolzonello (Audiometria, Formazione), dr. Mauro Tassan (Otorinolaringoiatria e Audiologia), dr.ssa Augusta Janes (Neonatologia), dr.ssa Franca Ruta (Pediatria di Famiglia), dr. Luca Ronfani (Epidemiologia e Data Management).

Il documento è stato corretto e condiviso tra i centri di secondo livello: dr.ssa Eva Orzan (direttore SC Audiologia e Otorinolaringoiatria con Servizio di Logopedia, IRCSS materno infantile Burlo Garofolo, Trieste); dr. Mauro Tassan (responsabile Centro di Audiologia e Fonetica della SC di Otorinolaringoiatria, direttore dr. Luigi Barzan, Azienda Ospedaliera Santa Maria degli Angeli, Pordenone); dr. Marco Piemonte (direttore SC di Otorinolaringoiatria con Centro di Audiologia e Fonetica, Azienda Ospedaliera universitaria Santa Maria della Misericordia, Udine).

INDICE

1.	IPOACUSIA E SORDITA' IN ETA' INFANTILE	5
	1.1 Definizioni, caratteristiche e conseguenze	
	1.2 Prevalenza	
	1.3 Eziologia	
	1.4 Fattori di rischio audiologici	
2.	IDENTIFICAZIONE PRECOCE DEL DANNO Uditivo PERMANENTE	8
	2.1 Principi	
	2.2 Razionale	
	2.3 Linee guida internazionali	
	2.4 Obiettivi generali	
	2.5 Tecniche	
	2.6 Struttura generale, ruoli e responsabilità: proposta per la regione FVG	
	2.7 Situazione in Friuli Venezia Giulia: screening uditivo neonatale, sorveglianza e valutazione audiologica	
3.	PROCEDURE DI SCREENING, SORVEGLIANZA E VALUTAZIONE AUDIOLOGICA	17
	3.1 Procedure di screening uditivo neonatale presso i punti nascita	
	3.2 Procedure di screening uditivo neonatale presso reparti di terapia intensiva neonatale	
	3.3 Procedure di sorveglianza uditiva 0-36 mesi	
	3.4 Procedure di valutazione audiologica	
4.	TRAINING E FORMAZIONE	29
	4.1 Principi	
	4.2 Livelli gerarchici e funzionali	
	4.3 Indicatori di qualità dell'efficacia della formazione	
	4.4 Responsabilità	
5.	MODALITA' DI RACCOLTA E GESTIONE DEI DATI EPIDEMIOLOGICI	31
	5.1 Raccolta e gestione dati presso i punti nascita	
	5.2 Raccolta e gestione dati presso i servizi locali di valutazione audiologica	
6.	FABBISOGNI FORMATIVI, COSTI E TEMPISTICHE DEL PROGETTO	32
	6.1 Fabbisogni formativi	
	6.2 Costi	
	6.3 Tempistiche del progetto	
7.	ALLEGATI	36
	7.1 Informazioni alle famiglie: screening e sorveglianza	
	7.2 Consenso	
	7.3 Fattori di rischio audiologici neonatali (da utilizzare presso i punti nascita)	
	7.4 Fattori di rischio audiologici in sorveglianza (JCIH 2007)	
	7.5 Modulo per appuntamento di valutazione audiologica	
	7.6 Informazioni alle famiglie famiglie: valutazione audiologica	
	7.7 Referto di valutazione audiologica	
	7.8 Sviluppo uditivo e comunicativo	
	7.9 Registro cartaceo dello screening uditivo neonatale (punti nascita)	
	7.10 Registro cartaceo della valutazione audiologica (servizio locale di valutazione audiologica)	
	7.11 Report mensile dei punti nascita	
	7.12 Report mensile del servizio locale di valutazione audiologica	

1. IPOACUSIA E SORDITA' IN ETA' INFANTILE

1.1 Definizione, caratteristiche e conseguenze.

L'ipoacusia viene definita come una riduzione dell'acuità uditiva.

Si definisce ipoacusico un individuo la cui soglia uditiva è superiore a 25 dB HL-Hearing Level- (decibel di riferimento per il livello normale di udito). In base all'entità della perdita uditiva per le frequenze centrali, l'ipoacusia viene definita lieve (soglia uditiva 26-40 dB HL), moderata (41-55 dB HL), moderata-severa (56-70dB HL), severa (71-90 dB HL) e profonda (>90 dB HL) (Smith e Van Camp, 2008). Il termine sordità è riferito ad un'ipoacusia di grado profondo.

Un difetto uditivo può essere monolaterale o bilaterale e, se bilaterale, simmetrico o asimmetrico a seconda dell'entità della perdita nei due lati.

Una malformazione, una lesione o un ostacolo può verificarsi in qualsiasi porzione del sistema uditivo. Un'ipoacusia viene definita di tipo trasmissivo quando vi è un ostacolo alla trasmissione del suono attraverso l'orecchio esterno, la membrana timpanica o la catena degli ossicini dell'orecchio medio; di tipo neurosensoriale se dovuta a un danno dell'orecchio interno (coclea e/o nervo acustico); di tipo misto quando sono presenti entrambe le condizioni trasmissiva e neurosensoriale; di tipo centrale (disturbo di processamento uditivo) se coinvolge le vie uditive centrali e/o la corteccia uditiva.

Un'ipoacusia può rimanere stabile nel tempo, può fluttuare oppure essere progressiva.

Vi sono forme di ipoacusia isolata (70% dei casi) e forme in cui l'ipoacusia si associa a differenti profili clinici (30%) che, in caso di associazione non casuale, configurano un'ipoacusia di tipo sindromico.

L'ipoacusia può essere presente alla nascita (congenita) oppure può insorgere dopo la nascita (post-natale). Per comprendere meglio l'entità delle possibili conseguenze di un'ipoacusia sullo sviluppo linguistico di un bambino, è utile distinguere l'ipoacusia non congenita anche in: prelinguale (0-1 anno), perilinguale (1-3 anni) o postlinguale (> 3 anni) a seconda di un'insorgenza antecedente, nel corso di, oppure successiva alla completa strutturazione della produzione linguistica (circa 3 anni).

Un danno uditivo significativo può sfavorevolmente influire sullo sviluppo verbale e linguistico del bambino e produrre ulteriori conseguenze sulla comunicazione, sullo sviluppo psicologico, scolastico e sociale. La complessità di queste relazioni dipende dal grado e dalla durata dell'ipoacusia, dall'età di insorgenza, dalla presenza di patologie associate, dalla precocità di intervento, dalle modalità e dalle caratteristiche di trattamento protesico e riabilitativo, ma anche dalla tipologia di ambiente comunicativo e dal grado di supporto dell'ambiente familiare. Le conseguenze più pesanti sono sperimentate dal bambino molto piccolo, nel quale un deficit uditivo permanente di grado significativo (superiore a 40 dB HL di perdita media) invariabilmente altera o impedisce un corretto sviluppo del linguaggio e, a cascata, compromette il futuro sviluppo comunicativo, psicologico, scolastico, sociale e lavorativo. Vi sono studi che hanno indagato la salute mentale dei bambini sordi profondi e la presenza di abusi in questa popolazione, rilevando come la presenza di tali problematiche sia di gran lunga maggiore rispetto ai bambini normoudenti.

1.2 Prevalenza

La letteratura internazionale riporta che, nella popolazione pediatrica generale dei paesi industrializzati, la prevalenza di ipoacusia bilaterale permanente congenita > 40 dB per l'orecchio migliore è di circa lo 0,1%, (0,12-0,17%), percentuale che raddoppia se si considerano anche le ipoacusie monolaterali e che supera lo 0.3% entro l'adolescenza (Morton & Nance, 2006). Stime eseguite in altri Paesi industrializzati suggeriscono che la percentuale di ipoacusie che si sviluppa dopo il periodo neonatale (che non possono pertanto essere identificate con il test di screening neonatale) costituisca circa il 25-30 % delle perdite totali dell'infanzia (Fortnum et al 2001). Se consideriamo i bambini che presentano un fattore di rischio audiologico o che hanno subito un ricovero in un reparto di terapia intensiva neonatale, la prevalenza di ipoacusia stimata in questi ultimi anni è stata tra lo 0,7% e il 1,5%, (Cristobal et al, 2008). Nei paesi poveri la prevalenza del difetto uditivo in età pediatrica potrebbe essere fino a 10 volte maggiore e viene attribuita alla mancanza di programmi di vaccinazione e in generale al difficile accesso alle cure neonatali, all'elevata frequenza di otiti croniche, alla maggiore frequenza di matrimoni consanguinei e alla maggiore esposizione a sostanze ototossiche.

1.3 Eziologia.

La grandissima 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 alla presenza di un'otite media, anche se vi sono rari 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. Nell'ambito delle forme genetiche (prevalentemente monogeniche), le forme non sindromiche (ipoacusie isolate) sono responsabili di circa il 70% dei casi, mentre le forme sindromiche occupano il restante 30%. La maggior parte delle ipoacusie isolate di origine genetica presenta una trasmissione di tipo autosomico recessivo (70%), seguite da quelle autosomiche dominanti, legate al cromosoma X, mitocondriali. Un importante ruolo nell'ambito delle ipoacusie genetiche è rappresentato dalle mutazioni del gene GJB2 o della Connessione 26, che determinano un difetto uditivo neurosensoriale con trasmissione autosomica recessiva o, raramente, dominante. In molte popolazioni, tra le quali quella mediterranea, le mutazioni del gene della Connessione 26 risultano responsabili di circa il 30% di tutte le ipoacusie prelinguali.

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.

1.4 Fattori di rischio audiologici

Un rischio audiologico viene definito come una condizione di aumentata probabilità di insorgenza di un'ipoacusia. Viene generalmente identificato in meno del 50 % delle ipoacusie congenite, mentre assume un ruolo più importante per le ipoacusie che si sviluppano dopo la nascita.

Per una diagnosi precoce dell'ipoacusia ad insorgenza tardiva o progressiva, può essere utile verificare l'eventuale presenza di fattori di rischio.

Il JCIH (Joint Committee on Infant Hearing, 2007) identifica alcune categorie di pazienti pediatriche che presentano un rischio più elevato di sviluppare un deficit uditivo post-natale precoce, tardivo o progressivo.

Alcuni di questi fattori possono essere presenti alla nascita, altri possono emergere nelle età successive:

1. Preoccupazione dei genitori o degli educatori riguardo l'udito, lo sviluppo linguistico e/o psico-motorio.
2. Storia familiare* positiva per deficit uditivo permanente insorto nell'infanzia.
3. Il ricovero in un reparto di Terapia Intensiva neonatale per un periodo superiore a 5 giorni o, indipendentemente dalla durata del ricovero: livelli di iperbilirubinemia che richiedano exanguinotrasfusione, ECMO*, ventilazione assistita, assunzione di farmaci ototossici (aminoglicosidici o diuretici dell'ansa).
4. Il riscontro di un'infezione da CMV*, herpes virus, rosolia, sifilide e toxoplasmosi contratta nel periodo intrauterino.
5. Anomalie cranio-facciali (come per esempio palatoschisi) ed in particolare quelle che coinvolgono il padiglione auricolare (fossette e appendici preauricolari), il condotto uditivo esterno, l'osso temporale.
6. Alcune caratteristiche fisiche, tipiche di alcune sindromi che si associano a deficit uditivo neurosensoriale o trasmissivo permanente (Trisomia 21, sindrome di Turner, ciuffo di capelli bianchi o eterocromia dell'iride per sindrome di Waardenburg...).
7. Sindromi associate a ipoacusia progressiva o a esordio tardivo* come la neurofibromatosi, l'osteopetrosi, la sindrome di Usher, o altri quadri come la sindrome di Waardenburg, Alport, Pendred, Jervell e Lange-Nielson.
8. Patologie neurodegenerative* come la sindrome di Hunter, neuropatie sensitivo-motorie come l'atassia di Friedreich o la sindrome di Charcot-Marie-Tooth.

9. Infezione post-natale che si associ a ipoacusia neurosensoriale. come la meningite batterica* o virale (con particolare attenzione a Herpes Virus e Varicella)
10. Trauma cranico, in particolare trauma della base del cranio o dell'osso temporale che abbia richiesto ospedalizzazione
11. Chemioterapia*

L'asterisco e la sottolineatura indicano un rischio degno di maggiore attenzione, perché più frequentemente associato ad insorgenza di danno uditivo rispetto alle restanti condizioni di rischio audiologico

2. IDENTIFICAZIONE PRECOCE DEL DANNO UditIVO PERMANENTE

2.1 Principi

Identificare e trattare precocemente una perdita uditiva è importante per numerosi aspetti:

- Permette al bambino di avere un normale sviluppo uditivo e linguistico: numerosi studi dimostrano che i bambini con ipoacusia congenita o neonatale di grado moderato, severo o profondo identificati entro sei mesi e che ricevano un trattamento protesico e riabilitativo adeguato, di qualità e precoce, presentano risultati migliori in termini di ricchezza di vocabolario, comprensione e produzione del linguaggio, struttura sintattica, pianificazione orale e sviluppo relazionale rispetto ai coetanei con una diagnosi tardiva.
- Permette alle famiglie di ottenere una diagnosi in tempi brevi: prima dell'avvento dello screening uditivo e della sorveglianza uditiva la diagnosi di sordità del bambino avveniva solo dopo lunghi periodi di incertezza riguardo allo sviluppo ritardato del bambino, con l'insorgenza di inevitabili costi, ansie, errori terapeutici e riabilitativi e, spesso, sfiducia nei confronti dei medici.
- Riduce il costo sanitario globale: i nuovi strumenti audiologici per lo screening e la diagnosi audiologica risultano largamente più sofisticati dei metodi comportamentali, presentano una bassa probabilità di mancare l'identificazione di un bambino sordo se organizzati in protocolli controllati, e soprattutto risultano avere un costo sanitario globale decisamente inferiore della metodologia comportamentale (reattometria, Boel test, test di distrazione o altri).

2.2 Razionale

L'efficacia di un programma di detezione precoce deve essere argomentata da una serie di punti-guida che sono importanti soprattutto quando la pianificazione del programma avviene in ambito sanitario pubblico (Wilson JMG e Junger G. Principles and practice for screening of disease. Geneva WHO, 1968). Tali punti guida, riferiti all'ipoacusia permanente dell'età neonatale, possono essere elencati come segue:

- L'ipoacusia permanente in età pediatrica è un problema sanitario rilevante.
- L'ipoacusia permanente in età pediatrica presenta una storia naturale conosciuta e compresa.
- Vi è la possibilità di un test di screening audiologico privo di rischi, accettabile per il neonato e per i suoi genitori, non invasivo, valido, semplice, veloce, economico, con caratteristiche di elevata sensibilità e specificità.
- La valutazione audiologica, la diagnosi e il trattamento disponibili sono procedure valide, accettate e condivise riguardo ai casi da trattare.
- Vi è un dimostrato vantaggio nell'identificazione e nel trattamento precoce delle ipoacusie permanenti di grado significativo.
- Il costo di un caso identificato (incluso tutti i costi del programma di screening e di sorveglianza uditiva) è significativamente inferiore rispetto alla totalità dei costi di un bambino sordo.
- Vi sono delle linee guida su come spiegare i risultati ai genitori e sul supporto che può essere offerto dopo la diagnosi.

2.3 Linee guida internazionali

Nel 1999 l'Accademia Americana di Pediatria ha prodotto una "Task Force on Newborn and Infant Hearing" che ha riconosciuto la necessità di uno screening uditivo neonatale e ha definito le linee guida per l'applicazione dello stesso. Tale politica è stata seguita anche da altre associazioni mediche americane (American Academy of Otolaryngology, American College of Medical Genetics, Joint Committee on Infant Hearing etc, per un elenco di "position statements" diffusi dalle diverse società americane si veda

http://www.infanthearing.org/resources_home/positionstatements/index.html) ma anche canadesi, australiane e britanniche.

Le linee guida internazionali stabiliscono modalità e tempistica dello screening uditivo neonatale e della sorveglianza audiologica. In termini di modalità suddividono la popolazione pediatrica in base al rischio audiologico ed elaborano due percorsi di valutazione: uno per i neonati del nido e uno per quelli che hanno fattori di rischio audiologici o che abbiano subito un ricovero nel reparto di Terapia Intensiva. Riguardo le tempistiche dell'iter lo screening neonatale va eseguito entro il primo mese di vita, la valutazione audiologica entro i tre mesi per coloro che non passano lo screening, e infine l'intervento appropriato va attuato entro i sei mesi di vita nel caso in cui si diagnostichi una condizione di ipoacusia permanente > 40 dB HL. I bambini che presentano fattori di rischio audiologico, indipendentemente dal risultato dello screening, vengono inseriti nel programma sorveglianza audiologica.

Una recente revisione dello screening uditivo neonatale statunitense ha riportato un eccellente risultato nazionale in termini di copertura (screening a tutti i neonati entro il 1° mese di vita > 90% su tutto il territorio nazionale), ma ha messo in evidenza che circa il 40% dei neonati risultati "refer" allo screening non ricevono una valutazione audiologica entro i 3 mesi. Questo ritardo fa inevitabilmente slittare in avanti l'età in cui vengono presi in carico dei bambini con ipoacusia confermata, facendo mancare, in un'elevata percentuale di bambini affetti, l'obiettivo finale del programma: la presa in carico precoce (Pediatrics, volume 126, Suppl aug 2010). Quattro sono le aree di maggiore difficoltà identificate dallo studio statunitense: mancanza di sufficiente capacità dei servizi di valutazione audiologica, mancanza di un elevato livello di conoscenze professionali tra gli esecutori, esistenza di reali difficoltà per le famiglie nell'ottenere il servizio e, infine, presenza di interruzioni nei flussi informativi. Futuri programmi di detezione e intervento precoce della sordità dovranno dunque indirizzare maggiori sforzi anche nelle seguenti direzioni: nell'organizzazione dei servizi di audiologia pediatrica, della sorveglianza, del follow up e del supporto alle famiglie dopo lo screening uditivo neonatale, nella formazione, nella comunicazione e nella promozione dell'importanza di un intervento precoce (Shulman et Al. Evaluation of the universal newborn screening and intervention program, Pediatrics, 126, Suppl aug 2010, S19-27).

2.4 Obiettivi generali

Tutti i bambini affetti da deficit uditivo permanente di grado significativo devono poter accedere alle risorse necessarie per raggiungere il loro potenziale uditivo, linguistico, cognitivo, educativo e sociale. In quest'ottica, gli obiettivi generali di un programma di detezione precoce sono condivisi da numerose organizzazioni pediatriche, audiologiche, otorinolaringoiatriche, genetiche cliniche e associative americane ed europee, e risultano essere i seguenti:

- Tutti i neonati dovrebbero ricevere un test di screening uditivo ospedaliero oggettivo prima della dimissione dal nido e comunque entro il 1 mese di vita
- In caso di test di screening e re-screening positivo (esito REFER), il neonato deve ricevere una valutazione audiologica entro i primi 3 mesi di vita
- In caso di deficit uditivo permanente significativo confermato, al bambino e alla sua famiglia deve essere offerta la possibilità di avvio a terapia protesica e una presa in carico riabilitativa entro i primi 6 mesi di vita
- Tutti i bambini a rischio di ipoacusia post-natale o progressiva devono seguire un iter di sorveglianza uditiva con possibilità di valutazione audiologica completa in tempi brevi
- Le famiglie devono ricevere un supporto competente e adeguato durante le fasi dello screening, la diagnosi e la riabilitazione
- Le famiglie devono avere la possibilità di un immediato accesso a tecnologie protesiche di elevata qualità (apparecchi acustici, impianti cocleari, altri ausili)
- Tutte le fasi devono essere caratterizzate da un intervento di qualità, multidisciplinare, continuativo, basato sulla fiducia e l'informazione, coordinato da figure professionali esperte nel campo della sordità in età pediatrica
- Deve essere istituito un sistema di raccolta dati regionali con verifiche di qualità ed efficacia a livello ospedaliero, di comunità e regionale

- Il programma promuove e sostiene studi e progetti scientifici riguardanti la diagnosi, la genetica, la terapia protesica e chirurgica e la riabilitazione della sordità in età pediatrica
- Il programma collabora con le associazioni delle famiglie che si occupano di problematiche inerenti la sordità, favorendo l'informazione su argomenti medico-audiologici, riabilitativi, sociali e didattici a disposizione delle famiglie, degli audiolesi, degli insegnanti ed educatori, degli operatori socio-sanitari.

2.5 Tecniche

I programmi di diagnosi precoce dell'ipoacusia permanente in età pediatrica dispongono di un armamentario strumentale definito. Le metodiche di screening e di sorveglianza hanno lo scopo di segnalare i casi dubbi (detezione) che necessitano di una valutazione audiologica più mirata. Successivamente, l'identificazione e la caratterizzazione di un deficit uditivo si ottiene con tecniche di valutazione audiologica: queste comprendono test soggettivi e oggettivi ed hanno lo scopo di ottenere un'identificazione del difetto uditivo ed una prima caratterizzazione delle capacità uditive in termini di soglia uditiva e di sede di lesione.

La tabella riassume la tipologia e le caratteristiche delle metodiche strumentali utilizzate in un programma di screening, sorveglianza e valutazione audiologica precoce.

Tipo di esame	Ambito di utilizzo	Descrizione	Tipo di Risposta	Significato di una risposta normale	Durata Tempo medio
Emissioni otoacustiche automatiche evocate da transienti (A-TEOAE)	Screening uditivo neonatale	Rilevazione di segnali acustici generati dall'attività biomeccanica delle cellule ciliate esterne in risposta a stimolo sonoro transiente (click)	PASS REFER	Normale funzionalità delle cellule ciliate cocleari esterne, soglia psicoacustica entro i 30-40 dB HL. Non fornisce informazioni su cellule ciliate interne o altre porzioni del sistema uditivo	Tra 1 e 5 minuti per lato
Potenziali evocati uditivi del tronco automatici (A-ABR)	Screening uditivo neonatale (re-screening)	Misurazione della risposta elettrofisiologica generata dal nervo acustico e dal tronco encefalico in risposta a uno stimolo sonoro transiente di bassa intensità (es. click di 35 dB)	PASS REFER	Soglia psicoacustica entro i 35 dB come media per le frequenze 2-4 kHz.	Circa 10 minuti per lato
Timpanogramma	Valutazione audiologica (2° livello)	Misurazione di variazione della compliance dell'orecchio medio alla variazione di pressione nel condotto uditivo esterno	Timpanogramma di tipo A, B o C	Normale funzionalità del sistema timpano-ossiculare. Il test non dà informazioni di soglia uditiva	1-2 minuti per lato
Ricerca dei riflessi cocleostapediali	Valutazione audiologica (2° livello)	Misurazione della variazione di rigidità del sistema timpano-ossiculare legata alla contrazione del muscolo stapediale in risposta a stimoli sonori di elevata intensità	Riflesso assente o presente	Ausilio per la sola stima di soglia e di sede di lesione	Circa 5 minuti per lato
ABR per ricerca soglia	Valutazione audiologica (2° livello)	Risposta elettrofisiologica del nervo VIII e del tronco encefalico a stimoli sonori transienti di intensità decrescenti	dB SPL o dB nHL di soglia dell'onda V	Soglia psicoacustica (come media delle frequenze 2-4 kHz) entro la norma per età. Stima audiologica non attendibile in caso di sofferenza del nervo VIII o del tronco encefalico. Non è un test uditivo completo perché non specifico in frequenza e perché non valuta il processamento sonoro corticale	Circa 15 minuti per lato

VRA (visually reinforced audiometry) Audiometria comportamentale con rinforzo visivo	Valutazione audiologica (2° livello)	Misura delle risposte a toni di frequenza diversa erogati attraverso cuffie o altoparlanti o vibratori ossei, tramite tecniche di condizionamento operante (con rinforzo visivo)	dB HL di soglia psicoacustica per le frequenze testate	Normale percezione sonora per le frequenze testate. Adatto ad età di sviluppo tra 5-6 e circa 18 mesi (quando il bambino ha imparato a girare la testa di 90 gradi)	Dai 15 ai 30'. Per un quadro frequenziale completo; può richiedere più sedute
Play Audiometry	Valutazione audiologica (2° livello)	Misura delle risposte a toni di frequenza diversa erogati attraverso cuffie o altoparlanti o vibratori ossei, tramite un semplice gioco adatto all'età di sviluppo del bambino	dB HL di soglia psicoacustica per le frequenze testate	Normale percezione sonora per le frequenze testate. Adatto ad età di sviluppo tra 18 e 36 mesi, quando il bambino può essere coinvolto in un semplice gioco (es buttare un dado in una scatola, premere un bottone..)	Dai 15 ai 30'. Per un quadro frequenziale completo può richiedere più sedute
BOEL TEST	Sorveglianza	Osservazione del riflesso di orientamento in risposta a stimoli sonori a larga banda	Risposta presente o assente	Normale risposta di orientamento sonoro. Questa metodica di osservazione risulta notevolmente pregiudicata dall'elevato numero di casi fasi positivi e negativi che produce. E' necessario prevedere un'alternativa più valida per il livello della sorveglianza	5-10 minuti
Questionario sullo sviluppo uditivo e comunicativo	Sorveglianza	Viene effettuato mediante questionario da compilarsi assieme ai genitori. Indaga le acquisizioni uditive e comunicative del bambino per età	Sviluppo uditivo e comunicativo adeguato o non adeguato all'età	Normale sviluppo uditivo e comunicativo rispetto all'età. Questa metodica deve essere ancora standardizzata ed eventualmente integrata/sostituita con questionari più specifici	5-10 minuti

I test di screening e re-screening vengono eseguiti da personale infermieristico o da personale tecnico (tecnico di audiometria), dopo adeguata formazione. Gli strumenti per la sorveglianza, pur riconoscendo le limitazioni legate alla bassa sensibilità e la bassa specificità delle metodiche attualmente in uso, sono utilizzati dal pediatra di famiglia. I test di valutazione audiologica sono eseguiti da personale tecnico specializzato (tecnici di audiometria) con esperienza nell'approccio pediatrico o da medici specialisti in Audio-Foniatria o Otorinolaringoiatria. La sintesi della valutazione audiologica è redatta da un medico specialista in Audio-Foniatria o Otorinolaringoiatria, con comprovata esperienza in audiologia pediatrica.

2.6 Struttura generale, ruoli e responsabilità: proposta per la regione Friuli Venezia Giulia

Lo schema sottostante riporta la proposta di struttura del programma di identificazione e di valutazione precoce del danno uditivo permanente, con indicazione dei tempi prestabiliti e delle sedi in cui vengono effettuati gli esami specifici.

Il buon risultato di un progetto dipenderà dalla possibilità per le famiglie di lavorare in collaborazione con i vari professionisti appartenenti ad un gruppo ben coordinato.

Per l'attività di screening e re-screening il **Punto Nascita** ha un ruolo chiave nel fare in modo che lo screening uditivo venga compreso e accettato dalle famiglie, e che i risultati dello stesso siano a loro volta chiari e compresi sia dalle famiglie che dalle figure professionali coinvolte nel progetto (pediatri di famiglia, servizio locale di valutazione audiologica, coordinamento regionale). E' responsabilità delle sedi nascita eseguire il test di screening e l'eventuale re-screening entro 1 mese di vita del bambino e "agganciare" il bambino ad un percorso valutativo in caso di risultato REFER allo screening uditivo o in caso di presenza di fattori di rischio audiologico. Gli esecutori dei test di screening e re-screening (infermieri professionali o tecnici di audiometria) di ogni singola sede nascita, sono localmente coordinati da un responsabile dello screening uditivo neonatale, indicato dal responsabile della sede nascita stessa.

Alcuni bambini presentano forme di ipoacusia progressiva o ad insorgenza tardiva o neuropatie uditive e sviluppano quindi successivamente una perdita uditiva. Sorvegliare, in Sanità Pubblica, significa raccogliere informazioni mirate relative ad eventi ben definiti che possono essere modificati da un preciso intervento. Quindi, uno screening efficace non sostituisce la necessità di vigilanza e di sorveglianza sullo sviluppo uditivo e linguistico del bambino in crescita: è bene che un sistema di sorveglianza audiologica (verifica di esecuzione dello screening neonatale, BOEL test, questionari programmati, invio a valutazione audiologica su categorie a rischio, etc.) venga razionalizzato e programmato in parallelo al programma di screening. Nel nostro Sistema Sanitario Nazionale una figura fondamentale per la sorveglianza è il **Pediatra di Famiglia**, che indipendentemente dai risultati ottenuti dallo screening uditivo neonatale dovrebbe effettuare una valutazione sullo sviluppo uditivo, linguistico e comportamentale del bambino nel corso dei Bilanci di Salute (a 1, 3, 6, 8, 12, 18, 24, 36 mesi).

Un bambino REFER al test di screening uditivo neonatale o che possiede fattori di rischio audiologico, deve effettuare una valutazione audiologica completa presso un **Servizio Locale di Audiologia Pediatrica**, composto da un medico referente specialista in Audio-Foniatria/Otorinolaringoiatria e da tecnici di Audiometria. Entrambe le figure devono acquisire esperienza nella valutazione audiologica pediatrica ed in particolare con i bambini di pochi mesi. La valutazione audiologica va eseguita entro i tre mesi di vita se il bambino proviene dallo screening uditivo neonatale oppure entro un mese dalla richiesta, se proviene dall'attività di sorveglianza/vigilanza. I servizi locali di Audiologia Pediatrica sono identificati a Trieste, Udine e Pordenone nell'ambito delle strutture complesse di Otorinolaringoiatria. Queste strutture vengono coinvolte nel progetto regionale dopo l'acquisizione dell'adesione al programma relativamente a standard delle apparecchiature, disponibilità del personale, aggiornamento permanente del personale ed eventuale addestramento per l'esecuzione dei test audiologici fin dai primi mesi di vita di un bambino, collaborazione permanente con i punti nascita, con i pediatri di famiglia e con la struttura di diagnosi e cura.

Un bambino con un deficit uditivo significativo identificato deve essere diagnosticato e trattato entro i 6 mesi di vita (se il deficit è congenito) o entro 3 mesi dal sospetto in caso di deficit insorto dopo la nascita. **La struttura specialistica per la Diagnosi e Cura della Sordità** con sede presso la SC di Audiologia e otorinolaringoiatria all'IRCCS Burlo Garofolo di Trieste, si occupa degli approfondimenti diagnostici (neonatologia e pediatria, audiologia, otorinolaringoiatria, oculistica, genetica, virologia, radiologia, neuropsichiatria infantile.); dell'indicazione, della verifica e del monitoraggio della protesizzazione acustica e degli ausili uditivi; dell'indicazione e della chirurgia dell'impianto cocleare in età pediatrica, della verifica e del monitoraggio dello stesso; dei controlli periodici di sviluppo uditivo-percettivo e linguistico dei bambini affetti da ipoacusia permanente; del supporto pedagogico-formativo alle famiglie. I protocolli di diagnosi, trattamento e riabilitazione dell'ipoacusia permanente, assieme al ruolo e la responsabilità del centro audiologico pediatrico di diagnosi e cura della sordità, non sono oggetto di questo documento.

Infine il **Coordinamento Regionale per la diagnosi precoce della sordità** (già operativo presso IRCCS Burlo Garofolo, Trieste) è responsabile della promozione, dell'aggiornamento e della formazione; detiene la direzione del sistema informativo con l'osservatorio epidemiologico e, in generale, ha compiti divulgativi, organizzativi e di monitoraggio del progetto. Promuove e sostiene gli studi e i progetti scientifici riguardanti la sordità nel bambino e collabora con le associazioni delle famiglie che si occupano di problematiche inerenti la sordità in età pediatrica.

Si propone che tutte le informazioni relative alla gestione della sordità infantile nella regione Friuli Venezia Giulia e al programma di screening uditivo neonatale regionale, i documenti, i moduli, le procedure, le modalità di formazione ecc, divengano disponibili in rete con un accesso disponibile agli operatori e, in forma divulgativa, al pubblico.

2.7 Situazione in Friuli Venezia Giulia: screening uditivo neonatale, sorveglianza, valutazione audiologica

Nella regione Friuli Venezia Giulia (FVG) i nati vivi sono 10.521 (2009) distribuiti su 11 punti nascita di altrettanti ospedali. La seguente tabella riassume schematicamente le informazioni riguardanti la dotazione strumentale e l'attuale situazione dei test neonatali per l'identificazione precoce di neonati con ipoacusia nei diversi punti nascita della Regione.

SEDE NASCITA	Responsabile	Nati 2009	Modello A-TEOAE	Modello A-ABR	Situazione screening
IRCCS Burlo Garofolo TRIESTE	Dr. Sergio Demarini 040 3785409 demarini@burlo.fvg.it	1778	EchoLab Labat	Algo Natus	Dal Dic 2009 universale con A-TEOAE eseguito da infermiere professionale (IP)
Ospedale Civile GORIZIA	Dr.ssa Danica Dragovich 0481 87233 dana.dragovic@ass2.sanita.fvg.it	332	Accuscreen Madsen	NO	Avvio screening gen 2011
Ospedale Civile MONFALCONE	Dr.ssa Danica Dragovich 0481 87233 dana.dragovic@ass2.sanita.fvg.it	598	Accuscreen Madsen	Accuscreen Madsen	Avvio screening gen 2011
AOU Santa Maria della Misericordia UDINE	Dr.ssa Luigi Cattarossi 0432 552810 luigi.cattarossi@aoud.sanita.fvg.it	1793	NO	Algo Natus	da luglio 2005 universale con A-ABR eseguito da IP
Ospedale S. Antonio Abate TOLMEZZO	Dr. Tiziano Basso 0433 488314 respetto@ass3.sanita.fvg.it	563	NO	Algo Natus	da gennaio 2010 universale con A-ABR eseguito da IP e puericultrici
Ospedale S. Antonio SAN DANIELE	Dr. Bruno Sacher 0432 949274 bruno.sacher@ass4.sanita.fvg.it	1193	EchoLab Labat	EchoLab Labat	Avvio screening 1.12.2010
Ospedale Civile Santa Maria dei Battuti LATISANA	Dr. Roberto Perini 0431 529258 perini@ass5.sanita.fvg.it	573	Accuscreen Madsen	Accuscreen Madsen	da ottobre 2006 ma da giugno 2009 universale eseguito da IP
Ospedale di PALMANOVA	Dr. Roberto Perini 0432 921414 perini@ass5.sanita.fvg.it	900	Accuscreen Madsen	Accuscreen Madsen	da ottobre 2006 ma da giugno 2009 universale eseguito da IP
AO Santa Maria degli Angeli PORDENONE	Dr. Roberto Dall'Amico 0434 399370 roberto.dallamico@aopn.fvg.it	1177	EchoLab Labat	NO	Dal gen 2008 universale con A-TEOAE

					eseguito da IP
Casa di Cura S. Giorgio PORDENONE	Dr. Dutilio Stramare 0434 519521	930	EchoLab Labat	NO	Dal marzo 2008 universale con A-TEOAE eseguito da IP e puencultrici
Ospedale Civile Santa Maria dei Battuti SAN VITO AL TAGLIAMENTO	Dr. Franco Colonna 0434 841480 franco.colonna@ass6.sanita.fvg.it	660	EchoLab Labat	NO	Dal febbraio 2009 universale con A-TEOAE eseguito da IP

In Friuli Venezia Giulia operano 121 **pediatri di famiglia**. Gli strumenti di sorveglianza audiologica che il pediatra attualmente possiede (BOEL test, questionari, osservazioni audiologiche personali) sono di bassa specificità e sensibilità, pur avendo il pediatra di famiglia una posizione importante nella sorveglianza territoriale, che sappiamo essere uno dei punti critici per la tenuta dello screening (vedi paragrafo 2.3).

Nel 2006 nell'area vasta pordenonese, è iniziato un percorso di formazione per sensibilizzare, organizzare e uniformare le competenze e il ruolo del pediatra di famiglia all'interno dello screening uditivo neonatale e della sorveglianza audiologica. Il riscontro positivo di questa esperienza ha condotto ad estendere la formazione a livello regionale e ad organizzare, nell'aprile del 2010 il primo corso CEFORMED (Centro Regionale di Formazione per l'area delle cure primarie).

Nonostante vi siano stati importanti progressi nella sensibilizzazione e l'organizzazione, appare chiaro come sia oggi improrogabile la necessità di una ricerca e di una sperimentazione-standardizzazione di test di screening audiologici più oggettivi, che possano essere utilizzati dal pediatra di famiglia nell'ambito dell'attività di sorveglianza uditiva.

Per quanto riguarda la **valutazione audiologica pediatrica** la situazione regionale risulta ancora in parte disomogenea e disorganizzata. In molte sedi le valutazioni audiologiche vengono svolte spesso in modo incompleto (eseguendo ad esempio solo i potenziali evocati uditivi (ABR) senza valutazioni di funzionalità dell'orecchio medio), senza un'organizzazione in canali preferenziali, protocolli o procedure. L'area vasta pordenonese ha attivato dal 2008 procedure standardizzate dello screening uditivo neonatale universale, della valutazione e della sorveglianza audiologica.

I centri di Trieste (SC di Audiologia e Otorinolaringoiatria IRCCS materno-infantile Burlo Garofolo), Pordenone (Centro di Audiologia e Fonetica, SC di Otorinolaringoiatria, Azienda Ospedaliera Santa Maria degli Angeli di Pordenone) e Udine (Centro di Audiologia e Fonetica, SC di Otorinolaringoiatria dell'Azienda Ospedaliero Universitaria Santa Maria della Misericordia), posseggono oggi strumenti e personale sufficiente. Tutti tre i centri, dopo apposita -ma nel complesso contenuta- formazione sono in grado di standardizzare una competenza e una specializzazione adeguata al compimento della valutazione audiologica anche in bambini di pochi mesi. La tabella sottostante illustra la potenziale attività dei tre servizi locali di Audiologia già esistenti che potrebbero drenare tutte le valutazioni audiologiche provenienti dallo screening uditivo neonatale e dalla sorveglianza uditiva. Le afferenze dei punti nascita sono state distribuite in modo da pesare in modo egualitario, anche in deroga dell'area vasta, salvo diversa disposizione regionale o ridefinizione del carico di lavoro dopo opportuno periodo di verifica.

Servizio	Referente	Nati 2009 (provincia)	Stima valutazioni audiologiche/anno attese (per provincia)	Necessità di strumentazione/ Personale
SC Audiologia e Otorinolaringoiatria IRCCS materno-infantile Burlo Garofolo TRIESTE	Dr. ssa Eva Orzan	3608 (incluse Gorizia, Monfalcone e Palmanova)	144 (4% screening) 360 (10% da rischio) Totale circa 500 valutazioni audiologiche/anno	OK
SC di Otorinolaringoiatria con Centro di Audiologia e Fonetica, Azienda Ospedaliera Santa Maria della Misericordia, UDINE	Dr. Marco Piemonte	3549 (escluse Latisana e Palmanova)	141 (4% screening) 355 (10% da rischio) Totale circa 500 valutazioni audiologiche/anno	OK
SC di Otorinolaringoiatria con Centro di Audiologia e Fonetica, Azienda Ospedaliera Santa Maria degli Angeli, PORDENONE	Dr. Mauro Tassan	3340 (inclusa Latisana)	133 (4% screening) 334 (10% da rischio) Totale circa 500 valutazioni audiologiche/anno	OK

Per quanto riguarda, infine, le attività di **coordinamento regionale** è doveroso segnalare che le attività di screening, sorveglianza e valutazione audiologica non hanno un sistema di raccolta dati uniformato e non seguono un programma regionale coordinato. Solo l'area vasta pordenonese si è dotata di un sistema omogeneo di raccolta e gestione dati che si avvale di un doppio supporto cartaceo ed informatico, che rende possibile l'emissione di report trimestrali aggiornati e riassuntivi.

L'IRCCS materno-infantile Burlo Garofolo è caratterizzato come ospedale di alta specializzazione e di rilievo nazionale nel settore pediatrico con finalità di ricerca nell'ambito dell'organizzazione dei servizi sanitari, di innovazione dei modelli di assistenza e di trasferimento delle conoscenze. L'IRCCS materno-infantile Burlo Garofolo possiede anche un servizio di Epidemiologia e Biostatistica con funzioni di supporto epidemiologico e statistico. Queste caratteristiche lo rendono adatto ad assumere il ruolo di capofila per il progetto con responsabilità di aggiornamento e formazione, gestione dei dati, organizzazione e monitoraggio del progetto, nonché a svolgere compiti divulgativi. L'IRCCS Burlo Garofolo è infine adatto a promuovere e sostenere studi e progetti scientifici riguardanti la sordità nel bambino e collaborare con le associazioni delle famiglie che si occupano di problematiche inerenti la sordità in età pediatrica.

La tabella sottostante illustra la strutturazione del Coordinamento Regionale:

Ruolo	Nome	Esperienze e competenze specifiche
Responsabile del progetto regionale	Dr.ssa Eva Orzan	Audiologia; Pediatria; Direttore SC Audiologia e Otorinolaringoiatria Pediatrica; in passato referente attività di screening uditivo neonatale in Veneto
Responsabile formazione regionale	Dr.ssa Paola Bolzonello	Audiometria; Formazione e Pedagogia; Responsabile tecnico Centro Audiologia e Fonetica; referente attività di screening neonatale area vasta pordenonese
Responsabile data management regionale	Dr. Luca Ronfani	Pediatria; Statistica medica ed Epidemiologia Clinica; Medicina materno-infantile; Responsabile Servizio Epidemiologia e Biostatistica
Consulenti	Mauro Tassan (Otorinolaringoiatria e Audiologia), Augusta Janes (Neonatologia), Franca Ruta (Pediatria di Famiglia); Massimo Simicich (Presidente Associazione Genitori E.L.D.A Essere Liberi di Ascoltare- con territorialità regionale)	

3. PROCEDURE DI SCREENING Uditivo NEONATALE, SORVEGLIANZA E VALUTAZIONE AUDIOLOGICA

3.1 Procedure di SCREENING Uditivo NEONATALE presso i punti nascita

Ogni punto nascita indica un coordinatore locale (infermiere) che diviene il responsabile del programma di screening uditivo neonatale presso la stessa istituzione.

Le informazioni riguardanti il significato e le modalità di esecuzione del test di screening uditivo neonatale sono disponibili per i genitori, anche in forma scritta, prima dell'esecuzione del test (vedi allegato INFORMAZIONI PER LE FAMIGLIE alleg. 7.1).

Prima della dimissione ogni nato viene sottoposto al test di screening tramite A-TEOAE effettuato da personale infermieristico (dopo adeguata formazione) eccetto che nelle seguenti condizioni:

- (a) il neonato deve essere trasferito ad un reparto acuto prima della possibilità di eseguire lo screening
- (b) il neonato presenta una condizione incompatibile con la vita
- (c) il neonato presenta atresia di entrambi i condotti uditivi esterni

Nel caso in cui il neonato debba essere trasferito ad un reparto acuto, il centro nascita notifica al servizio ricevente lo stato dello screening uditivo. Il servizio ricevente diventa da quel momento responsabile del completamento dello screening, che dovrà comunque essere eseguito entro la dimissione del bambino.

Nel caso il neonato abbia un'atresia di entrambi i condotti uditivi esterni non può eseguire il test di screening e viene dunque inviato direttamente ad una valutazione audiologica. Quando l'atresia del condotto uditivo esterno è monolaterale l'operatore esegue lo stesso il test di screening all'orecchio controlaterale, ma il neonato risulta automaticamente REFER per il lato in cui non si può eseguire il test.

Per ridurre il numero dei falsi positivi è indicato eseguire il test delle A-TEOAE in ambiente tranquillo e dopo le prime 24 ore di vita. In caso di iniziale esito REFER il test può essere ripetuto fino a due volte per lato, meglio se distanziato di almeno 5 ore. Nel caso in cui il test delle A-TEOAE risulti REFER anche al secondo tentativo, verrà eseguito il test A-ABR (re-screening) entro la dimissione dal reparto o comunque entro le 4 settimane di vita. Il test A-ABR viene eseguito da personale infermieristico, oppure da un tecnico di audiometria, oppure da un medico del reparto, dopo adeguata formazione.

Coloro che risultano **PASS** allo screening (A-TEOAE ed eventuale A-ABR) e non presentano fattori di rischio audiologici neonatali (vedi allegato FATTORI DI RISCHIO AUDIOLOGICI NEONATALI alleg.7.3) vengono dimessi dal programma di screening uditivo. Da questo momento in poi lo sviluppo comunicativo e uditivo viene valutato dal pediatra di famiglia.

In caso di esito **PASS al test di screening, ma in presenza di fattori di rischio audiologico neonatale**, il bambino viene inviato a valutazione audiologica tramite appuntamento strutturato e inserito all'interno del programma di sorveglianza audiologica (MODULO APPUNTAMENTO VALUTAZIONE AUDIOLOGICA alleg.7.5).

I neonati che risultano **REFER**, da entrambi i lati o anche solo monolateralmente, vengono inviati ad una valutazione audiologica entro i 3 mesi di vita (MODULO APPUNTAMENTO VALUTAZIONE AUDIOLOGICA alleg. 7.5). Alla famiglia vengono consegnate anche le INFORMAZIONI PER LA VALUTAZIONE AUDIOLOGICA alleg. 7.6)

I neonati che, per qualche motivo, non hanno eseguito o non hanno completato il test di screening sono indicati come **MISS** e devono essere richiamati dalla stessa struttura ospedaliera in cui sono nati per eseguire il test di screening entro le 4 settimane di vita. Nel caso sia impossibile richiamare il neonato presso il centro di nascita, si consiglia di consegnare alla famiglia un appuntamento per valutazione audiologica e avviare la procedura di recupero dei neonati MISS.

Nel caso in cui la famiglia non sia reperibile o non sia possibile per altri motivi effettuare la valutazione audiologica, il neonato verrà infine indicato come MISS anche nel report al centro di riferimento regionale.

Altrettanto farà il Servizio locale di Valutazione Audiologica nei suoi report mensili nel caso non si presenti all'appuntamento un bambino inviato da un punto nascita o dal pediatra di famiglia, fatta salva l'attivazione delle procedure di recupero (vedi 3.3).

In caso di risposta REFER o PASS con FATTORI DI RISCHIO, l'esito dello screening e la data della valutazione audiologica vanno inclusi anche nella lettera di dimissione.

Obiettivi specifici:

- assicurare una massima copertura, con completamento di screening e re-screening entro la dimissione o comunque entro il mese di vita
- limitare i casi persi (MISS) non giustificabili
- aumentare sensibilità e specificità dei test di screening
- indicare nel libretto pediatrico l'esito del test
- fornire un appuntamento per valutazione audiologica entro la dimissione in caso di REFER o in caso di PASS con FATTORI DI RISCHIO, indicandola, assieme all'esito dello screening, nella lettera di dimissione
- compilare il registro cartaceo dello screening
- compilare i report mensili per il coordinamento regionale

Responsabilità:

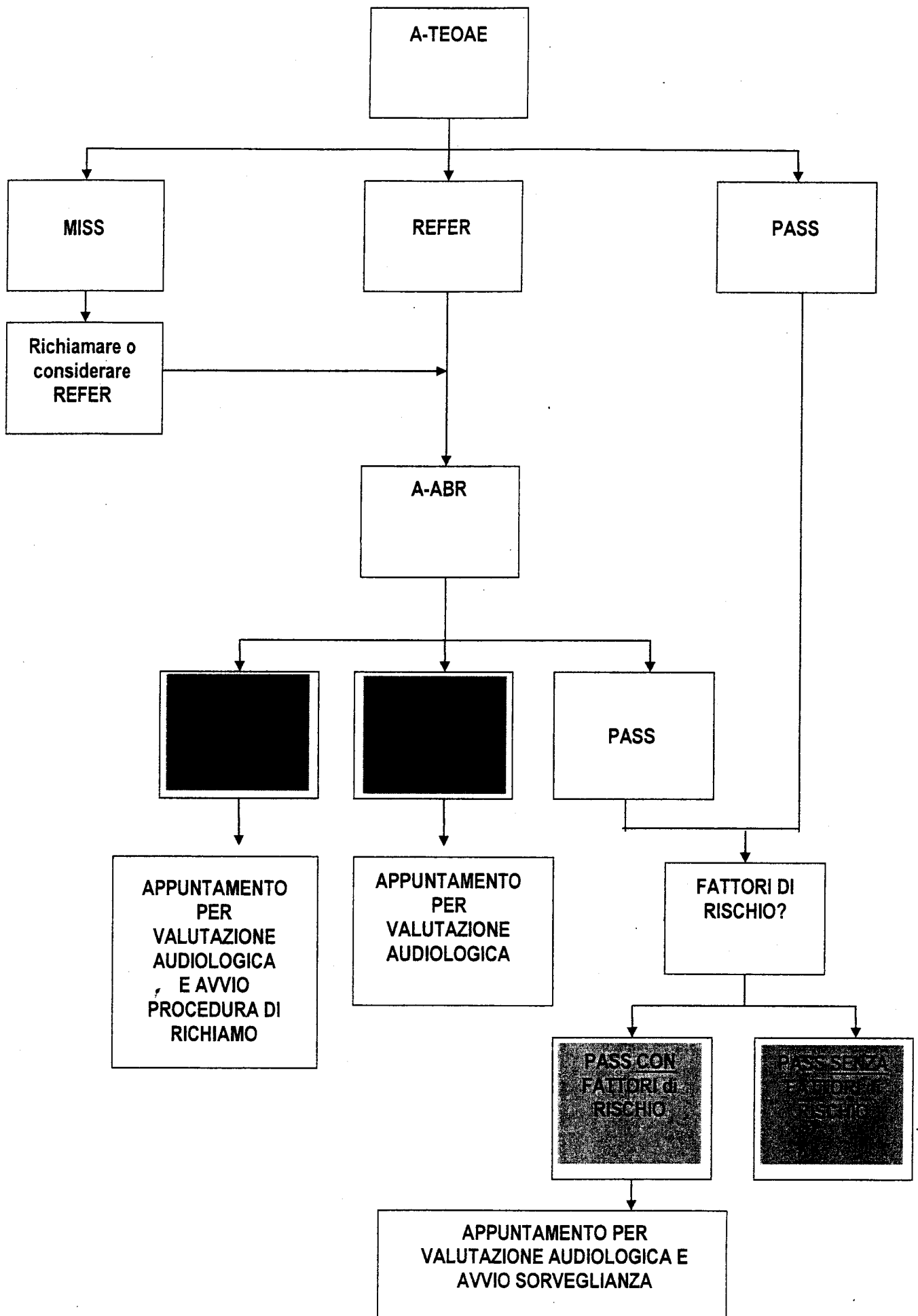
- esecutore (aderenza alla procedura, completamento della procedura, corretta compilazione del registro cartaceo dello screening, controllo delle condizioni del test, quotidiani controlli dello strumento)
- coordinatore locale (monitoraggio degli indicatori di qualità, verifica e provvedimenti in caso di indicatori di qualità non adeguati, verifica dell'accuratezza di inserimento dei dati, compilazione dei report mensili al coordinamento regionale, accertamento del training degli esecutori, verifica e provvedimenti in caso di mancata efficienza dello strumento)

Indicatori:

- copertura screening: >98% dei nati e copertura re screening: > 99%,
- MISS (screening e rescreening) non giustificabili: <1%
- refer allo screening e rescreening: ≤4%

Strumenti di Comunicazione

- Informazioni per la famiglia alleg 7.1
- Consenso per la famiglia alleg 7.2
- Modulo di invio alla valutazione audiologica alleg 7.5
- Informazioni alla famiglia: valutazione audiologica 7.6
- Registro cartaceo screening audiologico alleg 7.9
- Report mensili al coordinamento regionale alleg. 7.11



3.2 Procedure di SCREENING UDITIVO NEONATALE nei reparti di terapia intensiva neonatale

Il coordinatore infermieristico è il responsabile del programma di screening uditivo neonatale presso la stessa istituzione.

Prima della dimissione, ogni nato viene sottoposto ai test di screening audiologico A-TEOAE e A-ABR, eccetto che nelle seguenti condizioni:

- (a) il neonato deve essere trasferito presso un altro centro prima di aver compiuto la 34. settimana gestazionale
- (b) il neonato presenta una condizione incompatibile con la vita
- (c) il neonato presenta atresia di entrambi i condotti uditivi esterni

Nel caso in cui il neonato debba essere trasferito presso altro reparto entro la 34 sett, il punto nascita notifica al servizio ricevente lo stato dello screening uditivo. Il servizio ricevente diventa da quel momento responsabile del completamento dello screening uditivo, che dovrà comunque essere eseguito entro la dimissione del bambino.

Nel caso il neonato abbia un'atresia di entrambi i condotti uditivi esterni non può eseguire il test di screening e viene dunque inviato direttamente ad una valutazione audiologica al servizio locale di valutazione audiologica. Quando l'atresia del condotto uditivo esterno è monolaterale, il neonato risulta automaticamente REFER per il lato in cui non si può eseguire il test, ma l'operatore esegue lo stesso il test di screening all'orecchio controlaterale.

Tutti i restanti neonati eseguono, prima di essere dimessi dal reparto, lo screening con A-TEOAE e con A-ABR, eseguito da personale infermieristico (dopo adeguato training) o da personale tecnico audiometrista. I test possono essere eseguiti una volta sola o possono essere ripetuti fino a due volte per lato, meglio se con almeno 5 ore di distanza. I test vanno eseguiti ai neonati che hanno superato le 34 settimane gestazionali e che non assumono terapia ototossica (in particolare aminoglicosidici e diuretici). Nel caso in cui quest'ultima evenienza non fosse possibile, le valutazioni andrebbero eseguite quando le terapie sono a dosaggi minimi.

Coloro che risultano **PASS** allo screening (A-TEOAE ed A-ABR) e non presentano fattori di rischio audiologici neonatali (vedi allegato FATTORI DI RISCHIO AUDIOLOGICI NEONATALI alleg.7.3) vengono dimessi dal programma di screening uditivo. Da questo momento in poi lo sviluppo comunicativo e uditivo viene valutato dal pediatra di famiglia.

In caso di esito PASS al test di screening, ma in presenza di fattori di rischio audiologico neonatale, il bambino viene inviato a valutazione audiologica tramite appuntamento strutturato entro i tre mesi e inserito all'interno del programma di sorveglianza audiologica (MODULO APPUNTAMENTO VALUTAZIONE AUDIOLOGICA alleg.7.5).

I neonati che risultano **REFER**, da entrambi i lati o anche solo monolateralmente, vengono inviati ad una valutazione audiologica entro i 3 mesi di vita (MODULO APPUNTAMENTO VALUTAZIONE AUDIOLOGICA alleg. 7.5). Alla famiglia vengono consegnate anche le INFORMAZIONI PER LA VALUTAZIONE AUDIOLOGICA alleg. 7.6)

I neonati che, per qualche motivo, non hanno eseguito o non hanno completato il test di screening sono indicati come **MISS** e devono essere richiamati dalla stessa struttura ospedaliera in cui sono nati per eseguire il test di screening entro le 4 settimane di vita. Nel caso sia impossibile richiamare il neonato presso il centro di nascita, si consiglia di consegnare alla famiglia un appuntamento per valutazione audiologica e avviare la procedura di recupero dei neonati MISS.

Nel caso in cui la famiglia non sia reperibile o non sia possibile per altri motivi effettuare la valutazione audiologica, il neonato verrà infine indicato come MISS anche nel report al centro di riferimento regionale.

Altrettanto farà il Servizio locale di Valutazione Audiologica nei suoi report mensili nel caso non si presenti all'appuntamento un bambino inviato da un punto nascita o dal pediatra di famiglia, fatta salva l'attivazione delle procedure di recupero (vedi 3.3)

Le responsabilità dell'esecuzione dello screening sono le medesime dei punti nascita. Alla dimissione viene comunicato il risultato dello screening uditivo neonatale, verbalmente e in forma scritta con lettera indirizzata anche al pediatra o nella lettera di trasferimento presso un altro centro. Nel caso in cui non sia stato possibile valutare la funzione uditiva del bambino, bisognerà riportare nella lettera che lo screening non è stato eseguito, riportare la data dell'appuntamento fissato entro il mese di vita corretto o, in caso di trasferimento, segnalare al centro

accogliente che è sua responsabilità effettuarlo. La lettera contiene anche la data del nuovo appuntamento, entro i 3 mesi di età corretta, del bambino.

Obiettivi specifici:

- assicurare una massima copertura, con completamento di screening e re-screening entro la dimissione o comunque entro il mese di vita;
- limitare i casi persi (MISS) non giustificabili
- aumentare sensibilità e specificità dei test di screening
- fornire un appuntamento per valutazione audiologica entro la dimissione in caso di REFER o in caso di PASS con FATTORI DI RISCHIO, indicandola, assieme all'esito dello screening, nella lettera di dimissione
- compilare il registro cartaceo dello screening
- compilare i report mensili al coordinamento regionale

Responsabilità:

- esecutore (aderenza alla procedura, completamento della procedura, compilazione del registro cartaceo dello screening, correttezza della compilazione, controllo delle condizioni del test, quotidiani controlli dello strumento)
- Responsabile/coordinatore locale (monitoraggio degli indicatori di qualità, verifica e provvedimenti in caso di indicatori di qualità non adeguati, verifica dell'accuratezza di inserimento dei dati, compilazione dei report mensili al coordinamento regionale, accertamento del training degli esecutori, verifica e provvedimenti in caso di mancata efficienza dello strumento)

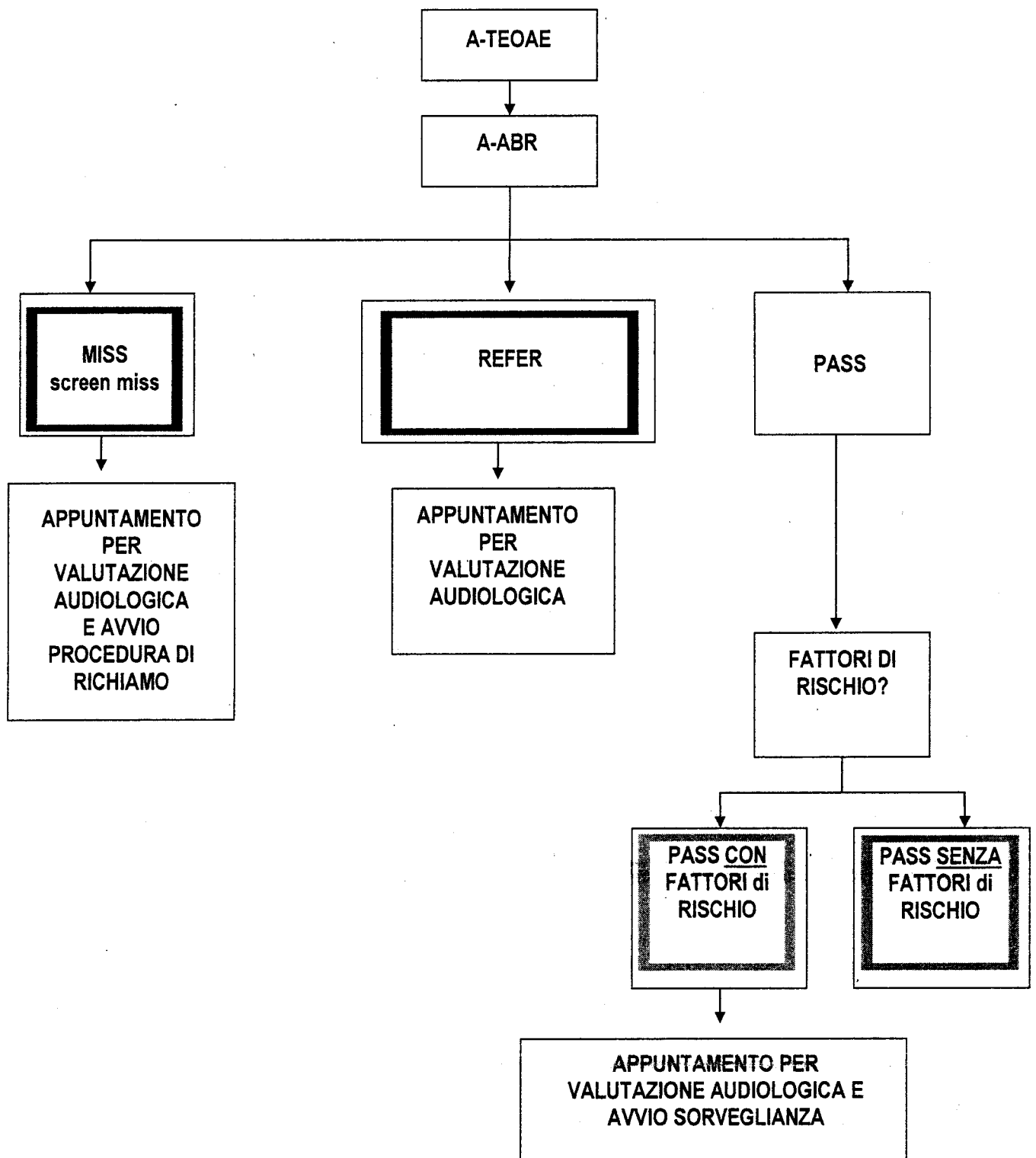
Indicatori:

- copertura screening: >98% dei nati e copertura re screening: > 99%,
- MISS (screening e rescreening): da definire
- refer allo screening e rescreening: da definire

Strumenti di Comunicazione

- Informazioni per la famiglia alleg 7.1
- Consenso per la famiglia alleg 7.2
- Modulo di invio alla valutazione audiologica alleg 7.5
- Informazioni alla famiglia: valutazione audiologica 7.6
- Registro cartaceo screening audiologico 7.9
- Report mensili al coordinamento regionale alleg. 7.11

SCREENING IN TERAPIA INTENSIVA NEONATALE



3.3 Procedure di sorveglianza uditiva 0-36 mesi

Ai fini di una buona tenuta organizzativa della sorveglianza audiologica, sarebbe auspicabile che in ognuna delle 3 aree vaste venisse nominato un pediatra di famiglia referente. Il pediatra di famiglia referente sarà in possesso di una mailing-list dei pediatri della sua area e costituirà la figura di riferimento per le comunicazioni tra il Servizio locale di valutazione Audiologica, il Centro di Diagnosi e cura della sordità, il Coordinamento regionale e i Pediatri di famiglia stessi.

Il pediatra di famiglia che accoglie il neonato alla prima visita si accerta dell'avvenuta esecuzione dello screening uditivo neonatale presso il punto nascita e verifica l'eventuale presenza di fattori di rischio audiologico (vedi alleg. 7.4) provvedendo, nel corso della prima visita, a inserire le informazioni relative nel libretto pediatrico.

Se il neonato non ha effettuato lo screening uditivo neonatale (MISS) verrà inviato entro un mese di vita al punto nascita di riferimento per effettuare i test di screening. Se sempre MISS, ma di età superiore al mese di vita, il bambino verrà inviato con richiesta di screening uditivo neonatale al Servizio di valutazione audiologica pediatrica di riferimento (Trieste, Udine, Pordenone).

Se il neonato è risultato PASS al test di screening e non presenta fattori di rischio il pediatra effettua, ad ogni bilancio di salute, una verifica del normale sviluppo uditivo-comportamentale e può consegnare alla famiglia un modulo cartaceo con adeguate informazioni sulle normali tappe che il bambino acquisisce durante la crescita (vedi allegato 7.8 sulle tappe dello sviluppo uditivo e comunicativo).

Se il neonato è risultato PASS ma con fattori di rischio (vedi alleg. 7.4), il pediatra di famiglia verifica che sia stata effettuata la prenotazione per la successiva valutazione audiologica e, nel caso questa manchi, sollecita la famiglia affinché la effettui presso il servizio di valutazione audiologica pediatrica di riferimento (Trieste, Udine, Pordenone).

Se il neonato è risultato REFER mono o bilateralmente, con o senza fattori di rischio, il pediatra di famiglia verifica che sia stata programmata e quindi poi eseguita una valutazione audiologica entro i tre mesi presso il servizio di valutazione audiologica pediatrica di riferimento

E' auspicabile che, in ambito di area vasta, vi sia una comunicazione tra il programma di screening uditivo neonatale (coordinamento regionale e servizi di audiologia pediatrica) e il circuito della sorveglianza uditiva dei pediatri nella figura del pediatra referente, in modo che i neonati di competenza non presentatisi alle tappe successive di controllo ("MISS") vengano contattati e re-inseriti nel programma.

Inoltre, indipendentemente dai risultati ottenuti dagli screening precedenti, tutti i bambini con o senza fattori di rischio effettuano nel corso dei **bilanci di salute** una valutazione sullo stato dell'orecchio medio e sulle abilità uditive e comportamentali (BOEL test, questionari, ecc.) che dovrebbe consentire, in modo tempestivo, il riconoscimento di eventuali dubbi circa l'udito o il linguaggio con invio ai servizi di valutazione audiologica pediatrica, per una immediata valutazione.

La valutazione audiologica verrà richiesta dal pediatra di famiglia anche quando esistono sospetti sull'udito o sul linguaggio da parte dei genitori.

Obiettivi specifici

- Verifica esecuzione screening uditivo nel punto nascita sul libretto pediatrico.
- Invio al punto nascita di riferimento entro il 1 mese di vita se non eseguito alla nascita.
- Invio dei bambini (> di 1 mese di vita) non sottoposti a screening uditivo neonatale al Servizio di valutazione audiologica pediatrica di riferimento (Trieste, Udine, Pordenone)
- Impegnativa per valutazione audiologica nei bambini con fattori di rischio e/o Refer.
- Monitoraggio dei neonati Refer affinché si presentino agli appuntamenti previsti presso i Servizi di valutazione audiologica.

- Recepimento delle segnalazioni da parte dei referenti per la gestione dati dei punti nascita non presentatisi al Re-screening("MISS").
- Valutazione dello sviluppo fisico, psichico, relazionale, cognitivo attraverso l'uso di questionari specifici, Milani –Comparetti.
- Valutazione delle abilità uditive : BOEL test, consegna del modulo sullo sviluppo uditivo comunicativo.
- Verifica sullo stato dell'orecchio medio
- Verifica di eventuale comparsa di fattori di rischio per ipoacusia ad esordio tardivo
- Tracciabilità nell'ambito della rete pediatrica (mailing list).
- Report al coordinamento regionale (da definire)

Responsabilità

- *Pediatra di famiglia* verifica dell'avvenuta esecuzione dello screening uditivo neonatale; valutazione dell'adeguato sviluppo uditivo/comunicativo del bambino; controllo dell'insorgenza di eventuali fattori di rischio.
- *referente della rete audiologica (se esistente)*: gestione e controllo delle procedure riguardanti il corretto flusso dei dati; programmazione di eventuali eventi formativi in collaborazione con il Responsabile della formazione regionale.
- *referente regionale della rete audiologica (se esistente)*: supervisione delle procedure; affiancamento per eventuali eventi formativi; comunicazione ai referenti provinciali della rete di eventuali modifiche e/o aggiornamenti.

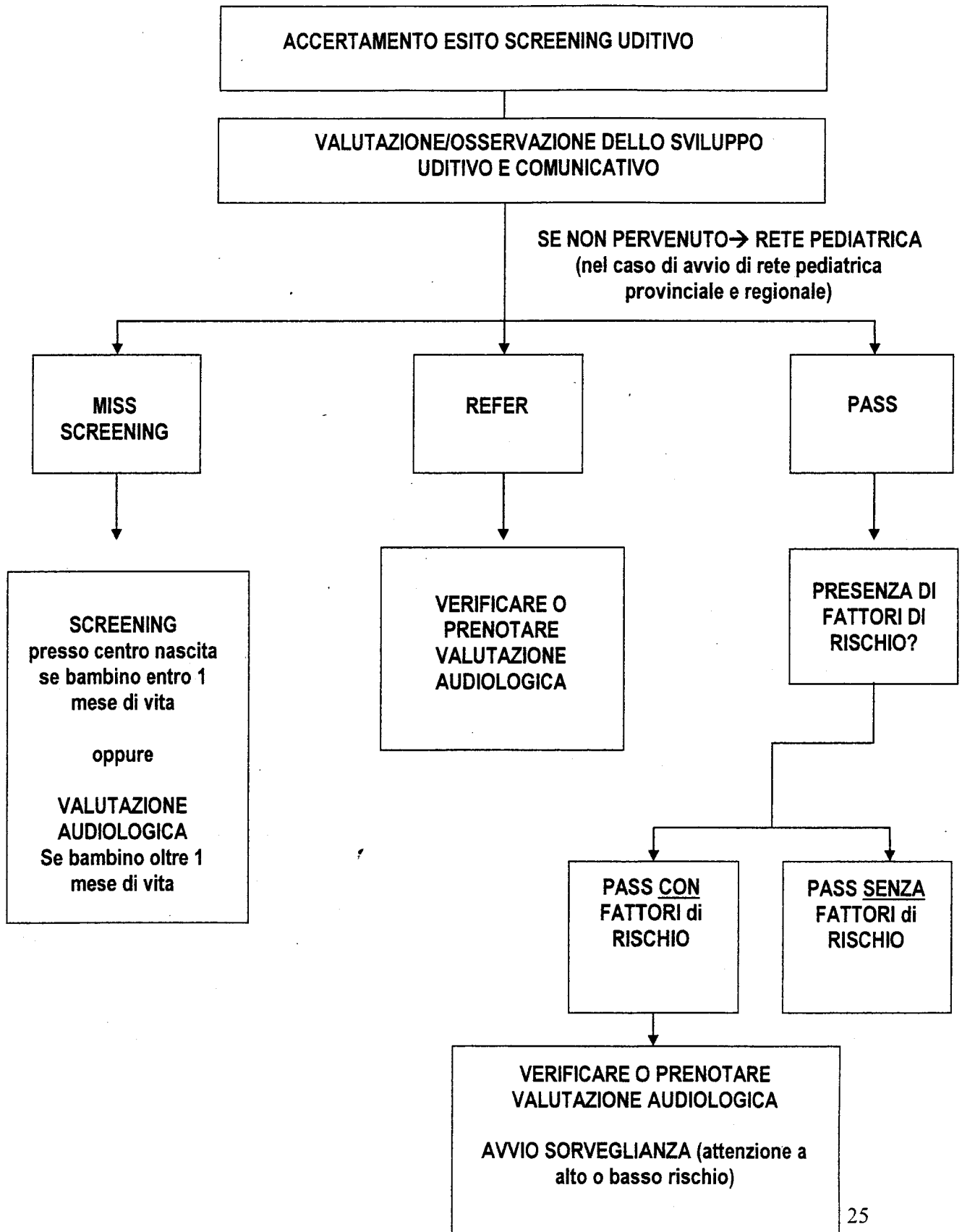
Indicatori

- Copertura osservazione audiologica nei bilanci di salute effettuati > 98%
- Miss allo screening < 1%
- Miss sorveglianza, da definire

Strumenti di comunicazione

- informazioni alle famiglie: screening e sorveglianza uditiva (cartaceo e cartellone) alleg 7.1
- informazioni alle famiglie: valutazione audiologica alleg 7.6
- Libretto pediatrico
- Moduli di invio alla valutazione audiologica alleg 7.5
- Report mensili al
- coordinamento regionale. (da definire)
- tappe di sviluppo uditivo e comunicativo del bambino alleg 7.8

SORVEGLIANZA AUDIOLOGICA AL BILANCIO DI SALUTE
(al 1.,3.,6.,9.,12.,18.,36. Mese)



3.4 Procedure di valutazione audiologica

I neonati Refer dei Punti nascita e i bambini inviati dai Pediatri di Famiglia nell'ambito del programma di sorveglianza accedono ad uno dei tre Servizi locali di valutazione audiologica pediatrica preposti (Pordenone, Trieste, Udine) tramite appuntamento strutturato e inserito all'interno del percorso di Valutazione audiologica.

L'appuntamento è preso direttamente dall'operatore del Punto nascita o dal Pediatra, in orari e con modalità preventivamente concordati tra le Strutture.

Il Centro di valutazione audiologica deve garantire l'accesso entro i tre mesi di vita ai neonati dei Punti nascita, entro un mese ai bambini provenienti dalla sorveglianza; in entrambi i casi, le famiglie ricevono il "Modulo di appuntamento per la valutazione audiologica" (alleg.7.5) e le "Informazioni sulla valutazione audiologica" (alleg. 7.6).

Quattro sono le categorie di accesso alla valutazione audiologica:

- Neonati inviati dai punti nascita con esito **PASS al test di screening, ma in presenza di FATTORI DI RISCHIO audiologico neonatale,**
- I neonati che risultano **REFER**, da entrambi i lati o anche solo monolateralmente,
- I bambini **MISS** con età superiore alle 4 settimane,
- i bambini **segnalati dal Pediatra di Famiglia attraverso il percorso di sorveglianza audiologica**

I test di valutazione audiologica devono essere eseguiti da personale tecnico o medico specificatamente formati e validati dal medico Audiofoniatra/Otorinolaringoiatra.

L'audiometrista o il medico preposto esamina il referto con le motivazioni di invio, verifica i fattori di rischio, esegue un'otoscopia, compila il modulo previsto (allegato di seguito), e svolge (tutti o in parte) gli esami previsti dal protocollo di valutazione, in base alle risposte del paziente.

Quattro sono i possibili esiti della valutazione audiologica:

1. Capacità uditive e funzionalità dell'orecchio medio indicativi di soglia uditiva entro i 30-35 dB HL per entrambi i lati
2. Otoscopia, capacità uditive e test di funzionalità dell'orecchio medio indicativi di esclusivo danno trasmissivo transitorio per uno o entrambi i lati
3. Capacità uditive e/o test di funzionalità dell'orecchio medio indicativi di danno neurosensoriale o misto ≥ 40 dB HL per uno o entrambi i lati
4. Valutazione audiologica non completata e necessità di un ulteriore appuntamento per il completamento dei test.

Il referto conclusivo della valutazione audiologica dovrà essere sempre validato e firmato dal medico referente che, solo nei casi ad esito 2 e 3, visita il bambino e fornisce delle indicazioni alla famiglia, indicandole anche nel referto finale. Nel caso non sia stato possibile completare la valutazione con tutti i test necessari, l'audiometrista indica una seconda data entro un mese dalla prima valutazione.

Tutti i referti delle valutazione audiologica sono consegnati ai genitori per inoltro anche al Pediatra di Famiglia e, nel caso di pazienti inviati dai Punti nascita, inviati anche al Punto nascita stesso per l'inserimento nella cartella clinica.

Il referto audiologico (allegato 7.7 REFERTO di VALUTAZIONE AUDIOLOGICA) è indirizzato ai genitori e al pediatra, in caso di esito 2 o 3 viene spiegato e consegnato ai genitori dal medico Audiofoniatra/Otorinolaringoiatra preposto.

Il servizio locale di valutazione audiologica compila i registri cartacei di valutazione audiologica (allegato 7.10) e, mensilmente, compila il report da inviare al coordinamento regionale (allegato 7.12).

Obiettivi specifici:

- valutazione audiologica precoce in caso di risultato refer allo screening uditivo neonatale (entro i 3 mesi di vita) o in caso di invio dalla sorveglianza/vigilanza uditiva (entro 1 mese dalla richiesta)
- aumento della sensibilità e specificità degli esami,
- completamento della valutazione audiologica entro un mese dal primo appuntamento
- limitare i casi persi (MISS) non giustificati o non tracciabili
- comunicare al pediatra di famiglia e alla Struttura specialistica di diagnosi e cura gli esiti del test

* in caso di prematurità i tempi di valutazione audiologica possono essere prolungati in base all'età corretta, per limitare una falsa positività legata all'imaturità delle risposte tronco-encefaliche

Indicatore:

- appuntamenti entro i 3 mesi di vita del bambino (in caso di refer allo screening) e entro 1 mese dalla richiesta (in caso di richiesta da parte della sorveglianza) > 95%*
- completamento della valutazione audiologica entro un mese dall'avvio della stessa >80%
- MISS non giustificati < 1 % (escluse le irreperibilità o la mancata presentazione degli interessati ad almeno 2 dimostrate convocazioni)

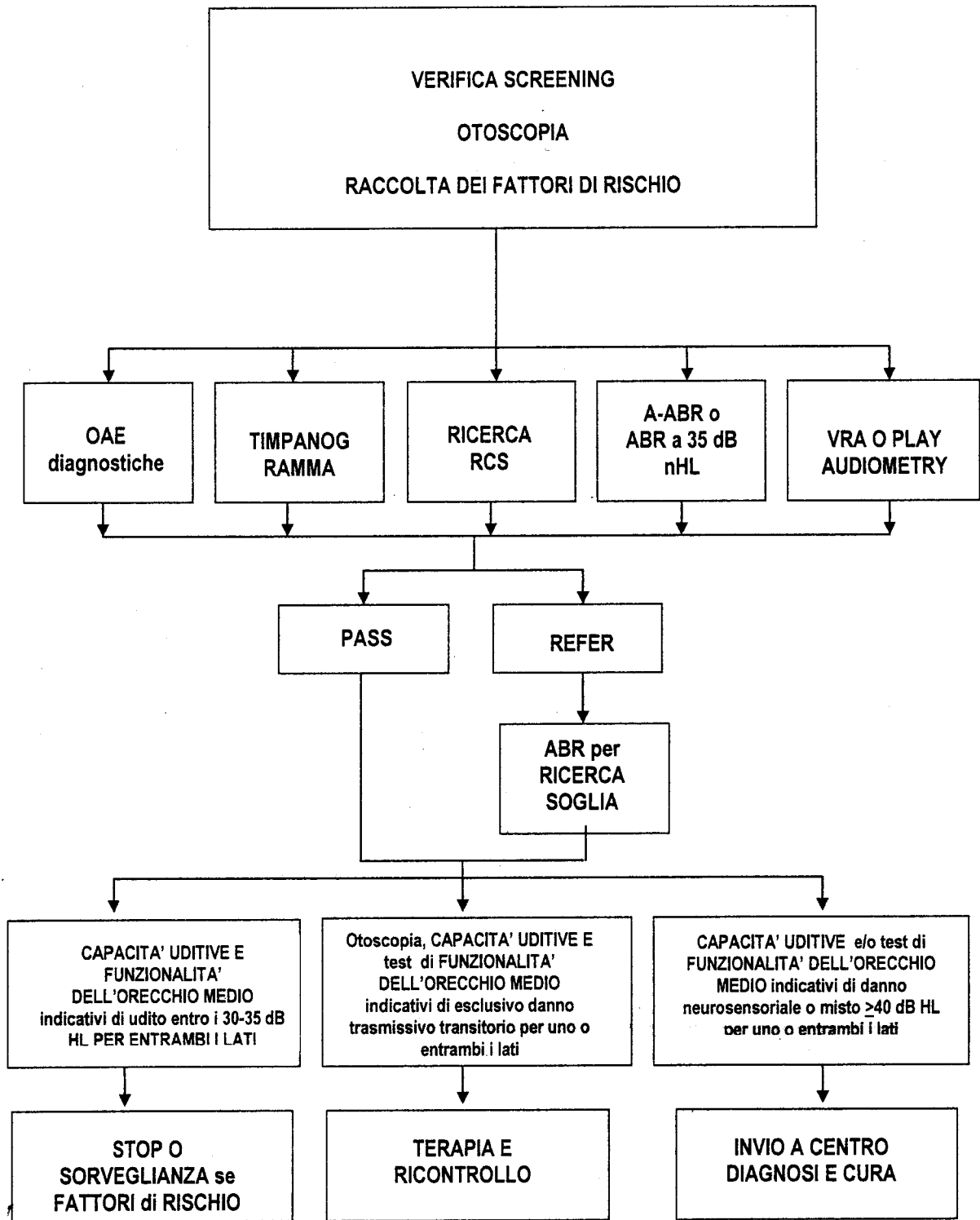
* I tempi sono maggiori e da verificare per i bambini prematuri, dimessi dalla terapia intensiva o con fattori di rischio che coinvolgono lo sviluppo psicomotorio

Responsabilità:

- Audiometrista (aderenza, accuratezza e completamento della procedura, corretta compilazione del registro, controllo quotidiano degli strumenti, controllo delle condizioni del test)
- Medico Audio-Foniatra/Otorinolaringoiatra e coordinatore del servizio locale di valutazione audiologica (monitoraggio degli indicatori di qualità, verifica e provvedimenti in caso di indicatori di qualità non adeguati, verifica dell'accuratezza di inserimento dei dati, compilazione dei report mensili al coordinamento regionale, verifica e provvedimenti in caso di mancata efficienza degli strumenti, comunicazione alla famiglia, al pediatra e al centro audiologico pediatrico di diagnosi e cura, calibrazione annuale degli strumenti)

Strumenti di comunicazione

- Referto valutazione audiologica (allegato 7.7)
- Registro cartaceo della valutazione audiologica (allegato 7.10)
- Report mensile al coordinamento regionale (allegato 7.12)
- Sviluppo uditivo e comunicativo (allegato 7.8)
- Informazioni alla famiglia (da definire)



4. TRAINING E FORMAZIONE

4.1 principi

Il training inteso non come mero addestramento prevede un'adeguata formazione sulle finalità del programma, sulle procedure, sugli indici di qualità e sui ruoli e le responsabilità di ciascun operatore, che dovranno essere specifici, differenziati e chiaramente definiti. Vanno dunque previsti moduli formativi dedicati per ogni figura professionale coinvolta nei percorsi di screening, sorveglianza e valutazione precoce.

La formazione all'interno del progetto di screening uditivo neonatale è inserita nell'ottica del miglioramento continuo e si svolge lungo tre direzioni operative:

- **Attivazione** dello screening presso gli 11 punti nascita presenti in regione;
- **Tenuta** del programma nel tempo;
- **Correzione e supporto** delle criticità che possono sopravvenire (legate principalmente alla multidisciplinarietà e multiprofessionalità, caratteristiche di un programma sanitario complesso qual è lo screening uditivo neonatale universale).

4.2 livelli gerarchici e funzionali

In ambito formativo verranno distinti 3 livelli gerarchici/funzionali cui spettano differenti gradi di complessità e competenza:

a) Livello decisionale: in questo caso la formazione manageriale deve incidere sullo sviluppo di obiettivi strategici, tra i quali lo scambio di informazioni tra tutti gli attori del sistema, al fine di rafforzare la rete relazionale tra le diverse strutture interaziendali.

b) Livello gestionale, relativo ai gruppi di lavoro dei referenti di area medica, tecnica ed infermieristica con l'obiettivo di promuovere, sviluppare, sostenere lo screening uditivo con metodica obiettiva attraverso un lavoro di coordinamento tra i diversi punti nascita coinvolti. A livello gestionale la finalità di un modulo formativo è supportare la creazione e messa in atto di protocolli organizzati e concordati in comune per i diversi punti nascita, che permetta di non mancare la diagnosi.

Gli obiettivi specifici della formazione a questo livello prevedono:

- la verifica e la corretta gestione delle procedure ai vari livelli,
- l'intervento con correttivi adeguati in risposta alle criticità rilevate,
- la garanzia del corretto trasferimento dei dati verso il livello superiore.

c) Livello esecutivo. La formazione, rivolta al personale sanitario che eseguirà i test di screening e re-screening nei punti nascita, andrà suddivisa in due momenti.

Formazione sul campo: costituita dall'affiancamento operativo agli esecutori con i seguenti obiettivi:

1. conoscenza della strumentazione e sviluppo delle abilità di esecuzione corretta dei test;
2. capacità di gestire eventuali problemi correlati alla macchina;
3. registrazione dei dati relativi al paziente e all'esito dei test su registro cartaceo e supporto informatico;
4. apprendimento e l'utilizzo delle corrette modalità di relazione con i genitori dei pazienti e con il personale delle altre strutture e discipline coinvolte nel programma di screening;
5. conoscenza delle corrette procedure per gli invii dei pazienti e delle informazioni ai livelli superiori.

Corso teorico e organizzativo dell'intero programma: non precede ma segue la formazione sul campo, per permettere una più efficace interazione tra docenti e discenti.

Gli obiettivi specifici

1. acquisizione di un linguaggio comune;
2. allineamento delle conoscenze riguardanti l'anatomo-fisiologia dell'apparato uditivo (cenni), importanza della diagnosi precoce, le caratteristiche delle patologie neonatali, il percorso organizzativo globale dello screening.

Ove possibile, si raccomanda l'attivazione del corso all'interno dei percorsi formativi ECM. L'attivazione dei moduli formativi deve essere studiata e concordata con i destinatari locali per evitare incompatibilità con le esigenze organizzative ed ottenere la massima efficacia.

4.3 indicatori di qualità dell'efficacia della formazione

Il percorso dello screening è basato su un buon numero di procedure ed attività standardizzate; esso produce, inoltre, dei risultati che sono riconosciuti come valori attesi (copertura superiore al 95%, numero di refer ai nidi inferiore al 4%,...). I valori attesi possono dunque essere impiegati per valutare l'efficacia del programma stesso o mettere in evidenza la presenza di alcune criticità o non conformità. Il criterio di valutazione dell'efficacia della formazione sarà un basso livello di difformità procedurali nell'esecuzione del programma di screening (valori e cut-off da definire in itinere).

4.4. Responsabilità.

Si distinguono due livelli di responsabilità:

- 1. Responsabilità diretta del responsabile regionale* designato all'interno del progetto per tutti i percorsi formativi al quale è affidata l'analisi dei fabbisogni formativi per ogni figura professionale coinvolta nel processo di screening, la stesura dei progetti formativi, l'interfaccia per la formazione tra gli enti coinvolti; rilevazione e supporto di criticità ed eventuali non conformità del percorso screening;
- 2. Responsabilità di formazione di ogni referente per ciascun punto nascita* (designato dai responsabili di ogni punto nascita), a cui spettano le valutazioni e predisposizioni locali, le verifiche periodiche di conformità, l'affiancamento all'interno dei moduli formativi e il supporto operativo al Responsabile di formazione regionale. Attivazione dei percorsi ECM locali.

5. MODALITA' DI RACCOLTA E GESTIONE DEI DATI

Sono stati predisposti 2 semplici questionari per la raccolta dei dati nei Punti nascita e nei servizi di valutazione audiologica (vedi allegati 7.9 e 7.10).

5.1 Raccolta e gestione dati presso i Punti nascita: il questionario predisposto (allegato 7.9) è uno strumento utile sia a raccogliere e trasmettere informazioni sullo screening, sia alla costituzione di un registro cartaceo presso ciascun punto nascita; contiene le informazioni minime che sono necessarie per definire l'esito dello screening (PASS con fattori di rischio, PASS senza fattori di rischio, REFER o MISS, secondo le definizioni riportate nel presente documento) e quindi di definire per il singolo paziente la modalità di follow up. La compilazione del questionario è responsabilità della persona addetta alla realizzazione dello screening.

Verrà predisposto un database elettronico in cui il personale di ciascun punto nascita potrà in un secondo tempo trasferire le informazioni raccolte sul cartaceo. Tale database sarà sviluppato dagli informatici e dai biostatistici dell'IRCCS Burlo Garofolo, in conformità con gli standard internazionali di sicurezza e in conformità con la normativa vigente, e ne verrà studiata la possibilità o l'opportunità di residenza in Internet, quindi accessibile da qualsiasi computer con accesso alla rete web. La compilazione sarà estremamente semplificata e rapida sia per la quantità minima di informazioni che sono richieste, sia perché la maschera del database elettronico riprenderà il formato del questionario cartaceo.

L'accesso al database elettronico sarà protetto da username e password specifiche per ciascun punto nascita. Dopo l'accesso sarà possibile:

- inserire o modificare i dati relativi ai neonati; al termine della compilazione di ciascuna scheda-paziente, il database fornirà automaticamente il risultato finale dello screening.
- visualizzare le informazioni di tutti i bambini inseriti presso il punto nascita e quindi valutare la situazione dello screening presso il centro. Sarà ad esempio possibile richiedere al database un elenco di bambini, riferito ad un determinato periodo temporale, con l'indicazione di quanti sono MISS, REFER o PASS.
- ottenere la produzione automatica dei report periodici, dopo indicazione del periodo di interesse,

Compilazione, gestione e verifica del database elettronico presso i diversi punti nascita è responsabilità del referente locale dello screening.

5.2 Raccolta e gestione dati presso i servizi locali di valutazione audiologica: è stato predisposto un questionario di rapida compilazione (vedi allegato 7.10) che raccoglie informazioni dettagliate su fattori di rischio, esami realizzati e loro risultato, azioni intraprese. Anche in questo caso si prevede una compilazione cartacea seguita dal trasferimento, ad opera del personale di ciascun centro, in un apposito database elettronico, che sarà sviluppato dagli informatici e dai biostatistici dell'IRCCS Burlo Garofolo in conformità con gli standard internazionali di sicurezza, e ne verrà studiata la possibilità di residenza in Internet, quindi accessibile da qualsiasi computer con accesso alla rete web. Saranno fornite a ciascun centro username e password che consentiranno di inserire o modificare i dati relativi ai bambini valutati, per i quali sarà possibile accedere anche ai dati raccolti presso i punti nascita.

I database elettronici saranno accessibili attraverso un apposito sito web che sarà strutturato in 2 sezioni:

- 1) per gli utenti (accesso libero), con informazioni semplificate relative allo screening e alle sue modalità;
- 2) per i professionisti (accesso con username e password), con tutti i materiali disponibili relativi allo screening (protocollo, consensi informati, schede cartacee, database elettronici, ecc).

I database elettronici saranno periodicamente verificati rispetto alla completezza di compilazione dal Servizio di Epidemiologia e Biostatistica e dal Servizio Informativo dell'IRCCS Burlo Garofolo, che avranno l'accesso a tutte le informazioni inserite e che saranno i referenti da contattare in caso di problemi.

Il Servizio di Epidemiologia garantirà anche la produzione di report semestrali sullo stato dello screening a livello regionale.

6. FABBISOGNI FORMATIVI, COSTI E TEMPISTICHE DEL PROGETTO

6.1 Fabbisogni formativi

L'analisi eseguita sugli 11 punti nascita regionali fa emergere una situazione di disomogeneità, per la quale le attività formative richieste si differenziano in:

- Punti nascita che eseguono lo screening ma che richiedono la formazione inerente la strutturazione di procedure operative ed organizzative adeguate al progetto di screening proposto, comprendente una verifica della corretta utilizzazione della strumentazione, in cui la richiesta di intervento formativo viene stimata in 1 ora per operatore:

- Punti nascita che eseguono lo screening ma che necessitano dell'introduzione della metodica di screening aggiuntiva (A-TEOAE o A-ABR) e di un riallineamento al modello di screening proposto, in cui la richiesta di intervento formativo viene stimata in 1 circa ora per operatore:

Le sottostanti tabelle riassumono i fabbisogni formativi per ognuno dei livelli del progetto (screening, sorveglianza e valutazione audiologica) accludendo anche i tempi di formazione necessari.

Fabbisogni formativi per gli operatori presso le sedi di nascita

Destinatari degli interventi formativi sono il personale infermieristico e il personale medico delle Neonatologie/Nido delle diverse sedi di nascita. Gli obiettivi della formazione rispecchiano quelli indicati per il livello operativo, suddivisi in due momenti: formazione sul campo e corso teorico organizzativo dell'intero programma rivolto agli esecutori del bacino di utenza. Per operare un risparmio nei tempi di formazione sul campo questi corsi non vengono proposti su base individuale ma per gruppi di circa 6/8 esecutori per volta.

SEDE NASCITA	Necessità di Strumentazione	Attuale situazione del livello esecutivo	Fabbisogni formativi	Tempi stimati
IRCCS Burlo Garofolo TRIESTE	NO	A-TEOAE eseguito da IP	- competenze strumentali (A-ABR) - competenze procedurali - competenze organizzative	- corso formazione operatori sul campo in 2 edizioni (16 ore) - corso teorico bacino di utenza (4 ore)
Ospedale Civile GORIZIA	NO	No screening	- competenze strumentali (A-ABR e A-TEOAE) - competenze procedurali - competenze organizzative	- corso formazione operatori sul campo (8 ore) - corso teorico bacino di utenza (4 ore, assieme a Montfalcone)
Ospedale Civile MONFALCONE	NO	No screening	- competenze strumentali (A-ABR e A-TEOAE) - competenze procedurali - competenze organizzative	- corso formazione operatori sul campo (8 ore) - corso teorico bacino di utenza (4 ore, assieme a Gorizia)
AOU SMM UDINE	A-TEOAE	A-ABR eseguito da IP	- competenze strumentali (A-TEOAE) - competenze procedurali - competenze organizzative	- corso formazione operatori sul campo in 2 edizioni (16 ore) - corso teorico bacino di utenza in 2 edizioni (8 ore)
			- competenze strumentali (A-TEOAE)	- corso formazione operatori sul campo

Ospedale S. Antonio Abate TOLMEZZO	A-TEOAE	AABR eseguito da IP e puericultrici	- competenze procedurali - competenze organizzative	(8 ore) - corso teorico bacino di utenza (4 ore)
Ospedale S. Antonio SAN DANIELE	NO	No screening	- competenze strumentali (A-ABR e A-TEOAE) - competenze procedurali - competenze organizzative	- corso formazione operatori sul campo (12 ore) - corso teorico bacino di utenza (4 ore)
Ospedale Civile SMB LAVISANA		A-TEOAE eseguito da IP	- competenze strumentali (A-ABR) - riallineamento procedure	- corso riallineamento operatori sul campo (8 ore) - corso teorico bacino di utenza
Ospedale di PALMANOVA	NO	A-TEOAE universale eseguito da IP	- competenze strumentali (A-ABR) - riallineamento procedure	- corso riallineamento operatori sul campo (4 ore)
AOSMA PORDENONE	Integrazione con modulo A-ABR nello strumento già operante	A-TEOAE eseguito da IP	- competenze strumentali (A-ABR) - riallineamento procedure	- corso riallineamento operatori sul campo (8 ore)
Casa di Cura S. Giorgio PORDENONE	Integrazione con modulo A-ABR nello strumento già operante	A-TEOAE eseguito da IP e puencultrici	- competenze strumentali (A-ABR) - riallineamento procedure	- corso riallineamento operatori sul campo (4 ore)
Ospedale Civile SMB SAN VITO AL TAGLIAMENTO	Integrazione con modulo A-ABR nello strumento già operante	A-TEOAE eseguito da IP	- competenze strumentali (A-ABR) - riallineamento procedure	- corso riallineamento operatori sul campo (8 ore)

Gli interventi di formazione degli operatori del punto nascita si terranno necessariamente presso ciascun punto nascita e dovranno essere concordati con i Responsabili delle Strutture interessate, in modo da risultare compatibili con le esigenze di ciascun Servizio.

Fabbisogni formativi per gli operatori dei servizi locali di valutazione audiologica

Per questa categoria di operatori si prevede un unico modulo informativo di 8 ore circa da completare in unica giornata. Vi partecipano i tecnici di audiometria e i medici specialisti in Audiologia/ORL preposti alla valutazione audiologica

Sedi valutazione audiologica	Ref.te medico	Tecnici di audiometria	Situazione attuale	Fabbisogni formativi	Tempi stimati
SC di Audiologia e Otorinolaringoiatria Pediatrica, TRIESTE	1	3	In possesso di: - metodiche di esecuzione dei test, - pratica nella gestione dei pazienti pediatrici, - generica conoscenza dell'organizzazione di screening	Conoscenza e messa in pratica del protocollo adottato dal programma, per quanto riguarda: - metodiche di indagine audiometrica infantile, - procedure e flussi informativi, - Compilazione dei moduli di valutazione audiometria, - report mensili, - Relazione bambino - famiglia, con gestione delle informazioni.	Un modulo formativo collettivo di 8 ore in unica giornata
SC di Otorinolaringoiatria, Centro di Audiologia e Fonetica, UDINE	1	3			
SC di Otorinolaringoiatria, Centro di Audiologia e Fonetica, PORDENONE	1	3			

Fabbisogni formativi inerenti la sorveglianza audiologica per i pediatri di famiglia, suddivisi nelle quattro province

Province FVG	Pediatri di famiglia	Situazione attuale	Fabbisogni formativi	Tempi stimati
Gorizia	17	Nozioni base acquisite con corso CEFORMED – Palmanova 2010	Acquisizione o conoscenza (Pordenone) di tutti gli strumenti necessari alla gestione dei percorsi di valutazione audiologica (procedure, appuntamenti, modulistica, lettura dei referti, gestione delle informazioni alle famiglie, etc.)	Un modulo formativo di 4 ore
Pordenone	35			
Trieste	24			
Udine	45			

Nel complesso, considerate le possibilità di unire sedi diverse, gli eventi formativi obbligatori per il progetto possono essere riassunti in:

- 1 corso pratico per tutti gli operatori dei servizi di valutazione audiologica (8 ore)
- 12 corsi di formazione sul campo per operatori dei punti nascita (tot 100 ore)
- 3 corsi pratici per pediatri di famiglia CEFORMED inerenti gli strumenti della sorveglianza uditiva (TS-GO, PN, UD)
- 6 corsi teorici CEFORMED per bacini di utenza (2 a TS, 2 a UD, 2 a PN) destinati a tutti i profili (4 ore ciascuno)
- 1 corso teorico-pratico (livello gestionale) per i referenti di ciascuna figura professionale coinvolta nel progetto (infermieri, audiometristi, pediatri ospedalieri e pediatri di famiglia) (4 ore)

Successivamente all'avvio di tutto il progetto verranno previsti degli incontri periodici necessari alla tenuta dello screening uditivo regionale, secondo gli standard di qualità indicati dal JC1H 2007.

6.2 Costi del Coordinamento Regionale

Si stima che le attività riguardanti il coordinamento regionale del programma di screening, sorveglianza e valutazione audiologica - riassumibili in attività di avvio, di gestione, di aggiornamento strumentale, di creazione di sito internet, di formazione, di amministrazione dei dati e del loro monitoraggio ed infine di compiti divulgativi-comportino la necessità di un supporto economico pari a 50.000 euro/anno.

6.3 tempistiche del progetto

Se tutte le parti coinvolte, si conviene che il progetto possa diventare ufficialmente operativo -a tutti i livelli- dal 15 giugno 2012 e arrivare definitivamente a regime -e dunque allineato per gli indicatori di qualità previsti- dal 15 dicembre 2012. I primi 6 mesi di "verifica", pur con un sistema già organizzato e operativo su tutto il territorio regionale, saranno specificatamente dedicati al raggiungimento di un'uniformità di training, modulistica, procedure, indicatori, formazione e responsabilità, per tutte le figure e le strutture coinvolte.

7. ALLEGATI

7.1 Informazioni alle famiglie: screening e sorveglianza uditiva

Perché bisogna controllare l'udito di un neonato?

Una piccolissima quota di bambini nasce con un difetto uditivo che risulta molto difficile da identificare senza dei test specifici e oggettivi. Per un corretto sviluppo del bambino è però importante eseguire lo screening uditivo neonatale e identificare un difetto uditivo il prima possibile.

Non c'è nessun sordo in famiglia : bisogna fare lo stesso lo screening uditivo?

E' importante sottoporre allo screening uditivo tutti i neonati. Il danno uditivo permanente è invisibile ma 1-2 bambini su 1000 nascono con un difetto uditivo e nella maggior parte delle volte questo accade in una famiglia senza alcuna esperienza di sordità.

Di che tipo di test si tratta? Quando e da chi viene eseguito? E' doloroso?

Ci sono due tipi di test utilizzati nello screening uditivo: le emissioni otoacustiche automatiche (A-TEOAE) e i potenziali evocati uditivi automatici (A-ABR). Vengono eseguiti da personale infermieristico; non sono assolutamente dolorosi né fastidiosi e non vengono utilizzati sedativi né anestetici. Generalmente si eseguono mentre il bambino riposa e durano pochissimo, circa 5 minuti per le A-TEOAE e 15 minuti per gli A-ABR.

Le A-TEOAE si eseguono collocando un morbido tappino nella parte esterna del condotto uditivo del bambino. Il tappino emette dei suoni di bassa intensità che vengono recepiti dalla parte interna dell'orecchio, la coclea. Una coclea che funziona normalmente risponde a questi stimoli sonori con un'eco che il sondino e il computer possono rilevare.

Il test A-ABR viene effettuato solo in caso di risposta dubbia alle A-TEOAE e sempre nei bambini che presentano dei fattori di rischio per un danno uditivo. Si esegue posizionando tre piccoli elettrodi sulla testa e collocando un morbido tappino nella parte esterna del condotto uditivo del bambino. Il tappino emette dei suoni di bassa intensità e gli elettrodi, collegati ad un computer, rilevano la risposta al suono per entrambi i lati.

Qual è il significato del risultato?

Se i test danno una buona risposta vuol dire che il bambino, con elevatissima probabilità, non ha un difetto uditivo e al momento della dimissione vi verrà comunicato il buon risultato del test. Può capitare che la piccola sonda posta nell'orecchio del bambino non rilevi una risposta e questo accade con una certa frequenza: una risposta dubbia non indica necessariamente la presenza di un difetto uditivo. Al momento della dimissione vi verrà richiesto di riportare il bambino per un ulteriore accertamento e riceverete delle informazioni dettagliate al riguardo

Un difetto uditivo si rileva solo alla nascita?

No, ci sono rari difetti uditivi che insorgono successivamente e ci sono situazioni in cui il pediatra di famiglia prescrive dei successivi controlli audiologici anche in caso di buon risultato alla nascita. E' comunque importante imparare ad osservare il normale sviluppo uditivo e linguistico del bambino: se siete preoccupati dell'udito del vostro bambino discutetene con il pediatra, ricordando che le capacità uditive possono essere valutate in modo completo presso un servizio di audiologia pediatrica a qualsiasi età, fin dai primissimi mesi di vita.

Dove posso ottenere ulteriori informazioni?

Potete consultate il sito www.burlo.trieste.it oppure inviare una mail al seguente indirizzo: screening-uditivo@burlo.trieste.it

7.2 Consenso

Assieme agli organismi regionali preposti verrà studiata l'opportunità di un modulo di consenso informato riguardante l'attività di screening e di valutazione audiologica che comprenda anche l'autorizzazione al richiamo della famiglia per i test di II e III livello nonché il trattamento dei dati personali per scopi epidemiologici e di ricerca scientifica.

7.3 Fattori di rischio audiologici neonatali (da utilizzare presso i punti nascita)

- **Storia familiare** positiva per deficit uditivo permanente insorto nell'infanzia
- Il **ricovero in un reparto di Terapia Intensiva Neonatale** per un periodo superiore a 5 giorni o, indipendentemente dalla durata del ricovero: livelli di iperbilirubinemia che richiedano exaguinotrasfusione, ECMO, ventilazione assistita, assunzione di farmaci ototossici (aminoglicosidici o diuretici dell'ansa).
- Il riscontro di un'**infezione TORCH** (CMV, herpes virus, rosolia, sifilide e toxoplasmosi) contratta nel periodo intrauterino.
- **Anomalie cranio-facciali** (come per esempio palatoschisi) ed in particolare quelle che coinvolgono il padiglione auricolare (fossette e appendici preauricolari), il condotto uditivo esterno, l'osso temporale.
- Alcune **caratteristiche fisiche**, tipiche di alcune sindromi che si associano a deficit uditivo neurosensoriale o trasmissivo permanente (Trisomia 21, sindrome di Turner, ciuffo di capelli bianchi o eterocromia dell'iride per sindrome di Waardenburg...)
- infezione che si associ a ipoacusia neurosensoriale. come la **meningite batterica o virale** (con particolare attenzione a Herpes Virus e Varicella)

7.4 Fattori di rischio audiologici (da utilizzare in sorveglianza uditiva) secondo JCIH 2007

- preoccupazione dei genitori o degli educatori riguardo l'udito, lo sviluppo linguistico e/o psico-motorio
- Storia familiare* positiva per deficit uditivo permanente insorto nell'infanzia
- Il ricovero in un reparto di Terapia Intensiva neonatale per un periodo superiore a 5 giorni o, indipendentemente dalla durata del ricovero: livelli di iperbilirubinemia che richiedano exaguinotrasfusione, ECMO*, ventilazione assistita, assunzione di farmaci ototossici (aminoglicosidici o diuretici dell'ansa).
- Il riscontro di un'infezione da CMV*, herpes virus, rosolia, sifilide e toxoplasmosi contratta nel periodo intrauterino.
- Anomalie cranio-facciali (come per esempio palatoschisi) ed in particolare quelle che coinvolgono il padiglione auricolare (fossette e appendici preauricolari), il condotto uditivo esterno, l'osso temporale.
- Alcune caratteristiche fisiche, tipiche di alcune sindromi che si associano a deficit uditivo neurosensoriale o trasmissivo permanente (Trisomia 21, sindrome di Turner, ciuffo di capelli bianchi o eterocromia dell'iride per sindrome di Waardenburg....)
 - sindromi associate a ipoacusia progressiva o a esordio tardivo* come la neurofibromatosi, l'osteopetrosi, la sindrome di Usher, o altri quadri come la sindrome di Waardenburg, Alport, Pendred, Jervell e Lange-Nielson.
 - patologie neurodegenerative* come la sindrome di Hunter, neuropatie sensitivo-motorie come l'atassia di Friedreich o la sindrome di Charcot-Marie-Tooth.
 - infezione post-natale che si associ a ipoacusia neurosensoriale. come la meningite batterica* o virale (con particolare attenzione a Herpes Virus e Varicella)
 - trauma cranico, in particolare trauma della base del cranio o dell'osso temporale che abbia richiesto ospedalizzazione
 - chemioterapia*

L'asterisco e la sottolineatura indicano un rischio degno di maggiore attenzione, perché più frequentemente associato ad insorgenza di danno uditivo rispetto alle restanti condizioni di rischio audiologico

7.5 Modulo per appuntamento di valutazione audiologica

Luogo e data,

Ai genitori e al Pediatra di

Il bambino ha eseguito i test di screening uditivo tramite:

A-TOAE

A-ABR

Il risultato dello screening uditivo è stato il seguente:

è stata ottenuta una buona risposta ai test e tale risultato indica un'elevatissima probabilità di udito normale. Tuttavia la presenza di fattori di rischio audiologici ci suggerisce di seguirlo nel tempo con una valutazione audiologica.

non è stata ottenuta una buona risposta. Questo risultato non significa che debba essere presente un deficit uditivo, ma ci segnala la necessità di eseguire un ulteriore accertamento.

non è stato possibile eseguire il test di screening uditivo entro il primo mese di vita. E' tuttavia importante effettuare una valutazione dell'udito del vostro bambino il più precocemente possibile.

Le chiediamo quindi di portare il Suo bambino ad una valutazione audiologica per poter verificare questo dato funzionale con impegnativa rilasciata dal pediatra di famiglia con dicitura: valutazione audiologica, otoemissioni, impedenzometria, potenziali evocati uditivi per ricerca soglia.

L'appuntamento è fissato per il giorno _____ alle ore _____ presso il Servizio di valutazione Audiologica pediatrica

TRIESTE;

UDINE;

PORDENONE.

Per eventuali disdette la preghiamo di telefonare al n.

E' importante non mancare all'appuntamento: questo perché un bambino quasi sempre reagisce ad alcuni suoni, anche in presenza di un difetto uditivo.

Cordiali saluti,

Il medico _____

Se desiderate ulteriori informazioni potete consultare il sito www.burlo.trieste.it oppure scrivere al sito screening-uditivo@burlo.trieste.it

7.6 Informazioni alle famiglie: valutazione audiologica

Il vostro bambino verrà sottoposto ad un ulteriore test dell'udito

Anche se solo una piccolissima quota di bambini nasce con un difetto uditivo in uno o in tutti e due gli orecchi, è importante, per un corretto sviluppo del bambino, identificare un deficit uditivo il più precocemente possibile.

E' necessario eseguire ulteriori test uditivi? Anche se il bambino sembra rispondere ai suoni?

Alcuni bambini hanno bisogno di eseguire ulteriori valutazioni uditive perché i primi test di screening hanno evidenziato una risposta dubbia in uno o in tutti e due gli orecchi. Questa circostanza può essere dovuta a diversi fattori come ad esempio una particolare irrequietezza del bambino durante il test, un condotto uditivo ancora pieno di vernice caseosa, oppure un ambiente d'esame particolarmente rumoroso. Fare un'ulteriore valutazione uditiva non vuol dire avere un deficit uditivo certo: i risultati degli esami successivi permetteranno invece di avere maggiori informazioni sulle capacità uditive del Vostro bambino.

E' importante non mancare all'appuntamento: questo perché un bambino quasi sempre reagisce ad alcuni suoni, anche in presenza di un difetto uditivo.

Quale test verrà eseguito?

Il bambino eseguirà diversi test audiometrici che valutano le diverse parti e le diverse funzioni del suo sistema uditivo. Tra questi il test delle **emissioni otoacustiche**, che valuta la risposta dell'organo interno dell'udito (la coclea); il **timpanogramma** che indaga la funzionalità della membrana timpanica e degli ossicini presenti nell'orecchio medio. Infine il test dei **Potenziali Evocati Uditivi del tronco (ABR)**, per ricercare la sua soglia uditiva. I test non sono invasivi né dolorosi, e non verranno utilizzati sedativi o anestetici. Gli esami si eseguono meglio e più velocemente se il bambino riposa, anche il braccio ai suoi genitori, che rimangono sempre presenti durante il test.

Qual è il significato di una buona risposta ad entrambi gli orecchi?

Questo significa che, con elevatissima probabilità, non è presente una perdita uditiva. Se lo desiderate, alla fine della valutazione, Vi verrà consegnato anche un opuscolo che percorre le normali tappe di sviluppo uditivo e comunicativo ed è utile per imparare ad osservare i comportamenti uditivi e comunicativi nelle diverse età.

Qual è il significato di una risposta non valida?

Una risposta non normale a tutti i test eseguiti indica che c'è un serio sospetto di presenza di un danno all'udito. Esistono diversi tipi e gradi di deficit uditivo: alcuni sono temporanei e prevalentemente legati alla presenza di fluido o catarro nell'orecchio medio; altri -più rari- sono legati ad un danno di grado variabile all'orecchio interno. Il Medico Vi spiegherà il significato dei risultati e indicherà gli ulteriori esami da eseguire. Riceverete anche tutte le informazioni riguardanti il supporto necessario al Vostro bambino.

Dove si possono ottenere ulteriori informazioni?

Se desiderate ulteriori informazioni sull'udito del vostro bambino potete contattare il personale addetto allo screening uditivo o il servizio locale di Audiologia Pediatrica. Potete consultare anche il sito www.burlo.trieste.it o richiedere delle informazioni all'indirizzo e-mail: screening-uditivo@burlo.trieste.it

Alcuni consigli per la visita e l'esecuzione dei test dei potenziali evocati uditivi (ABR) :

Quando il bambino verrà esaminato con il test dei Potenziali Evocati Uditivi del Tronco (ABR) gli verranno posizionati tre piccoli elettrodi sulla testa e si collocheranno, nella parte esterna dei condotti uditivi del bambino, due morbidi tappini che emettono un suono di intensità decrescente. Un computer misurerà la risposta al suono per entrambi gli orecchi. Il test non è assolutamente doloroso né fastidioso. I genitori rimangono sempre presenti durante il test.

Per dare dei risultati accurati i test devono essere eseguiti mentre il bambino dorme. E' perciò molto importante che il bambino venga svegliato presto la mattina dell'esame e che rimanga sveglio (anche durante il viaggio in automobile) fino all'appuntamento presso il Servizio, in modo tale che possa facilmente dormire durante la valutazione. Quasi tutti i bambini piccoli tendono a riposare dopo i pasti: vi consigliamo perciò di arrivare circa mezz'ora prima dell'appuntamento concordato in modo da poter allattare o dare il biberon al bambino prima dell'esame. La valutazione, dura complessivamente circa 30-60 minuti se il bambino riposa tranquillo. Questo tempo potrebbe dilatarsi nel caso il bambino non dormisse rendendo eventualmente necessario un secondo appuntamento.

7.7 Modulo di valutazione audiologica (ad uso dei Servizi locali di valutazione audiologica pediatrica)

Luogo e data

Ai genitori e al Pediatra dott.

Nome

nato il

a

Il bambino è stato esaminato presso questo Servizio successivamente all'esecuzione dello screening uditivo neonatale presso l'ospedale di _____ . I risultati dei test di screening alla nascita sono stati i seguenti:

Emissioni otoacustiche evocate da transienti, di tipo automatico (A-TEOAE):

orecchio destro: pass/negativo refer/positivo non eseguito
 orecchio sinistro: pass/negativo refer/positivo non eseguito

Potenziali evocati uditivi del tronco di tipo automatico (A-ABR) con stimolo a 35 dB nHL:

orecchio destro: pass/negativo refer/positivo non eseguito
 orecchio sinistro: pass/negativo refer/positivo non eseguito

In data odierna è stato sottoposto ad una valutazione audiologica che ha fornito i seguenti risultati:

1. Valutazione dei fattori di rischio audiologici (JCHI, 2007):

- il bambino non presenta alcun fattore di rischio audiologico
- impossibilità di ottenere dati sull'eventuale presenza di fattori di rischio
- i genitori riportano un ritardo dell'acquisizione del linguaggio e/o delle tappe neuromotorie
- presenza di un familiare affetto da ipoacusia insorta nell'infanzia
- ricovero per più di 5 gg in TIN, o, indipendentemente dalla durata del ricovero, livelli di iperbilirubinemia che richiedano exanguino-trasfusione,
- infezioni contratte in utero da complesso TORCH
- anomalie craniofacciali, incluse quelle che riguardano il padiglione e/o il condotto uditivo esterno, le appendici e le fossette preauricolare anomalie dell'osso temporale
- caratteristiche fisiche, come per esempio un ciuffo di capelli bianchi, che sono tipiche di sindromi note per la presenza di ipoacusia neurosensoriale o trasmissiva permanente.
- sindromi associate a ipoacusia progressiva o a esordio tardivo come la neurofibromatosi, l'osteopetrosi, la sindrome di Usher, o altri quadri identificati più frequentemente come la sindrome di Waardenburg, Alport, Pendred, Jervell e Lange-Nielson.
- patologie neurodegenerative come la sindrome di Hunter, neuropatie come l'ataxia di Friedreich o la sindrome di Charcot-Marie-Tooth.
- infezione documentata da coltura che si associ a ipoacusia neurosensoriale. inclusa la meningite batterica e virale (con particolare attenzione a Herpes Virus e Varicella)
- trauma cranico, in particolare trauma della base del cranio o dell'osso temporale che abbia richiesto ospedalizzazione
- assunzione di farmaci chemioterapici

2. Otoscopia:

orecchio destro:	malformazione auricolare	SI <input type="checkbox"/>	NO <input type="checkbox"/>			
	specificare.....					
	membrana timpanica visibile	SI <input type="checkbox"/>	NO <input type="checkbox"/>	Integra SI <input type="checkbox"/>	NO <input type="checkbox"/>	non eseguita <input type="checkbox"/>
orecchio sinistro	malformazione auricolare	SI <input type="checkbox"/>	NO <input type="checkbox"/>			
	specificare.....					
	membrana timpanica visibile	SI <input type="checkbox"/>	NO <input type="checkbox"/>	Integra SI <input type="checkbox"/>	NO <input type="checkbox"/>	non eseguita <input type="checkbox"/>

note _____

3. Impedenzometria:

orecchio destro:	timpanogramma tipo	A <input type="checkbox"/>	B <input type="checkbox"/>	C <input type="checkbox"/>	non eseguito <input type="checkbox"/>
	riflesso stapediale ipsilaterale	evocabile <input type="checkbox"/>	non evocabile <input type="checkbox"/>		non eseguito <input type="checkbox"/>
orecchio sinistro:	timpanogramma tipo	A <input type="checkbox"/>	B <input type="checkbox"/>	C <input type="checkbox"/>	non eseguito <input type="checkbox"/>
	riflesso stapediale ipsilaterale	evocabile <input type="checkbox"/>	non evocabile <input type="checkbox"/>		non eseguito <input type="checkbox"/>

note _____

4. Emissioni otoacustiche: TEOAE DPOAE

orecchio destro:	evocabili <input type="checkbox"/>	non evocabili <input type="checkbox"/>	non eseguito <input type="checkbox"/>
orecchio sinistro:	evocabili <input type="checkbox"/>	non evocabili <input type="checkbox"/>	non eseguito <input type="checkbox"/>

note _____

5. Potenziali evocati uditivi del tronco (ABR)

ABR automatico con stimolo a 35 dB nHL

orecchio destro:	pass/negativo <input type="checkbox"/>	refer/positivo <input type="checkbox"/>	non eseguito <input type="checkbox"/>
orecchio sinistro:	pass/negativo <input type="checkbox"/>	refer/positivo <input type="checkbox"/>	non eseguito <input type="checkbox"/>

ABR per ricerca soglia :

orecchio destro: Onda V identificabile fino ad intensità di _____ dB nHL.
Onda V non identificabile a 100 dB nHL
esame non eseguito

orecchio sinistro: Onda V identificabile fino ad intensità di _____ dB nHL.
Onda V non identificabile a 100 dB nHL
esame non eseguito

note _____

Sintesi degli esami strumentali:

i test audiometrici eseguiti rilevano la presenza di capacità uditive e funzionalità dell'orecchio medio indicativi di un udito entro i 30-35 dB HL per entrambi i lati

i test audiometrici eseguiti rilevano la presenza di capacità uditive e funzionalità dell'orecchio medio indicativi di esclusivo danno trasmissivo transitorio per uno o entrambi i lati

i test eseguiti rilevano la presenza di capacità uditive e funzionalità dell'orecchio medio indicativi di danno neurosensoriale o misto ≥ 40 dB HL per uno o entrambi i lati

valutazione audiologica non completata _____

Conclusioni e indicazioni:

Rimaniamo a disposizione per qualsiasi informazione. Cordiali saluti

Il Medico

L'Audiometrista

Telefono e sito

7.8 Sviluppo uditivo e comunicativo

Nome e Cognome

data nascita

data esecuzione questionario

Comportamenti uditivi e comunicativi normali a 3 mesi

- Si spaventa oppure smette di muoversi con un rumore improvviso (una porta che sbatte, un cane che abbaia, un urlo)
- Si sveglia e piange quando qualcuno parla o c'è un rumore improvviso
- Smette oppure accelera o rallenta la poppata quando c'è un rumore improvviso
- Riconosce e viene tranquillizzato dalla vostra voce
- L'alternanza di suoni forti e deboli attira la sua attenzione (ad es. spalanca o socchiude gli occhi)

Comportamenti uditivi e comunicativi normali a 6 mesi

- Volge il capo nella direzione di un suono improvviso e forte
- Di solito smette di piangere quando la mamma lo chiama
- Rivolge lo sguardo nella direzione di chi parla e lo chiama
- Suoni familiari come il tintinnio del cucchiaino nel piatto evocano una sua reazione come avesse capito che è l'ora della pappa
- Gli piacciono i giochi musicali

Comportamenti uditivi e comunicativi normali a 9 mesi

- Capisce il significato di "no", "ciao", "andiamo"
- Usa la voce per attirare l'attenzione
- Presta attenzione a musica e canzoni
- Si gira se qualcuno lo chiama o se un rumore proviene da dietro (non è necessario che il rumore sia forte)
- Riconosce il suo nome e quello dei membri della famiglia anche se non sono presenti
- Capisce se la voce di una persona è amichevole
- Rivolge lo sguardo in direzione di un suono, di una voce o di chi lo chiama
- Produce molti più suoni nuovi rispetto a due mesi fa

Comportamenti uditivi e comunicativi normali a 1 anno

- Riconosce il nome dei suoi giocattoli
- Usa la voce per attirare l'attenzione dei presenti
- Capisce il significato di domande semplici
- Capisce il significato di comandi semplici (dammi la mano, apri la bocca)
- Si guarda intorno quando ci sono rumori nuovi
- Saluta a comando
- E' attratto dallo squillo del telefono e dal campanello di casa
- Sa identificare le persone e le parti del corpo
- Balla quando c'è la musica
- Localizza i suoni

Comportamenti uditivi e comunicativi normali a 2 anni

- Sa indicare gli oggetti che gli vengono nominati
- Esegue ordini semplici
- Gli piacciono la musica, la radio, lo stereo, la televisione
- Riconosce i suoni
- Riconosce e sa indicare le parti del corpo
- Risponde con sì o no alle domande relative ad eventi familiari
- Ascolta volentieri le storie in gruppo
- Risponde quando lo si chiama da un'altra stanza
- Vuole comunicare, esprimere i suoi interessi, i bisogni e raccontare le sue esperienze
- Si arrabbia se gli adulti non riescono a capirlo

Comportamenti uditivi e comunicativi normali a 3 anni

- Pone delle domande
- Inizia a capire il significato di dentro, fuori, sopra, sotto
- Risponde a domande semplici
- Ascolta le favole in cassetta o CD
- Presta attenzione ai richiami verbali di pericolo
- Parla e ascolta al telefono

7.9 Registro cartaceo dello screening uditivo neonatale (Punti nascita)

N° progr.	Cognome			Età gestazionale (sett,gg)		
	Nome					
	Data nascita .../.../..... (gg/mm/aa)			Età gestazionale (sett,gg)		
	Fattori di rischio SI <input type="checkbox"/> NO <input type="checkbox"/> se SI specificare:			familiari <input type="checkbox"/> infezione in utero <input type="checkbox"/>		
	anomalie craniofacciali <input type="checkbox"/> altro.....					
	A-ATEOAEs SI <input type="checkbox"/> NO <input type="checkbox"/>		A-ABR SI <input type="checkbox"/> NO <input type="checkbox"/>		Appuntamento val. audiologica	
	Esecutore (ruolo e cognome)		Esecutore (ruolo e cognome)		SI <input type="checkbox"/> NO <input type="checkbox"/>	
	Data.../.../..... (gg/mm/aa)		Data.../.../..... (gg/mm/aa)		Data .../.../..... (gg/mm/aa)	
	Dx PASS <input type="checkbox"/> REFER <input type="checkbox"/>		Dx PASS <input type="checkbox"/> REFER <input type="checkbox"/>		Luogo PN <input type="checkbox"/> TS <input type="checkbox"/> UD <input type="checkbox"/>	
	Sx PASS <input type="checkbox"/> REFER <input type="checkbox"/>		Sx PASS <input type="checkbox"/> REFER <input type="checkbox"/>			
Screening non eseguito (MISS) SI <input type="checkbox"/> NO <input type="checkbox"/> se SI specificare:			trasferito ad altro ospedale <input type="checkbox"/>			
nato mese precedente incompleto <input type="checkbox"/>			rifiuto <input type="checkbox"/> decesso <input type="checkbox"/>			
Richiamato perché MISS SI <input type="checkbox"/> NO <input type="checkbox"/>			Data esame .../.../..... (gg/mm/aa)			
Pediatra di famiglia già assegnato SI <input type="checkbox"/> NO <input type="checkbox"/>			Nome			

Risultato FINALE **PASS SENZA FATTORI DI RISCHIO** **PASS CON FATTORI DI RISCHIO**
REFER **MISS**

N° progr.	Cognome			Età gestazionale (sett,gg)		
	Nome					
	Data nascita .../.../..... (gg/mm/aa)			Età gestazionale (sett,gg)		
	Fattori di rischio SI <input type="checkbox"/> NO <input type="checkbox"/> se SI specificare:			familiari <input type="checkbox"/> infezione in utero <input type="checkbox"/>		
	anomalie craniofacciali <input type="checkbox"/> altro.....					
	A-ATEOAEs SI <input type="checkbox"/> NO <input type="checkbox"/>		A-ABR SI <input type="checkbox"/> NO <input type="checkbox"/>		Appuntamento val. audiologica	
	Esecutore (ruolo e cognome)		Esecutore (ruolo e cognome)		SI <input type="checkbox"/> NO <input type="checkbox"/>	
	Data.../.../..... (gg/mm/aa)		Data.../.../..... (gg/mm/aa)		Data .../.../..... (gg/mm/aa)	
	Dx PASS <input type="checkbox"/> REFER <input type="checkbox"/>		Dx PASS <input type="checkbox"/> REFER <input type="checkbox"/>		Luogo PN <input type="checkbox"/> TS <input type="checkbox"/> UD <input type="checkbox"/>	
	Sx PASS <input type="checkbox"/> REFER <input type="checkbox"/>		Sx PASS <input type="checkbox"/> REFER <input type="checkbox"/>			
Screening non eseguito (MISS) SI <input type="checkbox"/> NO <input type="checkbox"/> se SI specificare:			trasferito ad altro ospedale <input type="checkbox"/>			
nato mese precedente incompleto <input type="checkbox"/>			rifiuto <input type="checkbox"/> decesso <input type="checkbox"/>			
Richiamato perché MISS SI <input type="checkbox"/> NO <input type="checkbox"/>			Data esame .../.../..... (gg/mm/aa)			
Pediatra di famiglia già assegnato SI <input type="checkbox"/> NO <input type="checkbox"/>			Nome			

Risultato FINALE **PASS SENZA FATTORI DI RISCHIO** **PASS CON FATTORI DI RISCHIO**
REFER **MISS**

7.10 Registro cartaceo di valutazione audiologica (servizio locale di valutazione audiologica)

Cognome Nome.....
 Data nascita .../.../..... (gg/mm/aa) Data visita audiologica .../.../..... (gg/mm/aa)

Valutazione dei fattori di rischio audiologici (JCHI, 2007):

- il bambino non presenta alcun fattore di rischio audiologico
- impossibilità di ottenere dati sull'eventuale presenza di fattori di rischio
- i genitori riportano un ritardo dell'acquisizione del linguaggio e/o delle tappe neuromotorie
- presenza di un familiare affetto da ipoacusia insorta nell'infanzia
- ricovero per più di 5 gg in TIN, o, indipendentemente dalla durata del ricovero, livelli di iperbilirubinemia che richiedano exanguino-trasfusione,
- infezioni contratte in utero da complesso TORCH
- anomalie craniofacciali, incluse quelle che riguardano il padiglione e/o il condotto uditivo esterno, le appendici e le fossette preauricolare anomalie dell'osso temporale
- caratteristiche fisiche, come per esempio un ciuffo di capelli bianchi, che sono tipiche di sindromi note per la presenza di ipoacusia neurosensoriale o trasmissiva permanente.
- sindromi associate a ipoacusia progressiva o a esordio tardivo come la neurofibromatosi, l'osteopetrosi, la sindrome di Usher, o altri quadri identificati più frequentemente come la sindrome di Waardenburg, Alport, Pendred, Jervell e Lange-Nielson.
- patologie neurodegenerative come la sindrome di Hunter, neuropatie come l'atassia di Friedreich o la sindrome di Charcot-Marie-Tooth.
- infezione documentata da coltura che si associ a ipoacusia neurosensoriale. inclusa la meningite batterica e virale (con particolare attenzione a Herpes Virus e Varicella)
- trauma cranico, in particolare trauma della base del cranio o dell'osso temporale che abbia richiesto ospedalizzazione
- assunzione di farmaci chemioterapici

Otoscopia:

orecchio destro:	malformazione auricolare	SI <input type="checkbox"/>	NO <input type="checkbox"/>		
	specificare.....				
orecchio sinistro	malformazione auricolare	SI <input type="checkbox"/>	NO <input type="checkbox"/>	Integra SI <input type="checkbox"/>	NO <input type="checkbox"/>
	specificare.....				
	membrana timpanica visibile	SI <input type="checkbox"/>	NO <input type="checkbox"/>	Integra SI <input type="checkbox"/>	NO <input type="checkbox"/>

Impedenzometria:

orecchio destro:	timpanogramma tipo	A <input type="checkbox"/>	B <input type="checkbox"/>	C <input type="checkbox"/>	non eseguito <input type="checkbox"/>
	riflesso stapediale ipsilaterale	evocabile <input type="checkbox"/>	non evocabile <input type="checkbox"/>		non eseguito <input type="checkbox"/>
orecchio sinistro:	timpanogramma tipo	A <input type="checkbox"/>	B <input type="checkbox"/>	C <input type="checkbox"/>	non eseguito <input type="checkbox"/>
	riflesso stapediale ipsilaterale	evocabile <input type="checkbox"/>	non evocabile <input type="checkbox"/>		non eseguito <input type="checkbox"/>

Emissioni otoacustiche:

	TEOAE <input type="checkbox"/>	DPOAE <input type="checkbox"/>	
orecchio destro:	evocabili <input type="checkbox"/>	non evocabili <input type="checkbox"/>	non eseguito <input type="checkbox"/>
orecchio sinistro:	evocabili <input type="checkbox"/>	non evocabili <input type="checkbox"/>	non eseguito <input type="checkbox"/>

Potenziali evocati uditivi del tronco (ABR)

ABR automatico con stimolo a 35 dB nHL

orecchio destro:	pass/negativo <input type="checkbox"/>	refer/positivo <input type="checkbox"/>	non eseguito <input type="checkbox"/>
orecchio sinistro:	pass/negativo <input type="checkbox"/>	refer/positivo <input type="checkbox"/>	non eseguito <input type="checkbox"/>

ABR per ricerca soglia :

orecchio destro: Onda V identificabile fino ad intensità di _____ dB nHL.
 Onda V non identificabile a 100 dB nHL
 esame non eseguito

orecchio sinistro: Onda V identificabile fino ad intensità di _____ dB nHL
 Onda V non identificabile a 100 dB nHL
 esame non eseguito

Conclusioni:

- i test audiometrici eseguiti rilevano la presenza di capacità uditive e funzionalità dell'orecchio medio indicativi di un udito entro i 30-35 dB HL per entrambi i lati
- i test audiometrici eseguiti rilevano la presenza di capacità uditive e funzionalità dell'orecchio medio indicativi di esclusivo danno trasmissivo transitorio per uno o entrambi i lati
- i test eseguiti rilevano la presenza di capacità uditive e funzionalità dell'orecchio medio indicativi di danno neurosensoriale, trasmissivo oppure misto, ≥ 40 dB HL per uno o entrambi i lati
- valutazione audiologica non completata

Azioni intraprese

- Stop (PASS)
- Ricontrollo presso il centro per problema intercorrente
- Ricontrollo periodico presso il centro per fattori di rischio
- Invio al 3° livello (REFER)

7.11 Screening uditivo neonatale: report mensile dei punti nascita

SEDE	MESE	ANNO	RESPONSABILE

Screening	numero		%	
	Senza Rischio	Con Rischio		
	NATI			
	TRASFERITI			
Nati mese precedente incompleti				
ESAMINATI screen A-TEOE prima della dimissione				
Re-screening	TRASFERITI			
	Nati mese precedente incompleti			
	ESAMINATI Re-screen A-ABR Entro 1 mese			
	numero		%	
	Senza Rischio	Con Rischio		
	PASS screen			
	REFER screen			
MISS (deceduti, trasferiti, rifiuto)				
	numero		%	
	Senza Rischio	Con Rischio		
	PASS re-screen			
	REFER re-screen			
MISS (deceduti, trasferiti, rifiuto)				
	Senza Rischio	Con Rischio	%	
PASS totali				

*Note:

* Ricordare di inserire il nome, cognome, data di nascita e motivazione dei missing.

BAMBINI NATI FUORI REGIONE O FUORI PUNTI NASCITA

		numero		
ESAMINATI screen A-TEOE				%
		Senza Rischio	Con Rischio	
		PASS screen		
		REFER screen		
		MISS (deceduti, trasferiti, rifiuto)		

		numero		
ESAMINATI <i>Re-screen A-ABR</i>				%
		Senza Rischio	Con Rischio	
		PASS re-screen		
		REFER re-screen		
		MISS (deceduti, trasferiti, rifiuto)		

*Note:

*Ricordare di inserire il nome, cognome, data di nascita e motivazione dei missing.

7.12 Report mensile del servizio locale di VALUTAZIONE AUDIOLOGICA

SEDE	Punti nascita di invio	MESE	ANNO	RESPONSABILE
<input type="checkbox"/> Pordenone	<input type="checkbox"/> PdN1 :			
<input type="checkbox"/> Trieste	<input type="checkbox"/> PdN2:			
<input type="checkbox"/> Udine	<input type="checkbox"/> PdN3:			
	<input type="checkbox"/> PdN4:			
Numero TOTALE valutazioni eseguite:				

1. Accesso	Numero	Note
<input type="checkbox"/> PASS con fattori di rischio		
<input type="checkbox"/> REFER mono o bilaterale		
<input type="checkbox"/> MISS		
<input type="checkbox"/> Sorveglianza		

2. Test eseguiti	Numero	
<input type="checkbox"/> TEOAE		
<input type="checkbox"/> DPOAE		
<input type="checkbox"/> Timpanogramma		
<input type="checkbox"/> Riflesso C-S		
<input type="checkbox"/> ABR solo a 35 dB nHL o A-ABR		
<input type="checkbox"/> ABR per soglia		
<input type="checkbox"/> VRA / Play Audiometry		

3. Esito	Numero	
Capacità uditive e funzionalità dell'orecchio medio indicativi di udito entro i 30-35 dB HL per entrambi i lati		
Otoscoopia, capacità uditive e test di funzionalità dell'orecchio medio indicativi di esclusivo danno trasmissivo transitorio per uno o entrambi i lati		
Capacità uditive e/o test di funzionalità dell'orecchio medio indicativi di danno neurosensoriale o misto ≥ 40 dB HL per uno o entrambi i lati.		
Valutazioni non completate		

OSSERVAZIONI:

IL SEGRETARIO GENERALE

IL PRESIDENTE