



INDICAZIONI PER L'EFFETTUAZIONE DELLO SCREENING UDITIVO NELLA REGIONE DEL VENETO

L'attività di screening si configura come un sistema che coinvolge: le strutture responsabili dei test di screening di base presso i Punti nascita e le Patologie e Terapie Intensive Neonatali della Regione, le strutture per la conferma diagnostica dell'ipoacusia e quelle per il trattamento della stessa e per la presa in carico globale.

In particolare, si provvede a dettagliare l'organizzazione del sistema di screening rispetto a ruoli e compiti di ciascun attore dell'attività di screening, alle modalità operative di effettuazione delle attività comprese nel sistema, dell'approvvigionamento degli strumenti di screening, dell'accreditamento dei punti nascita, della formazione del personale, della presa in carico dei nati ipoacusici e delle loro famiglie, del sistema informativo, del monitoraggio del sistema e della tempistica per l'implementazione dello stesso.

Ruoli e compiti di ciascun attore nell'attività di screening e modalità operative

Test di base

Il test di base deve essere eseguito in tutti i Punti nascita, patologie e nelle terapie intensive neonatali.

L'attività di screening di base consiste nell'effettuazione dei potenziali evocati uditivi in maniera automatizzata (cosiddette AABR) a tutti i nuovi nati in Regione. L'esecuzione delle AABR dovrà avvenire, per i nati a termine, in 2^a o 3^a giornata dopo la nascita, e comunque dopo le 24 ore dalla nascita, oppure, per i nati pretermine, a 37 settimane di età post-concezionale nel punto nascita in cui eventualmente sono ancora ricoverati.

Qualora il neonato non sia ricoverato al momento utile per l'esecuzione dello screening, come nel caso dei nati a domicilio, dei nati a termine dimessi precocemente, e dei nati pretermine dimessi prima del compimento delle 37 settimane di età post-concezionale, l'esecuzione del test di screening audiologico dovrà essere effettuato nel punto nascita di riferimento, eventualmente congiuntamente all'effettuazione di altre procedure (es.: screening metabolico).

Nel caso di neonati ricoverati in patologia o terapia intensiva neonatale, è necessario comunque garantire lo screening di primo livello (in 2^a o 3^a giornata dopo la nascita, o al compimento della 37^a settimana post gestazionale) durante il ricovero.

L'esecuzione del test dovrà essere garantita in condizioni ambientali ottimali, ovvero di silenzio, e durante il sonno del neonato.

Deve essere possibile effettuare i potenziali evocati uditivi in maniera automatizzata (AABR), interpretando in maniera automatica il risultato *pass* (test superato) o *refer* (non superato, necessità di ulteriori analisi). Tutti i punti nascita del Veneto e le terapie intensive neonatali devono essere dotati dello strumento sopra riportato; per i punti nascita con maggiore volume si dovrà ipotizzare di fornire loro un doppio strumento.

Nelle U.O. dove il neonato è ricoverato deve essere individuato il personale interno allo stesso, da comunicare al Registro Nascita del Veneto, che dovrà essere opportunamente formato attraverso la frequenza obbligatoria a corsi regionali teorico-pratici per lo screening audiologico neonatale e l'ottenimento della relativa certificazione.



Il personale incaricato dello screening è responsabile:

- della valutazione della presenza di fattori di rischio per ipoacusia (Tabella 1);
- dell'effettuazione delle AABR;
- della registrazione dei risultati della valutazione dei fattori di rischio e dell'esito del test di screening nel sistema informativo;
- di comunicare il risultato al direttore dell'UOC o al suo delegato, in caso di screening positivo, al fine di inviare il piccolo paziente al centro di riferimento per il test di conferma per un check-up audiologico completo che deve avvenire entro dieci giorni;
- dell'effettuazione, con particolare attenzione, delle AABR ai nuovi nati che presentino fattori di rischio per sordità; in caso di risultato positivo del test, di comunicare il risultato al direttore dell'UOC o al suo delegato, al fine di inviare il piccolo paziente al centro di riferimento per il *check-up* audiologico; in caso di risultato negativo dovranno comunque inviare il neonato ai centri di riferimento per la conferma diagnostica entro 18 mesi.

Con successivi provvedimenti saranno fornite le indicazioni per garantire le tempistiche sopraindicate.

Tabella 1. *Fattori di rischio per ipoacusia. (rivisto da "Joint Committee on Infant Hearing 2007")*

Fattori di rischio neonatali

Ricovero in terapia intensiva neonatale per più di 5 giorni o una delle seguenti condizioni, indipendentemente dalla durata del ricovero: <ul style="list-style-type: none"> • Farmaci ototossici (Gentamicina, Tobramicina) o diuretici dell'ansa (Furosemide) • ECMO (Ossigenazione Extracorporea a Membrana)* • Ventilazione assistita • Iperbilirubinemia che richiede l'exanguinotrasfusione
Storia familiare in cui si sia già verificata una compromissione neurosensoriale congenita o acquisita da causa non identificabile.
Infezioni in utero potenzialmente associate a perdita uditiva (toxoplasmosi, sifilide, rosolia, CMV*, HSV)
Anomalie craniofacciali, comprese anomalie morfologiche del padiglione auricolare e del canale uditivo, l'attaccatura dei capelli bassa
Anamnesi familiare per malattie neurodegenerative (es. snd di Hunter o neuropatie ereditarie, come atassia di Friedreich e snd di Charcot Marie Tooth)*

Fattori di rischio tardivi

Meningiti batteriche e virali*
Antiblastici*
Segni obiettivi (come ad esempio ciuffo di capelli bianchi) noti per essere associati a sindromi che includono ipoacusia neurosensoriale o trasmissiva
Traumi cranici, specialmente fratture basali delle ossa del cranio che richiedono ospedalizzazione*
Ritardi dello sviluppo e/o ritardo aspecifico dello sviluppo e/o della comunicazione, anche segnalato dalla famiglia, non altrimenti giustificabile*
Diagnosi o sospetto diagnostico di malattie genetiche/malattie rare che possono associarsi a deficit uditivi progressivi e/o ad esordio tardivo*

*Fattore di rischio per sviluppo tardivo di ipoacusia



Test di conferma

Il test di conferma deve essere eseguito presso i 5 ospedali *hub* (Treviso, Venezia, Vicenza, Azienda Ospedaliera di Padova, Azienda Ospedaliera Universitaria Integrata di Verona). In particolare i centri devono:

- eseguire la conferma diagnostica dell'ipoacusia;
- eseguire la diagnosi eziologica dell'ipoacusia qualora necessario e possibile;
- garantire la sorveglianza audiologica dei neonati con fattori di rischio per ipoacusia, ma con test di screening negativo, prevedendo almeno una valutazione clinica e follow-up audiologico entro 12 -18 mesi dalla nascita;
- inviare i nati che necessitano di interventi specifici di protesizzazione presso i centri per il trattamento (*hub* a valenza regionale di Padova e Verona e/o i centri di riferimento accreditati per malattia rara).

Queste attività saranno svolte sulla base di protocolli diagnostico-terapeutici e specifici percorsi assistenziali che verranno definiti a livello regionale dal Gruppo di coordinamento clinico per lo screening uditivo e implementati utilizzando il sistema informativo.

Per ciascun centro *hub* il bacino di riferimento è quello previsto dal modello di rete ospedaliera (*hub and spoke* di cui alla citata DGR n. 2122/2013) e della legge 19/2016 che ridefinisce i territori di riferimento delle Aziende Sanitarie, come da tabella seguente (Tabella 2).

Tabella 2. *Punti nascita bacino d'utenza di riferimento per i centri abilitati ai test di conferma.*

U.O. ORL/Audiologia	Punti nascita
AO Padova	Aziende ULSS 6 Euganea e 5 Polesana
Treviso	Aziende ULSS 2 Marca Trevigiana e 1 Dolomiti
Venezia	Aziende ULSS 4 Veneto Orientale e 3 Serenissima
AOUI Verona	Aziende ULSS 9 Scaligera
Vicenza	Aziende ULSS 8 Berica e 7 Pedemontana

Trattamento

Gli *hub* a valenza regionale di Padova e Verona devono assicurare il trattamento chirurgico dei piccoli pazienti, anche con eventuale impianto cocleare.

Oltre ai centri di Padova e Verona, limitatamente ai bambini al di sopra dei 18 mesi, il trattamento può essere effettuato anche presso il centro dell'Ospedale di Treviso.



Follow-up per le ipoacusie a comparsa post-natale

Poiché i neonati normoudenti alla nascita possono manifestare successivamente una perdita della funzione uditiva per condizioni o patologie riportate in Tabella 1, il monitoraggio di questa funzione deve essere eseguito nel tempo, almeno nei primi 15-18 mesi di vita.

Pertanto i pediatri operanti nelle Unità Operative Complesse di Pediatria e in particolare quelli operanti nel territorio, i Pediatri di famiglia, verificheranno la presenza anamnestica di uno dei fattori di rischio indicati in Tabella 1 e sorveglieranno l'acquisizione normale delle tappe di sviluppo ed in particolar modo di quelle legate alla comunicazione, anche tramite l'eventuale utilizzo di questionari predisposti per i familiari.

Qualora dovessero emergere la positività anamnestica di alcune nuove condizioni di rischio o emergessero delle condizioni dubbie di pregiudizio dello sviluppo e della comunicazione, il pediatra dovrà inviare il lattante all'ospedale *hub* di riferimento, per la conferma.

Al fine di avere la garanzia di una copertura universale di questo monitoraggio e del certo invio ai centri *hub* per il test di conferma di tutti i bambini che presentino una condizione di rischio o di sospetto di danno precoce alla competenza uditiva, devono essere coinvolti anche gli assistenti sanitari e gli infermieri operanti nei servizi vaccinali per la prima infanzia che devono verificare la presenza anamnestica di fattori di rischio riguardanti lo sviluppo e il mantenimento della comunicazione e funzione uditiva attraverso la somministrazione ai genitori di un breve questionario in occasione di ogni seduta vaccinale tra i 3 e i 15 mesi di vita.

La definizione del questionario check-list e l'eventuale segnalazione ai centri *hub* di riferimento verranno definite da parte del Gruppo di coordinamento clinico per lo screening uditivo integrato con le competenze professionali di volta in volta coinvolte.

