

PREVENZIONE E CURA DELLA SORDITA' INFANTILE IN PALESTINA

INTRODUZIONE

Il Medio Oriente comprende 39 nazioni con una popolazione di 331 milioni di abitanti, composta da numerose etnie (arabi, turchi persiani israeliti curdi assiri armeni ed altre). La regione ha uno dei più elevati tassi di natalità nel mondo con un incremento demografico previsto di 1 mld e 100000 abitanti nel 2050.

Uno dei problemi principali della Regione è l'elevata percentuale di consanguineità dei matrimoni, una delle maggiori del pianeta. Ciò comporta, in queste popolazioni, una elevata incidenza di malattie genetiche e tra queste la sordità occupa il terzo posto per rilevanza. A questo proposito un recente studio epidemiologico prospettico a 10 anni ha confermato come nella sola Arabia Saudita, vi sia una drammatica incidenza di sordità genetica nei figli nati da matrimoni consanguinei ed in particolare nel 66% nei matrimoni tra cugini di I grado e 37% in quelli di II grado (Zakzouk 2002). A titolo comparativo la percentuale di nati sordi annualmente in Arabia Saudita è più del doppio rispetto al Regno Unito (4,8 per 10000 vs 2 per 10000).

Analoga situazione è riscontrabile tra le popolazioni arabe che abitano nel Nord di Israele e in Palestina, la maggior parte delle quali vivono in villaggi le cui comunità furono fondate da pochi individui 10 generazioni fa.

In queste comunità, relativamente isolate, ancor oggi, i matrimoni avvengono tra membri delle stesse famiglie e ciò spiega l'elevata incidenza di malattie genetiche e tra queste la sordità. Gli studi genetici effettuati in queste comunità chiuse rappresentano un modello di studio molto importante, non solo per l'identificazione dei geni che più frequentemente causano la sordità, ma soprattutto di quelli non ancora identificati e di quelli rari.

Questi modelli sono particolarmente utili per lo sviluppo di nuove terapie e soprattutto quelle geniche, che saranno però applicabili alla clinica soltanto in futuro.

Fortunatamente le attuali armi a nostra disposizione per la cura della sordità sono di grande efficacia e ciò soprattutto è legato alla introduzione nella pratica clinica dell'impianto cocleare che ha completamente modificato in termini positivi la prognosi dei disturbi della sordità grave soprattutto nel bambino.

Ciò purtroppo è vero solo nei paesi industrializzati, mentre nei Paesi poveri la diagnosi e la cura della sordità è ancora limitata e non efficacemente organizzata.

SCOPO DEL PROGETTO

Il sordomutismo ha importanti effetti sul corretto sviluppo psicologico e sociale del soggetto che ne sia affetto, in particolare dei bambini e dei giovani, e in mancanza di adeguati sostegni psicopedagogici può portare all'emarginazione, all'analfabetismo, alla difficoltà di seguire un regolare percorso formativo con la conseguenza di un problematico inserimento nel mondo del lavoro.

La maggior parte dei soggetti a cui ci si riferisce come *sordomuti* però sono in realtà solamente sordi dalla nascita o dai primi anni di vita e non hanno potuto acquisire in maniera naturale la lingua parlata. Queste persone non sono quindi mute, possono far fronte alla sordità ed evitare il sordomutismo attraverso un percorso riabilitativo adeguato di logopedia, possono imparare a parlare con utilizzo di apparecchi acustici/impianti cocleari.

Il Progetto si propone di aiutare l'Istituto Effetà Paolo VI di Betlemme a sviluppare e specializzare sempre meglio l'attività di prevenzione, diagnosi e cura della sordità pediatrica

L'Istituto infatti raccoglie bambine e bambini affetti da disturbi medio gravi e gravi dell'udito e della parola in una regione la Palestina, che ne è caratterizzata da una elevatissima incidenza soprattutto nella popolazione pediatrica.

Data la situazione geopolitica ed economica della regione allo scopo principale risulta associato il sostegno della formazione di base delle bambine e dei bambini diversamente abili, la formazione specialistica del personale medico ed infermieristico dell'Istituto, il sostegno delle famiglie dei piccoli assistiti, lo sviluppo dell'economia locale e non ultimo la pace in una Regione difficile.

Il Rotary può cercare sponsorizzazioni di Ditte produttrici di Medical equipments e devices uditivi (protesi acustiche, impianti cocleari, protesi impiantabili etc.) per un progetto umanitario finalizzato alla Cura della sordità infantile in Palestina. La Rotary Foundation può intervenire come Progetto internazionale Global Grant.

Le principali Ditte fornitrici di protesi acustiche e apparecchiature medicali audiologiche, sono importanti aziende multinazionali (Phonak, Oticon, Amplifon ecc.) con filiali in tutto il mondo, migliaia di dipendenti e possiedono fondi per attività umanitarie e filantropiche.

Ad esempio Advanced Bionics (impianti cocleari) del gruppo Phonak aveva già partecipato ad un progetto sulla sordità con l'Istituto Effetà e con la fondazione GiovanniPaolo II.

Infine gli Ospedali, ad es. S. Martino e Gaslini a Genova, possono mettere a disposizione le loro strutture per gli esami, ricoveri, chirurgie, supporto scientifico/didattico, ad es. partecipando come Sponsor a un evento umanitario/attività scientifica)

LE FASI DEL PROGETTO

I punti cardini del progetto prevedono:

- 1) Prevenzione e diagnosi della sordità infantile/neonatale
- 2) Formazione specialistica del personale sanitario
- 3) Cura della sordità infantile
- 4) Analisi epidemiologica della sordità infantile

Prevenzione e diagnosi della sordità infantile/neonatale

Il primo passo da compiere è avviare un programma sulla prevenzione della sordità legata principalmente alla sua diagnosi precoce.

L'impiego di tecnologie diagnostiche di semplice uso e di basso costo (otoemissioni acustiche neonatali ABR) può essere efficacemente utilizzato per la diagnosi precoce e per il monitoraggio dei gruppi famigliari a rischio per sordità.

E' necessario predisporre un archivio digitale consultabile sul modello, magari semplificato, della rete audiologica italiana.

Le apparecchiature attuali, di utilizzo molto semplice, consentono la diagnosi pressoché immediata della sordità ed una facile trasportabilità, che possono quindi essere impiegate in diversi centri neonatali

Va anche sottolineata l'importanza di un programma educativo sulla cura della sordità, soprattutto sui rischi dei danni uditivi nei bambini dovuti a forti rumori, che dovrebbe essere diffuso alla popolazione, attraverso l'informazione e la divulgazione sulle attuali possibilità terapeutiche.

Cio', nel programma del Progetto, deve coinvolgere operatori sanitari opportunamente formati in loco.

La formazione degli operatori sanitari potrebbe richiedere una persona per tre mesi e il successivo supporto di tre/quattro operatori per il resto del Progetto: diciotto mesi in tutto.

Nel seguito si elenca la strumentazione per la diagnostica audiologica necessaria ad attrezzare un Centro: i costi, del tutto approssimativi, si riferiscono ad apparecchiature nuove, attualmente in produzione e di qualita' abbastanza elevata.

Si puo' comunque valutare l'acquisto, meglio la donazione, di attrezzature non di ultima generazione, anche usate, che nella maggioranza dei casi sono validissime e con costi decisamente piu' contenuti.

Strumentazione	Costo stimato €
apparecchi per otoemissioni acustiche neonatali	6k-7k
audiometro clinico	2k
impedenzometro	4k
potenziali evocati acustici (ABR)	7k-8k

Formazione specialistica del personale sanitario

Percorso finalizzato alla formazione dei medici e del personale infermieristico/tecnico che operano nelle aree in oggetto in modo che possano essere, in un tempo abbastanza breve, completamente autonomi nella diagnosi e nel trattamento del paziente ipoacusico.

In particolare il programma prevede training audiologico e chirurgico per i medici, personale infermieristico/tecnico e giovani medici finalizzato alla chirurgia della sordità (impianti cocleari) e delle patologie chirurgiche dell'orecchio

Ciò si dovrà realizzare mediante percorsi formativi svolti in loco con medici in missione e/o mediante formazione a distanza completata da stage in Italia.

Naturalmente per la realizzazione di questo Progetto è indispensabile programmare anche la formazione del personale deputato alla riabilitazione dei bambini sordi (logopedisti) senza il quale non può essere garantito il successo del risultato terapeutico soprattutto per quanto riguarda la protesizzazione acustica e gli impianti cocleari.

La formazione dei medici e degli operatori sanitari può essere svolta preferibilmente a distanza attrezzando almeno una postazione fissa, completa di stampante, proiettore e schermo, presso la scuola, fornendo pc portatili, tablet e le relative connessioni wi-fi ai medici e agli operatori sanitari coinvolti nella formazione.

Per attrezzare una stazione per la formazione a distanza è necessario prevedere

HARDWARE			
n. 3 pc portatili tipo Dell Inspiron 15 5000	700 €	3	2.100 €
n. 5 tablets tipo SAMSUNG GALAXY TAB A 10.1	200 €	5	1.000 €
un video 50-60" per le lezioni frontali a distanza tipo PHILIPS 50BDL3050Q 50"	1.000 €	1	1.000 €
n. 1 un PC da collegare al video, portatile o desktop tipo Inspiron 15 5000	700 €	1	700 €

n. 1 telecamera per la proiezione di video/lezioni - Canon XF100	900 €	1	900 €
n. 1 schermo portatile tipo Celexon Rollo Economy 240 x 180 cm	150 €	1	150 €
Microfono portatile senza fili Senheiser - Lavalier (EW 112P G4-B)	600 €	1	600 €

Il processo di formazione dovrà essere completato da almeno due stage di due persone, un medico e un operatore sanitario, per due/tre settimane in Italia.

I costi per la formazione dei medici e del personale infermieristico/tecnico che operano nelle aree in oggetto sono legate ai periodi di formazione in Italia e in Palestina per il personale italiano docente.

	<i>Italia</i>	<i>Palestina</i>
<i>Viaggi</i>	<i>Voli x numero persone</i>	<i>Voli x numero persone</i>
<i>Permanenza nelle Sedi</i>	<i>Gratis (Sistemazione presso Soci Rotariani associazioni etc.)</i>	<i>?</i>
<i>Formazione a distanza</i>	<i>Gratis</i>	<i>Costo computer - connessione</i>

Cura della sordità infantile

La cura della sordità prevede principalmente le *terapie protesiche* e l'*impianto cocleare*.

Devono però essere comprese anche la terapia medica e chirurgica delle sordità secondarie a patologie infettive ed infiammatorie dell'orecchio.

L' *impianto cocleare*, fulcro del Progetto, è il primo organo di senso artificiale ad essere utilizzato in medicina; questa sofisticata tecnologia consente il recupero funzionale dell'udito nei casi di sordità profonda o gravissima dove le protesi acustiche tradizionali sono inefficaci. I risultati sono tali da permettere, a quasi tutti i pazienti, di comprendere le parole senza l'ausilio della lettura labiale e nel bambino di sviluppare normalmente il linguaggio.

Questa particolare protesi è formata da 2 parti una esterna ed una interna *intracranica* che viene impiantata chirurgicamente nell'orecchio. La parte esterna, simile ad una tradizionale protesi acustica contiene l'elettronica del sistema (processore, microfoni, batterie) mentre quella interna è costituita da un ricevitore (che si accoppia con un magnete con quella esterna) e da un elettrodo posizionato all'interno della coclea.

Il principio del funzionamento è questo: il segnale acustico (suoni, parole, rumori), digitalizzato e rielaborato dal processore esterno, viene indirizzato, sotto forma di impulso elettrico, direttamente alle terminazioni nervose della coclea attraverso l'elettrodo impiantato con l'intervento chirurgico (stimolatore); in questo modo, l'impianto cocleare, simulando il funzionamento dell'orecchio interno, è in grado di ristabilire il flusso dell'informazione sensoriale uditiva al cervello.

Dal 1985 ad oggi sono stati impiantati con successo nel mondo oltre 200.000 bambini ed adulti sordi.

I pazienti, sia adulti che bambini, per poter essere sottoposti al trattamento della sordità con impianto cocleare, devono essere accuratamente selezionati secondo criteri clinici ben precisi (ad esempio l'insorgenza e la gravità della sordità e la presenza di altri handicap sensoriali). Tutti i pazienti impiantati possono condurre un tipo di vita assolutamente normale.

L'intervento chirurgico viene eseguito in anestesia generale, ha una durata di circa 2 ore e generalmente prevede un solo giorno di ricovero. Le complicanze dell'intervento chirurgico (infezioni, migrazione dell'elettrodo, vertigine, acufene e paralisi del nervo faciale) sono rare.

Una volta eseguito l'intervento chirurgico, l'accensione (attivazione) e la prima regolazione (mappaggio) dell'impianto, sono programmate dopo 15-30 giorni e già in questa fase i pazienti sono in grado di sentire i suoni e spesso riconoscere le parole; l'ottimizzazione del risultato uditivo è garantito dal necessario trattamento logopedico programmato e dalle periodiche regolazioni dell'impianto cocleare (fitting).

Per quanto riguarda le protesi acustiche, in queste Regioni possono essere impiegate con successo soprattutto nei bambini quelle analogiche.

Rispetto alla più moderna protesi acustica digitale (ormai gold standard nella protesizzazione acustica nei paesi industrializzati) quella analogica, garantendo una efficace resa acustica, possiede regolazioni molto più semplici rispetto alle protesi digitali, non necessitando di computer e software dedicati e soprattutto di personale audio-protesista qualificato.

Tipo di protesi	Costo €
Protesi acustica analogica ad alta potenza	600-700
Protesi acustica digitale	1000-1500

Stesso discorso per l'impianto cocleare; i costi riportati si riferiscono ai modelli più recenti in produzione. Va verificata la possibilità di ottenere impianti non di ultimo tipo, meno sofisticati, ma con processore in catalogo, per assistenza e ricambi.

I prezzi si riferiscono all'ultima gara regionale in Liguria ed i modelli sono del ultimo tipo in catalogo

Tipo di impianto cocleare	Costo €
Advanced Bionics	14k-15k
Cochlear	idem
Medel	idem
Oticon	idem

Analisi epidemiologica della sordità infantile

Analisi delle ipoacusie di tipo familiare (genetiche) la cui incidenza è particolarmente elevata in queste aree geografiche. Ciò dovrebbe prevedere la creazione di data-base sui casi di sordità presenti nella Regione (esistono studi recenti al riguardo) ed è fondamentale per conoscere il numero dei pazienti potenzialmente trattabili ed i presidi necessari (protesi acustiche, impianti

cocleari). L'analisi dovrebbe prevedere un data-base sui casi di sordità ciò per quantificare in termini economici le necessità e poter chiedere sponsorizzazione da parte delle Ditte produttrici. Il lavoro potrebbe essere svolto da due persone per sei mesi.

Bibliografia

Nada Danial-Farran et Al: Genetics of hearing loss in the Arab population of Northern Israel
European J of Human Genetics (2018) 26:1840–1847

Zakzouk S Consanguinity and hearing impairment in developing countries: a custom to be discouraged
J Laryngol Otol 116 811-16 2002

Najmabadi H Kahrizi K: Genetic of non-syndromic hearing lost in the Middle East Int J Pediatr
Otorhinolaryngol 78 2026-36 2014