

Ipoacusia e sordità: le attuali opportunità terapeutiche e riabilitative e la necessità di un intervento precoce

Dr.ssa Eva Orzan

Direttore, SC di Audiologia e Otorinolaringoiatria, IRCCS Materno – Infantile, Burlo Garofolo, Trieste

Coordinatore, Programma di screening uditivo neonatale universale e di sorveglianza audiologica, Regione Friuli Venezia Giulia

Direttore Scientifico, “Programma regionale per la prevenzione dei disturbi comunicativi nei bambini con deficit uditivo” CCM 2013, Ministero della Salute e Regione Friuli Venezia Giulia

I bambini con sordità o altri gradi deficit uditivo congeniti posseggono tutte le predisposizioni alla comunicazione che sono tipiche della specie umana. Per apprendere il linguaggio orale in modo naturale è tuttavia necessario accedere precocemente ad un'esperienza sonora-verbale ed avere un modello di riferimento linguistico. In caso contrario, ovvero quando l'esperienza uditiva-linguistica non sono sufficienti, o non avvengono entro i periodi di sviluppo sensibili, la crescita e lo sviluppo delle vie neurali, le attività neuropsicologiche connesse con una competenza linguistica orale, la maturazione e l'efficienza degli organi che consentono l'emissione vocale e l'articolazione verbale vengono trascurati, tralasciati ed eventualmente persi e “demandati” ad una modalità comunicativa visiva.

Capacità e potenzialità presenti alla nascita vengono dunque perse se non interviene un'esperienza critica nel periodo giusto. Con una tardiva esposizione ai suoni i bambini sordi potranno essere solo faticosamente istruiti al linguaggio anziché apprendere a comprendere e a parlare in modo naturale. Le conseguenze di una mancata stimolazione/esperienza uditiva evolvono in disabilità linguistiche, comunicative, neuropsicologiche, cognitive, educative, con inevitabili riflessi sulla futura partecipazione sociale, l'autonomia scolastica e le opportunità lavorative.

L'insufficienza, in Italia, di programmi di screening uditivi neonatali universali e di efficaci programmi di intervento precoce ha vincolato -negli anni passati- l'organizzazione degli interventi riabilitativi, educativi e legislativi, limitandoli ad un approccio primariamente *mirato al supporto* piuttosto che *alla prevenzione* degli effetti della deprivazione uditiva.

Le innovazioni tecnologiche degli ultimi 20 anni (apparecchi acustici digitali e impianti cocleari di ultima generazione) giocano un ruolo fondamentale nel recupero delle abilità uditive. Quando e se associati ad efficaci programmi di screening uditivo e di intervento precoce, gli attuali ausili per l'ascolto, sono in grado di correggere in modo ottimale tutti i livelli di danno sensoriale e offrono l'opportunità di far apprendere le abilità uditive e linguistiche secondo le tappe di sviluppo naturale, ponendo così le basi di una vita comunicativa autonoma e di una completa partecipazione scolastica e sociale. Vi sono ormai numerosi esempi di nazioni nel mondo che per questo motivo hanno scelto di investire importanti porzioni di spesa sanitaria nel trattamento e l'intervento riabilitativo precoce del deficit uditivo.

Con il termine **ipoacusia** si indica un danno uditivo di grado variabile, da lieve a profondo, monolaterale o bilaterale. Il termine **sordità** si attribuisce alla sola ipoacusia bilaterale di grado profondo (soglia uditiva media uguale o superiore a 90 dB di perdita), che -per indicazione terapeutica protesica (impianto cocleare) e necessità di approcci riabilitativi più intensivi- è storicamente distinta da livelli intermedi di ipoacusia, condizione quest'ultima in cui la

correzione della soglia uditiva può essere ottenuta tramite un'amplificazione protesica tradizionale. Di conseguenza, i **sordi** sono gli individui raggruppati esclusivamente da una condizione medica: il deficit uditivo bilaterale permanente di grado profondo, o sordità.

L'ipoacusia e la sordità hanno cause, età di insorgenza e storie naturali molto variabili. Per questo motivo è difficile accomunare tutte le persone con disabilità uditiva in un unico gruppo omogeneo o, ancor più impropriamente, un'unica *comunità*: vi sono differenze di gravità di danno uditivo, di epoca di insorgenza, di configurazione del deficit sensoriale, di profili neuropsicologici, e di numerosi altri fattori medici, individuali, famigliari, culturali e ambientali.

E' utile sottolineare che non vi è una completa corrispondenza tra la definizione di **sordità "audiologica"** e sordità **"legislativa"**. Per sordità **"audiologica"** ci si riferisce appunto a un' ipoacusia di insorgenza precoce (congenita o proverbiale) bilaterale di grado profondo (≥ 90 dB), mentre la **sordità "legislativa"** viene intesa come un' ipoacusia permanente insorta prima dei 12 anni e uguale o superiore a 60 dB di perdita. Questa non totale sovrapposizione delle definizioni dei quadri audiologici fa sì che i **"sordi certificati"** possano risultare in numero molto maggiore rispetto al numero reale delle ipoacusie bilaterali di grado profondo.

Nei paesi industrializzati un'ipoacusia di grado significativo (superiore a 35- 40 dB di perdita) si manifesta in 1-2 nati su mille, ha prevalenza quasi doppia all'età di entrata scolastica e può raggiungere valori anche 10 volte maggiori nelle popolazioni immigrate appartenenti ai paesi poveri. Riguardo la gravità, nel 20-30% dei casi si tratta di deficit uditivi bilaterali di grado profondo, la restante quota include difetti uditivi permanenti di gravità minore o monolaterali.

In Italia nascono poco più di 500.000 bambini all'anno, dunque ci attendiamo 500-1000 neonati con ipoacusia congenita all'anno (mono o bilaterale, da lieve a profonda), di cui circa 1/3 (cioè 150-300) con sordità (ipoacusia bilaterale di grado profondo). Il 90-95 % dei neonati con ipoacusia profonda bilaterale (sordità congenita), cioè la stragrande maggioranza, nasce da genitori normoudenti. Il numero di bambini sordi profondi che nasce da genitori sordi segnanti è stimata in circa 15- 30 bambini all'anno.

Considerata la variabilità di condizione medica, audiologica e di profilo individuale, per rimuovere la disabilità e favorire la partecipazione è necessario che il trattamento protesico, la presa in carico, il supporto famigliare e gli adattamenti al contesto ambientale, educativo e sociale siano attivati in tempi precocissimi, che rispecchino la tecnologia attuale e che siano –soprattutto- pianificati in modo individuale, specifici dunque per le caratteristiche di ogni bambino, ragazzo o anche adulto affetto da danno uditivo.

La completa autonomia e partecipazione sociale degli individui con disabilità uditiva è raggiunta infine dalle soluzioni e dagli strumenti tecnologici che rendono oggi possibile l'accesso ai contenuti e alla forma del linguaggio italiano parlato in tutti i contesti: ausili per la comunicazione a distanza, amplificazioni ambientali, sottotitolazione, comunicazioni telefoniche on line, traduttori automatici di lingue dei segni su tablet o smartphone, etc...).

Le lingue dei segni (ASL American Sign Language, LIS Lingua Italiana dei Segni ...) sono lingue altamente espressive e con complessità grammaticale. Sono una efficace alternativa al linguaggio orale in caso di impossibilità alla comunicazione orale o scritta. Tuttavia, così come avviene per tutte le lingue, anche una specifica lingua dei segni può dirsi appresa in modo "naturale" solo se un bambino vive e cresce in un contesto e con un modello linguistico gestuali. La stessa considerazione vale per le situazioni di "bilinguismo". Purtroppo infine, le lingue dei segni non hanno una forma scritta, che nel mondo attuale rappresenta uno dei più efficaci veicoli di informazioni (anche storiche e culturali) a disposizione delle lingue orali.

Per molto tempo la lingua dei segni è stata considerata lingua d'elezione per le persone sorde, aspetto che ha alimentato la diatriba storica tra interventi educativi *gestualisti* e *oralisti*, oggi appartenenti al passato, e molto lontani dalla realtà italiana, dove l'inclusione nella scuola comune è sancita dalla legge da 40 anni.

In un contesto riabilitativo che vuole favorire il naturale sviluppo comunicativo, l'inclusione scolastica e la autonoma partecipazione sociale, può risultare svantaggioso avviare un bambino sordo profondo, in particolare se figlio di genitori normoudenti, ad una comunicazione tramite la LIS, per i seguenti motivi:

- 1) una famiglia che comunica con una lingua orale non è un *naturale modello linguistico* di LIS. Una famiglia che utilizza una lingua orale (cioè la quasi totalità dei casi) dunque non favorisce l'uso spontaneo o naturale di una lingua dei segni in un bambino che nasce con sordità. Attualmente in Italia, la maggior parte degli individui sordi segnanti acquisisce la lingua dei segni in ambito riabilitativo o educativo-scolastico e l'eventuale senso di *identità* o di *appartenenza linguistica* viene più tipicamente acquisita più tardi, per lo più nell'ambito di gruppi di coetanei segnanti, ma non in ambito familiare o scolastico. Per lo stesso motivo non sono efficienti gli approcci che sostengono la possibilità di un reale bilinguismo "naturale".
- 2) E' già stato sottolineato come la mancanza di una valida stimolazione del sistema uditivo fin dai primi mesi di vita equivale a deprivazione ed è origine di un danno funzionale. La crescita e lo sviluppo delle vie neurali e degli organi che consentono l'emissione vocale e l'articolazione, le attività neuropsicologiche connesse con una competenza linguistica orale vengono infatti trascurati, tralasciati e "demandati" ad una modalità di comunicazione visiva, situazione che a sua volta porta a una ri-organizzazione corticale anomala, rendendo ancor più difficile l'acquisizione del linguaggio orale e, in futuro, della letto-scrittura.

In conclusione, le attuali conoscenze scientifiche e l'attuale scenario terapeutico e riabilitativo richiedono oggi una radicale revisione delle priorità dei percorsi sanitari, riabilitativi, educativi, e dell'adeguamento dei contesti ambientali.

Le scelte sanitarie, educative e legislative devono considerare l'epidemiologia, le attuali soluzioni proteiche, l'efficacia terapeutica-riabilitativa, l'analisi di costo-beneficio e la sostenibilità, affinché si possa infine perseguire il più che realistico obiettivo di un'equa, effettiva, efficace e completa partecipazione e inclusione degli bambini e in generale degli individui con disabilità uditiva di qualsiasi grado.