

Programma regionale della Campania sulle procedure e l'informatizzazione dei livelli di conferma diagnostica dello screening audiologico neonatale

"SCREENING NEONATALE UNIVERSALE DEI DISTURBI PERMANENTI DELL'UDITO"

PREMESSA

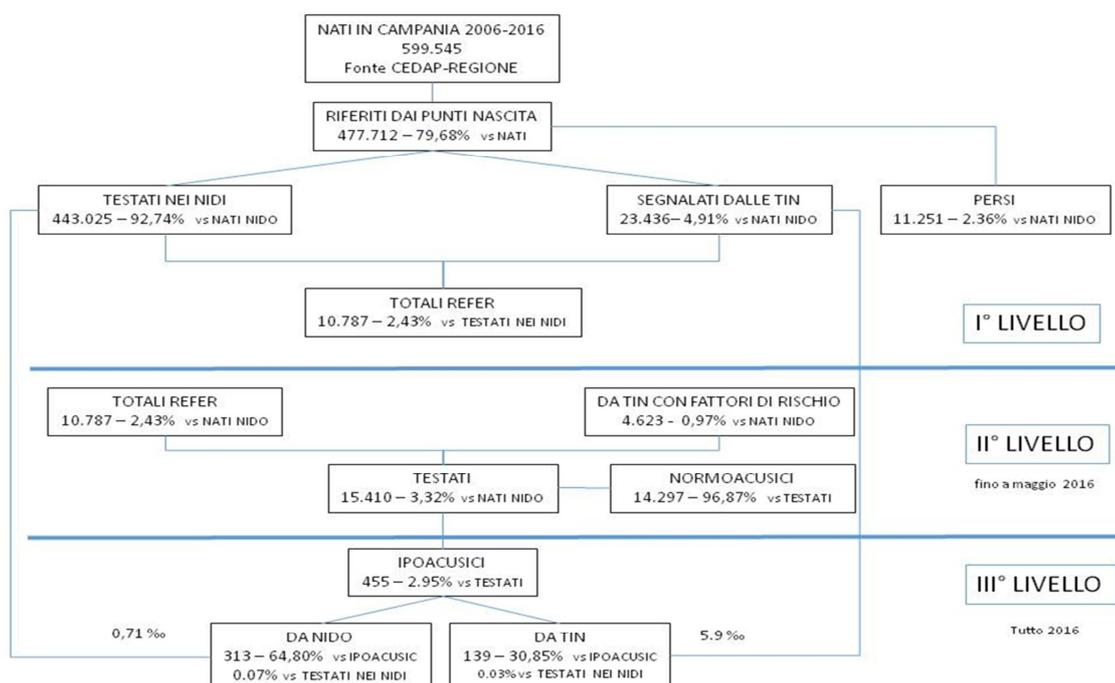
Il Programma C del Piano Regionale della Prevenzione della Regione Campania per gli anni 2014-2018 prevede la produzione di un atto regionale che disciplini le procedure e i livelli di conferma diagnostica dello screening audiologico neonatale. In Regione Campania è già operativo il programma di "Screening neonatale universale dei disturbi permanenti dell'udito" coordinato dalla Sezione di Audiologia del Dipartimento di Neuroscienze, Scienze Riproduttive e Odontostomatologiche, dell'Università degli Studi di Napoli Federico II, in qualità di "Centro di Riferimento Regionale per la Diagnosi Precoce di Sordità" (CRR).

Il percorso di prevenzione inizia nel punto nascita e si sviluppa, con le modalità descritte nei successivi paragrafi, attraverso i centri di II livello, fino al Centro Regionale stesso. Viene effettuata, a cura dello stesso CRR, una valutazione periodica dello stato del programma di screening nei punti nascita, relativa alla copertura, alla formazione permanente degli operatori coinvolti, alla manutenzione delle apparecchiature, alla comunicazione con i genitori e con i centri deputati all'esecuzione degli esami di secondo livello.

Il programma di "Screening neonatale universale dei disturbi permanenti dell'udito" ha gradualmente coinvolto i circa 55.000 bambini che ogni anno nascono in Campania, i 54 punti-nascita, pubblici e accreditati, le 18 Unità di Terapia Intensiva Neonatale (TIN) e i 15 Centri aziendali di II livello.

Questo documento sostituisce ed integra il precedente programma, organizza i livelli di conferma diagnostica dello screening audiologico neonatale su tre livelli e prevede l'informatizzazione dei dati su piattaforma regionale SANIARP "Scheda Screening neonatali".

In fig. 1 sono riportati i dati percentuali macroscopici riguardanti la distribuzione dei bambini normoacusici e ipoacusici, nati tra il 2006 e il giugno 2016.



IL PERCORSO NEI PUNTI NASCITA, NELLE TIN (I LIVELLO) E NEI CENTRI DI II LIVELLO DELLA REGIONE CAMPANIA

Screening audiologico nei punti nascita

Le procedure di screening sono rappresentate dal test otoemissioni acustiche (OEA). La rapidità di esecuzione, l'affidabilità e la non invasività rendono questo test uno strumento valido per lo screening delle ipoacusie in età neonatale.

I livello aziendale

Nei punti nascita (well-babies) il test è effettuato nel corso della seconda giornata di vita, indipendentemente dal tipo di parto e dal peso alla nascita.

- a. Nel caso in cui le otoemissioni siano presenti in entrambe le orecchie la procedura può considerarsi conclusa. (Pass)
- b. In caso di risposta insufficiente al test iniziale (refer) e dopo una seconda ripetizione in terza settimana (refer), è compito del responsabile del punto nascita provvedere a fissare un appuntamento per il test di conferma in un centro di II livello competente territorialmente (Vd allegato 1), che deve essere eseguito entro 90 giorni dalla nascita. L'appuntamento viene trascritto in cartella e chiaramente indicato ai genitori, con un promemoria scritto, a cura del Punto nascita.

II livello aziendale

I piccoli pazienti sono inviati al centro di secondo livello, competente territorialmente, per eseguire gli ulteriori accertamenti che possano escludere la presenza di patologie uditive. I test previsti consistono nella valutazione dei potenziali evocati uditivi tronco encefalici (ABR) associati alle otoemissioni acustiche (TEOAE) ed all'impedenzometria. Questi test devono essere eseguiti entro il terzo mese di vita (Allegato 1), presso le 15 strutture specialistiche audiologiche identificate in ciascuna provincia.

Tali strutture, identificate dalle Direzioni Generali delle Aziende della Regione Campania, assicurano:

- a. standard qualitativi delle apparecchiature e disponibilità di personale;
- b. aggiornamento permanente del personale ed eventuale addestramento per l'esecuzione dell'ABR nei lattanti;
- c. collaborazione permanente, per via informatica, con i punti-nascita e con il Centro Regionale a cui comunicano i risultati delle procedure realizzate per ogni paziente.

I bambini che dovessero risultare refer anche alle procedure del II livello saranno inviati, entro il 4° mese dalla nascita, al centro di Riferimento Regionale (CRR) per una valutazione diagnostica definitiva. Nel CRR verranno somministrati tutti i test audiologici necessari per la conferma diagnostica (potenziali evocati, impedenzometria, DPOAE, etc.) e, in caso di conferma della presenza di una ipoacusia di entità superiore ai 40 dB, si procederà con l'implementazione di un percorso protesico-riabilitativo in collaborazione con i Centri Regionali di Riferimento per gli impianti cocleari (Monaldi, Santobono, Sant'Anna e San Sebastiano-Caserta).

Screening audiologico nelle TIN

Nei neonati trasferiti in TIN il test viene effettuato al momento della dimissione e non prima della 35 settimana di età gestazionale. In caso di soggetti refer, il percorso di screening prevede che questi, entro 1 mese dall'esecuzione dei test di screening, vengano inviati direttamente al Centro di Riferimento Regionale, per una diagnosi clinica.

I pazienti pass allo screening che però presentino fattori di rischio audiologici indicati, vengono comunque sottoposti a valutazione audiologica clinica presso il CRR con metodiche variabili e a diverse età. Il follow-up dei neonati ricoverati in TIN può essere prolungato nel tempo per monitorare l'eventuale effetto di terapie potenzialmente ototossiche.

Criticità

Nel periodo 2006 - 2016 sono nati in Campania 599.545 bambini (fonte CEDAP Regione Campania). I punti nascita hanno invece riferito 477.712 nascite con una differenza di ben 121.833 (20,32%) soggetti non riportati dai Punti Nascita. Gli stessi punti nascita hanno riportato al CRR un numero di bambini testati pari a 466.461 (Punti Nascita + TIN) con una perdita di 11.251 (2,36%) (477.712 - 466.461) non testati o per i quali non è noto l'esito del test. Attualmente i dati provenienti dai Punti Nascita sono comunicati al CRR via fax e in maniera non costante.

Soluzioni:

Creazione di una rete regionale su tre livelli

Il precedente programma viene integrato e modificato attraverso l'organizzazione di tre i livelli di conferma diagnostica dello screening audiologico neonatale: Primo livello rappresentato da punti nascita e/o TIN - patologie neonatali, Secondo livello rappresentato dai Centri aziendali individuati dalle ASL, AO e AOU (comunicati alla Direzione Generale della tutela della Salute e al CRR) e Terzo livello rappresentato dal CRR.

Informatizzazione dei dati di screening Audiologico

Sarà organizzata una raccolta dati da tutti i centri di primo, secondo e terzo livello associata allo sviluppo di una scheda informatica per la raccolta e l'invio dei dati dai vari centri. I dati saranno caricati e archiviati sulla piattaforma informatica regionale SANIARP nella area "Scheda Screening Neonatali". Il sistema, utilizzabile in rete con apposite credenziali, verrà compilato alla dimissione del neonato dai punti nascita e/o dalle TIN ed implementato, in caso di necessità, ai successivi controlli presso il II livello aziendale o presso il CRR.

IL PERCORSO PRESSO IL CENTRO DI RIFERIMENTO REGIONALE

1) ACCETTAZIONE E DIAGNOSI

Il CRR:

- raccoglie ed elabora i dati statistici provenienti da tutti i punti nascita e dalle TIN attraverso la piattaforma SANIARP
- effettua l'inquadramento clinico e l'approfondimento diagnostico multidisciplinare dei pazienti positivi allo screening
- valuta la necessità di sottoporre il paziente a screening genetico e/o diagnosi genetico-molecolare
- valuta l'opportunità di protesizzazione acustica e l'avvio del percorso riabilitativo
- effettua controlli periodici dello sviluppo della percezione acustica e delle abilità comunicative e linguistiche
- individua i pazienti che necessitano di un impianto cocleare coordinandosi con i centri di riferimento regionali

2) Tempi di intervento

Presso il CRR la procedura diagnostica per il paziente positivo allo screening si conclude con le consulenze multidisciplinari (oculistica, neurologica, fisiologica, neuropsichiatrica), inquadramento eziologico e valutazioni per immagini (TAC, RMN) entro l'8°-12° mese.

Entro e non oltre il 12° mese deve essere ottenuta una reale valutazione della curva audiometrica, grado di gravità e deve essere realizzato un fitting protesico "ottimale".

3) Monitoraggio Epidemiologico

Il CRR implementa attraverso un Database, installato sul server della Sezione di Audiologia A.O.U. Federico II, in cui vengono inseriti tutti i pazienti che giungono al CRR attraverso una procedura di accettazione e di gestione delle visite successive alla prima.

La gestione clinica del paziente avviene attraverso la registrazione dei dati rilevati durante la visita, sia di tipo strumentale che di tipo obiettivo, su moduli cartacei.

Ai fini di un radicale rafforzamento delle attività del CRR il sistema informatico sarà integrato e periodicamente aggiornato sulla piattaforma SaNIARP.

PROCESSO PROTESICO-RIABILITATIVO

Subito dopo la diagnosi i piccoli pazienti sono avviati ad un processo riabilitativo multidisciplinare strutturato in due percorsi (protesico e riabilitativo)

Percorso protesico

A tutti i bambini con diagnosi di ipoacusia neurosensoriale bilaterale > 40 dB nHL vengono prescritte protesi acustiche binaurali digitali e vengono effettuati follow up audiologici mensili per i primi due anni dalla diagnosi, bimestrale per i due anni a seguire e poi trimestrale per i controlli successivi.

I controlli protesici prevedono: la valutazione funzionale delle abilità acustiche; la verifica del funzionamento elettroacustico delle protesi acustiche; il monitoraggio delle abilità acustico-percettive.

Centri Regionali per Impianto Cocleare

I bambini che non presentano buoni risultati con l'utilizzo delle protesi acustiche vengono, successivamente, selezionati per essere sottoposti ad intervento chirurgico di applicazione di impianti cocleari. .

In questo caso le strutture presso le quali l'intervento può essere eseguito sono i centri di riferimento per l'applicazione chirurgica dell'impianto cocleare allocati presso le A.O. Santobono, Monaldi, e A.O. di Caserta.

Percorso riabilitativo

Subito dopo la diagnosi, il bambino e la sua famiglia sono presi in carico dall'equipe riabilitativa del CRR che fornisce consigli per la gestione dell'ausilio protesico, dà spiegazioni circa la patologia ed i suoi possibili effetti nella vita quotidiana, dà ai familiari istruzioni sulle modalità di stimolazione acustico-percettiva domiciliare fornendo a questi ultimi il materiale strutturato, anche attraverso programmi scaricabili su smartphone o tablet, per la stimolazione.

Il primo anno di stimolazione del bambino rappresenta il periodo più delicato del percorso, pertanto la presa in carico foniatrico-logopedica rappresenta il primo passaggio del percorso riabilitativo, con tempi variabili in base alle esigenze del bambino e della famiglia.

Pertanto è obbligatorio che, entro i primi 12 mesi di vita, vi sia la presa in carico del bambino presso i Centri di Riabilitazione territoriali, pubblici o accreditati, della Regione Campania.

La razionalità del percorso precoce è quella di un ripristino del feedback acustico-percettivo, tale da ridurre al minimo il gap delle competenze comunicativo-relazionali e cognitivo-linguistiche tra un bambino ipoacusico e un bambino normo-udente.

Nel follow up programmato vengono, via via, impostati nuovi parametri di personalizzazione protesica al fine di raggiungere un livello di ascolto minimo, all'età di 9-12 mesi, utile ad una corretta percezione delle componenti fonetiche necessaria a consentire l'autoapprendimento linguistico.

Al fine di sostenere il bambino e la famiglia nel percorso clinico attraverso strumenti di supporto alla genitorialità, presso il CRR è stato realizzato un punto lettura ed una biblioteca "Nati per leggere".

I fattori che influiscono maggiormente sullo sviluppo della comunicazione e del linguaggio nei bambini ipoacusici sono la diagnosi precoce, la protesizzazione tempestiva, un adeguato processo terapeutico attraverso il monitoraggio audiologico e degli outcomes, l'intervento multidisciplinare, la famiglia collaborante e l'integrazione scolastica e sociale, pertanto è necessario:

- 1) Ampliare il protocollo di screening neonatale (emissioni otoacustiche evocate e potenziali del tronco) introducendo anche l'utilizzo delle AABR (potenziali evocati del tronco encefalico automatici).
- 2) Aggiornamento e/o acquisizione da parte della delle AA.SS.LL, delle AA.OO. e delle AA.OO.UU., a valere sui fondi previsti dal PRP, della strumentazione per i test di O.A.E. e AABR nei Punti Nascita e TIN al fine di rendere il processo di screening altamente qualificato e affidabile.
- 3) Centralizzare tutti i risultati dello screening del I e II livello su piattaforma regionale mettendo in rete Centro di Riferimento Regionale, Punti Nascita, TIN e Centri di II Livello. (SaNIARP).
- 4) Sviluppare strumenti di analisi dei contenuti della banca dati creata on line per il rilievo di informazioni epidemiologiche e analisi statistica delle risposte ottenute.
- 5) Realizzare un corretto inquadramento clinico ed eziologico delle ipoacusie con caratterizzazione dei principali fattori di rischio.
- 6) Effettuare interventi di counselling ai familiari per favorire l'empowerment.
- 7) Sviluppare programmi specifici, scaricabili su smartphone o tablet, che consentano di realizzare un intervento riabilitativo sul bambino ipoacusico molto piccolo in ambiente familiare e il monitoraggio a distanza dei risultati (sviluppo delle performance percettive) da parte degli operatori del Centro di Riferimento Regionale.
- 8) Organizzare Corsi di Formazione per i Professionisti della Salute della Regione Campania coinvolti nell'attività di Screening.
- 9) Potenziare il Punto Lettura della Biblioteca "Nati per leggere".

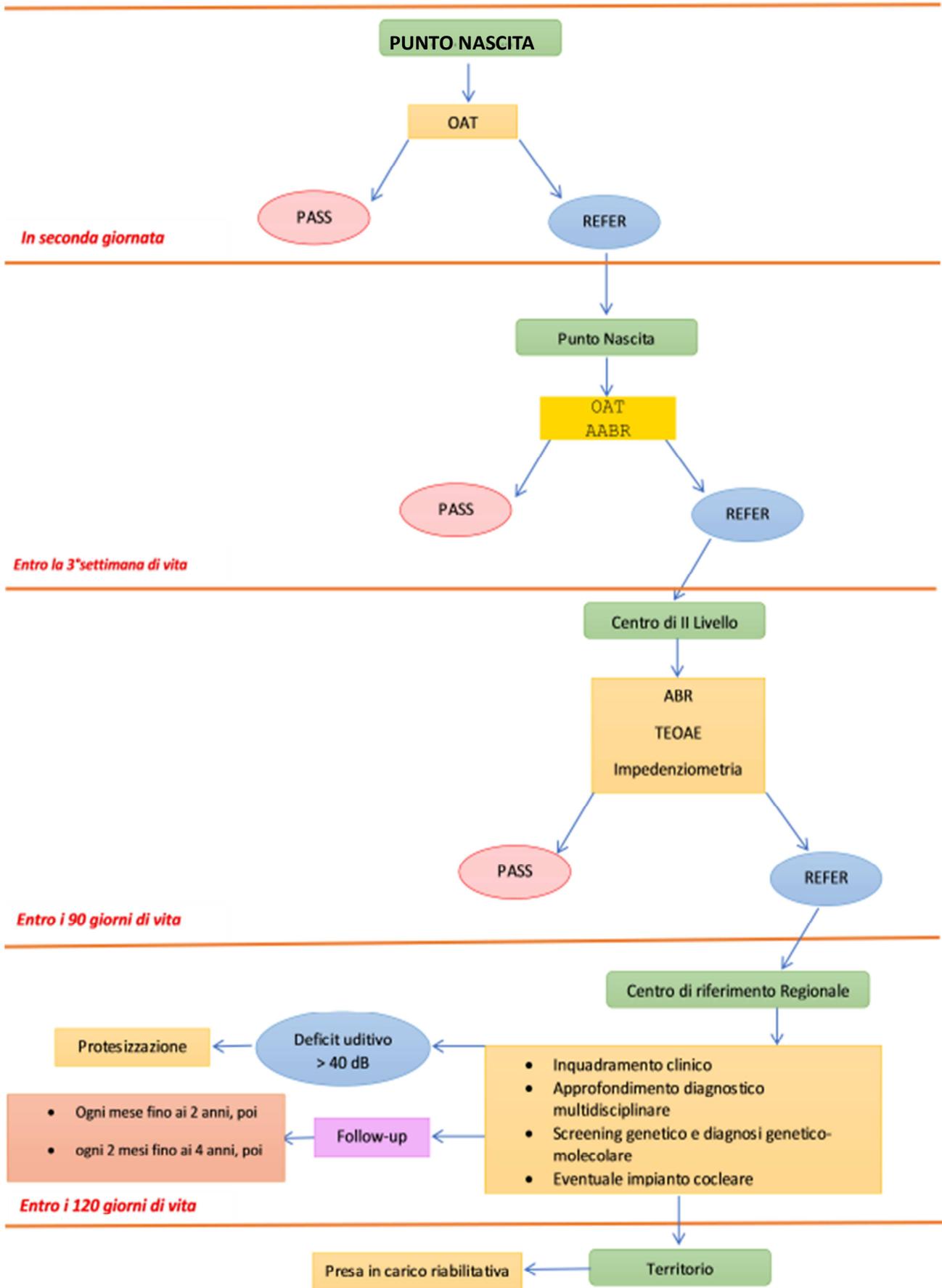
ATTIVITÀ DEL CRR NELL'AMBITO DELLA FORMAZIONE

Nell'ambito del Piano Triennale della Prevenzione e in riferimento alla Delibera della Regione Campania n.2 dell'11.01.2016, Azione C3 Screening Audiologico Neonatale, il Centro di Riferimento Regionale per lo Screening dell'Udito Neonatale, prevede di attivare i seguenti Corsi di Formazione per i Professionisti della Salute della Regione Campania coinvolti nell'attività di Screening a valere sui fondi previsti dal PRP

- 1) N. 2 Eventi Formativi ECM dal Titolo: L'ORGANIZZAZIONE DELLO SCREENING NEONATALE DEI DISTURBI PERMANENTI DELL'UDITO NEI PUNTI NASCITA DELLA REGIONE CAMPANIA. STATO DELL'ARTE. Target: 80 operatori (medici e infermieri) provenienti da 54 Punti Nascita. Numero ore di formazione: 5 ore per ciascun incontro.
- 2) N. 1 Evento Formativo ECM dal Titolo: L'ORGANIZZAZIONE DELLO SCREENING NEONATALE DEI DISTURBI PERMANENTI DELL'UDITO NEI REPARTI DI TERAPIA INTENSIVA NEONATALE (TIN) DELLA REGIONE CAMPANIA. STATO DELL'ARTE. Target: 40 operatori (medici e infermieri) provenienti da 10 TIN. Numero ore di formazione: 5 ore.
- 3) N. 4 Eventi Formativi ECM dal Titolo: QUAL È IL RUOLO DEL PEDIATRA DI FAMIGLIA NEL PROGETTO DI SCREENING NEONATALE DEI DISTURBI PERMANENTI DELL'UDITO? Target: Pediatri di Libera Scelta della Regione Campania Numero ore di formazione: 5 ore per ciascuno incontro.

ALLEGATO 1

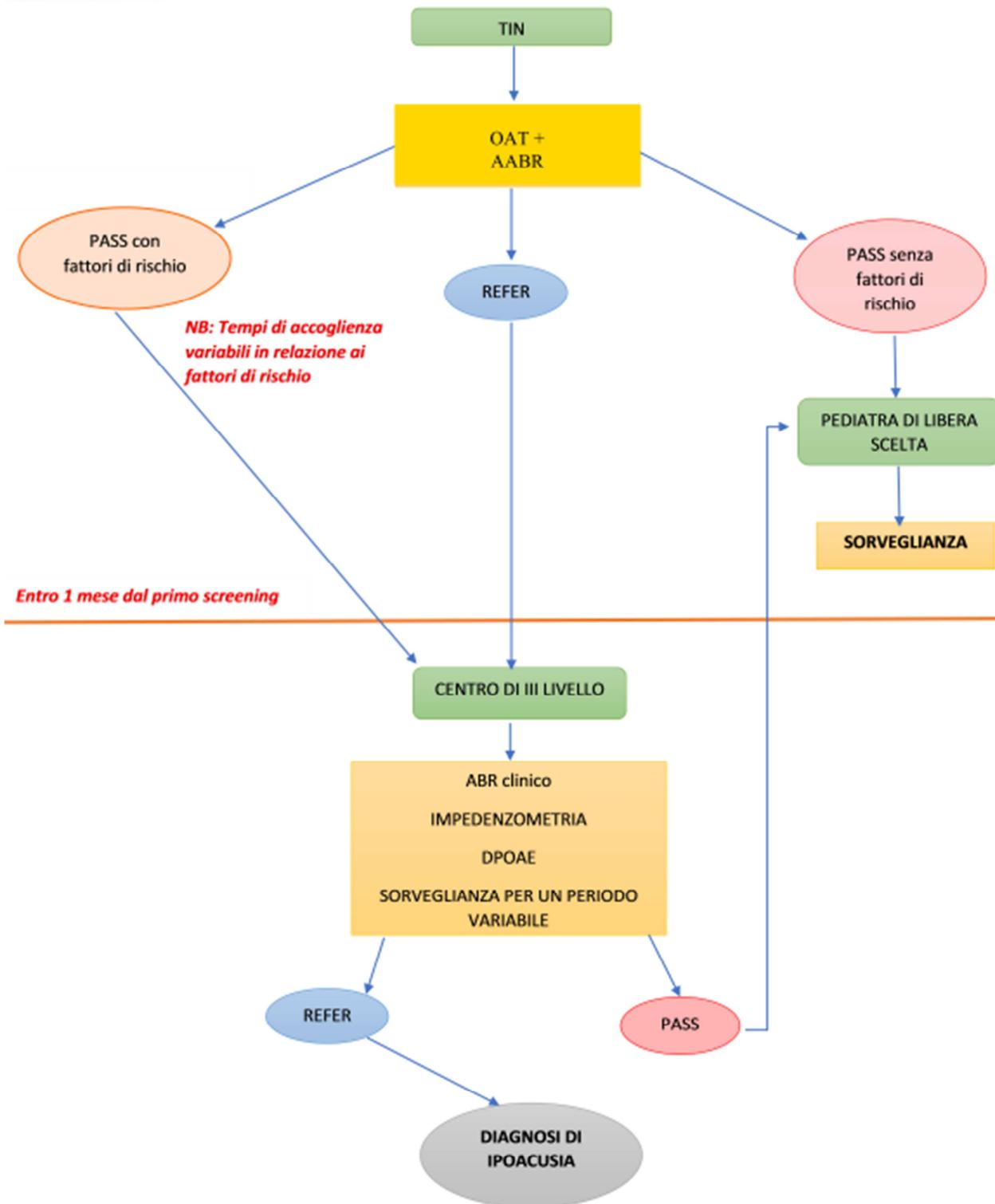
PERCORSO WELL-BABIES



ALLEGATO 2

TIN

Alla dimissione – Min. 35 settimane post-concezionali



ALLEGATO 3

Di seguito si riporta la lista dei 54 Punti Nascita e delle 18 TIN attive. Mediamente circa il 60% invia i dati dei nati mensilmente; di questi il numero di mesi comunicati sono mediamente 9 su 12.

PUNTO NASCITA	
A.O. CARDARELLI	NA
A.O. MOSCATI	AV
A.O. RUMMO	BN
A.O. San Anna e San Sebastiano	CE
A.O.U. FEDERICO II	NA
A.O.U. L.VANVITELLI (ex SUN)	NA
A.O.U. RUGGI D'ARAGONA	SA
CASA DI CURA HYPPOCRATICA	SA
CASA DI CURA LA MADONNINA	NA
CASA DI CURA LOURDES	NA
CASA DI CURA MALZONI	SA
CASA DI CURA PINETA GRANDE	CE
CASA DI CURA S.PAOLO	CE
CDC VILLA DEI PLATANI	AV
CLINICA SANATRIX	NA
CLINICA INTERNAZIONALE	NA
CLINICA M.ROSARIA DI POMPEI	NA
CLINICA MEDITERRANEA	NA

PUNTO NASCITA	
CLINICA S. MARIA LA BRUNA	NA
CLINICA SAN MICHELE	CE
CLINICA SANTA PATRIZIA	NA
CLINICA VILLA DEL SOLE	CE
CLINICA VILLA-BIANCA	NA
FATEBENEFRAPELLI BN	BN
FATEBENEFRAPELLI NA	NA
OSP RIUNITI DI POLLA	SA
P.O. ARIANO IRPINO	AV
P.O. DE LUCA E ROSSANO	NA
P.O. LANDOLFI	AV
P.O. LORETO MARE	NA
P.O. MARCIANISE	CE
P.O. PIEDIMONTE MATESE	CE
P.O. RIZZOLI	NA
P.O. S.G. MOSCATI	CE
P.O. S.GIOV. DI DIO	NA
P.O. S.GIOVANNI BOSCO	NA

PUNTO NASCITA	
P.O. S.MARIA DELLE GRAZIE	NA
P.O. S.MARIA LA PIETA'	NA
P.O. SAN GIULIANO	NA
P.O. SAN LEONARDO	NA
P.O. SAN LUCA	SA
P.O. SAN PAOLO	NA
P.O. SAN ROCCO	CE
P.O. SANTA MARIA DELLA SPERANZA	SA
P.O. SS IMMACOLATA	SA
P.O. UMBERTO I	SA
VILLA BETANIA	NA
VILLA CINZIA	NA
VILLA DEI FIORI	NA
VILLA DELLE QUERCE	NA
VILLA FIORITA	CE
VILLA MAIONE	NA
VILLA MALTA	SA
VILLA STABIA	NA

TIN e patologia neonatale
A.O. CARDARELLI
A.O.U. FEDERICO II
A.O. MOSCATI AV
A.O. RUMMO
CASA DI CURA PINETA GRANDE
FATEBENEFRAPELLI BN

TIN e patologia neonatale
FATEBENEFRAPELLI NA
OSP UMBERTO I
VILLA BETANIA
A.O. U.RUGGI d'ARAGONA
VILLA DEI FIORI
P.O. S. LEONARDO

TIN e patologia neonatale
A.O. SANT'ANNA E SAN SEBASTIANO CASERTA
A.O. SANTOBONO
MONALDI
A.O.U. L.VANVITELLI ex SUN
P.O. S.M. SPERANZA BATTIPAGLIA
CASA DI CURA VILLA DEI PLATANI - MALZONI

ALLEGATO 4

RIORGANIZZAZIONE SISTEMA SCREENING SU PIATTAFORMA REGIONALE
<i>fondi previsti dal PRP 2014-18</i>
Connessione in rete di PN/TIN/C II LIV
Hardware per ogni unità
Software di connessione e di interfaccia alla Piattaforma Screening (SANIARP)
Aggiornamento e ampliamento attrezzature
RIORGANIZZAZIONE CENTRO DI RIFERIMENTO REGIONALE (CRR)
<i>fondi previsti dal PRP 2014-18</i>
B - Gestione dei dati
Aggiornamento e ampliamento del Data Base dei pazienti in collaborazione con Saniarp
C - Gestione processo Diagnostico
Software di acquisizione, aggiornamento e gestione dati, acquisizione di nuova strumentazione
D - Gestione processo Riabilitativo
Collegamento in rete fissa della strumentazione attuale o di nuova acquisizione
Acquisizione nuova strumentazione
Aggiornamento e ampliamento DB + software di acquisizione e gestione dati
Consulenza per analisi dei processi e sviluppo delle procedure