

## Συμβολή των ωτοακουστικῶν ἐκπομπῶν καὶ τῶν προκλητῶν ἀκουστικῶν δυναμικῶν στὴν πρῶτη μὴ διάγνωση τῆς παιδικῆς βαρηκοΐας



Ψύλλας Γεώργιος, <sup>1</sup>

Ωτορινολαρυγγολόγος, Επιμελητής Β΄ τῆς Α΄ Πανεπιστημιακῆς ΩΡΛ Κλινικῆς, Πανεπιστημίου Θεσσαλονίκης

Ἡ ἀκοή εἶναι βασικὴ λειτουργία ὄχι μόνο ὡς αἴσθησις ἀλλὰ καὶ ὡς προϋπόθεσις γιὰ τὴν ἀνάπτυξη τῆς ομιλίας καὶ τοῦ λόγου. Ὅποιαδήποτε διαταραχὴ τῆς ἀκοῆς μπορεῖ νὰ ὀδηγήσῃ σὲ καθυστέρηση ὄχι μόνο τῆς ομιλίας ἀλλὰ καὶ τῆς συνολικότερης προσωπικότητας καὶ καλλιέργειας τοῦ παιδιοῦ ὅπως κατὰ τὴ διάρκεια τῆς σχολικῆς τοῦ ἐκπαίδευσης.

Ἀπὸ τὴ στιγμή που θα διαγνωσθεῖ ἡ βαρηκοΐα στὴν παιδικὴ ἡλικία ἐπιβάλλεται ἡ γρήγορη ἐπέμβαση μας γιὰ τὴν ὀρθὴ ἀνάπτυξη τῆς ομιλίας. Αὐτὸ ἀποδεικνύεται ἀπὸ τὴ μελέτη τῶν Yoshinaga-Itano καὶ συν.[1] ὅτι ὅταν ἓνα παιδί με σημαντικοῦ βαθμοῦ βαρηκοΐα δέχεται ἀκουστικὴ υποβοήθησις μέχρι τὴν ἡλικία τῶν 6 μηνῶν ἀναπτύσσει πολὺ καλύτερη ομιλία ἀπὸ ὅτι ἀν δέχεται ἀκουστικὴ υποβοήθησις μετὰ τὴν ἡλικία τῶν 6 μηνῶν.

Παιδιά με προγλωσσική βαρηκοΐα μεγάλου βαθμού, δηλαδή που παρουσίασαν βαρηκοΐα πριν την ανάπτυξη της ομιλίας, αν δεν αντιμετωπισθούν σωστά και παραμεληθούν τότε θα υστερούν πάντα σε σχέση με τα παιδιά με μεταγλωσσική βαρηκοΐα. Γι' αυτό τον λόγο η ηλικία της κοχλιακής εμφύτευσης τείνει να φτάσει μέχρι και την ηλικία των 6 μηνών για να πάρει το βρέφος πιο γρήγορα τα απαραίτητα ακουστικά ερεθίσματα.[2]. Ήδη από το 1994 η Αμερικάνικη Ένωση Ακοής Ομιλίας Λόγου (ASHA) ανακοίνωσε ότι η βαρηκοΐα στα παιδιά θα πρέπει να αναγνωρίζεται μέχρι την ηλικία των 3 μηνών και να εφαρμόζονται ακουστικά βαρηκοΐας μέχρι την ηλικία των 6 μηνών με την απαραίτητη βέβαια λογοθεραπεία.[3].

Η αναφερόμενη συχνότητα της παιδικής βαρηκοΐας υπολογίζεται σε ένα παιδί ανά 750 περιπτώσεις.<sup>4</sup> Στο 55% των περιπτώσεων αποδίδεται σε μετρίου βαθμού βαρηκοΐα και στο 45% ισοκατανέμεται σε μεγάλου βαθμού βαρηκοΐα και σε κώφωση. Όσον αφορά τη βαρηκοΐα αγωγιμότητας (όπως η εκκριτική μέση ωτίτιδα) είναι περίπου 2 φορές πιο συχνή από ότι η νευροαισθητήρια βαρηκοΐα αλλά είναι συνήθως μικρού ή μετρίου βαθμού και είναι παροδική γι' αυτό και δεν θα αναπτυχθεί επί του παρόντος.[4].

Από όλα αυτά λοιπόν είναι φανερό ότι η βαρηκοΐα πρέπει να διαγνωσθεί όσο το δυνατόν πιο γρήγορα, και σε αυτό μπορεί και πρέπει να συμβάλλουν και οι ίδιοι οι γονείς, οι οποίοι μπορούν να παρατηρήσουν, ανάλογα με την ηλικία, την αντίδραση του παιδιού τους στα διάφορα ηχητικά ερεθίσματα.

Φυσιολογικά, τα νεογέννητα τραντάζονται ή κλείνουν τα βλέφαρα σε ξαφνικό δυνατό θόρυβο. Μέχρι 3 μηνών το βρέφος αναγνωρίζει την φωνή των γονιών του. Μέχρι 6 μηνών το βρέφος γυρνά το βλέμμα του ή το κεφάλι του προς το μέρος του ήχου. Μέχρι 12 μηνών το βρέφος μπορεί να μιμείται κάποιους ήχους ή να λέει λέξεις όπως μαμά, μπαμπά. Χρειάζεται προσοχή και άμεση αναζήτηση ακοολογικής εκτίμησης όταν το βρέφος δεν "μπαμπαλίζει" μέχρι την ηλικία των 8-10 μηνών και δεν στρέφει το κεφάλι του για να εντοπίσει από πού προέρχεται η φωνή πχ των γονιών του μέχρι την ηλικία των 7-8 μηνών.

Στην κλινική μας κάθε παιδί που έρχεται με υποψία βαρηκοΐας υποβάλλεται σε ένα συγκεκριμένο αριθμό ακοολογικών εξετάσεων για τον προσδιορισμό της ακοής. Δύο από τις σπουδαιότερες εξετάσεις είναι τα ακουστικά προκλητά δυναμικά και οι ωτοακουστικές εκπομπές, που μπορεί να γίνουν σε παιδί οποιασδήποτε ηλικίας (από νεογνά μερικών ημερών μέχρι σε παιδιά μεγαλύτερης ηλικίας), καθώς με τις συνήθεις ακοολογικές μεθόδους δεν καθίσταται δυνατόν να ελέγξουμε την ακοή στις ηλικίες αυτές, λόγω της μη επαρκούς συνεργασίας τους.

Συγκεκριμένα, με την εξέταση των ακουστικών προκλητών δυναμικών γίνεται καταστολή του παιδιού με τη χορήγηση ειδικής φαρμακευτικής ουσίας οπότε το παιδί τοποθετείται ξαπλωμένο μέσα σε ένα ηχομονωμένο θάλαμο και προσκολλούνται ειδικά ηλεκτρόδια σε διάφορα σημεία της κεφαλής τα οποία συνδέονται με τον υπολογιστή και καταγράφονται τα κύματα στην οθόνη του υπολογιστή. Τα ακουστικά προκλητά δυναμικά είναι μία εξειδικευμένη ηλεκτροφυσιολογική εξέταση με την οποία ελέγχουμε το έσω αυτί και συγκεκριμένα τον κοχλία και το ακουστικό νεύρο.

Παρουσιάζουν ορισμένα πλεονεκτήματα όπως προσδιορισμός της ακοής σε κάθε αυτί χωριστά, δεν απαιτείται ιδιαίτερος χρόνος εξέτασης και επιπλέον μετράται η ακοή ακόμα και με την παρουσία εκκριτικής ωτίτιδας ή με την παρουσία σωληνίσκου αερισμού, κάτι που δεν μπορεί να γίνει με άλλες ακοολογικές εξετάσεις.

Επίσης δύναται η δυνατότητα μέτρησης της ακοής ακόμη και σε παιδιά με προσβολή του

κεντρικού νευρικού συστήματος (πχ εγκεφαλική παράλυση) είτε σε παιδιά με πνευματική καθυστέρηση, τα οποία όπως είναι αντιληπτό είναι αδύνατον να καθίσουν και να υποβληθούν σε εξετάσεις όπως το κλασσικό τονικό ακουόγραμμα.

Τα προκλητά ακουστικά δυναμικά διακρίνονται στα πρώιμα ακουστικά προκλητά δυναμικά με τα οποία εξετάζουμε τις υψηλές συχνότητες από 2000-6000Hz (με ερέθισμα clicks) και τα μεσαία ακουστικά προκλητά δυναμικά με τα οποία εξετάζουμε τις χαμηλές και μεσαίες συχνότητες από 250-1000Hz (με ερέθισμα tone-bursts) και έτσι καλύπτουμε όλο το φάσμα των ακουστικών συχνοτήτων.

Με τις ωτοακουστικές εκπομπές (παροδικές - προϊόντων παραμόρφωσης) ελέγχουμε τη φυσιολογική λειτουργία του κοχλία και μάλιστα των έξω τριχωτών κυττάρων. Με την χορήγηση κατάλληλου ακουστικού ερεθίσματος με τη βοήθεια ενός ειδικού βύσματος διαμέσου του έξω ακουστικού πόρου του αυτιού διεγείρουμε τον κοχλία, ο οποίος αντιδρά με ήχους χαμηλής έντασης που μπορούν στη συνέχεια να ανιχνευθούν από το μικρόφωνο του βύσματος που αρχικά τοποθετήσαμε.

Η παρουσία τους είναι ένδειξη ακοής ίση ή καλύτερης από 25-30dB, [5]. Η απουσία λήψης τους είναι ένδειξη για βαρηκοΐα κοχλιακού τύπου. Με τις ωτοακουστικές εκπομπές ελέγχουμε γενικά αν το παιδί ακούει ή όχι χωρίς να μπορούμε όμως να προσδιορίσουμε το επίπεδο της ακοής, κάτι που αντίθετα επιτυγχάνεται με τα ακουστικά προκλητά δυναμικά. Πάντα πριν τη διενέργεια των ωτοακουστικών εκπομπών χρειάζεται να γίνεται ωτοσκόπηση για να αποκλεισθούν η παρουσία βύσματος ή εκκριτικής μέσης ωτίτιδας που δεν μπορούν να επιτρέψουν την αξιόπιστη λήψη ωτοακουστικών εκπομπών.

Μία ιδιαίτερη πάθηση όχι τόσο συχνή στην παιδική ηλικία είναι η ακουστική νευροπάθεια, η διάγνωση της οποίας στηρίζεται στον συνδυασμό απουσίας ή πλήρους αποδιοργάνωσης των ακουστικών προκλητών δυναμικών και της φυσιολογικής λήψης ωτοακουστικών εκπομπών.

Εκδηλώνεται με μικρού μέχρι μεγάλου (στο 30-50% των περιπτώσεων) νευροαισθητήρια βαρηκοΐα. Οι τελευταίες θεωρίες υποστηρίζουν ότι η βλάβη εντοπίζεται στο σύστημα έσω τριχωτών κυττάρων-γαγγλιακών κυττάρων-ακουστικού νεύρου, με αποτέλεσμα την διαταραχή στο συγχρονισμό των νευρικών ώσεων και την απώλεια των ακουστικών προκλητών δυναμικών.

Ως προδιαθεσικοί περιγεννητικοί παράγοντες έχουν αναφερθεί η υπερχοληστεριναιμία, ανοξία, λοιμώδεις παράγοντες και τώρα τελευταία και γενετικοί παράγοντες. Υποστηρίζεται ότι η τοποθέτηση κοχλιακού εμφυτεύματος βελτιώνει την λειτουργία του ακουστικού νεύρου με την επίδραση σύγχρονου ηλεκτρικού ερεθίσματος διαμέσου του ηλεκτροδίου [6].

Σχετικά με την αιτιολογία της παιδικής βαρηκοΐας νευροαισθητήριου τύπου στο 85% των περιπτώσεων τα αίτια είναι συγγενή ενώ στο υπόλοιπο 10%-15% είναι μεταγεννητικά (πχ μηνιγγίτιδα, ωτοτοξικά φάρμακα, παρωτίτιδα) ή λόγω εξελισσόμενης μορφής, δηλαδή ενώ μετά τον τοκετό δεν ανιχνεύθηκε βαρηκοΐα μετά από ορισμένους μήνες αναπτύχθηκε προοδευτική βαρηκοΐα. [4,7]. Όσον αφορά τη συγγενή νευροαισθητήρια βαρηκοΐα που καλύπτει το μεγαλύτερο ποσοστό των βαρηκοΐών στο 42% είναι γενετικής αιτιολογίας (τις περισσότερες φορές οφειλόμενη σε υπολειπόμενο αυτοσωματικό γονίδιο). Εξ αυτών, στο 33% των περιπτώσεων δεν συνυπάρχει σύνδρομο, ενώ στο 9% των περιπτώσεων εντοπίζεται σύνδρομο (πχ σύνδρομο Down, Pierre-Robin κ.ά.). Σε μεγάλο ποσοστό (40-45%)

η βαρηκοΐα είναι ιδιοπαθής (αγνώστου αιτιολογίας), ενώ σε μικρότερα ποσοστά η βαρηκοΐα οφείλεται σε προγεννητική λοίμωξη κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης (ερυθρά, κυτταρομεγαλοϊό, τοξοπλάσμωση, έρπη, σύφιλη) και σε περιγεννητικά αίτια (όπως πολύ χαμηλό βάρος του νεογνού

Αναφορικά με το screening (ανίχνευση) της βαρηκοΐας, σύμφωνα με τους Vohr και συν.7 η συχνότητα παραγόντων κινδύνου για εμφάνιση βαρηκοΐας στη μονάδα εντατικής νοσηλείας νεογνών (4478 νεογνά) κυμαίνονταν σε ποσοστό 89% ενώ στην παιδιατρική νεογνών (2701 νεογνά) το ποσοστό ήταν περίπου 13%. Διαφαίνεται δηλαδή ότι το screening της παιδικής βαρηκοΐας θα πρέπει αρχικά να επικεντρώνεται στις εντατικές των νεογνών όπου υπάρχει σε μεγαλύτερη αναλογία ο παράγοντας κινδύνου για βαρηκοΐα, και στη συνέχεια να επεκτείνεται στους μεγαλύτερους πληθυσμούς νεογνών στις αντίστοιχες παιδιατρικές μονάδες.

Δυστυχώς στη Θεσσαλονίκη δεν έχει ακόμη θεμελιωθεί το screening της παιδικής βαρηκοΐας ίσως γιατί η κοινωνικοοικονομική υποδομή δεν είναι ακόμη επαρκής για ένα τόσο ευρύ στόχο. Αν και πραγματοποιούνται σε μεμονωμένες περιπτώσεις ακοολογικός έλεγχος νεογνών όπως στην δικιά μας κλινική, δεν έχει γίνει ακόμη τοπικά συστηματική προσπάθεια με την υποστήριξη της πολιτείας.

## Βιβλιογραφία

1. Yoshinaga-Itano C, Sedey A, Coulter DK, Mehl AL. Language of early and later identified children with hearing loss. *Pediatrics* 1998;102:1161-71.
2. Schauwers K, Gillis S, Daemers K, De Beukelaer C, Govaerts PJ. Cochlear implantation between 5 and 20 months of age: the onset of babbling and the audiologic outcome. *Otol Neurotol* 2004;25:263-70.
3. Joint Committee on Infant Hearing (1994). Position Statement. Rockville: ASHA.
4. Kennedy CR. Neonatal screening for hearing impairment. *Arch Dis Child* 2000;83:377-83.
5. Hurley RM, Musiek FE. Effectiveness of transient-evoked otoacoustic emissions (TEOAEs)

in predicting hearing level. J Am Acad Audiol 1994;5:195-203.

6. Madden C, Hilbert L, Rutter M, Greinwald J, Choo D. Pediatric cochlear implantation in auditory neuropathy. Otol Neurotol 2002;23:163-8.

7. Vohr BR, Widen JE, Cone-Wesson B, Sininger YS, Gorga MP, et al. Identification of neonatal hearing impairment: characteristics of infants in the neonatal intensive care unit and well-baby nursery. Ear Hear 2000;21:373-82.