

# Εισαγωγή



Η νευροαισθητήριος βαρηκοΐα ήταν πάντοτε ένα δύσκολο στην αντιμετώπισή του πρόβλημα. Τα τελευταία χρόνια, τα κοχλιακά εμφυτεύματα έχουν βοηθήσει ουσιαστικά τους κωφούς συνανθρώπους μας στο να επανενταχθούν στον κόσμο της ακοής, ιδίως στις περιπτώσεις εκείνες που τα σύγχρονα ακουστικά βαρηκοΐας παρείχαν λίγο ή καθόλου όφελος

Η εξέλιξη της τεχνολογίας των κοχλιακών εμφυτευμάτων κατόρθωσε προοδευτικά να αποκαταστήσει την ακοή των ενηλίκων σε ένα επαρκές λειτουργικό επίπεδο, αλλά και να παρέχει στα μικρά παιδιά ικανοποιητικά ακουστικά ερεθίσματα.

Με τον τρόπο αυτό τα κωφά παιδιά έχουν την δυνατότητα της αντίληψης του ήχου και ανάπτυξης της ομιλίας, καθώς επίσης και της αναγνώρισης και κατανόησης των ήχων του περιβάλλοντός τους. Τα πλεονεκτήματα των συσκευών αυτών διαδραμάτισαν έναν σημαντικό ρόλο, ιδιαίτερα στα παιδιά, σε ότι αφορά την απόκτηση επικοινωνίας, την γνωστική ανάπτυξη, την μόρφωση, την κοινωνική ευημερία, τις οικογενειακές σχέσεις, τις καθημερινές δραστηριότητες και την μελλοντική τους εργασία.

## Ιστορικά στοιχεία των κοχλιακών εμφυτευμάτων

Οι Γάλλοι ερευνητές Djourno και Eyries, το 1957, ήταν οι πρώτοι, οι οποίοι κατόρθωσαν να προκαλέσουν τον ηλεκτρικό ερεθισμό του ακουστικού νεύρου σε έναν ασθενή με πλήρη κώφωση (1). Κατά τη διάρκεια της δεκαετίας μεταξύ του 1960 και του 1970, οι Doyle, Simmons, House και Michelson στις Ηνωμένες Πολιτείες της Αμερικής υπήρξαν οι πρωτοπόροι της εξέλιξης και ανάπτυξης των τεχνικών για την τοποθέτηση κοχλιακών εμφυτευμάτων (2-5).

Το πρώτο εμπορικά διαθέσιμο μονοκάναλο κοχλιακό εμφύτευμα κατασκευάστηκε από την εταιρεία 3M το 1972. Στην δεκαετία όμως του 1980 τα κοχλιακά εμφυτεύματα εξελίχθηκαν σε πολυκάναλα. Ο Clark και η ομάδα του στην Αυστραλία έκαναν μία ιδιαίτερα σημαντική έρευνα σε ότι αφορά την εξέλιξη και την παραγωγή ενός πολυκάναλου κοχλιακού εμφυτεύματος, το οποίο κατασκευάστηκε από την Εταιρεία Cochlear Company με την εμπορική ονομασία "Nucleus 22".

Στις Ηνωμένες Πολιτείες της Αμερικής η πρώτη τοποθέτηση κοχλιακού εμφυτεύματος σε μικρό ασθενή πραγματοποιήθηκε το 1980 σε ένα εννιάχρονο παιδί. Η συσκευή που χρησιμοποιήθηκε ήταν η μονοκάναλη House/3M. Μέχρι το 1982, άλλα 11 παιδιά υποβλήθηκαν σε επέμβαση τοποθέτησης κοχλιακού εμφυτεύματος. Η τοποθέτηση των πολυκάναλων κοχλιακών εμφυτευμάτων σε παιδιά στην ίδια χώρα άρχισε το 1987, σηματοδοτώντας έτσι μία νέα εποχή ταχείας εξέλιξης και ανάπτυξης της τεχνικής. Το πρόγραμμα κοχλιακής εμφύτευσης στην Ωτορινολαρυγγολογική Κλινική του Πανεπιστημίου της Κοινοπολιτείας της Virginia των ΗΠΑ ξεκίνησε το 1986, και οι πρώτες συσκευές που χρησιμοποιήθηκαν ήταν οι nucleus 22. Όσον αφορά το παιδιατρικό πρόγραμμα κοχλιακής εμφύτευσης του Πανεπιστημίου του Nottingham Μεγάλης Βρετανίας ξεκίνησε το 1989 και οι πρώτες συσκευές που χρησιμοποιήθηκαν ήταν επίσης nucleus 22.

## Επιδημιολογία της βαρηκοΐας

Η νευροαισθητήριος βαρηκοΐα αποτελεί την πιο συχνή αισθητηριακή βλάβη και το τρίτο κατά σειρά, συχνότερα αναφερόμενο πρόβλημα στους ασθενείς ηλικίας άνω των 65 ετών, μετά από την αρθρίτιδα και την υπέρταση (6). Σε ένα ποσοστό από 30 έως 35% σε άτομα ηλικίας άνω των 65 ετών, ανευρίσκεται κάποιου βαθμού απώλεια ακοής η οποία και απαιτεί τοποθέτηση ακουστικού βαρηκοΐας, ενώ σε άτομα ηλικίας άνω των 75 ετών το ποσοστό αυτό ανέρχεται σε 40%. Έχει αναφερθεί ότι ο αριθμός των ασθενών με πολύ σοβαρού βαθμού βαρηκοΐα (κώφωση) στις Ηνωμένες Πολιτείες της Αμερικής κυμαίνεται από 464.000 έως 738.000 μεταξύ των 28 εκατομμυρίων Αμερικανών που πάσχουν από βαρηκοΐα. Ένα ποσοστό 54% από τους ασθενείς αυτούς είναι ηλικίας μεγαλύτερης των 65 ετών (7). Οι περισσότεροι από τους ασθενείς αυτούς θα μπορούσαν πιθανώς να βελτιωθούν με την τοποθέτηση ενός κοχλιακού εμφυτεύματος.

Η συχνότητα εμφάνισης μίας κλινικά σημαντικής παιδικής νευροαισθητήριας βαρηκοΐας στις Η.Π.Α εκτιμάται ότι είναι σε μία αναλογία 186 περιστατικών για κάθε 100.000 γεννήσεις ή σε ποσοστό 1,9 για κάθε 1.000 γεννήσεις (8). Σύμφωνα

με έρευνες στις Η.Π.Α και την Βρετανία η συχνότητα εμφάνισης νευροαισθητηρικής βαρηκοΐας διπλασιάζεται κάθε 10 χρόνια και μια πιθανή εκτίμηση ανεβάζει τον αριθμό σε 270 ανά 100.000 γεννήσεις (9;10). Στην Ελλάδα, με περίπου 100.000 γεννήσεις τον χρόνο, εκτιμάται ότι περίπου 100 με 186 περιστατικά εκδηλώνουν σοβαρού βαθμού βαρηκοΐα. Επιπλέον 1 στα 1000 παιδιά θα εκδηλώσει σοβαρού βαθμού απώλεια της ακοής μέχρι την ηλικία των 18 ετών.

Στους παράγοντες που συμβάλουν στην απώλεια της ακοής περιλαμβάνονται το οικογενειακό ιστορικό, το ακουστικό τραύμα, η έκθεση σε ωτοτοξικές φαρμακευτικές ουσίες, οι λοιμώξεις του κεντρικού νευρικού συστήματος, οι συγγενείς ανωμαλίες της κεφαλής και του τραχήλου, οι τραυματισμοί κατά τον τοκετό, η προωρότητα, και άλλοι παράγοντες (11).

---

## Επιπτώσεις της βαρηκοΐας

Τα βαρήκοα άτομα αποκτούν συνήθως κατώτερη μόρφωση και παρουσιάζουν μεγαλύτερο δείκτη ανεργίας από τον υπόλοιπο πληθυσμό (7).

Το ποσοστό των ασθενών ηλικίας 18 έως 44 ετών που πάσχουν από βαρηκοΐα σοβαρού βαθμού ή πλήρη κώφωση και δεν εργάζονται ανέρχεται σε 42% περίπου σε σύγκριση με το ποσοστό των ανέργων του γενικού πληθυσμού, που ανέρχεται σε 18% (12).

Ένα ποσοστό 44% των ασθενών, που πάσχουν από βαρηκοΐα σοβαρού βαθμού ή πλήρη κώφωση, δεν τελειώνουν τη δευτεροβάθμια εκπαίδευση σε σύγκριση με το 19% του γενικού πληθυσμού. Από τους ασθενείς αυτούς μόνο ένα ποσοστό 5% αποφοιτάει από το πανεπιστήμιο σε σύγκριση με το 13% του γενικού πληθυσμού (7).

Έχει υπολογιστεί ακόμη ότι ένας ασθενής που πάσχει από βαρηκοΐα σοβαρού βαθμού ή πλήρη κώφωση στοιχίζει στον κρατικό προϋπολογισμό (Η.Π.Α.) περίπου \$297.000 καθ' όλη την διάρκεια της ζωής του. Το μεγαλύτερο ποσοστό (67%) των οικονομικών αυτών επιπτώσεων οφείλεται στην μειωμένη παραγωγικότητα των ατόμων αυτών λόγω και του μεγαλύτερου ποσοστού ανεργίας και των δυσκολιών εύρεσης εργασίας. Επίσης, ένα άλλο σημαντικό ποσοστό (21%) οφείλεται στην ανάγκη παροχής ειδικής εκπαίδευσης και παιδείας (12).

Το συνολικό κόστος εκπαίδευσης ενός βαρήκοου παιδιού στις Η.Π.Α. ανέρχεται περίπου σε μισό εκατομμύριο δολάρια. Το κόστος αυτό είναι πενταπλάσιο του κόστους εκπαίδευσης ενός παιδιού με φυσιολογική ακοή (13;14).

Τα βαρήκοα παιδιά, επίσης, εμφανίζουν μεγαλύτερο ποσοστό διαταραχών ύπνου και κατάθλιψης σε σχέση με τον υπόλοιπο γενικό πληθυσμό πιθανόν λόγω των δυσκολιών επικοινωνίας και ένταξης στο κοινωνικό σύνολο (15).

---

## Πρώιμη αναγνώριση της απώλειας της ακοής

Ο εξειδικευμένος - επιλεκτικός ακοολογικός έλεγχος των παιδιών που ανήκουν σε ομάδες υψηλού κινδύνου για πιθανή εκδήλωση διαταραχών της ακοής δεν κατορθώνει να αναγνωρίσει ούτε τα μισά από τα νεογνά με απώλεια της ακοής (16). Αντίθετα, ο καθολικός νεογνικός έλεγχος ακοής (ΚΝΕΑ), έχει αποδειχθεί πιο αποτελεσματικός για την πρώιμη διάγνωση της απώλειας της ακοής (16). Ο ΚΝΕΑ

πραγματοποιείται αμέσως μετά την γέννηση, είτε με τις παροδικά εκλυόμενες ωτακουστικές εκπομπές (transiently evoked otoacoustic emissions - ΤΕΟΑΕs) είτε με τα αυτοματοποιημένα προκλητά ακουστικά δυναμικά του εγκεφαλικού στελέχους (ΑΑΒR). Η πρώτη μέθοδος είναι πιο πρακτική, οικονομικά συμφέρουσα και χρησιμοποιείται από τα περισσότερα κέντρα στις Η.Π.Α., συμπεριλαμβανομένου και του κέντρου της Ωτορινολαρυγγολογικής Κλινικής του Πανεπιστημίου της Κοινοπολιτείας της Virginia των ΗΠΑ. Επιπλέον στο κέντρο αυτό τα νεογνά που αποτυγχάνουν στον αρχικό έλεγχο με τις ωτακουστικές εκπομπές, ο έλεγχος αυτός επαναλαμβάνεται και δεύτερη φορά. Εάν αποτύχουν και τη δεύτερη φορά τότε υποβάλλονται σε εξέταση με αυτοματοποιημένα προκλητά ακουστικά δυναμικά του εγκεφαλικού στελέχους (ΑΑΒR). Αυτά γίνονται κυρίως με την συσκευή Sonomet Clarity, η οποία πραγματοποιεί συγχρόνως τις παροδικά εκλυόμενες ωτακουστικές εκπομπές και τα προκλητά ακουστικά δυναμικά του εγκεφαλικού στελέχους.

Πρόσφατη βιβλιογραφική αναφορά έδειξε ότι είναι πλεονεκτική η χρήση των αυτοματοποιημένων προκλητών ακουστικών δυναμικών για τη διάγνωση της απώλειας της ακοής, σε σύγκριση με τις ωτακουστικές εκπομπές, καθώς και σε σύγκριση με την ταυτόχρονη χρήση αυτοματοποιημένων προκλητών ακουστικών δυναμικών και ωτακουστικών εκπομπών (σημαντικότητα 0,8% προς 1,6% προς 5,8% αντίστοιχα). Η σύγκριση έγινε με βάση τον αριθμό των παραπομπών σε ωτολογικά κέντρα αναφοράς. Η άμεση σύγκριση με βάση την ακρίβεια των μεθόδων δεν κατέδειξε σημαντικές διαφορές ανάμεσα στις ωτακουστικές εκπομπές και τα προκλητά ακουστικά δυναμικά. Παρόλα αυτά διαπιστώθηκε στην μελέτη αυτή πως η χρήση των αυτοματοποιημένων προκλητών ακουστικών δυναμικών περιόρισε τα ψευδώς θετικά αποτελέσματα (17).

Αξίζει να σημειωθεί ότι τα νεογνά υψηλού κινδύνου, ειδικά εκείνα με υψηλά επίπεδα χολερυθρίνης, μπορεί να εμφανίσουν απώλεια της ακοής χωρίς να διαταραχθεί η λειτουργία των έξω τριχωτών κυττάρων (ακουστική νευροπάθεια) με αποτέλεσμα οι ωτακουστικές εκπομπές να εκλύονται φυσιολογικά. Έτσι είναι πιθανή η μη εντόπιση της βαρηκοΐας, εάν χρησιμοποιηθούν μόνο οι ωτακουστικές εκπομπές στον προληπτικό ανιχνευτικό έλεγχο των νεογνών. Σε αυτές τις περιπτώσεις είναι απαραίτητος ο ακοολογικός έλεγχος με προκλητά ακουστικά δυναμικά του εγκεφαλικού στελέχους. Τα νεογνά αυτά, καθώς και τα πρόωρα ή αυτά που γεννήθηκαν σε περιβάλλον υποξαιμίας, είναι πιθανότερο να αναπτύξουν κάποιου βαθμού απώλεια της ακοής αργότερα στη ζωή τους. Για τον λόγο αυτό απαιτείται στενή παρακολούθηση τους.

Τα νεογνά στα οποία αποτυγχάνει ο αρχικός έλεγχος με τις ωτακουστικές εκπομπές, πρέπει να υποβάλλονται σε έλεγχο με προκλητά ακουστικά δυναμικά σε χρονικό διάστημα 4 με 6 εβδομάδων, υπό ήπια καταστολή (συνήθως με χλωράλη). Αξίζει να σημειωθεί πως ένας σημαντικός αριθμός παιδιών κατά τον καθολικό νεογνολογικό ακοολογικό έλεγχο με τη χρήση ωτακουστικών εκπομπών, παρουσίαζαν αποτυχία διότι έπασχαν από εκκριτική ωτίτιδα (otitis media with effusion) (18).

Προγράμματα καθολικού νεογνολογικού ελέγχου της ακοής (KNEA) έχουν εφαρμοσθεί σε όλες τις πολιτείες των Η.Π.Α. και επιβάλλονται με ειδική νομοθεσία σε τουλάχιστον 39 πολιτείες, με αποτέλεσμα να ελέγχεται το 93% των νεο-

**Πίνακας 1.** Διάγνωση και Αντιμετώπιση της Νεογνικής Βαρηκοΐας

<b>0-2 ημερών:</b>	Ακοολογικός έλεγχος με τις παροδικά εκλυόμενες ωτακουστικές εκπομπές και επανάληψη σε περίπτωση αποτυχίας του αρχικού ελέγχου. Προκλητά ακουστικά δυναμικά του εγκεφαλικού στελέχους (ABR) μετά από δύο αποτυχημένους ελέγχους με ωτακουστικές εκπομπές
	⇓
<b>4-6 εβδομάδων:</b>	Επανελέγχος με προκλητά ακουστικά δυναμικά του εγκεφαλικού στελέχους για την επιβεβαίωση της διάγνωσης
	⇓
<b>3-6 μηνών:</b>	Ακουστικά βαρηκοΐας και ακουστική – φωνητική εκπαίδευση όλης της οικογένειας
	⇓
<b>10-12 μηνών:</b>	Κοχλιακή εμφύτευση σε σοβαρού βαθμού απώλεια της ακοής ή κώφωση

γέννητων παιδιών της χώρας (19;20). Επίσης αξιόλογα προγράμματα με μεγάλη επιτυχία εφαρμόζονται και σε πολλές άλλες χώρες (21-24). Στην Πολωνία το εφαρμοζόμενο πρόγραμμα κατόρθωσε να ελέγξει ακοολογικά το 99% των νεογέννητων παιδιών πριν την έξοδο τους από το νοσοκομείο (25). Τα υπόλοιπα προγράμματα που εφαρμόζονται στις άλλες χώρες της Ευρώπης δεν έχουν καταφέρει ακόμα να προσεγγίσουν τα ποσοστά επιτυχίας της Πολωνίας (26). Ο κάτωθι αλγόριθμος εφαρμόζεται στην Ωτορινολαρυγγολογική Κλινική του Πανεπιστημίου της Κοινοπολιτείας της Virginia των ΗΠΑ για τη διάγνωση και την αντιμετώπιση της νεογνικής βαρηκοΐας (Πίνακας 1).

Πρέπει να αναφερθεί ότι στον καθολικό μεταβολικό έλεγχο όλων των νεογνών, ελέγχονται περίπου 10 με 29 διαταραχές, ανάλογα με τις οδηγίες κάθε Πολιτείας ελέγχου των νεογνών που εφαρμόζεται στις Η.Π.Α. Όπως είναι εμφανές στον Πίνακα 2, η βαρηκοΐα αποτελεί στατιστικά την πιο συχνή αναγνωρίσιμη πάθηση.

Στην Ελλάδα, παρά τις επανειλημμένες προσπάθειες, δεν έχει ακόμη εφαρμοστεί καθολικό πρόγραμμα πρώιμης ανίχνευσης βαρηκοΐας στα νεογνά. Τοπικά όμως, όπως στα Νοσοκομεία Παίδων και στο Αττικό Νοσοκομείο, καθώς και σε άλλα κέντρα στην Αθήνα και εκτός Αθηνών υπάρχουν τέτοια προγράμματα που λειτουργούν με επιτυχία. Μεγάλες σειρές, επίσης, από ιδιωτικά μαιευτήρια στην Ελλάδα έχουν ήδη δημοσιευτεί στη διεθνή βιβλιογραφία(27;28).

## Περιορισμοί των εφαρμοζόμενων προγραμμάτων

Όπως έχει προαναφερθεί, τα εφαρμοζόμενα προγράμματα καθολικού ακοολογικού ελέγχου των νεογνών είναι πιθανό να μην ανιχνεύσουν κάποιες μορφές καθυστερημένης εμφάνισης βαρηκοΐας. Για τον λόγο αυτό η Επιτροπή για την Νεογνική Ακοή (Committee on Infant Hearing - CIH) των Η.Π.Α. στην έκθεση της του 2007 συνιστά, επιπλέον του ΚΝΕΑ, σε περιπτώσεις νεογνών υψηλού κινδύνου