Η Πρόληψη και διάγνωση της παιδικής βαρηκοΐας

Η Ανιχνευτική εξέταση της ακοής στο νεογνικό πληθυσμό

ΑΝΕΣΤΗΣ ΨΗΦΙΔΗΣ
Α΄ Πανεπιστημιακή ΩΡΛ Κλινική ΑΠΘ,
Νοσοκομείο ΑΧΕΠΑ, Θεσσαλονίκη

Περίληψη

Η αμφοτερόπλευρη, μεγάλου βαθμού, νευροαισθητήρια βαρηκοΐα, που συνήθως εμφανίζεται αμέσως ή λίγο χρόνο μετά τη γέννηση, εξακολουθεί και σήμερα να αποτελεί ένα σοβαρό και πολυδιάστατο ιατρικό, εκπαιδευτικό, κοινωνικό πρόβλημα, παρά τη μεγάλη πρόοδο, που σημειώθηκε τα τελευταία 20 χρόνια, στην έγκαιρη ανίχνευση και διάγνωση και στην έγκαιρη και αποτελεσματική παρέμβαση.

Στο άρθρο αναφέρονται τα επιδημιολογικά δεδομένα, η συχνότητα και η υπεροχή καθώς και τα αίτια της παιδικής νευροαισθητήριας βαρηκοΐας. Αναφέρονται επίσης τα μέτρα πρόληψης και οι μέθοδοι ανίχνευσης και διάγνωσης της βαρηκοΐας. Περιγράφονται ιδιαίτερα οι αρχές, οι κανόνες και τα κριτήρια αξιολόγησης της ανιχνευτικής εξέτασης της ακοής. Συζητούνται οι μέθοδοι που χρησιμοποιούνται σε ενιαία προγράμματα ανιχνευτικής εξέτασης της ακοής του νεογνικού πληθυσμού, τα οποία εφαρμόζονται στις πολιτείες της Αμερικής και σε πολλές χώρες της Ευρώπης, όχι όμως στη χώρα μας.

Παρά τη μέχρι σήμερα πλούσια κλινική εμπειρία που αποκτήθηκε στην ανιχνευτική εξέταση της ακοής νεογνών και παρά τις πολύχρονες προσπάθειες συναδέλφων, με επίσημες προτάσεις και υπομνήματα, προς τους αρμόδιους φορείς της Πολιτείας δεν έχει εφαρμοσθεί ακόμη στην Ελλάδα, ένα εθνικό πρόγραμμα ανιχνευτικής εξέτασης της ακοής στο νεογνικό πληθυσμό, που θα συμβάλλει στην πιο αποτελεσματική πρόληψη και αντιμετώπιση της παιδικής βαρηκοΐας.

Λέξεις κλειδιά: *νευροαισθητήρια βαρηκοΐα, παιδική ηλικία, ανιχνευτική εξέταση.*

Εισαγωγή

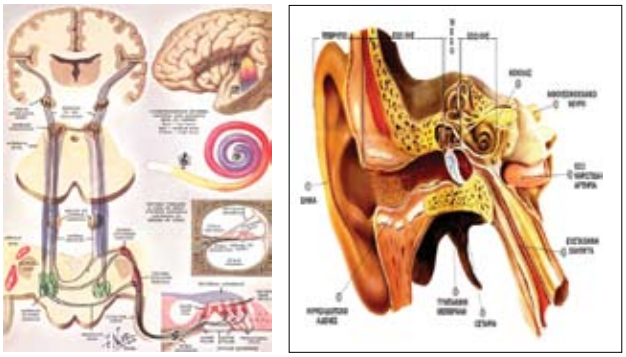
Η πρόοδος της περιγεννητικής ιατρικής συνέβαλε στη δυνατότητα διάσωσης και επιβίωσης νεογνών υψηλού κινδύνου, που γεννιούνται με σοβαρά προβλήματα και εκδηλώνουν διάφορες σωματικές, ψυχικές και νοητικές διαταραχές, μεταξύ των οποίων συγκαταλέγεται η αμφοτερόπλευρη μεγάλου βαθμού βαρηκοΐα ή κώφωση.

Η πρόοδος της ηλεκτρονικής τεχνολογίας και της ακουολογίας συνέβαλαν στην ανακάλυψη και στη κλινική εφαρμογή, με σύγχρονες ηλεκτρονικές συσκευές, των ηλεκτροφυσιολογικών μεθόδων για την έγκαιρη διάγνωση της βαρηκοΐας, ήδη από τη νεογνική ηλικία, όπως είναι η μέθοδος των ωτοακουστικών εκπομπών (OAE) και των ακουστικών προκλητών δυναμικών (ABR).

Η παράλληλη πρόοδος της ηλεκτρονικής ακουστικής τεχνολογίας οδήγησε στην κατασκευή των σύγχρονων ακουστικών βαρηκοΐας και των κοχλιακών εμφυτευμάτων για την έγκαιρη και αποτελεσματική ακουστική υποβοήθηση των βαρήκοων και κωφών παιδιών.

Όμως, παρά τη μεγάλη πρόοδο που σημειώθηκε με την εξέλιξη της ηλεκτρονικής τεχνολογίας, της ωτολογίας, ακουολογίας, φωνιατρικής, λογοπαιδείας, γλωσσολογίας και της ειδικής

ΠΑΙΔΙΚΗ ΒΑΡΗΚΟΪΑ
ΤΥΠΟΣ



ΝΕΥΡΟΑΙΣΘΗΤΗΡΙΑ	ΜΙΚΤΗ	ΑΓΩΓΙΜΟΤΗΤΑΣ
Μεμονωμένες ή συνυπάρχουσες βλάβες στο κοχλία, ακουστικό νεύρο, κεντρική ακουστική οδό.	***Συνυπάρχουσες βλάβες στο σύστημα αγωγής του ήχου και στο νευροαισθητήριο σύστημα.***	***Βλάβες στον έξω ακουστικό πόρο ή και στο μέσο ους.***

Εικόνα 1. *Τύποι παιδικής βαρηκοΐας.*

Πίνακας 1. Ετήσιος αριθμός βαρήκοων νεογνών υψηλού κινδύνου και φυσιολογικός νεογνικός πληθυσμός στις ΗΠΑ

Κατηγορία	Ετήσιος αριθμός γεννήσεων	Υπεροχή	Συνολικός αριθμός βαρήκοων
Υγιή	3.600.000	3:1.000	10.800
Υψηλού κινδύνου	400.000	30:1.000	12.000
Σύνολο	4.000.000	5,7:1.000	22.800

Πίνακας 2. Κατάλογος υψηλού κινδύνου βαρηκοΐας (high risk register)

1. Οικογενειακό ιστορικό βαρηκοΐας
2. Συγγενής περιγεννητική λοίμωξη (ερυθρά, νόσος μεγαλοκυτταρικών εγκλείστων, τοξοπλάσμωση, σύφιλη)
3. Συγγενείς ανωμαλίες κεφαλής και τραχήλου
4. Βάρος γέννησης <1500γρ.
5. Υπερχολερυθριναιμία σε επίπεδα που απαιτούν αφαιμαξομετάγγιση
6. Ωτοτοξικά φάρμακα, αμινογλυκοσίδες, διουρητικά της αγκύλης
7. Μικροβιακή μηνιγγίτιδα, ιδίως από αιμόφιλο της γρίπης
8. Ασφυξία σε νεογνά με Apgar score 0-3 που δεν έχουν αυτόματη αναπνοή μέσα στα 10΄ ή έχουν υποτονία πάνω από 2 ώρες
9. Μηχανική υποστήριξη που διαρκεί πάνω από 5 ημέρες
10. Στίγματα ή άλλα στοιχεία που συνδέονται με σύνδρομα βαρηκοΐας

ΠΡΙΝ ΑΠΟ ΤΗ ΓΕΝΝΗΣΗ
- κληρονομικοί παράγοντες
- κληρονομικά στίγματα
- συγγενείς ανωμαλίες
- παθήσεις της μητέρας κατά την εγκυμοσύνη
  - ερυθρά
  - τοξοπλάσμωση
  - τοξιναιμία
  - νεφρίτις
  - αλκοόλ
  - CMV
  - σύφιλη
  - σ. διαβήτης
  - ωτοτοξικά φάρμακα
  - ναρκωτικά
  - ακτινοβολία

ΚΑΤΑ ΤΗ ΓΕΝΝΗΣΗ
- συνθήκες τοκετού (παράταση, τραυματισμοί, κακώσεις)
- περιγεννητική ασφυξία, ανοξία, APGAR scores 0-4/1' 0-6/5'
- προωρότητα
- νεογνικός ίκτερος (υπερχολερυθριναιμία)
- μηχανική υπόστηριξη αναπνοής >5 ημ.

ΜΕΤΑ ΤΗ ΓΕΝΝΗΣΗ
- ιογενείς λοιμώξεις (ερυθρά, ιλαρά, γρίπη, παρωτίτις, έρπης ζωστήρ, σηψαιμία, μηνιγγίτις)
- ωτοτοξικά (μέση ωτίτις, ωτοσκλήρυνση, τραυματισμοί, κακώσεις)

Εικόνα 2. *Αίτια παιδικής νευροαισθητήριας βαρηκοΐας.*

εκπαίδευσης, η παιδική βαρηκοΐα – κώφωση εξακολουθεί να είναι ένα δυσεπίλυτο ιατρικό, εκπαιδευτικό και κοινωνικό πρόβλημα, που προσπαθεί να αντιμετωπίσει η κάθε χώρα ή η κάθε πολιτεία. Οι διαστάσεις του προβλήματος διαφέρουν από χώρα σε χώρα, από πολιτεία σε πολιτεία, ανάλογα με το επίπεδο της υγειονομικής οργάνωσης, το εκπαιδευτικό σύστημα, την κοινωνική πολιτική της. Στην περίπτωση της παιδικής βαρηκοΐας, η σχέση ανάμεσα στα βαρήκοα – κωφά παιδιά που γεννιούνται και στα κωφάλαλα άτομα, που ζουν ανάμεσά μας είναι ένας δείκτης, που εκφράζει το πολιτιστικό επίπεδο και την κοινωνική οργάνωση μιας πολιτείας[1].

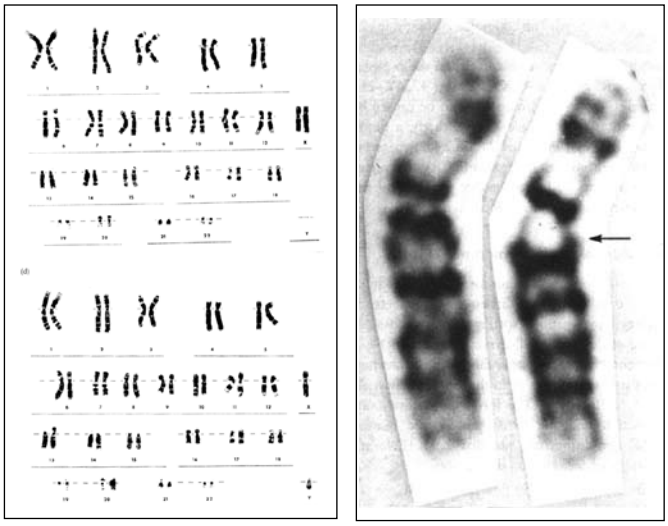
Στην προκειμένη περίπτωση είναι άξιο απορίας και δημιουργεί εύλογα ερωτήματα το γεγονός ότι στην Ελλάδα δεν υπάρχει ένα εθνικό πρόγραμμα ανιχνευτικής εξέτασης της ακοής του νεογνικού πληθυσμού που να είναι ενταγμένο σε ένα Εθνικό πρόγραμμα πρόληψης και αντιμετώπισης της παιδικής βαρηκοΐας, ένα πρόγραμμα που ποτέ δεν λειτούργησε, παρά τις φιλότιμες και επίμονες προσπάθειες συναδέλφων που ασχολούνται με το αντικείμενο[2].

Επιδημιολογικά χαρακτηριστικά της παιδικής νευροαισθητήριας βαρηκοΐας

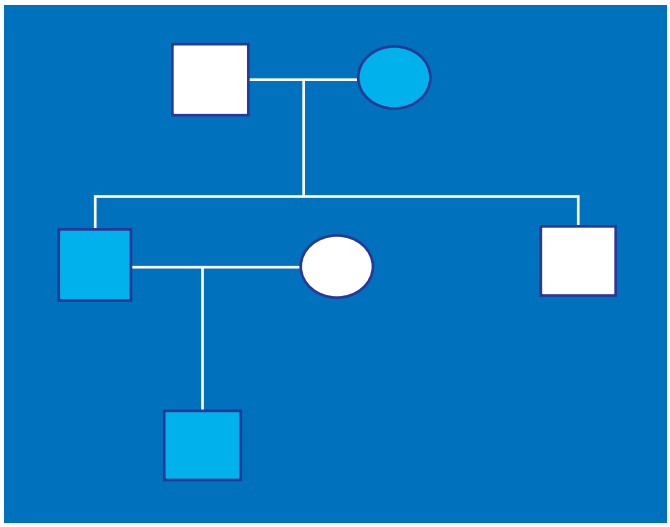
Συχνότητα και υπεροχή

Από στατιστικές μελέτες που έχουν γίνει στις ΗΠΑ εκτιμάται ότι το συνολικό ποσοστό της βαρηκοΐας στο γενικό νεογνικό πληθυσμό ανέρχεται περίπου σε 6%. Η υπεροχή της βαρηκοΐας σε νεογνά υψηλού κινδύνου ανέρχεται σε 3%[3] (πίνακας 1).

Σύμφωνα με τα διεθνή στατιστικά δεδομένα η βαρηκοΐα στη



Εικόνα 3. Χρωματοσωμικός χάρτης. Παθολογικός γονιδιακός τόπος (βέλος).



Εικόνα 4. Κληρονομική βαρηκοΐα κατά τον κυρίαρχο τύπο.

παιδική ηλικία ανέρχεται σε ποσοστό περίπου 10% του γενικού παιδικού πληθυσμού. Το ποσοστό αυτό αναφέρεται σε όλους τους τύπους και τους βαθμούς βαρηκοΐας. Ποσοστό 1-3% των παιδιών γεννιούνται με αμφοτερόπλευρη, μεγάλου βαθμού βαρηκοΐα, που εμποδίζει την ανάπτυξη του λόγου και γενικά την επικοινωνία τους με το κοινωνικό περιβάλλον, κάνει πολύ δύσκολη ή αδύνατη την ακαδημαϊκή εκπαίδευση και τη κοινωνική τους ενσωμάτωση[4].

Αίτια της παιδικής νευροαισθητήριας βαρηκοΐας

Η βαρηκοΐα της παιδικής ηλικίας διακρίνεται σε αγωγιμότητας, νευροαισθητήρια και μικτή (εικόνα 1). Η νευροαισθητήρια βαρηκοΐα διακρίνεται σε συγγενή και επίκτητη. Οι αιτίες που ευθύνονται για τη συγγενή βαρηκοΐα των παιδιών είναι κληρονομικοί παράγοντες, προσβολές της μητέρας κατά την εγκυμοσύνη από ιογενείς λοιμώξεις, όπως η ερυθρά, η νόσος των μεγαλοκυτταρικών εγκλείστων και η τοξοπλάσμωση, ενδοκρινοπάθειες της μητέρας όπως σακχαρώδης διαβήτης, υποθυρεοειδισμός, άλλες παθήσεις όπως νεφρική ανεπάρκεια, σύφιλη, AIDS, η ακτινοθεραπεία και η χημειοθεραπεία, η χρήση ωτοτοξικών φαρμάκων.

Οι αιτίες που ευθύνονται για την επίκτητη βαρηκοΐα είναι περιγεννητικές, όπως προωρότητα, περιγεννητική ασφυξία, υπερχολερυθριναιμία και μεταγεννητικές, όπως σοβαρές λοιμώξεις, ιογενείς λοιμώξεις, μηνιγγίτιδα, χρήση ωτοτοξικών φαρμάκων, τραυματισμοί-κακώσεις, επιπλοκές της οξείας και της χρόνιας μέσης ωτίτιδας[1,5] (εικόνα 2).

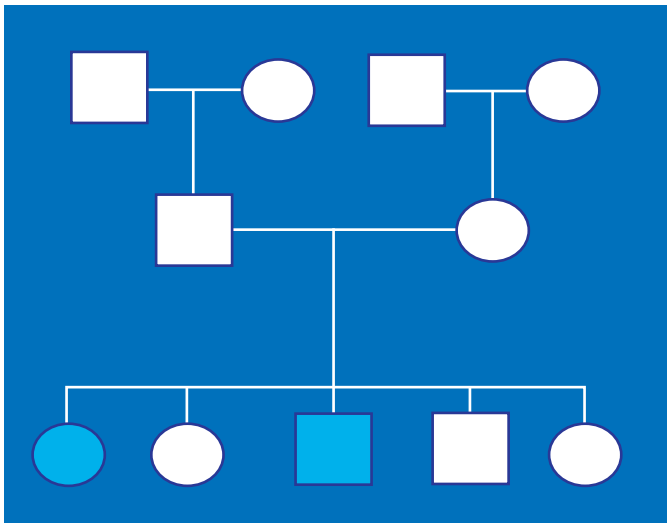
Πρόληψη της παιδικής νευροαισθητήριας βαρηκοΐας

Γνωρίζοντας τις αιτίες της παιδικής βαρηκοΐας η διεθνής κοινότητα λαμβάνει μέτρα πρόληψης, που στοχεύουν στη μείωση των γεννήσεων βαρήκοων ή κωφών παιδιών, όπως ο εμβολιασμός έναντι του ιού της ερυθράς και άλλων ιών, η ενημέρωση και η γενετική συμβουλευτική καθοδήγηση των γονέων με κληρονομική επιβάρυνση, η αποφυγή εγκυμοσύνης, η προληπτική έκτρωση, η αποφυγή χρήσης ωτοτοξικών φαρμάκων από τη μητέρα και το παιδί, η έγκαιρη καταπολέμηση και αντιμετώπιση των παθήσεων της μητέρας και του παιδιού. Η ιατρική και κοινωνική ενημέρωση των πολιτών, με όλα τα μέσα ενημέρωσης, στα θέματα της παιδικής βαρηκοΐας[1].

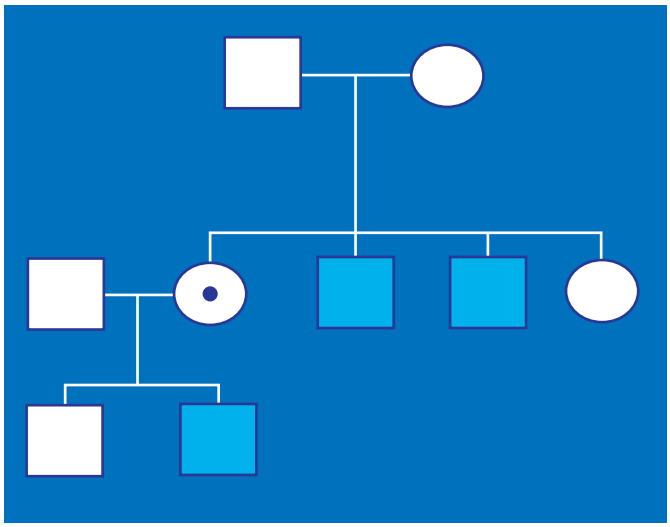
Σχεδόν το 50% των περιπτώσεων της παιδικής νευροαισθητήριας βαρηκοΐας οφείλεται σε κληρονομικά αίτια, είτε σε παθολογικά γονίδια, είτε σε γονιδιακές μεταλλάξεις (εικόνα 3). Η κληρονομική βαρηκοΐα είναι αμιγής ή μεμονωμένη (isolated) σε 2/3 και συνδρομική (syndromal) στο 1/3 των περιπτώσεων (εικόνα 7). Η βαρηκοΐα κληρονομείται σύμφωνα με τους νόμους του Medel, κατά τον υποτελή χαρακτήρα (recessive), σε ποσοστό 80%, κατά τον επικρατούντα (dominant) χαρακτήρα, σε ποσοστό περίπου 20% και κατά τον φυλοσύνδετο χαρακτήρα (X-linked), σε ποσοστό 1% (εικόνες 4,5,6). Τα περισσότερα βαρήκοα κωφά παιδιά γεννιούνται από γονείς με φυσιολογική ακοή. Η κληρονομική βαρηκοΐα εμφανίζει ποικίλη εκφραστικότητα (expressiveness) και διαφορετική διεισδυτικότητα (penetrance), με αποτέλεσμα να μεταπηδά μία ή περισσότερες γενεές[5].

Η πρόοδος της μοριακής βιολογίας και της γενετικής συνέβαλε στη χαρτογράφηση του ανθρώπινου γονιδιώματος και στην ανακάλυψη 22 παθολογικών γονιδίων που ευθύνονται για την εμφάνιση της κληρονομικής βαρηκοΐας. Θεωρείται σχεδόν βέβαιο ότι η πρόοδος της γενετικής θα συμβάλει στον προγεννητικό έλεγχο και στη προγεννητική διάγνωση της κληρονομικής βαρηκοΐας. Η σοβαρή πρόκληση της σύγχρονης γενετικής μηχανικής είναι η ανακάλυψη τρόπων προγεννητικής θεραπείας της κοχλιακής βλάβης, που θα αποτρέπει την εκδήλωση της βαρηκοΐας[6].

Η έγκαιρη και ασφαλής διάγνωση της βαρηκοΐας, ήδη από τη νεογνική ηλικία, η έγκαιρη και αποτελεσματική ακουστική υποβοήθηση των βαρήκοων και κωφών παιδιών και η έγκαιρη ακουστική εκπαίδευση και λογοθεραπεία, συμβάλλουν με επιτυχία στην ελαχιστοποίηση των δυσμενών επιπτώσεων της βαρηκοΐας-κώφωσης, στη λεκτική και στην ακουστική επικοινωνία τους.



Εικόνα 5. *Κληρονομική βαρηκοΐα κατά τον υποτελή τύπο.*



Εικόνα 6. *Κληρονομική βαρηκοΐα κατά τον Χ-φυλοσύνδετο τύπο.*

Ανιχνευτική εξέταση (screening) της ακοής

Οι βασικές αρχές της ανιχνευτικής εξέτασης είναι γνωστές στο χώρο της επιδημιολογίας, όχι όμως τόσο γνωστές στο χώρο της ακουολογίας. Η ανιχνευτική εξέταση (screening) χρησιμοποιεί μεθόδους απλές, γρήγορες, οικονομικές, όμως κλινικά αξιόπιστες, με τις οποίες ανιχνεύει μια πάθηση ή ένα μειονέκτημα στο γενικό πληθυσμό. Διαχωρίζει επομένως τα άτομα που πιθανώς πάσχουν από την πάθηση, από τα άτομα που πιθανώς δεν πάσχουν[7].

Η εφαρμογή ακουολογικών μεθόδων και τεχνικών για την ανιχνευτική εξέταση της ακοής σε νεογνά ικανοποιεί τις βασικές αρχές, τις δυνατότητες και τους περιορισμούς μιας ανιχνευτικής εξέτασης.

Κριτήρια ανιχνευτικής εξέτασης (screening) της ακοής

Τα παρακάτω έξη γενικά κριτήρια που πρέπει να ισχύουν σε μια ανιχνευτική εξέταση πληρούνται επαρκώς στην περίπτωση της ανιχνευτικής εξέτασης της ακοής και δικαιολογούν πλήρως την εφαρμογή της στο νεογνικό πληθυσμό[8-10].

- ***Σημαντικότητα***

Για να δικαιολογηθεί η εφαρμογή μιας μεθόδου στην ανιχνευτική εξέταση μιας πάθησης, πρέπει η πάθηση να είναι σοβαρή.

Η βαρηκοΐα προκαλεί σημαντικά και μακροχρόνια προβλήματα στην ανάπτυξη του λόγου και της γλώσσας.

- ***Υπεροχή***

Η πάθηση πρέπει να έχει μεγάλη υπεροχή στο γενικό πληθυσμό. Η βαρηκοΐα αφορά γενικώς ένα ποσοστό 4-5% των νεογνών υψηλού κινδύνου.

- ***Διάγνωση***

Η πάθηση μπορεί να διαγνωσθεί από τα κλινικά σημεία και συμπτώματα. Τα κλινικά σημεία και συμπτώματα των ωτολογικών παθήσεων στα νεογνά μπορούν να εκτιμηθούν με τη φυσική εξέταση.

- ***Θεραπεία***

Πρέπει να υπάρχουν αποτελεσματικοί τρόποι θεραπείας της πάθησης.

Η αποτελεσματική ιατρική, ακουολογική και χειρουργική αντιμετώπιση της βαρηκοΐας είναι δυνατή.

- ***Ανταπόκριση στη θεραπεία***

Η πάθηση ανταποκρίνεται στη θεραπεία, ενώ μειώνονται οι επιπλοκές της.

Μερικές ωτολογικές παθήσεις θεραπεύονται με συντηρητικά ή χειρουργικά μέσα. Η ακουστική ενίσχυση και η λογοθεραπεία βελτιώνουν τις ικανότητες επικοινωνίας.

- ***Πλεονεκτήματα της έγκαιρης ανίχνευσης***

Η ανιχνευτική εξέταση σε νεογνά δικαιολογείται εφόσον παρέχει τα πλεονεκτήματα της έγκαιρης παρέμβασης.

Στη περίπτωση της βαρηκοΐας της μικρής παιδικής ηλικίας, η καθυστέρηση στη διάγνωση και στην παρέμβαση οδηγεί σε μη ανατάξιμη απώλεια της ικανότητας επικοινωνίας[11].

Ανιχνευτική εξέταση της ακοής σε νεογνά

Η επίγνωση των σοβαρών επιπτώσεων που επιφέρει η αμφοτερόπλευρη νευροαισθητήρια βαρηκοΐα μεγάλου βαθμού ή κώφωση της νεογνικής ηλικίας στην ανάπτυξη της ομιλίας, στη γλωσσική εκπαίδευση, στη μόρφωση και στην ψυχολογική και πνευματική εξέλιξη του παιδιού, η επίγνωση της σημασίας της έγκαιρης ανίχνευσης και διάγνωσης της βαρηκοΐας μέσα στο πρώτο χρόνο της ζωής και της έγκαιρης ακουστικής υποβοήθησης με ακουστικά ή κοχλιακά εμφυτεύματα, για την ελαχιστοποίηση ή αποτροπή των σοβαρών συνεπειών της βαρηκοΐας-κώφωσης, η ανακάλυψη και εφαρμογή των ειδικών εξεταστικών ηλεκτροφυσιολογικών μεθόδων, των ακουστικών προκλητών δυναμικών του εγκεφαλικού στελέχους και των ωτοακουστικών εκ-

Εικόνα 7. *Κληρονομικά στίγματα συνδρομικής βαρηκοΐας (σύνδρομα Treacher Collins, Goldenhar, Waanderburg, Stickler, Down).*

πομπών συνέβαλαν στην εφαρμογή των προγραμμάτων ανιχνευτικής εξέτασης της ακοής σε νεογνά[12-14].

Κατά την περίοδο 1950-60, πρώτο το ζεύγος Ewing[15] και αργότερα οι Taylor[17], Sheridan[18] στην Αγγλία, οι Wedenberg[19], Frodig[20] στη Σουηδία και η M. Downs[21] στις Η.Π.Α, υπήρξαν οι σκαπανείς της ανιχνευτικής εξέτασης της ακοής σε νεογνά, εφαρμόζοντας τις διαθέσιμες, την εποχή εκείνη, τεχνικές αναζήτησης των μεταβολών της αντανακλαστικής ακουστικής συμπεριφοράς, εφαρμόζοντας δηλ. μεθόδους αναζήτησης του κοχλιοβλεφαρικού αντανακλαστικού (cochleopalpebar reflex test), εξέτασης του αντανακλαστικού του τρόμου (startle reflex) ή της αφύπνισης (arousal test)[10]. Στην αρχή της 10ετίας του 1970 εφαρμόσθηκε η ηλεκτροφυσιολογική μέθοδος grib-o-gram από τους Simmons & Russ[22].

Οι μέθοδοι εκτίμησης της ακουστικής συμπεριφοράς των νεογνών είχαν μικρή κλινική αξιοπιστία, γιατί χρησιμοποιούσαν ηχητικά ερεθίσματα μεγάλης έντασης, ενώ το αποτέλεσμα της εξέτασης είχε μεγάλη υποκειμενικότητα, γιατί βασίζονταν στην παρατήρηση του εξεταστή και στη κατάσταση εγρήγορσης του νεογνού[10].

Στα μέσα της 10ετίας 1970 αρχίζει η εφαρμογή των ακουστικών προκλητών δυναμικών του εγκεφαλικού στελέχους, μετά τις πρώτες δημοσιεύσεις των Shulman-Galambos[23] Galambos[24] Hecox[23] και στο τέλος της 10ετίας 1980 αρχίζει η εφαρμογή των ωτοακουστικών εκπομπών, μετά την ανακάλυψή τους από τον Kemp[26] με τη συσκευή ILO 88.

Η ανιχνευτική εξέταση -screening- της ακοής είναι μία καθιερωμένη και από το νόμο προβλεπόμενη σε πολλές χώρες του κόσμου, ιατρική διαδικασία εκτίμησης της ακουστικής ικανότητας των νεογνών και των παιδιών της προσχολικής και της σχολικής ηλικίας. Είναι μία μαζική ακουολογική εξέταση, που αποσκοπεί στην αναζήτηση και εντόπιση των βαρήκοων παιδιών από το σύνολο των παιδιών της ίδιας ηλικιακής κατηγορίας, με απλές ψυχοβιολογικές και ηλεκτροφυσιολογικές εξεταστικές μεθόδους και με εξεταστικά κριτήρια που καθορίζουν την επιτυχία ή αποτυχία στην ανιχνευτική εξέταση. Τα παιδιά που αποτυγχάνουν στην εξέταση υποβάλλονται σε διαγνωστικό ακουολογικό έλεγχο, που αποκαλύπτει τον τύπο, το βαθμό και την αιτία της βαρηκοΐας, με συμπληρωματικό, κατά περίπτωση, παιδιατρικό και ΩΡΛ κλινικό και εργαστηριακό έλεγχο, που προσδιορίζει το είδος και τον τρόπο θεραπείας της βαρηκοΐας. Οι παράγοντες που επηρεάζουν το αποτέλεσμα της ανιχνευτικής εξέτασης της ακοής είναι τα ιδιαίτερα χαρακτηριστικά της πάθησης και του πληθυσμού που εξετάζεται, η τεχνική που χρησιμοποιείται, η μεθοδολογία που ακολουθείται, το εξεταστικό πρωτόκολλο, τα κριτήρια επιτυχίας-αποτυχίας που επιλέγονται, ο εξεταστικός χώρος, η συσκευή και ο εξεταστής. Όλοι αυτοί οι παράγοντες καθορίζουν την ευαισθησία, την ειδικότητα, την αξιοπιστία και την κλινική αξία όσον αφορά την απόδοση κόστους/αποτελεσματικότητας, που καθορίζουν το βαθμό επίτευξης του σκοπού της ανιχνευτικής εξέτασης[27].

Οι διαφορετικές μέθοδοι και τα διαφορετικά εξεταστικά πρωτόκολλα που εφαρμόζονται εξαρτώνται από την κυρίαρχη πάθηση που ευθύνεται για τη βαρηκοΐα διαφορετικών παιδικών πληθυσμών. Η ανιχνευτική εξέταση της ακοής σε νεογνά αποβλέπει στην έγκαιρη ανίχνευση της πρώιμης νευροαισθητήριας βαρηκοΐας που οφείλεται σε προγεννητικά, περιγεννητικά και μεταγεννητικά αίτια και χρησιμοποιεί τις κατάλληλες μεθόδους, που είναι οι μέθοδοι ABR και OAE[27].

Προγράμματα ανιχνευτικής εξέτασης της ακοής σε νεογνά

Η εφαρμογή προγραμμάτων ανιχνευτικής εξέτασης της ακοής σε νεογνά υψηλού κινδύνου (at high risk) άρχισε μετά τη σχετική οδηγία της Συντονιστικής Επιτροπής (Joint Committee) που δημιουργήθηκε το 1970, από μέλη των American & Speech and Hearing Association, American Academy of Pediatrics, American Academy of Otolaryngology & Ophtalmology και την καθιέρωση του Καταλόγου Υψηλού Κινδύνου(High Risk Register) με τα αρχικά ABCDS[28]:

A. Affected family: Κληρονομικό ιστορικό βαρηκοΐας.

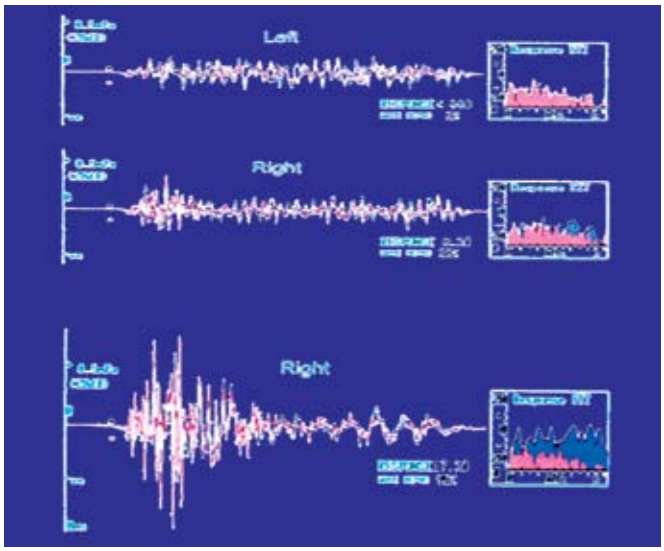
B. Billirubin levels: Υψηλά επίπεδα χολερυθρίνης > 20mg/1000ml.

C. Congenital rubella: Ερυθρά και άλλες ιογενείς εμβρυοπάθειες.

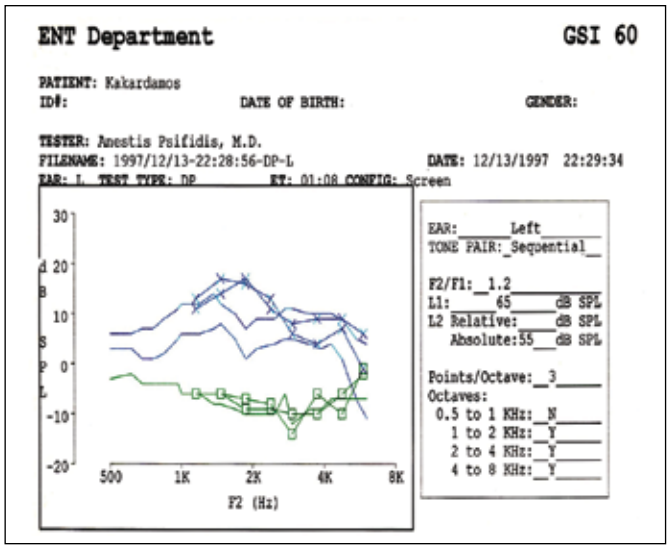
D. Defectes of the ears: Συγγενείς ανωμαλίες κεφαλής.

S. Small for gestation: Πρόωρα, ηλικία κύησης < 34 εβδ., βάρος γέννησης <1500γρ.

Οι μέθοδοι που χρησιμοποιήθηκαν αρχικά ήταν η ανιχνευτική ακουομετρία και η ακουομετρία ακουστικής αντίστασης. Στη συνέχεια, η ανακάλυψη των ακουστικών προκλητών δυναμικών του εγκεφαλικού στελέχους και η εφαρμογή τους στην εξέταση της ακοής σε νεογνά συνέβαλε καθοριστικά στην έγκαιρη διάγνωση της παιδικής βαρηκοΐας και η μέθοδος εντάχθηκε ως βασική μέθοδος ανιχνευτικής εξέτασης με την οδηγία της Joint



Εικόνα 8. *Κυματομορφή OAE. Επάνω: Απουσία απόκρισης (refer). Κάτω: Παρουσία απόκρισης (pass).*



Εικόνα 9. *Κυματομορφή DPOAE. Φυσιολογική απόκριση.*

Committee for Neonatal Hearing Screening to 1982, ενώ προστέθηκαν στον κατάλογο υψηλού κινδύνου άλλοι δύο παράγοντες, η ασφυξία και η μικροβιακή μηνιγγίτιδα[28]. Ο κατάλογος υψηλού κινδύνου συμπληρώθηκε από την Joint Committee on Infant Hearing των Η.Π.Α, το 1994[29] (πίνακας 2).

Η μέθοδος ανάλυσης των ωτοακουστικών εκπομπών (Otoacoustic Emissions, OAE) που ανακαλύφθηκε από τον D. Kemp (1978)[26], έφερε πραγματική επανάσταση στον τομέα της έγκαιρης διάγνωσης και της διαφορικής διάγνωσης της βαρηκοΐας. Η αντικειμενική αυτή μέθοδος εξέτασης της κοχλιακής λειτουργίας μαζί με τη μέθοδο των προκλητών ακουστικών δυναμικών του εγκεφαλικού στελέχους αποτελούν τις δύο σύγχρονες μεθόδους που εφαρμόζονται είτε μόνες, είτε σε συνδυασμό, σε προγράμματα ανιχνευτικής εξέτασης της ακοής σε νεογνά. Οι αποφάσεις της Joint Committee on Infant Hearing των Η.Π.Α, το 1994[29] και της European Consensus Development Conference on Neonatal Hearing Screening, το 1998[30], για την εφαρμογή των δύο μεθόδων στην ανιχνευτική εξέταση της ακοής νεογνών υψηλού κινδύνου (targeted neonatal hearing screening) και στη συνέχεια στη μαζική ανιχνευτική εξέταση όλων των νεογνών (universal neonatal hearing screening), βασίστηκαν στην επιτυχία που σημείωσαν τα προγράμματα στην πολιτεία Rhode Island των Η.Π.Α[31].

Η ανάγκη για την επιλεκτική ανιχνευτική εξέταση της ακοής σε νεογνά που νοσηλεύονται στις νεογνολογικές μονάδες εντατικής νοσηλείας προέρχεται από το γεγονός ότι τα νεογνά υψηλού κινδύνου εμφανίζουν 14-17 φορές μεγαλύτερη πιθανότητα εκδήλωσης μεγάλου βαθμού νευροαισθητήριας βαρηκοΐας[32].

Η ανάγκη για τη μαζική ανιχνευτική εξέταση της ακοής σε νεογνά προήλθε από τη διαπίστωση ότι το 50% των βαρήκοων παιδιών προέρχεται από την ομάδα των υγιών νεογνών που νοσηλεύονται στις κανονικές νεογνολογικές μονάδες[27-30].

Σήμερα, οι περισσότερες πολιτείες των Η.Π.Α και μερικές χώρες της Ευρώπης εφαρμόζουν υποχρεωτικά με Νόμο, προγράμματα ανιχνευτικής εξέτασης της ακοής σε νεογνά. Η ανιχνευτική εξέταση της ακοής γίνεται σε νεογνά, τις πρώτες μέρες της ζωής, πριν από την έξοδο από τη νεογνολογική κλινική, ώστε να μπορεί να γίνει η οριστική διάγνωση της βαρηκοΐας μέσα στο πρώτο 3μηνο της ζωής και η εφαρμογή της ακουστικής υποβοήθησης με ακουστικά ή με κοχλιακά εμφυτεύματα μέσα στο 1ο-2ο χρόνο της ζωής[27-30].

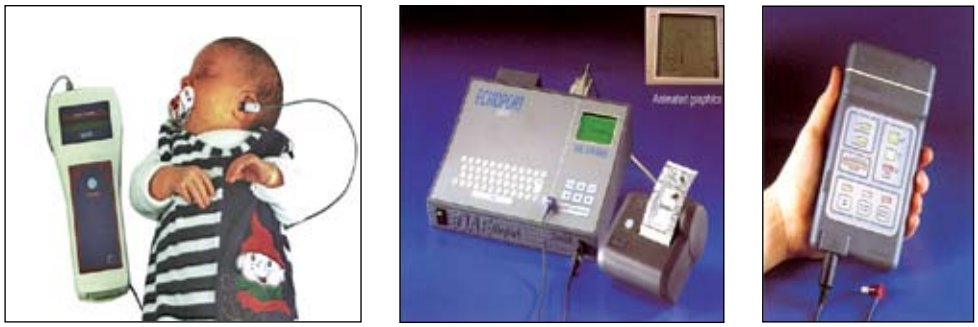
Η εκτεταμένη εφαρμογή των προγραμμάτων ανιχνευτικής εξέτασης της ακοής συνέβαλε στη μείωση του μέσου χρόνου καθυστέρησης στη διάγνωση της παιδικής βαρηκοΐας από το 3ο έτος στον 1ο χρόνο της ζωής σε ένα μεγάλο ποσοστό και επέτρεψε την έγκαιρη και αποτελεσματική παρέμβαση[27-30].

Η επίδραση της έγκαιρης διάγνωσης της βαρηκοΐας στην ανάπτυξη του παιδιού

Η έγκαιρη διάγνωση της παιδικής βαρηκοΐας μέσα στους πρώτους μήνες της ζωής και η έγκαιρη παρέμβαση (ακουστική ενίσχυση, λογοθεραπεία) έχουν σημαντική επίδραση στην ανάπτυξη των ικανοτήτων επικοινωνίας του παιδιού, ήτοι, στη γλωσσική έκφραση, στην πρόσληψη συμφώνων και φωνηέντων, στο λεξιλόγιο και στην αντίληψη, λόγω της μεγάλης πλαστικής ικανότητας του εγκεφάλου κατά τη διάρκεια αυτής της κρίσιμης περιόδου. Μελέτες έχουν δείξει ότι βαρήκοα παιδιά με καθυστέρηση στη διάγνωση της βαρηκοΐας και στην ακουστική και λογοθεραπευτική παρέμβαση μετά το πρώτο 6μηνο της ζωής είχαν πολύ μειωμένη ακουστική και λεκτική επικοινωνία και ακαδημαϊκή εξέλιξη, σε σύγκριση με βαρήκοα παιδιά στα οποία η διάγνωση και η παρέμβαση έγινε μέσα στους πρώτους 6 μήνες της ζωής[33].

Η οικονομική διάσταση της παιδικής βαρηκοΐας

Η παιδική βαρηκοΐα έχει σημαντικές επιπτώσεις στον οικονομικό προϋπολογισμό της οικογένειας και της Πολιτείας. Οι γονείς σε μεγάλο βαθμό και η Πολιτεία σε μικρότερο βαθμό,



Εικόνα 10. *Αυτόματες ανιχνευτικέ συσκευές ΟΑΕ.*

πρέπει να σηκώνουν το οικονομικό βάρος για την κάλυψη των εξόδων που απαιτούνται για την ιατρική, την ακουστική, τη λογοθεραπευτική και εκπαιδευτική παρέμβαση, από τη διάγνωση της βαρηκοΐας μέχρι την ενηλικίωση του βαρήκοου-κωφού παιδιού. Οικονομικές αναλύσεις περιγράφουν τα οικονομικά μεγέθη της βαρηκοΐας.

Τα κωφά άτομα που χρησιμοποιούν τη νοηματική γλώσσα κερδίζουν 30% λιγότερα στην επαγγελματική τους καριέρα, από ότι τα άτομα που χρησιμοποιούν την ομιλητική επικοινωνία. Άτομα που γεννιούνται κωφά κερδίζουν ως ενήλικες 5% λιγότερα από ότι τα άτομα που έχασαν την ακοή τους μετά το 3ο-6ο έτος της ζωής.

Η επαγγελματική αποκατάσταση είναι πολύ πιο δύσκολη στα κωφά άτομα. Το ποσοστό ανεργίας είναι διπλάσιο στους κωφούς απόφοιτους γυμνασίου από ότι στους έχοντες φυσιολογική ακοή. Υπολογίζεται ότι η μεγάλου βαθμού βαρηκοΐα-κώφωση προκαλεί ετήσια απώλεια εσόδων της τάξης των 2,5 δις δολαρίων στις ΗΠΑ[34].

Ανιχνευτική εξέταση ΟΑΕ
Πρωτόκολλα και κριτήρια αξιολόγησης

Τριάντα χρόνια μετά την ανακάλυψη του φαινομένου της κοχλιακής αντήχησης από τον D. Kemp (1978), η μέθοδος ανάλυσης των ωτοακουστικών εκπομπών είναι σήμερα η πιο δημοφιλής ηλεκτροφυσιολογική μέθοδος ανιχνευτικής εξέτασης της ακοής σε νεογνά. Πολυάριθμες κλινικές μελέτες, στα 30 περίπου χρόνια κλινικής εφαρμογής, ανέδειξαν τη κλινική αξία της μεθόδου και τα πλεονεκτήματα, που δικαιολογούν την εφαρμογή της στην ανιχνευτική εξέταση της ακοής:

1) οι ωτοακουστικές εκπομπές (ΟΑΕ) μπορούν να καταγραφούν αξιόπιστα σε νεογνά,
2) η εξέταση ΟΑΕ μπορεί να εκτελεστεί στο χώρο της νεογνολογικής κλινικής,
3) σε άτομα με φυσιολογική κοχλιακή λειτουργία καταγράφονται φυσιολογικές ΟΑΕ,
4) οι ΟΑΕ είναι παθολογικές σε άτομα με κοχλιακή βαρηκοΐα, ακόμη και μικρού βαθμού,
5) η εξέταση ΟΑΕ είναι γρήγορη και οικονομική,
6) η εξέταση ΟΑΕ μπορεί να διεκπεραιωθεί από μη ειδικό προσωπικό.

Το πρωτόκολλο και τα κριτήρια αξιολόγησης της ανιχνευτικής εξέτασης της ακοής σε νεογνά μπορεί να διαφέρουν στους διάφορους τύπους των συσκευών. Το πρωτόκολλο και τα κριτήρια αξιολόγησης της ανιχνευτικής εξέτασης της ακοής σε νεογνά, με τις παροδικές ωτοακουστικές εκπομπές (ΤΕΟΑΕ) είτε είναι ήδη σχεδιασμένα από τον κατασκευαστή της συσκευής (default data), είτε τροποποιούνται από τον εξεταστή.

Το αποτέλεσμα της εξέτασης κρίνεται από την οπτική εμφάνιση της απόκρισης και από τα αριθμητικά δεδομένα. Ως κριτήριο επιτυχίας στο τεστ (pass) λαμβάνεται η παρουσία εμφανούς απόκρισης πάνω από το επίπεδο θορύβου σε ζώνες συχνοτήτων 1.000-2.000Hz, 2.000-3.000Hz, 3.000-4.000Hz. Η επαναληπτικότητα στη μέτρηση σταθερότητας του ερεθίσματος πρέπει να είναι πάνω από 75%, η κορυφή της έντασης του ερεθίσματος 80 dBpk SPL, το φάσμα εντάσεων στην επιθυμητή περιοχή συχνοτήτων 40 dB SPL, επίπεδο θορύβου < 40 dB SPL. Ο αριθμός σαρώσεων με χαμηλό θόρυβο πρέπει να είναι πάνω από 5.0[35] (εικόνα 8).

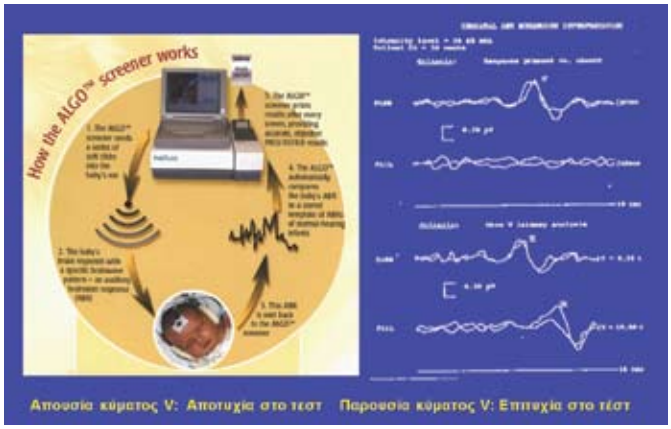
Το πρωτόκολλο και τα κριτήρια αξιολόγησης της ανιχνευτικής εξέτασης της ακοής σε νεογνά με τις ωτοακουστικές εκπομπές προϊόντων ακουστικής παραμόρφωσης (DPOAE) της συσκευής GSI 60 και για το εξεταστικό πρωτόκολλο Vanderbilt 65/55 είναι: Παράμετροι έντασης ερεθίσματος L1= 65 dB SPL, L2= 55 dB SPL, 4 ζεύγη ερεθισμάτων ανά οκτάβα, στις συχνότητες 1.000-6.000Hz(Hall,et.al.1997)[3]. Η αξιολόγηση επιτυχίας/αποτυχίας στο τεστ αφορά σε πέντε συχνότητες στη περιοχή 2.000-4.000 Hz. Το κριτήριο επιτυχίας είναι η εμφανής και αναπαραγόμενη εκπομπή, έντασης τουλάχιστον 3 dB πάνω από το επίπεδο θορύβου και πάνω από το 10% των φυσιολογικών τιμών σε τρεις τουλάχιστον συχνότητες[35] (εικόνες 8,9).

Αυτόματες ανιχνευτικές συσκευές ωτοακουστικών εκπομπών

Οι συσκευές αυτόματης ανάλυσης των παροδικών ωτοακουστικών εκπομπών (ΟΑΕ), προώθησαν ακόμη περισσότερο την εφαρμογή της ανιχνευτικής εξέτασης. Είναι πολύ απλές στη χρήση τους και το γρήγορο αποτέλεσμα της μέτρησης παρέχει αξιόπιστη και αντικειμενική ένδειξη της κοχλιακής λειτουργίας. Μπορεί να εξετασθούν άτομα κάθε ηλικίας, γιατί η συσκευή ανιχνεύει αυτόματα το μέγεθος του έξω ακουστικού πόρου και ρυθμίζει ανάλογα το ερέθισμα. Η συσκευή διαθέτει ένα μικροσκοπικό standard probe, στο οποίο προσαρμόζεται το κατάλληλο βύσμα. Ο χρόνος εξέτασης μετά την τοποθέτηση του βύσματος στο υπό εξέταση αυτί και την ενεργοποίηση της συσκευής είναι κατά τον κατασκευαστή περίπου 6 δευτερόλεπτα. Η συσκευή λειτουργεί με επαναφορτιζόμενη μπαταρία.

Η εξέταση με την ανιχνευτική συσκευή δεν απαιτεί ειδική γνώση, γιατί είναι πολύ απλή όπως δείχνουν οι οδηγίες χρήσης:

1. Πιέζουμε το κουμπί on/off.
2. Τοποθετούμε το probe στο αυτί. Ένα φωτεινό σήμα δείχνει



Εικόνα 11. *Ανιχνευτική εξέταση ABR. Αυτόματη συσκευή ABR.*

την ύπαρξη χαμηλού θορύβου.

3. Πιέζουμε το κουμπί start/stop. Όταν το φωτεινό σήμα δείξει ότι υπάρχει ικανοποιητικό επίπεδο ερεθίσματος, τότε γίνεται αυτόματα η εξέταση.
4. Το αποτέλεσμα της εξέτασης εμφανίζεται μετά από λίγα δευτερόλεπτα, ανάλογα με την κατάσταση ηρεμίας του νεογνού, στην οθόνη με τις ακόλουθες φωτεινές ενδείξεις:

Πράσινο σήμα: παρουσία OAE.

Κίτρινο σήμα: πιθανή παρουσία OAE, επαναλάβετε την εξέταση.

Πορτοκαλί σήμα: μη αξιόπιστη μέτρηση λόγω θορύβου ή μη σωστής εφαρμογής.

Κανένα σήμα: απουσία OAE.

5. Για την αποθήκευση του αποτελέσματος στο αριστερό αυτί πιέζουμε το κουμπί start, ενώ για την αποθήκευση του αποτελέσματος στο δεξί αυτί πιέζουμε το κουμπί store.
6. Για να ανακαλέσουμε τα αποτελέσματα προηγούμενων εξετάσεων από τη μνήμη της συσκευής, πιέζουμε επανειλημμένα το κουμπί store/recall.

Η συσκευή μπορεί να συνδεθεί με PC και εκτυπωτή για την καταχώρηση ή εκτύπωση των αποτελεσμάτων της εξέτασης (εικόνα 10).

Η ανιχνευτική εξέταση ABR

Πολυάριθμες κλινικές μελέτες που έχουν διεξαχθεί τα τελευταία χρόνια σε όλο τον κόσμο κατέδειξαν τη κλινική αξιοπιστία της μεθόδου ABR για τη διερεύνηση της βαρηκοΐας σε νεογνά, βρέφη και μικρά παιδιά. Η εξέταση των ακουστικών προκλητών δυναμικών του εγκεφαλικού στελέχους αποτελεί σήμερα τη "gold standard" μέθοδο για την ανιχνευτική εξέταση της ακοής των νεογνών (neonatal hearing screening). Σήμερα διατίθενται στο εμπόριο ειδικές φορητές συσκευές, που χρησιμοποιούν ειδικά εξεταστικά πρωτόκολλα για τη συμβατική ή την αυτόματη εξέταση των ακουστικών προκλητών δυναμικών (ABR) και ειδικούς μεταλλάκτες ενσωματωμένους σε συμβατικά ακουομετρικά ακουστικά εξωτερικής εφαρμογής ή ενδοωτιαίας εφαρμογής (TDH-39)[9].

Αυτόματη ανιχνευτική εξέταση ABR

Σήμερα κυκλοφορούν στο εμπόριο φορητές εύχρηστες συσκευές ανιχνευτικής εξέτασης της ακοής, που πραγματοποιούν αυτόματη ανάλυση ABR (ALGO-1)[9].

Η συσκευή αυτόματης ανάλυσης ABR δίνει αυτόματο αποτέλεσμα της παρουσίας ή απουσίας της απόκρισης. Η επιτυχία στο τεστ δηλώνεται με την εμφάνιση στην οθόνη της λέξης PASS, ενώ η αποτυχία με τη λέξη REFER. Η συσκευή αυτόματης ανάλυσης ALGO-1 διαθέτει ειδικά λειτουργικά χαρακτηριστικά, τα σημαντικότερα των οποίων είναι:

α) φορητή και εύχρηστη συσκευή,
β) λειτουργία με μπαταρία,
γ) συστήματα απόρριψης παρασίτων, μυογενών και ηλεκτρικών,
δ) ειδικώς σχεδιασμένα ακουστικά που μειώνουν την επίδραση του περιβαλλοντικού θορύβου,
ε) αυτόματη αναφορά του αποτελέσματος, που δεν απαιτεί χειριστή με ειδικές γνώσεις στις μετρήσεις ABR.

Η συσκευή αυτόματης ανάλυσης ABR χρησιμοποιεί συγκρίσεις με πίνακα φυσιολογικών αλγοριθμικών δεδομένων των παραμέτρων της κυματομορφής ABR που έχουν καθορισθεί από την εξέταση 35 κλινικώς υγιών νεογνών. Στον πίνακα κάθε βέλος αντιπροσωπεύει ένα από τα 9 σημεία δεδομένων που δειγματοποιούνται στην αυτόματη εξέταση ABR. Όπως φαίνεται στην εικόνα, το κύμα V και η αρνητική του απόκλιση είναι το πιο σημαντικό τμήμα της κυματομορφής. Ο υπολογισμός των φυσιολογικών αποκλίσεων και των ελάχιστων μεταβολών του λανθάνοντα χρόνου και της μορφολογίας της κυματομορφής γίνεται με προσαρμογές της τάξης ± 1.5msec στις 500 πρώτες σαρώσεις ερεθισμάτων clicks. Κάτω από ιδανικές συνθήκες η επιτυχία στο τεστ εμφανίζεται μετά από 500 σαρώσεις για το κάθε αυτί, που απαιτεί συνολικό χρόνο 14 sec (500:37/sec ερεθίσματα) μετά από την έναρξη της εξέτασης. Η συσκευή συγκρίνει την απόκριση του νεογνού με τον πίνακα των φυσιολογικών δεδομένων και παράγει μια σχέση πιθανότητας (likelihhood ratio). Οι σαρώσεις και η σχέση πιθανότητας επαναλαμβάνονται μέχρι να ληφθεί αξιόπιστο αποτέλεσμα. Όταν η σχέση πιθανότητας υπερβεί τον αριθμό 160, από 500 μέχρι 15.000 σαρώσεις, τότε θεωρείται ότι η συσκευή έχει προσδιορίσει σε επίπεδο εμπιστοσύνης (confidence level) πάνω από 99,8 % ότι η απόκριση υπάρχει, οπότε στην οθόνη εμφανίζεται το αποτέλεσμα PASS. Εάν το κριτήριο απόκρισης δεν πραγματοποιηθεί, τότε εμφανίζεται το αποτέλεσμα REFER, που δηλώνει την αποτυχία στο τέστ. Πολυκεντρικές κλινικές μελέτες μεγάλης κλίμακας τα τελευταία 20 χρόνια κατέδειξαν τη κλινική αξιοπιστία της αυτόματης ανιχνευτικής εξέτασης ABR σε νεογνά σε σύγκριση με την κλασσική συμβατική εξέταση. Εφόσον τηρούνται οι αποδεκτές συνθήκες, η αυτόματη ανιχνευτική εξέταση ABR έχει πλεονεκτήματα έναντι της κλασσικής τεχνικής, γιατί είναι πιο γρήγορη, πιο εύχρηστη, πιο οικονομική και δεν απαιτεί ειδικό προσωπικό για τη διεκπεραίωσή της[9] (εικόνα 11).

Διάγνωση της παιδικής βαρηκοΐας - Συμπέρασμα

Η νευροαισθητήρια βαρηκοΐα στα παιδιά μπορεί να είναι μονόπλευρη ή αμφοτερόπλευρη, πρώιμη ή όψιμη, σταθερή ή προοδευτική, συμμετρική ή ασύμμετρη, διαφόρου βαθμού, από μικρή μέχρι κώφωση.

Η μονόπλευρη βαρηκοΐα οφείλεται συνήθως σε ιογενείς λοιμώξεις, κυρίως στην παρωτίτιδα, γρίπη, ιλαρά, ανεμοβλογιά, σε αιματολογικές παθήσεις, νοσήματα του μεταβολισμού, ανοσολογικά νοσήματα, αγγειακές παθήσεις, κ.ά.

Η αμφοτερόπλευρη νευροαισθητήρια βαρηκοΐα είναι συγγενής κυρίως ή επίκτητη, οφειλόμενη σε προγεννητικά, περιγεννητικά και μεταγεννητικά αίτια. Η συγγενής βαρηκοΐα είναι κυρίως αμιγής κληρονομική ή συνδρομική. Η τελευταία διαπιστώνεται ήδη κατά το νεογνολογικό έλεγχο, από την παρουσία συγγενών ανωμαλιών της κεφαλής και του τραχήλου.

Η γνώση των παθήσεων που περιλαμβάνονται στον κατάλογο υψηλού κινδύνου βαρηκοΐας κατευθύνει τον παιδίατρο στην έγκαιρη παραπομπή για διαγνωστικό ακουολογικό έλεγχο. Η έγκαιρη παραπομπή από τον παιδίατρο ή από τους γονείς που έχουν βάσιμη υποψία ότι το παιδί τους δεν ακούει στον ωτορινολαρυγγολόγο-παιδοακουολόγο συμβάλλει στην έγκαιρη διάγνωση. Η έγκαιρη διάγνωση της αμφοτερόπλευρης μεγάλου βαθμού νευροαισθητήριας βαρηκοΐας διασφαλίζεται σε μεγάλο βαθμό από την εφαρμογή των προγραμμάτων ανιχνευτικής εξέτασης της ακοής των νεογνών, στα οποία σημαντικό ρόλο διαδραματίζουν οι γονείς του παιδιού, ο παιδίατρος, νεογνολόγος, αναπτυξιολόγος, παιδονευρολόγος και ο οικογενειακός γιατρός. Η οριστική διάγνωση της βαρηκοΐας επιβεβαιώνεται με τον διαγνωστικό ακουολογικό έλεγχο, που περιλαμβάνει υποκειμενικές και αντικειμενικές ακουολογικές μεθόδους.

Η εφαρμογή της αυτόματης ανιχνευτικής εξέτασης της ακοής σε νεογνά, με τις μεθόδους των ακουστικών προκλητών δυναμικών και των ωτοακουστικών εκπομπών συνέβαλε στη σημαντική μείωση του μέσου χρόνου διάγνωσης της παιδικής βαρηκοΐας από 3 σε 2 χρόνια μετά τη γέννηση. Η έγκαιρη ανίχνευση-διάγνωση της βαρηκοΐας επιτρέπει την έγκαιρη παρέμβαση, με ακουστική ενίσχυση της ακοής, με ακουστικά βαρηκοΐας ή με κοχλιακό εμφύτευμα και λογοθεραπεία.

Η μεθοδολογία, το εξεταστικό πρωτόκολλο, τα κριτήρια επιτυχίας-αποτυχίας στο τεστ περιλαμβάνονται στο πρόγραμμα της ανιχνευτικής εξέτασης, που εφαρμόζει μια δημόσια ή ιδιωτική κλινική. Η εξέταση και -σε περίπτωση αποτυχίας στο τεστ- η επανεξέταση, πρέπει να γίνεται τις πρώτες ημέρες της ζωής, πριν από την έξοδο του νεογνού από τη νεογνολογική μονάδα. Σε περίπτωση αποτυχίας πρέπει να γίνεται επανεξέταση μέσα στον πρώτο μήνα. Σε περίπτωση νέας αποτυχίας στο τεστ, το νεογνό παραπέμπεται για πλήρη διαγνωστικό ακουολογικό έλεγχο.

Η ανιχνευτική εξέταση της ακοής, όπως ήδη αναφέρθηκε, εφαρμόζεται σήμερα υποχρεωτικά στις περισσότερες πολιτείες της Αμερικής και σε αρκετές Ευρωπαϊκές χώρες, με ειδικά προγράμματα για τα νεογνά υψηλού κινδύνου (targeted screening) ή για το σύνολο των νεογνών (universal screening). Στα προγράμματα αυτά περιλαμβάνονται οι παράμετροι της ανιχνευτικής εξέτασης που έχουν καταγραφεί στις οδηγίες (guidelines) που έχουν δημοσιευθεί μέχρι σήμερα.

Στη χώρα μας, η ανιχνευτική εξέταση της ακοής σε νεογνά εφαρμόζεται σε ορισμένα ιδιωτικά ιατρικά κέντρα ή σε δημόσιες ΩΡΛ και Παιδιατρικές κλινικές, στα πλαίσια μεμονωμένων «κλειστών» προγραμμάτων, χωρίς ενιαίες προδιαγραφές και έξω από ένα εθνικό υγειονομικό σχεδιασμό. Παρά τις μέχρι σήμερα προσπάθειες από συναδέλφους που ασχολούνται με το αντικείμενο της παιδικής βαρηκοΐας, προς την Πολιτεία, δεν υπάρχει σήμερα στην Ελλάδα, ένα ενιαίο πρόγραμμα ανιχνευτικής εξέτασης της ακοής που να εντάσσεται σε ένα Εθνικό Πρόγραμμα Πρόληψης και Αντιμετώπισης της Παιδικής Βαρηκοΐας. Οι αρμόδιοι φορείς της πολιτείας που έχουν από ετών ενημερωθεί, έχουν στη διάθεσή τους τις επίσημες εισηγήσεις και το μόνο που μένει είναι η απόφαση για την υλοποίησή του.

Summary

Prevention and management of childhood hearing loss. Neonatal hearing screening

A. Psifidis

The bilateral and profound hearing loss, mainly present after birth, continues to constitute a serious and complex medical, educational and social problem, even today that a remarkable progress was noticed during the past 20 years. In this article, the epidemiological data, the incidence and prevalence, and the causes of childhood sensorineural hearing loss are described. The principles and rules and criteria for evaluation of hearing screening are also described. The methods used in neonatal hearing screening programs are discussed, with regard to their applications in the United States and many European countries, with the exception of Greece. Even though there is a rich clinical experience in neonatal hearing screening and even though a lot of efforts have been done from colleagues, with official notes and proposals towards the state authorities, a national neonatal screening program has not yet been established ,in Greece, which could contribute to a most efficient prevention and management of childhood deafness.

Key words: *sensorineural hearing loos, Childhood, neonatal hearing screening.*

Βιβλιογραφία

1. Ψηφίδης Α. Ακουολογική μελέτη της παιδικής νευροαισθητήριας βαρηκοΐας. Διδακτορική διατριβή, Εκδόσεις ΑΠΘ, Θεσσαλονίκη 1984.
2. Αποστολόπουλος και συν. Πρόταση για την εφαρμογή εθνικού προγράμματος ανιχνευτικής εξέτασης στον νεογνικό πληθυσμό, 1998.
3. Martin, J & Moore W. Childhood deafness in the European Community. Study contract on deafness in children. Commission of the European Community, Medicine, 1979.
4. Northern, J. Hayes, D. Universal screening for infant hearing impairmement: Necessary, beneficial and justifiable. Audiology Today 6: 1994.
5. Fraser G. The causes of profound deafness in childhood. A study of 3.535 individuals with severe hearing loss present at birth or of childhood. London, Bailliere Tindal Inc. (1976).
6. Giorba A, Martini A. Inner ear regenerative medicine: Stem cells or genetic engineering for repairing cochlear damage? Audiological Medicine 2005; 3(4):202-207.
7. Last, J. Public health and preventive medicine. Norwalk, CN: Appleton-Century-C, 1986.
8. Konkle D, Jacobson J. Hearing loss in newborns, infants and young children (477-509) In W. Rintelmann (ed) Hearing Assessment, 1991, Austin, pro. ed.
9. Hall J. Newborn auditory screening (475-508) in J. Hall (ed). Handbook of auditory evoked responses, 1991, Boston, Allyn and Bacon Inc.
10. Ψηφίδης Α. Μέθοδοι ανιχνευτικής εξέτασης (screening) της ακοής σε παιδιά της προσχολικής και της σχολικής ηλικίας. 1990, Θεσσαλονίκη, Εκδόσεις ΑΠΘ.
11. Ruth R, Dey-Sigman S, Mills J. Neonatal ABR hearing screening. The Hearing Journal, 1985; 40:39.
12. Joint Committee on Infant Hearing. Position Statement-1982. Pediatrics, 70:496-497.
13. Joint Committee on Infant Hearing. Position Statement. Audiology Today 1994; 6(6):6-9.
14. White K & Behrens T. The Rhode island hearing assessment project: Implications for universal newborn hearing screening. Seminars in Hearing, Vol. 14, No 1, Feb. 1993.
15. Ewing I & Ewing A. Opportunity on the deaf child. University of London Press, London, 1947.
16. Whetnal E & Fry D. The deaf child, William Heinemann Ned. Books Ltd, London, 1970.
17. Taylor W. Disorders of auditory function, Academic Press, London, 1973.
18. Sheridan M. Manual for the STYCAR hearing tests. The NFER Publishing Company, London, 1974.
19. Wedenberg E. Auditory tests on newborn infants. Acta Otolaryngol 1956; 46:445-461.

20. Frodig C. Acoustic investigation of newborn infants. Acta Otolaryngol 1960; 52:31-41.
21. Downs M & Sterrit G. Identification audiometry for neonates: A preliminary report. J, Aud Res. 1964; 4:69-80.
22. Simmons F & Russ F. Automated newborn hearing screening, the Crib-O-Gram. Arch Otolaryngol 1974; 100:1-7.
23. Shulman-Galambos C & Galambos R. Brainstem auditory evoked responses in premature infants. Journal of speech and Hearing Research, 1975; 18:456-465.
24. Galambos, R & Hecox K. Clinical applications of the auditory brainstem response. Otolaryngology Clinics of North America 1978; 11:709-722.
25. Hecox K & Galambos R. Brainstem auditory evoked responses in human infants and adults. Archives of Otolaryngology1974; 99:30-33.
26. Kemp D. Stimulated acoustic emissions from within the human auditory system. Journal of the Acoustical Society of America1978; 64:1386-1391.
27. Hall J & Mueller G. Audiologists Desk Reference, Vol. 1, Singular Publishing Group, San Diego, 1997.
28. Joint Committee on Infant Hearing. Position Statement. Pediatrics 1982; 70:496-497.
29. Joint Committee on Infant Hearing. Position Statement. Audiology Today, 1994; 6(6):6-9.
30. European Consensus Development Conference on Neonatal Hearing Screening, Milan, Italy, 1998.
31. White K & Behrens T. The Rhode island hearing assessment project: Implications for universal newborn hearing screening. Seminars in hearing 1993; Vol. 14, No 1.
32. Davis J. & Wood S. The epidemiology of childhood hearing impairment: Factors relevant to planning of services. Brittish Journal of Audiology. 1992; 26:77-49.
33. Yoshinaga - Itano, et al. Language of early and later identified children with hearing loss. Pediatrics vol. 102, No 5, Nov. 1998.
34. Downs M. Seminars in Hearing.15, 1994.
35. Culpepper B. Neonatal screening via evoked otoacoustic emissions (233-270) in M. Robinette & Th. Glatke. Otoacoustic emissions: Clinical applications, New York, Thieme, 1997.