ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ ΚΡΗΤΗΣ - ΙΑΤΡΙΚΗ ΣΧΟΛΗ

ΠΡΟΓΡΑΜΜΑ ΑΝΙΧΝΕΥΣΗΣ ΝΕΟΓΝΙΚΗΣ ΒΑΡΗΚΟΪΑΣ

ΔΙΔΑΚΤΟΡΙΚΗ ΔΙΑΤΡΙΒΗ

ΜΙΧΑΗΛ Γ. ΤΖΑΝΑΚΑΚΗ
ΙΑΤΡΟΥ ΩΤΟΡΙΝΟΛΑΡΥΓΓΟΛΟΓΟΥ

ΧΑΝΙΑ ΚΡΗΤΗΣ 2017

ΤΡΙΜΕΛΗΣ ΕΠΙΤΡΟΠΗ

ΕΠΙΒΛΕΠΩΝ:
κ. ΧΕΛΙΔΟΝΗΣ ΕΜΜΑΝΟΥΗΛ, ΟΜΟΤΙΜΟΣ ΚΑΘΗΓΗΤΗΣ ΩΤΟΡΙΝΟΛΑΡΥΓΓΟΛΟΓΙΑΣ, ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ ΚΡΗΤΗΣ

ΣΥΝΕΠΙΒΛΕΠΩΝ
κ. ΒΕΛΕΓΡΑΚΗΣ ΓΕΩΡΓΙΟΣ, ΚΑΘΗΓΗΤΗΣ ΩΤΟΡΙΝΟΛΑΡΥΓΓΟΛΟΓΙΑΣ, ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ ΚΡΗΤΗΣ

ΣΥΝΕΠΙΒΛΕΠΩΝ:
κα. ΓΙΑΝΝΑΚΟΠΟΥΛΟΥ ΧΡΙΣΤΙΝΑ, ΑΝ. ΚΑΘΗΓΗΤΡΙΑ ΝΕΟΓΝΟΛΟΓΙΑΣ, ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ ΚΡΗΤΗΣ

ΕΠΤΑΜΕΛΗΣ ΕΠΙΤΡΟΠΗ

1. ΧΕΛΙΔΟΝΗΣ ΕΜΜΑΝΟΥΗΛ, ΟΜΟΤΙΜΟΣ ΚΑΘΗΓΗΤΗΣ ΩΤΟΡΙΝΟΛΑΡΥΓΓΟΛΟΓΙΑΣ, ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ ΚΡΗΤΗΣ

2. ΒΕΛΕΓΡΑΚΗΣ ΓΕΩΡΓΙΟΣ, ΚΑΘΗΓΗΤΗΣ ΩΤΟΡΙΝΟΛΑΡΥΓΓΟΛΟΓΙΑΣ, ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ ΚΡΗΤΗΣ

3. ΓΙΑΝΝΑΚΟΠΟΥΛΟΥ ΧΡΙΣΤΙΝΑ, ΑΝ. ΚΑΘΗΓΗΤΡΙΑ ΝΕΟΓΝΟΛΟΓΙΑΣ, ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ ΚΡΗΤΗΣ

4. ΓΑΛΑΝΑΚΗΣ ΕΜΜΑΝΟΥΗΛ, ΑΝ. ΚΑΘΗΓΗΤΗΣ ΠΑΙΔΙΑΤΡΙΚΗΣ, ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ ΚΡΗΤΗΣ

5. ΜΑΚΡΥΓΙΑΝΝΑΚΗΣ ΑΝΤΩΝΙΟΣ, ΚΑΘΗΓΗΤΗΣ ΜΑΙΕΥΤΙΚΗΣ - ΓΥΝΑΙΚΟΛΟΓΙΑΣ, ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ ΚΡΗΤΗΣ

6. ΠΕΡΔΙΚΟΓΙΑΝΝΗ ΧΡΥΣΟΥΛΑ, ΛΕΚΤΟΡΑΣ ΠΑΙΔΙΑΤΡΙΚΗΣ, ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ ΚΡΗΤΗΣ

7. ΧΛΟΥΒΕΡΑΚΗΣ ΓΡΗΓΟΡΙΟΣ, ΑΝΑΠΛΗΡΩΤΗΣ ΚΑΘΗΓΗΤΗΣ ΒΙΟΣΤΑΤΙΣΤΙΚΗΣ, ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ ΚΡΗΤΗΣ

Βιογραφικό σημείωμα

Όνομα: Μιχαήλ Τζανακάκης
Τηλέφωνο: 6947809577
Διεύθυνση ηλεκτρονικού ταχυδρομείου: mtzan@tzanakakis.com

Ολοκλήρωσα τις σπουδές στην Ιατρική Σχολή του Πανεπιστημίου της Verona, το 2001. Από το 2002 έως το 2003 παρακολούθησα τις δραστηριότητες της Β' Παθολογικής κλινικής του Γ.Ν. Χανίων. Το 2003 εκπλήρωσα το έτος υπηρεσίας υπαίθρου στο Νομό Χανίων. Το 2004 ολοκλήρωσα το πρώτο έτους ειδίκευσης στην Ωτορινολαρυγγολογία στο Γ.Ν. Νοσοκομείο Ρεθύμνου. Στη συνέχεια εκπαιδεύτηκα στην Ειδικότητα της Ωτορινολαρυγγολογίας στο Γενικό Νομαρχιακό Νοσοκομείο Χανίων «Αγ. Γεώργιος».

Κατά τη διάρκεια της ειδίκευσης μου στην ΩΡΛ κλινική του Νοσοκομείου Χανίων, στα πλαίσια της εκπόνησης της Διδακτορικής Διατριβής με θέμα «Πρόγραμμα Ανίχνευσης Νεογνικής Βαρηκοΐας στο νομό Χανίων», πραγματοποιήθηκε ο έλεγχος ακοής με ωτοακουστικές εκπομπές σε πάνω από 3000 νεογνά.

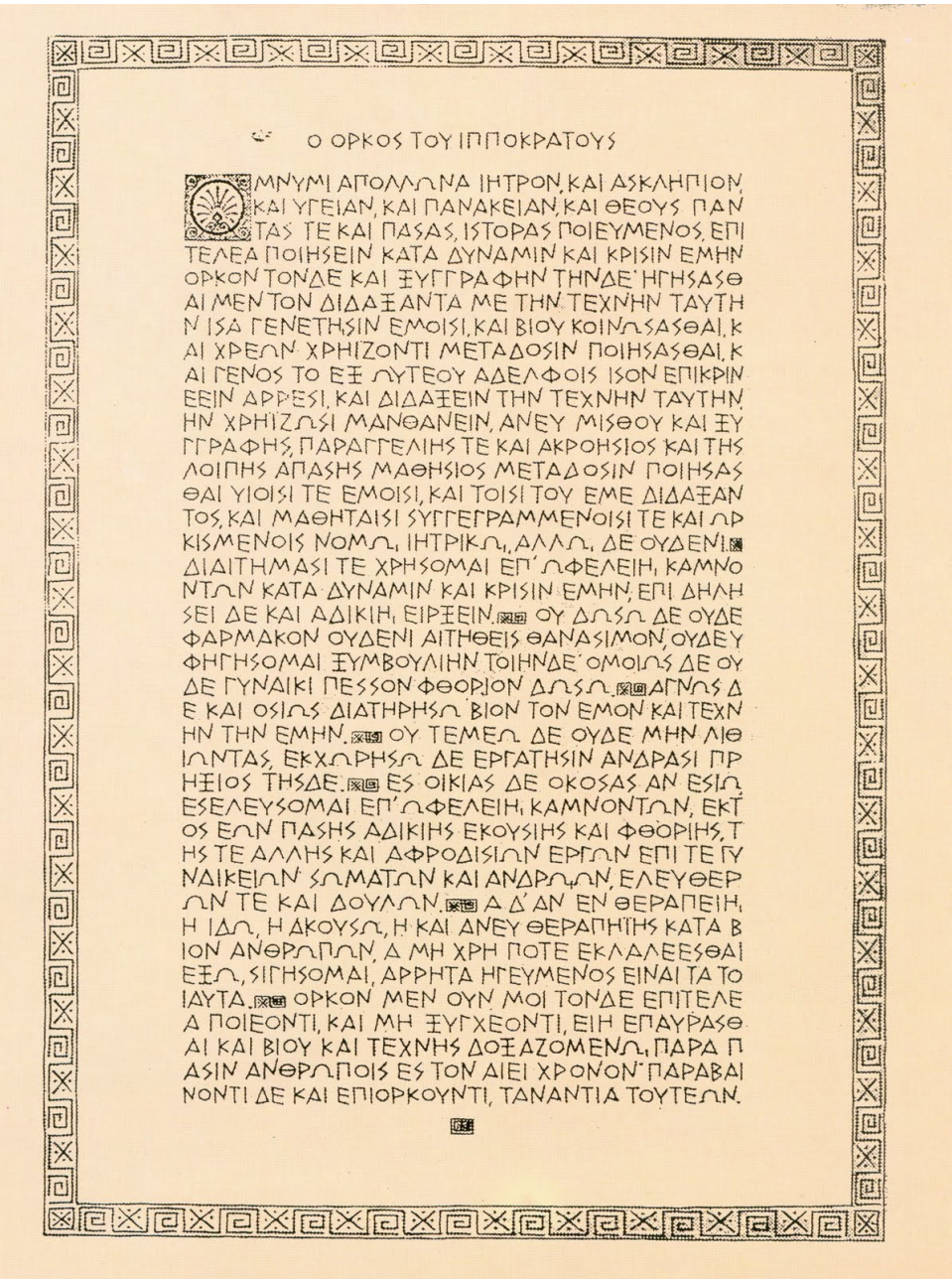
Από τον Σεπτέμβριο του 2015 παρακολούθησα το Μεταπτυχιακό Πρόγραμμα της Ιατρικής σχολής του Πανεπιστημίου Θράκης με τίτλο: «Ρινολογία-Ρινοχειρουργική», το οποίο και ολοκλήρωσα τον Νοέμβριο του 2017.

Από τον Ιανουάριο του 2011 εργάζομαι ως ιδιώτης ΩΡΛ Χειρουργός στα Χανιά.

Είμαι εκλεγμένος γραμματέας του Ιατρικού Συλλόγου Χανίων από το 2014.

Γλώσσες: Αγγλικά, Ιταλικά, Ισπανικά

Όρκος του Ιπποκράτη



Ο ΟΡΚΟΣ ΤΟΥ ΙΠΠΟΚΡΑΤΟΥΣ

ΟΜΝΥΜΙ ΑΠΟΛΛΩΝΑ ΙΗΤΡΟΝ, ΚΑΙ ΑΣΚΛΗΠΙΟΝ, ΚΑΙ ΥΓΕΙΑΝ, ΚΑΙ ΠΑΝΑΚΕΙΑΝ, ΚΑΙ ΘΕΟΥΣ ΠΑΝΤΑΣ ΤΕ ΚΑΙ ΠΑΣΑΣ, ΙΣΤΟΡΑΣ ΠΟΙΕΥΜΕΝΟΣ, ΕΠΙ ΤΕΛΕΑ ΠΟΙΗΣΕΙΝ ΚΑΤΑ ΔΥΝΑΜΙΝ ΚΑΙ ΚΡΙΣΙΝ ΕΜΗΝ ΟΡΚΟΝ ΤΟΝΔΕ ΚΑΙ ΞΥΓΓΡΑΦΗΝ ΤΗΝΔΕ· ΗΓΗΣΑΣΘΑΙ ΜΕΝ ΤΟΝ ΔΙΔΑΞΑΝΤΑ ΜΕ ΤΗΝ ΤΕΧΝΗΝ ΤΑΥΤΗΝ ΙΣΑ ΓΕΝΕΤΗΣΙΝ ΕΜΟΙΣΙ, ΚΑΙ ΒΙΟΥ ΚΟΙΝΩΣΑΣΘΑΙ, ΚΑΙ ΧΡΕΩΝ ΧΡΗΙΖΟΝΤΙ ΜΕΤΑΔΟΣΙΝ ΠΟΙΗΣΑΣΘΑΙ, ΚΑΙ ΓΕΝΟΣ ΤΟ ΕΞ ΩΥΤΕΟΥ ΑΔΕΛΦΟΙΣ ΙΣΟΝ ΕΠΙΚΡΙΝΕΕΙΝ ΑΡΡΕΣΙ, ΚΑΙ ΔΙΔΑΞΕΙΝ ΤΗΝ ΤΕΧΝΗΝ ΤΑΥΤΗΝ, ΗΝ ΧΡΗΙΖΩΣΙ ΜΑΝΘΑΝΕΙΝ, ΑΝΕΥ ΜΙΣΘΟΥ ΚΑΙ ΞΥΓΓΡΑΦΗΣ, ΠΑΡΑΓΓΕΛΙΗΣ ΤΕ ΚΑΙ ΑΚΡΟΗΣΙΟΣ ΚΑΙ ΤΗΣ ΛΟΙΠΗΣ ΑΠΑΣΗΣ ΜΑΘΗΣΙΟΣ ΜΕΤΑΔΟΣΙΝ ΠΟΙΗΣΑΣΘΑΙ ΥΙΟΙΣΙ ΤΕ ΕΜΟΙΣΙ, ΚΑΙ ΤΟΙΣΙ ΤΟΥ ΕΜΕ ΔΙΔΑΞΑΝΤΟΣ, ΚΑΙ ΜΑΘΗΤΑΙΣΙ ΣΥΓΓΕΓΡΑΜΜΕΝΟΙΣΙ ΤΕ ΚΑΙ ΩΡΚΙΣΜΕΝΟΙΣ ΝΟΜΩ, ΙΗΤΡΙΚΩ, ΑΛΛΩ, ΔΕ ΟΥΔΕΝΙ. ΔΙΔΙΤΗΜΑΣΙ ΤΕ ΧΡΗΣΟΜΑΙ ΕΠ' ΩΦΕΛΕΙΗ, ΚΑΜΝΟΝΤΩΝ ΚΑΤΑ ΔΥΝΑΜΙΝ ΚΑΙ ΚΡΙΣΙΝ ΕΜΗΝ, ΕΠΙ ΔΗΛΗΣΕΙ ΔΕ ΚΑΙ ΑΔΙΚΙΗ, ΕΙΡΞΕΙΝ. ΟΥ ΔΩΣΩ ΔΕ ΟΥΔΕ ΦΑΡΜΑΚΟΝ ΟΥΔΕΝΙ ΑΙΤΗΘΕΙΣ ΘΑΝΑΣΙΜΟΝ, ΟΥΔΕ ΥΦΗΓΗΣΟΜΑΙ ΞΥΜΒΟΥΛΙΗΝ ΤΟΙΗΝΔΕ· ΟΜΟΙΩΣ ΔΕ ΟΥΔΕ ΓΥΝΑΙΚΙ ΠΕΣΣΟΝ ΦΘΟΡΙΟΝ ΔΩΣΩ. ΑΓΝΩΣ ΔΕ ΚΑΙ ΟΣΙΩΣ ΔΙΑΤΗΡΗΣΩ ΒΙΟΝ ΤΟΝ ΕΜΟΝ ΚΑΙ ΤΕΧΝΗΝ ΤΗΝ ΕΜΗΝ. ΟΥ ΤΕΜΕΩ ΔΕ ΟΥΔΕ ΜΗΝ ΛΙΘΙΩΝΤΑΣ, ΕΚΧΩΡΗΣΩ ΔΕ ΕΡΓΑΤΗΣΙΝ ΑΝΔΡΑΣΙ ΠΡΗΞΙΟΣ ΤΗΣΔΕ. ΕΣ ΟΙΚΙΑΣ ΔΕ ΟΚΟΣΑΣ ΑΝ ΕΣΙΩ, ΕΣΕΛΕΥΣΟΜΑΙ ΕΠ' ΩΦΕΛΕΙΗ, ΚΑΜΝΟΝΤΩΝ, ΕΚΤΟΣ ΕΩΝ ΠΑΣΗΣ ΑΔΙΚΙΗΣ ΕΚΟΥΣΙΗΣ ΚΑΙ ΦΘΟΡΙΗΣ, ΤΗΣ ΤΕ ΑΛΛΗΣ ΚΑΙ ΑΦΡΟΔΙΣΙΩΝ ΕΡΓΩΝ ΕΠΙ ΤΕ ΓΥΝΑΙΚΕΙΩΝ ΣΩΜΑΤΩΝ ΚΑΙ ΑΝΔΡΩΩΝ, ΕΛΕΥΘΕΡΩΝ ΤΕ ΚΑΙ ΔΟΥΛΩΝ. Α Δ' ΑΝ ΕΝ ΘΕΡΑΠΕΙΗ, Η ΙΔΩ, Η ΑΚΟΥΣΩ, Η ΚΑΙ ΑΝΕΥ ΘΕΡΑΠΗΙΗΣ ΚΑΤΑ ΒΙΟΝ ΑΝΘΡΩΠΩΝ, Α ΜΗ ΧΡΗ ΠΟΤΕ ΕΚΛΑΛΕΕΣΘΑΙ ΕΞΩ, ΣΙΓΗΣΟΜΑΙ, ΑΡΡΗΤΑ ΗΓΕΥΜΕΝΟΣ ΕΙΝΑΙ ΤΑ ΤΟΙΑΥΤΑ. ΟΡΚΟΝ ΜΕΝ ΟΥΝ ΜΟΙ ΤΟΝΔΕ ΕΠΙΤΕΛΕΑ ΠΟΙΕΟΝΤΙ, ΚΑΙ ΜΗ ΞΥΓΧΕΟΝΤΙ, ΕΙΗ ΕΠΑΥΡΑΣΘΑΙ ΚΑΙ ΒΙΟΥ ΚΑΙ ΤΕΧΝΗΣ ΔΟΞΑΖΟΜΕΝΩ, ΠΑΡΑ ΠΑΣΙΝ ΑΝΘΡΩΠΟΙΣ ΕΣ ΤΟΝ ΑΙΕΙ ΧΡΟΝΟΝ· ΠΑΡΑΒΑΙΝΟΝΤΙ ΔΕ ΚΑΙ ΕΠΙΟΡΚΟΥΝΤΙ, ΤΑΝΑΝΤΙΑ ΤΟΥΤΕΩΝ.

Ευχαριστίες

Για την ιδιαίτερη συμβολή τους στην εκπόνηση της διατριβής μου, οφείλω να ευχαριστήσω:

Τα μέλη της 3μελούς επιτροπής, για την άριστη συνεργασία τους, την εμπιστοσύνη τους και την ξεχωριστή συνεισφορά τους. Τον καθηγητή και αρχικό επιβλέποντα της διατριβής, κύριο Εμμανουήλ Χελιδόνη, για την καταλυτική συμβολή του στο σχεδιασμό, την έναρξη της μελέτης και την καθοδήγησή του καθ' όλη τη διάρκεια αυτής. Τον καθηγητή, κύριο Γεώργιο Βελεγράκη, για την πολύτιμη συνδρομή του και την τελική εποπτεία και ολοκλήρωσή της. Την αναπληρώτρια καθηγήτρια, κυρία Χριστίνα Γιαννακοπούλου, για τη συμβολή στη συγκέντρωση δεδομένων από τη μονάδα νεογνών του ΠΑΓΝΗ.

Από καρδιάς ευχαριστώ, επίσης, τη φίλη και συνεργάτιδα, Δρ. Θεογνωσία Χειμώνα, επιμελήτρια, της ΩΡΛ Κλινικής του Γ.Ν. Χανίων, η οποία μου προσέφερε ακούραστα και πρόθυμα τη γνώση και την εμπειρία της, συμβάλλοντας καταλυτικά στη συγγραφή και δημοσίευση των αποτελεσμάτων.

Θα ήθελα να εκφράσω ιδιαίτερα την ευγνωμοσύνη μου στον διευθυντή της ΩΡΛ Κλινικής του Γ.Ν. Χανίων, Δρ. Χαρίτων Παπαδάκη, για την έμπρακτη επιστημονική και ανθρώπινη στήριξή του σε όλη στη διάρκεια της εκπαιδευτικής μου θητείας, χωρίς την οποία δεν θα είχε ολοκληρωθεί η παρούσα μελέτη.

Τέλος, ένα μεγάλο ευχαριστώ στην οικογένειά μου, παντοτινό αρωγό σε όλες μου τις προσπάθειες, για την ηθική στήριξή τους.

Πρόλογος

Η νευροαισθητήρια νεογνική βαρηκοΐα αποτελεί μια από τις συχνότερες συγγενείς παθήσεις με συχνότητα μεταξύ 3 - 4% στον υγιή πληθυσμό. Μετά τη διακήρυξη της «Joint Committee on Infant Hearing» το 1994, υπέρ του καθολικού νεογνικού ελέγχου ακοής (ΚΝΕΑ), πολλές χώρες παγκοσμίως άρχισαν να εφαρμόζουν προγράμματα πρώιμης ανίχνευσης και παρέμβασης.

Στην Ελλάδα ο έλεγχος ακοής τα τελευταία 10-15 έτη, γινόταν κυρίως σε ιδιωτικά μαιευτήρια και σε ορισμένα μόνο νοσοκομεία, χωρίς όμως να υπάρχει ένα πλαίσιο ενός οργανωμένου εθνικού προγράμματος καθολικού νεογνικού ελέγχου, μέχρι και το Νοέμβριο του 2015.

Σε όλες τις χώρες που εφαρμόζεται, η εξέταση γίνεται είτε με τη χρήση συσκευών καταγραφής Ωτοακουστικών Εκπομπών (TEOAE και DPOAE) είτε με τη χρήση Ακουστικών Προκλητών Δυναμικών Εγκεφαλικού Στελέχους (ABR).

Στόχος της μελέτης είναι η εφαρμογή ενός προγράμματος ανίχνευσης παιδικής βαρηκοΐας με την καταγραφή των ωτοακουστικών εκπομπών, στον πληθυσμό των υγιών νεογνών που γεννιούνται στο μαιευτήριο του νοσοκομείου Χανίων, η αξιολόγηση της επίπτωσης της βαρηκοΐας σε αυτό τον πληθυσμό και η σύγκριση των δύο μεθόδων ωτοακουστικών εκπομπών TEOAE και DPOAE σε ταχύτητα και αξιοπιστία. Παράλληλα αξιολογείται και ο βαθμός ευαισθητοποίησης των γονέων αλλά και των παρόχων υγείας στο συγκεκριμένο θέμα. Τέλος αναλύονται τα προβλήματα και οι αδυναμίες που παρουσιάστηκαν κατά τη διάρκεια της μελέτης και προτείνονται τρόποι επίλυσής τους με στόχο τη βελτίωση του προγράμματος.

Περιεχόμενα

Βιογραφικό σημείωμα 3
Όρκος του Ιπποκράτη 4
Ευχαριστίες 5
Πρόλογος 6
Ι. ΓΕΝΙΚΟ ΜΕΡΟΣ 10
Εισαγωγή 10
Ιστορική Αναδρομή 12
Κεφάλαιο 1 - Ανατομία του ωτός 15
1.1 Ανατομία 16
1.2 Στοιχεία εμβρυολογίας 25
1.2.1 Το έξω ους 25
1.2.2 Το μέσο ους 25
1.2.3 Το έσω ους 26
Κεφάλαιο 2 – Βαρηκοΐα 30
2.1 Τύποι βαρηκοΐας 30
2.1.1 Βαρηκοΐα αγωγιμότητας 30
2.1.2 Νευροαισθητήρια βαρηκοΐα 30
2.1.3 Βαρηκοΐα μικτού τύπου 31
2.2 Βαθμός Ακουστικής Απώλειας 31
2.3 Νεογνική βαρηκοΐα: γενετική και συχνότεροι παράγοντες κινδύνου 32
2.3.1 Γενετική 33
2.3.2 Πρώιμοι παράγοντες υψηλού κινδύνου 34
2.3.3 Παράγοντες υψηλού κινδύνου προοδευτικής βαρηκοΐας ή βαρηκοΐας όψιμης εκδήλωσης 34
2.4 Ανίχνευση της Βαρηκοΐας σε παιδιά 35
2.5 Πρώιμη παρέμβαση σε παιδιά με προβλήματα ακοής και η τρέχουσα κατάσταση της εφαρμογής του προγράμματος ελέγχου νεογνικής βαρηκοΐας στην Ελλάδα και στην Ευρώπη 37
Κεφάλαιο 3 – Μέθοδοι εξέτασης ακοής 40
3.1 Υποκειμενικές μέθοδοι εξέτασης ακοής 40
3.2 Αντικειμενικές μέθοδοι εξέτασης ακοής νεογνών 42
3.2.1 Ωτοακουστικές εκπομπές 42
3.2.1.1 Ορισμός ωτοακουστικών εκπομπών 42
3.2.1.2 Ωτοακουστικές εκπομπές: Ιστορική Αναδρομή 43
3.2.1.3 Φυσιολογία παραγωγής ωτοακουστικών εκπομπών 44
3.2.1.3.1. Φυσιολογία του κοχλία - Θεωρία ταξιδεύοντος κύματος 44
3.2.1.3.2 Κοχλιακός ενισχυτής 45
3.2.1.4 Είδη ωτοακουστικών εκπομπών 47
Αυτόματες ωτοακουστικές εκπομπές 47
Ωτοακουστικές εκπομπές συχνότητας ερεθίσματος (SFOAEs) 48

Παροδικά προκλητές ωτοακουστικές εκπομπές (TEOAEs) 48
Ωτοακουστικές εκπομπές προϊόντων παραμόρφωσης (DPOAEs)....50
3.2.1.5 Παραγωγή παροδικών προκλητών ωτοακουστικών εκπομπών 53
3.2.1.6 Επιπολασμός....54
3.2.1.7 Καταγραφή ωτοακουστικών εκπομπών 55
3.2.2 Ακουστικά προκλητά δυναμικά του εγκεφαλικού στελέχους (Auditory brainstem response-ABR) 58
3.2.3 ASSR....61
3.2.3.1 Ερεθίσματα ευρείας ζώνης, ερεθίσματα συγκεκριμένης συχνότητας και εύρος συχνότητας....61
3.2.3.2 Ανάλυση ASSR 64
3.2.3.3 Τοποθέτηση ηλεκτροδίων....65
3.2.3.4 Φιλτράρισμα, ενίσχυση και απόρριψη artifacts 66
3.2.3.5 Δεδομένα και ανάλυση....67
3.3. Σύγκριση ASSR και ABR....68
3.4 Δυσκολίες στην εφαρμογή των ωτοακουστικών εκπομπών 69
3. 5 Ωτοακουστικές εκπομπές και ψευδώς θετικά αποτελέσματα 74
3.6 Ακουστικές Διαταραχές Κεντρικού Νευρικού Συστήματος και OAEs....76
3.7 Δυσκολίες στην εφαρμογή καθολικού προγράμματος ανίχνευσης νεογνικής βαρηκοΐας. 77
II. ΕΙΔΙΚΟ ΜΕΡΟΣ....78
Πρώιμη ανίχνευση νεογνικής βαρηκοΐας στο Γ.Ν. Χανίων με TEOAEs και DPOAEs 78
Κεφάλαιο 4 - Σχεδιασμός έρευνας 78
4.1 Εισαγωγή 78
4.2 Σκοπός της μελέτης και ερευνητικά ερωτήματα....81
4.3 Συλλογή δείγματος 82
4.4 Μέσο Καταγραφής 84
4.5 Ορισμός ερεθίσματος και στάδια ελέγχου 84
4.6 Στατιστική Ανάλυση 86
4.7 Δεοντολογία της έρευνας....86
Κεφάλαιο 5 - Παρουσίαση αποτελεσμάτων έρευνας....87
5.1 Δημογραφικά στοιχεία και ιστορικό 87
5.1.1 Φύλο 87
5.1.1 Τοκετός και θετικό οικογενειακό ιστορικό....87
5.1.3 Ηλικία νεογνών 89
5.2. Διάρκεια δοκιμών και αποτελέσματα....90
5.3 Επίπεδο γονικής ευαισθητοποίησης....95
5.3.1 Πληροφόρηση σχετικά με τον προσυμπτωματικό έλεγχο 96
5.3.3 Μέσο πληροφόρησης σχετικά με την εξέταση νεογνικής βαρηκοΐας 98

5.3.4 Αναγκαιότητα εξέτασης σύμφωνα με τους γονείς 99
Κεφάλαιο 6 - Συζήτηση αποτελεσμάτων 100
Αποτελέσματα TEOAE και DPOAE 100
Το σημερινό θέμα του καθολικού ελέγχου σε εθνικό επίπεδο ελέγχου στην Ελλάδα ..105
Νομοθετική επιβεβαίωση 106
Οικονομική Ανάλυση 106
Ευαισθητοποίηση του κοινού και των επαγγελματιών τον έλεγχο νεογνικής βαρηκοΐας..... 109
Συνέχεια της φροντίδας.....116
Συμπεράσματα και προτάσεις.....118
Βιβλιογραφία.....120
Περίληψη.....138
Abstract.....139

Ι. ΓΕΝΙΚΟ ΜΕΡΟΣ

Εισαγωγή

Μια έγκυος μητέρα ονειρεύεται και επιθυμεί να γεννήσει ένα υγιές μωρό και να πάρει εξιτήριο από την κλινική, με πλήρη διαβεβαίωση ότι το μωρό είναι καλά και υγιές, ειδικά όταν δεν υπάρχουν επιπλοκές κατά τη διάρκεια του τοκετού. Η νεογνική εξέταση από εξειδικευμένους ιατρούς, πλέον έχει γίνει μια αποδεκτή και σημαντική διαδικασία για την ανίχνευση δυνητικά σοβαρών παθήσεων σε φαινομενικά υγιή νεογνά πριν την έξοδο από τα μαιευτήρια. Η νεογνική νευροαισθητήρια βαρηκοΐα, ωστόσο, είναι μια «αόρατη» διαταραχή που δεν μπορεί να ανιχνευθεί μέσω της νεογνικής εξέτασης, ακόμη και μεταξύ των μωρών που θεωρούνται υψηλού κινδύνου. Ως εκ τούτου ο προληπτικός έλεγχος με τη χρήση αντικειμενικών τεστ έχει αναγνωριστεί ως ζωτικής σημασίας για το νεογέννητο.

Σύμφωνα με τους Mehl και Thomson (1998), ο προληπτικός έλεγχος νεογνικής βαρηκοΐας για συγγενή νευροαισθητήρια απώλεια ακοής έχει θεωρηθεί ως: «η μεγάλη παράλειψη» [1].

Και αυτό διότι η νεογνική βαρηκοΐα είναι μια από τις πιο κοινές συγγενείς παθήσεις, με συχνότητα 1 έως 7 νεογνά ανά 1000 γεννήσεις. Η επίπτωση της νεογνικής βαρηκοΐας έχει αποδειχθεί ότι είναι μεγαλύτερη από εκείνη των περισσότερων άλλων ασθενειών και συνδρόμων που ελέγχονται μετά τη γέννηση (π.χ., φαινυλκετονουρία και δρεπανοκυτταρική αναιμία). Η επίπτωση της νεογνικής βαρηκοΐας θεωρείται υψηλότερη σε βρέφη που νοσηλεύθηκαν σε Μονάδα Εντατικής Νοσηλείας Νεογνών (ΜΕΝΝ) με 1-2 περιπτώσεις ανά 200 βρέφη (1,9% αμφοτερόπλευρη και 0.6% μονόπλευρη). Εάν δεν διαγνωστεί έγκαιρα, οδηγεί σε αρνητικές επιπτώσεις στην ομιλία και τη γλωσσική ανάπτυξη των νηπίων, σε

μειωμένη ακαδημαϊκή επίδοση και καθυστέρηση στην κοινωνική και συναισθηματική ανάπτυξη.

Ωστόσο, αυτές οι αρνητικές επιπτώσεις μπορούν να ελαχιστοποιηθούν, ακόμη και να εξαλειφθούν, μέσω της έγκαιρης παρέμβασης πριν την ηλικία των 6 μηνών. Ο κύριος στόχος της εφαρμογής προγράμματος Καθολικού Νεογνικού Ελέγχου Ακοής (ΚΝΕΑ) είναι η μεγιστοποίηση της γλωσσικής ικανότητας σε παιδιά που είναι βαρήκοα ή κωφά [2]. Ο Παγκόσμιος Οργανισμός Υγείας, (2010) όρισε, μάλιστα, ότι η πρώιμη ανίχνευση, αποτελεί σημαντικό παράγοντα υποστήριξης σε βαρήκοα ή κωφά παιδιά, ο οποίος τους βοηθάει στην απόκτηση ίσων ευκαιριών με τα άλλα παιδιά στην κοινότητα.

Η Ανίχνευση (Screening) της απώλειας ακοής στα νεογνά είναι πολύ ακριβής, συνεπώς είναι το πιο αποτελεσματικό μέσο για την έγκαιρη διάγνωση. Η έγκαιρη αναγνώριση των νεογνών με εκ γενετής απώλεια ακοής είναι αναγκαία για την ελαχιστοποίηση των συνεπειών της βαρηκοΐας στις μελλοντικές επικοινωνιακές δεξιότητες ενός μωρού [3]. Αρκετές είναι, μάλιστα, οι μελέτες που έχουν δείξει ότι η εξέταση ακοής με ωτοακουστικές εκπομπές (ΩΑΕ) μπορεί να γίνει εύκολα στην παιδιατρική πράξη και θα προσδιορίσει τα παιδιά με προβλήματα ακοής. Οι εν λόγω μελέτες δείχνουν ότι ο έλεγχος με ΩΑΕ σε πρώιμη παιδική ηλικία βοηθά στον εντοπισμό καθώς εντοπίζονται περίπου 1 στα 43 παιδιά, που χρειάζονται ακοολογική αντιμετώπιση ή παρακολούθηση και 1 στα 600 παιδιά, που έχουν μια μόνιμη απώλεια ακοής, η οποία δεν είχε εντοπιστεί προηγουμένως [4].

Από την ανακάλυψη των ωτοακουστικών εκπομπών από τον David Kemp το 1978 μέχρι σήμερα παρατηρείται αλματώδης εξέλιξη τόσο στον ανιχνευτικό έλεγχο της νεογνικής βαρηκοΐας με την εφαρμογή προγραμμάτων καθολικού νεογνικού ελέγχου ακοής (ΚΝΕΑ) σε πάρα πολλές χώρες παγκοσμίως, όσο και στο διαγνωστικό τομέα αλλά και στον τομέα της θεραπευτικής παρέμβασης. Η χρήση

ωτοακουστικών εκπομπών επιτρέπει τη διενέργεια ελέγχου με μεγάλη ακρίβεια, εύκολα και ανώδυνα.

Στην Ελλάδα ο νεογνικός έλεγχος ακοής έχει ξεκινήσει τουλάχιστον τα τελευταία 10-15 χρόνια, κυρίως σε μεγάλα ιδιωτικά μαιευτήρια, καθώς επίσης και ορισμένα δημόσια νοσοκομεία τον εφάρμοζαν στα παιδιά της ΜΕΝΝ, όμως η προσπάθεια αυτή παρέμενε σε επίπεδο νοσοκομείου και όχι σε εθνικό επίπεδο.

Στόχος της παρούσας μελέτης είναι η εξέταση της ακοής των νεογνών που γεννήθηκαν στο Γενικό Νοσοκομείο Χανίων με τη χρήση δυο διαφορετικών ειδών ωτοακουστικών εκπομπών – Παροδικά Προκλητές (TEOAE) και Προϊόντων Παραμόρφωσης (DPOAE)-, η σύγκριση των δυο μεθόδων και η αξιολόγηση του προγράμματος προκειμένου να εκτιμηθεί ποια μέθοδος είναι η πιο αξιόπιστη και να αποφευχθούν έτσι τα ψευδώς θετικά αποτελέσματα.

Ιστορική Αναδρομή

Ανίχνευση (Screening) είναι η διαδικασία γρήγορων και απλών εξετάσεων ή άλλων διαδικασιών σε μεγάλο αριθμό ατόμων, οι οποίες θα διακρίνουν εκείνα τα άτομα με μεγάλη πιθανότητα μιας διαταραχής από εκείνα που πιθανώς δεν έχουν τη διαταραχή. Η ανίχνευση είναι διαφορετική από τη διάγνωση. Η ανίχνευση γενικά θεωρεί ότι ένας μεγάλος πληθυσμός ανθρώπων τυπικά δεν έχει εμφανή συμπτώματα ασθένειας ή ιατρικής κατάστασης, προκειμένου να απομονώσει εκείνους, που υποτίθεται ότι έχουν την ασθένεια και οι οποίοι χρειάζονται διαγνωστικές δοκιμαστικές διαδικασίες, για να επιβεβαιώσουν εάν έχουν τη διαταραχή ή όχι [97]. Λόγω του γεγονότος ότι η ακουστική απώλεια είναι αόρατη, τα τελευταία εξήντα χρόνια, οι εξετάσεις ανίχνευσης της ακοής έχουν χρησιμοποιηθεί για να βρεθούν παιδιά που χρειάζονται περαιτέρω ακουστική αξιολόγηση. Σε μια προσπάθεια να εντοπιστούν σοβαρές και μεγάλου βαθμού απώλειες ακοής και να

χορηγηθούν πρώιμα εξειδικευμένα μέτρα, έχει ξεκινήσει τα τελευταία είκοσι πέντε (25) χρόνια ο έλεγχος της ακοής για βρέφη και νεογνά [5]. Η σημασία της ακουστικής ανάπτυξης και της απόκτησης γλωσσικής ικανότητας για τα βρέφη είναι ο λόγος για τον οποίο είναι απαραίτητο να αναγνωριστεί έγκαιρα οποιαδήποτε συγγενής απώλεια ακοής, ανεξάρτητα από τη σοβαρότητά της, καθώς ακόμη και μια ελαφριά απώλεια ακοής μπορεί να εμποδίσει την ακουστική ανάπτυξη [5].

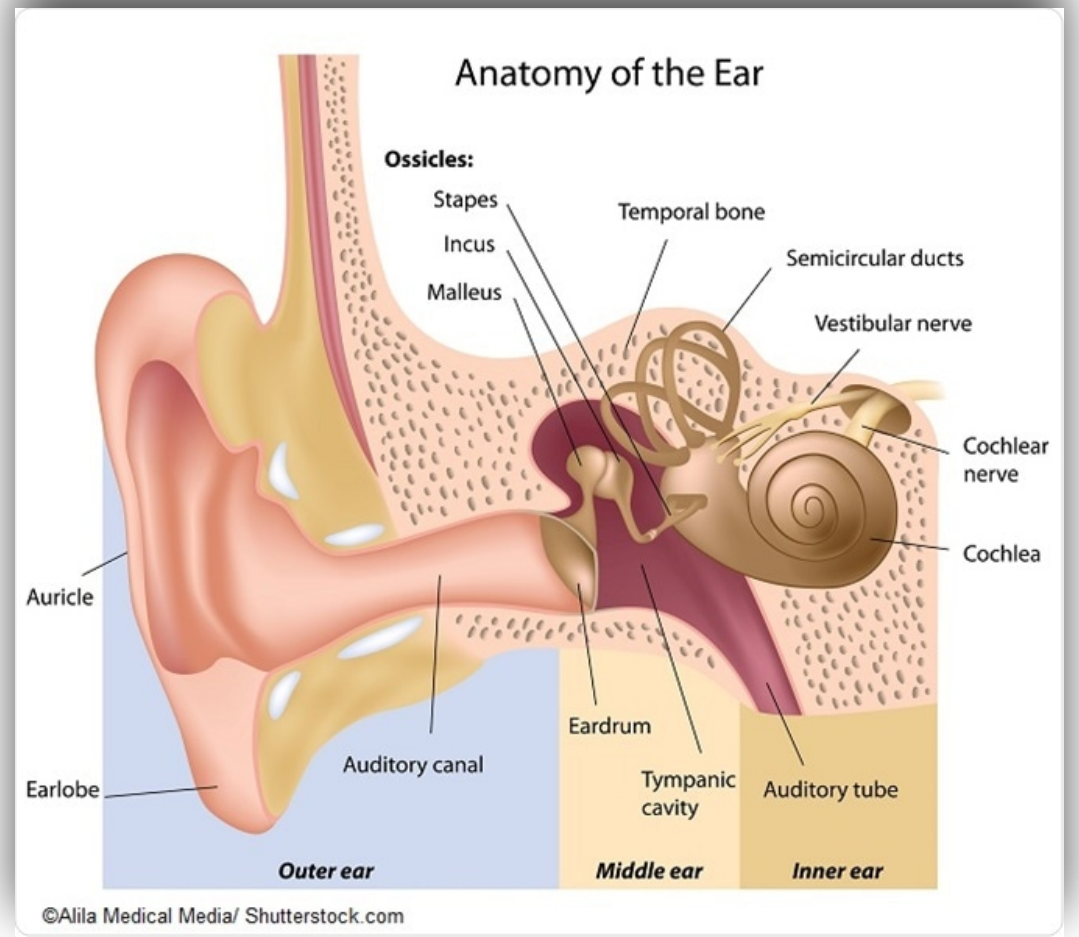
Οι προσπάθειες για τη βελτίωση της έγκαιρης ανίχνευσης της απώλειας της ακοής ξεκίνησαν το 1969. Οι εκπρόσωποι της Ακαδημίας Παιδιατρικής, της Ακαδημίας Οφθαλμολογίας και Ωτορινολαρυγγολογίας καθώς και της American Speech-Language and Hearing Association, συγκρότησαν μια εθνική επιτροπή με στόχο να διατυπώσει συστάσεις για τον έλεγχο νεογνικής βαρηκοΐας. Η επιτροπή που δημιουργήθηκε ήταν η Joint Committee on Infant Hearing (JCIH). Η επιτροπή πρότεινε αρχικά τη διάγνωση νεογνών για απώλεια ακοής χρησιμοποιώντας παρατήρηση συμπεριφοράς και κριτήρια υψηλού κινδύνου, εξετάζοντας έτσι τα νεογνά που είχαν μία ή περισσότερες καταστάσεις που προκαλούσαν απώλεια ακοής [5]. Το 1982, η JCIH συνέστησε επτά κριτήρια για την αναγνώριση των βρεφών που διατρέχουν κίνδυνο ακοής και επίσης συνέστησε ότι έως ότου εκτιμηθεί με ακρίβεια η ακοή τους, θα πρέπει να υπάρξει επακόλουθη ακοολογική αξιολόγηση στα νεογνά (American-Speech-Language Association, 1982). Λόγω πρόσφατων μελετών σχετικά με τις αιτίες και τη μετάδοση της νόσου, η JCIH (2000) έχει εντοπίσει ορισμένους δείκτες κινδύνου που συνδέονται με την απώλεια ακοής νηπίων και παιδιών (Clinical Practice Guideline, 2007) [6]. Αυτοί οι δείκτες κινδύνου για την απώλεια της ακοής σε βρέφη και μικρά παιδιά παρουσιάζονται στον Πίνακα 2.3. Υπάρχουν πολλά βρέφη και μικρά παιδιά με απώλεια ακοής που δεν έχουν εμφανείς δείκτες κινδύνου. Κατά τον ίδιο τρόπο, ένα παιδί με δείκτη κινδύνου μπορεί να μην έχει απώλεια ακοής (Clinical Practice Guideline, 2007). Κατά συνέπεια,

η JCIH υποστήριξε την καθολική εξέταση όλων των βρεφών μέσω ενός ολοκληρωμένου, διεπιστημονικού συστήματος Early Hearing Detection and Intervention (EHDI), λόγω των προόδων της τεχνολογίας διαλογής (JCIH, 2000). Το 2007, η JCIH συνέστησε ειδικά τα νεογνά σε μαιευτήρια να υποβάλλονται σε διαγνωστικές εξετάσεις χρησιμοποιώντας OAE ή ABR.

Κεφάλαιο 1 - Ανατομία του ωτός

Το αφτί αποτελεί το όργανο της ακοής και του χώρου και χωρίζεται σε 3 μέρη: Το έξω, το μέσο και το έσω ους (εικόνα 1).

Το έξω ους αποτελείται από το πτερύγιο που υποδέχεται τα ηχητικά κύματα και τον έξω ακουστικό πόρο. Διαχωρίζεται από το μέσο ους από τον τυμπανικό υμένα. Το μέσο ους παρεμβάλλεται μεταξύ του έξω και του έσω ωτός, περιέχει την ακουστική άλυσο, την σφύρα, τον άκμονα και τον αναβολέα. Διαμέσου της ακουστικής αλύσου τα ηχητικά κύματα προερχόμενα από την τυμπανική μεμβράνη μεταφέρονται στο έσω ους. Τέλος το έσω ους ονομαζόμενο και λαβύρινθος του ωτός αποτελεί το κυρίως αισθητήριο όργανο της ακοής και του χώρου.



Εικόνα 1. Ανατομία του ωτός

1.1 Ανατομία

Το έξω ους αποτελείται από το πτερύγιο και από έναν βραχύ οστεοχόνδρινο σωλήνα, τον έξω ακουστικό πόρο, ο οποίος στο βάθος καταλήγει στην τυμπανική μεμβράνη. Το μέσο ους συνίσταται από την τυμπανική κοιλότητα, η οποία επικοινωνεί μέσω της ευσταχιανής σάλπιγγας με το ρινοφάρυγγα και δια του μαστοειδούς άντρου με την μαστοειδή. Το έσω ους είναι το κυρίως αισθητήριο όργανο και συνίσταται από μεμβρανώδεις σχηματισμούς, οι οποίοι αποτελούν τον μεμβρανώδη λαβύρινθο, ο οποίος περιέχεται μέσα σε κοιλότητες του κροταφικού οστού που σχηματίζουν τον οστέινο λαβύρινθο. Η τυμπανική κοιλότητα βρίσκεται σε κεντρική θέση και επικοινωνεί με το έξω ους δια της τυμπανικής μεμβράνης και με το έσω ους διά της ωοειδούς και της στρογγυλής θυρίδας.

Τυμπανική κοιλότητα: Δύναται να διαιρεθεί σε τρεις μοίρες: τη μέση μοίρα που αποτελεί την ιδίως τυμπανική κοιλότητα, την ανώτερη μοίρα που αποτελεί τον επιτυμπάνιο χώρο και την κάτω μοίρα που αποτελεί τον υποτυμπάνιο χώρο.

Η ιδίως τυμπανική κοιλότητα αποτελείται από:

- Το έξω τοίχωμα
- Το έσω ή λαβυρινθικό τοίχωμα
- Το κάτω η σφαγιτιδικό τοίχωμα
- Το άνω τοίχωμα
- Το οπίσθιο ή μαστοειδές τοίχωμα

Μαστοειδές άντρο: Αποτελεί το οπίσθιο τμήμα του μέσου ωτός. Βρίσκεται προς τα πίσω και έξω από την τυμπανική κοιλότητα αποτελώντας επέκταση του επιτυμπάνιου χώρου.

Το έσω ους: Αποτελεί το κατεξοχήν όργανο της ακοής και της ισορροπίας. Λόγω της πολυπλοκότητάς του ονομάζεται και λαβύρινθος. Βρίσκεται μέσα στο λιθοειδές οστό και δέχεται τις απολήξεις του κοχλιακού και του αιθουσαίου νεύρου της όγδοης εγκεφαλικής συζυγίας. Αποτελείται από τρία τμήματα: τον οστέινο λαβύρινθο, τον μεμβρανώδη λαβύρινθο και την ωτική που περιβάλλει το όλο σύστημα.

Ο Οστέινος λαβύρινθος αποτελείται από:

- Τον κοχλία μπροστά και κάτω
- Την αίθουσα στο μέσον
- Τους ημικυκλικούς σωλήνες προς τα πίσω
- Τον υδραγωγό της αίθουσας και τον υδραγωγό του κοχλία

Ο κοχλίας είναι οστέινος σωλήνας, ο οποίος σχηματίζει την πρόσθια μοίρα του λαβυρίνθου. Ξεκινώντας από το πρόσθιο τοίχωμα της αίθουσας, ελίσσεται γύρω από έναν κεντρικό άξονα και καταλήγει σε ένα τυφλό εκκόλπωμα. Η βάση της ατράκτου σχηματίζεται από την κοχλιακή τρηματώδη ταινία, από την οποία διέρχονται οι κλάδοι του κοχλιακού νεύρου.

Ο κοχλίας αποτελείται από:

- Τις έλικες
- Την άτρακτο
- Το οστέινο ελικοειδές πέταλο
- Τις κλίμακες

Οι κλίμακες του κοχλία σχηματίζονται από την διαίρεση του αυλού του κοχλία σε δύο ημικυλίνδρους από ένα κάθετο χώρισμα, το οποίο αποτελείται από το ελικοειδές πέταλο και τη βασική μεμβράνη.

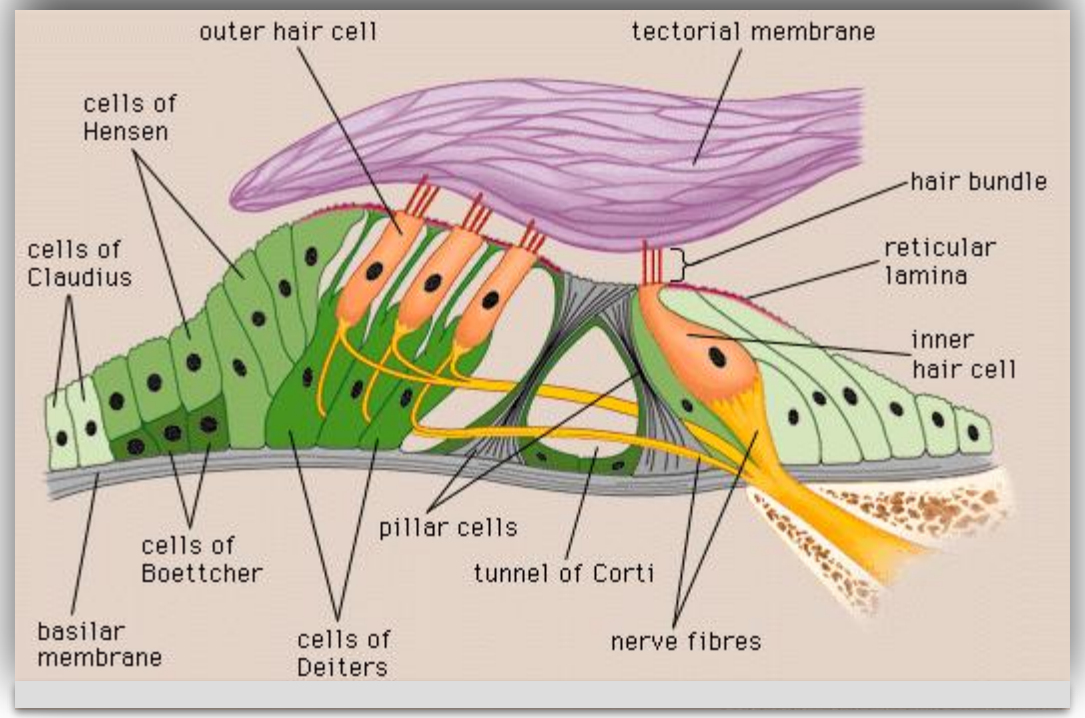
Η κλίμακα της αίθουσας (scala vestibuli), χωρίζεται από τη βασική μεμβράνη με τον υμένα του Reissner σχηματίζοντας έτσι τη μέση κλίμακα (scala media),η οποία φέρει το όργανο του Corti.

Η κλίμακα του τυμπάνου (scala tympani) ξεκινά από ένα τυφλό εκκόλπωμα, στην στρογγυλή θυρίδα κάτω από το τμήμα του εδάφους της αίθουσας.

Ο υδραγωγός της αίθουσας είναι ευθύς οστέινά σωλήνας, ο οποίος περιέχει τον ενδολεμφικό πόρο, ενώ ο υδραγωγός του κοχλία συνδέει τους περιλεμφικούς χώρους του κοχλία με τον υπαραχνοειδή χώρο του οπισθίου εγκεφαλικού βόθρου.

Ο υμενώδης λαβύρινθος είναι ένας κλειστός μεμβρανώδης θύλακας, που περιέχει την ενδολέμφο. Στα τοιχώματά του διανέμονται οι διακλαδώσεις του ακουστικού νεύρου.

Το όργανο του Corti: Αποτελείται από στηρικτικά κύτταρα και τριχωτά κύτταρα γύρω από τα οποία απολήγουν οι ίνες του κοχλιακού νεύρου και επεκτείνεται σε όλο το μήκος του κοχλία (εικόνα 2).



Εικόνα 2. Το όργανο του Corti

Στηρικτικά κύτταρα: Είναι υψηλά λεπτά κύτταρα, εκτείνονται από τη βασική μεμβράνη έως την ελεύθερη επιφάνεια και περιέχουν τονικά ινίδια.

Υγρά και μεμβράνες του κοχλία: Ο οστέινος κοχλίας έχει σχήμα κωνικό, μοιάζει με το κέλυφος σαλιγκαριού και αποτελεί το πρόσθιο τμήμα του οστέινου λαβυρίνθου. Βρίσκεται τοποθετημένος σε οριζόντιο επίπεδο, έχοντας στραμμένη τη μεν βάση του προς τον πυθμένα του έσω ακουστικού πόρου, τη δε κορυφή του προς τα εμπρός και έξω.

Ουσιαστικά ο κοχλίας είναι μια κλειστή κοιλότητα εντός του λιθοειδούς οστού, η οποία πληρούται από υγρό και χωρίζεται σε όλο το μήκος της σε τρεις χώρους μέσω του ελικοειδούς πετάλου, της βασικής μεμβράνης και της μεμβράνης του Reissner. Ο άνω χώρος, μεταξύ του οστέινου τοιχώματός του κοχλία και της μεμβράνης του Reissner, ονομάζεται αιθουσαία κλίμακα. Ο κάτω χώρος, μεταξύ του οστέινου τοιχώματός του κοχλία και της βασικής μεμβράνης, ονομάζεται τυμπανική κλίμακα και ο τρίγωνος χώρος, μεταξύ της βασικής μεμβράνης και της μεμβράνης του Reissner, ονομάζεται κοχλιακός πόρος. Η αιθουσαία και η τυμπανική κλίμακα πληρούνται από υγρό που καλείται έξω λέμφος ή περίλεμφος και ο κοχλιακός πόρος από άλλο υγρό, που καλείται έσω λέμφος ή ενδολέμφος.

Η κλειστή αυτή κοιλότητα του κοχλία που είναι γεμάτη από υγρό, χωρίζεται από τους αεροβριθείς χώρους του μέσου αυτιού με το οστέινο τοίχωμα του, εκτός από δύο θέσεις, όπου το οστέινο τοίχωμα διακόπτεται σχηματίζοντας δύο θυρίδες. Από αυτές, η ωοειδής φέρνει σε επικοινωνία το μέσο ους με την αιθουσαία κλίμακα και αποφράσσεται από τη βάση του αναβολέα και το δακτυλιοειδή σύνδεσμο, ενώ η στρογγυλή θυρίδα είναι ένα άνοιγμα μεταξύ του μέσου ωτός και της τυμπανικής κλίμακας που αποφράσσεται από μεμβράνη. Η κατασκευή της ωοειδούς θυρίδας είναι τέτοια, ώστε να επιτρέπει στον αναβολέα να κινείται ως σύμβολο

μεταφέροντας την κινητική του ενέργεια στην έξω λέμφο της αιθουσαίας κλίμακας. Έτσι, όταν από την ωοειδή θυρίδα ασκείται πίεση στην έξω λέμφο, αυτή μεταφέρεται μέσω του κοχλιακού πόρου και της τυμπανικής κλίμακας στην στρογγυλή θυρίδα, η οποία αποσβένει την πίεση προβάλλοντας προς τα έξω.

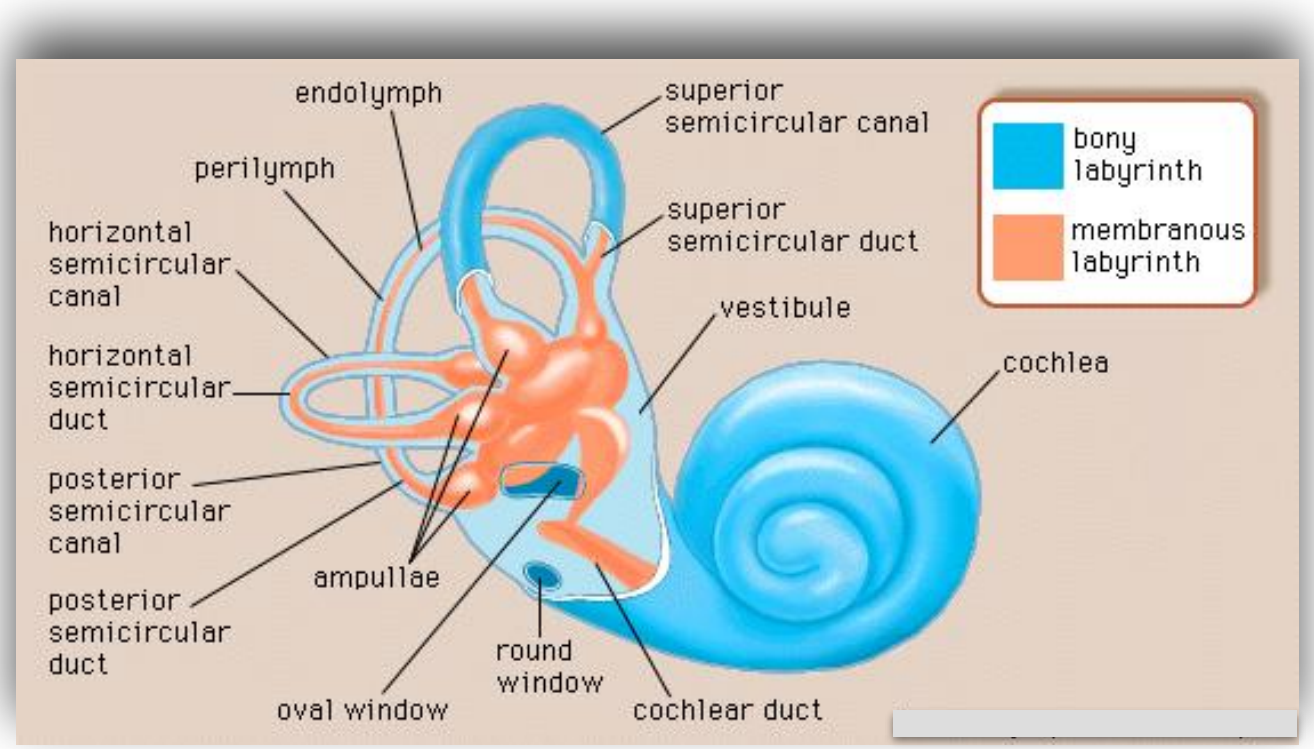
Κοχλιακός πόρος: Η βασική μεμβράνη που χωρίζει την τυμπανική κλίμακα από τον κοχλιακό πόρο, αποτελείται από ίνες συνδετικού ιστού μέσα σε άμορφη μεσοκυττάρια ουσία. Πάνω στη βασική μεμβράνη εδράζονται οι δομές που είναι υπεύθυνες για τη λειτουργία του κοχλία ως αισθητηρίου οργάνου. Αυτές οι δομές είναι το όργανο του Corti, όπου βρίσκεται το αισθητηριακό επιθήλιο και ο καλυπτήριος υμένας.

Τα αισθητηριακά κύτταρα του οργάνου του Corti είναι νευροεπιθηλιακά κύτταρα που κείνται μεταξύ των στηρικτικών κυττάρων του οργάνου. Τα στηρικτικά κύτταρα αποτελούν την κύρια μάζα του όργανο του Corti και ουσιαστικά σταθεροποιούν αυτό και τα αισθητήρια κύτταρα στην βασική μεμβράνη. Έτσι, τα αισθητηριακά κύτταρα ακολουθούν τις κινήσεις της βασικής μεμβράνης. Τόσο τα στηρικτικά όσο και τα αισθητηριακά κύτταρα διατάσσονται σε σειρές σε όλο το μήκος του οργάνου του Corti.

Τα αισθητηριακά κύτταρα ονομάζονται τριχωτά επειδή στην ελεύθερη άνω επιφάνειά τους φέρουν δέσμη ινιδίων που ονομάζονται ακουστικές τρίχες. Οι ακουστικές τρίχες διατάσσονται σε πολλές σειρές με αυξανόμενο ύψος και έτσι η δέσμη των τριχών κάθε κύτταρου έχει την μορφή κλίμακας. Οι ακουστικές τρίχες σε κάθε κύτταρο συνδέονται πλευρικά μεταξύ τους με λεπτά ινίδια που ονομάζονται πλάγιοι σύνδεσμοι.

Τα τριχωτά κύτταρα είναι δύο ειδών, τα έσω και τα έξω. Τα έσω τριχωτά κύτταρα είναι περίπου 3500, έχουν σχήμα απιοειδές, διατάσσονται σε ένα στοίχο στο έσω τμήμα του οργάνου του Corti και περιβάλλονται πλήρως -εκτός από την άνω επιφάνειά τους- από τα στηρικτικά κύτταρα. Τα έξω τριχωτά κύτταρα είναι περίπου 12000, έχουν κυλινδρικό σχήμα, διατάσσονται σε τρεις με πέντε στοίχους στο έξω τμήμα του οργάνου του Corti και μόνο στη βάση τους έρχονται σε επαφή με τα στηρικτικά κύτταρα, με αποτέλεσμα το μεγαλύτερο μέρος της μάζας τους να μπορεί να κινείται ελεύθερα μέσα στη λέμφο [8].

Η αίθουσα αποτελεί την κεντρική μοίρα του οστέινου λαβυρίνθου και παρεμβάλλεται μεταξύ της τυμπανικής κοιλότητας και του πυθμένα του έσω ακουστικό πόρου. Υπάρχουν τρεις ημικύκλιοι σωλήνες: ο άνω ή πρόσθιος, ο οπίσθιος και ο έξω ή οριζόντιος ημικύκλιος σωλήνας (εικόνα 3).



Εικόνα 3. Ανατομία της αίθουσας

Οι κοχλιακοί πυρήνες είναι το πρώτο επίπεδο της ανιούσας ακουστικής οδού. Δέχονται και μεταβιβάζουν τις πληροφορίες από τον σύστοιχο κοχλία. Βασική λειτουργία τους είναι η ενίσχυση ορισμένων χαρακτηριστικών του σήματος, όπως η διαμόρφωση του πλάτους. Η τονοτοπική οργάνωση που παρατηρείται στον κοχλία και στο κοχλιακό νεύρο, συνεχίζει να αναγνωρίζεται και στους κοχλιακούς πυρήνες. Βλάβη στον κοχλιακό πυρήνα ή το νεύρο ή τον κοχλία προκαλεί μονόπλευρες διαταραχές στην ακοή. Αντιθέτως βλάβες άνωθεν των κοχλιακών πυρήνων μπορούν να προκαλέσουν διαταραχή της ακοής και στα δύο αυτιά, επειδή η ακουστική οδός χιάζεται μετά τους κοχλιακούς πυρήνες.

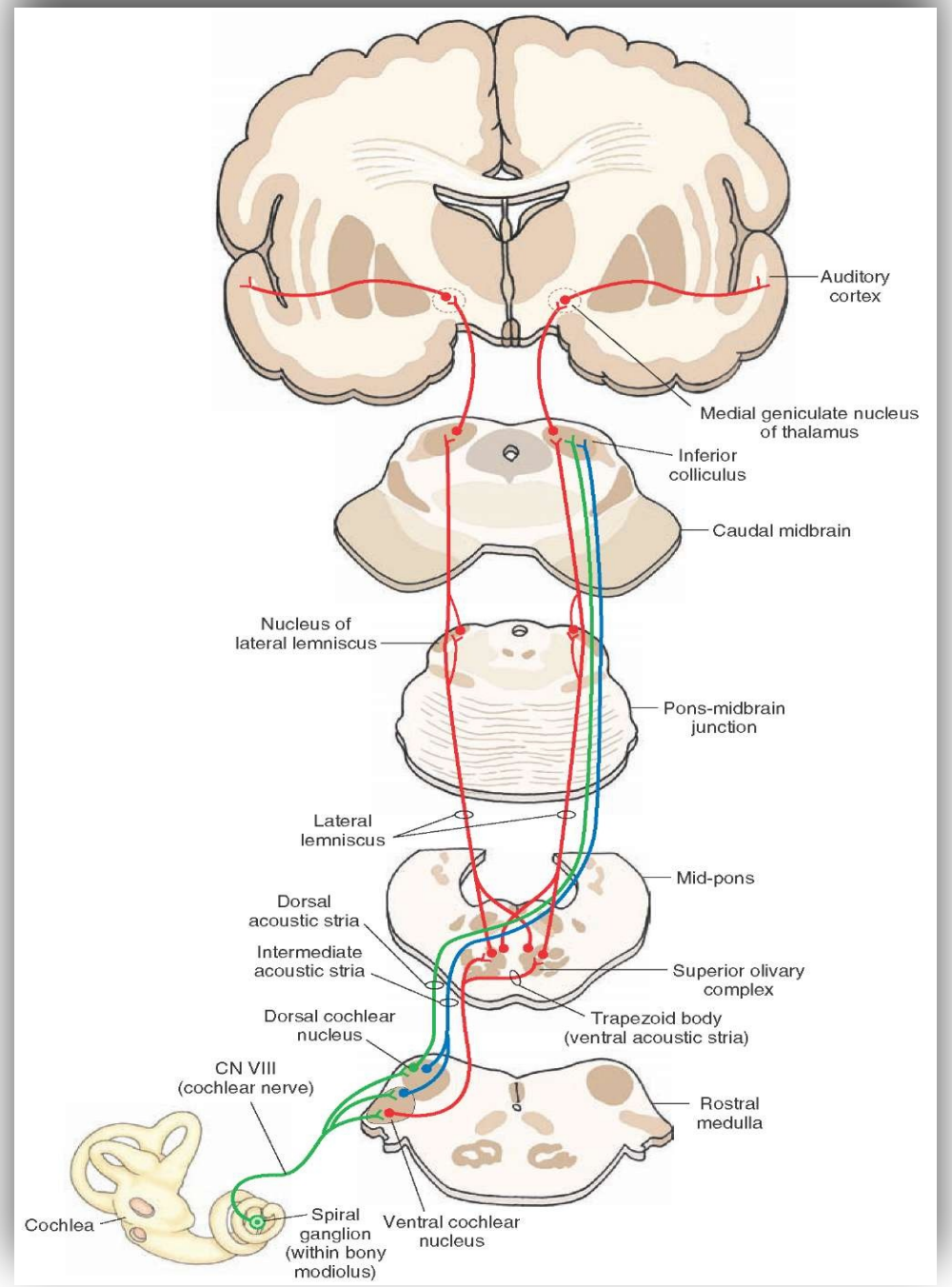
Οι ίνες, ακολούθως, χιάζονται και καταλήγουν στο σύμπλεγμα της άνω ελαίας, τόσο ομόπλευρα όσο και ετερόπλευρα. Άρα ο άνω ελαϊκός πυρήνας δέχεται ερεθίσματα και από τα δύο αυτιά. Βασικός ρόλος των πυρήνων της άνω ελαίας είναι ο εντοπισμός του ήχου στο χώρο. Αναλύει τις διαφορές έντασης (η πλάγια άνω ελαία) και χρονικής καθυστέρησης (η μέση άνω ελαία) του ηχητικού ερεθίσματος. Επομένως βλάβη αυτού του συστήματος θα οδηγήσει σε διαταραχή της αμφίπλευρης ακοής, καθώς και της ακοής σε θορυβώδες περιβάλλον.

Οι πληροφορίες περνούν μέσω του έξω λημνίσκου στα οπίσθια διδύμια. Τα οπίσθια διδύμια είναι τμήμα του μεσεγκεφάλου, ενισχύουν περαιτέρω τις διαμορφώσεις του ακουστικού σήματος. Το έσω γονατώδες σώμα είναι ο επόμενος σταθμός του ακουστικού ερεθίσματος. Προβάλει στην πλάγια επιφάνεια του μεσεγκεφάλου. Διαιρείται σε τρεις πυρήνες: κοιλιακό, μέσο, ραχιαίο. Από αυτούς, ο κοιλιακός είναι κυρίως υπεύθυνος για την μεταβίβαση του ερεθίσματος. Ο μέσος και ο ραχιαίος πυρήνας δέχονται τις προσαγωγές ίνες από τον έξω και ραχιαίο φλοιό των οπίσθιων διδυμίων, αντίστοιχα. Μετέπειτα, καταλήγει στον ακουστικό φλοιό. Αυτός εδράζεται στην άνω κροταφική έλικα. Αποτελείται από τον πρωτογενή ακουστικό φλοιό (περιοχές 41, 41 κατά Brodmann) και το δευτερογενή συνειρμικό

(περιοχές 22, 52 κατά Brodmann). Ο πρωτογενής ακουστικός φλοιός αναγνωρίζει τη συχνότητα ενός ακουστικού σήματος, ή άλλους απλούς ήχους. Οι σύνθετοι ήχοι ερμηνεύονται σε συνεργασία με το δευτερογενή (συνειρμικό) φλοιό.

Στον εγκέφαλο υπάρχουν και άλλες περιοχές- πέραν του ακουστικού φλοιού- που εμπλέκονται στην επεξεργασία ενός ακουστικού ερεθίσματος όπως η κροταφική η οποία σχετίζεται με τα χαρακτηριστικά της συχνότητας του ήχου, η βρεγματική με το συσχετισμό των ήχων με προηγηθείσες εμπειρίες και η μετωπιαία με την απομνημόνευση ήχων. Η περιοχή του Wernicke στον κροταφικό λοβό είναι υπεύθυνη για την κατανόηση του λόγου, ενώ στην περιοχή Broca στο μετωπιαίο λοβό εδράζεται το κινητικό κέντρο του λόγου.

Πέραν της ανιούσας ακουστικής οδού, υπάρχει και η φυγόκεντρος ακουστική οδός [9, 10]. Οι περισσότερες ίνες του έσω ελαιοκοχλιακού δεματίου συνάπτονται με τα έξω τριχωτά κύτταρα και πιστεύεται, από διάφορες μελέτες, ότι ελέγχουν το μήκος, την τάση και την ακαμψία αυτών των κυττάρων [11], ελέγχοντας κατ' αυτό τον τρόπο τη διεγερσιμότητά τους. Ουσιαστικά το ΚΝΣ μπορεί να ελέγξει ενεργά τη λειτουργία του κοχλία. Οι Patuzzi και Thompson υποστήριξαν επίσης ότι το έσω ελαιοκοχλιακό δεμάτιο προστατεύει τα έξω τριχωτά κύτταρα από θόρυβο (εικόνα 4).



Εικόνα 4. Κεντρική ακουστική οδός

1.2 Στοιχεία εμβρυολογίας

1.2.1 Το έξω ους

Έξω ακουστικός πόρος: Αναπτύσσεται από μια πάχυνση του έξω δέρματος κατά το ραχιαίο άκρο της πρώτης βραγχιακής αύλακας. Το έδαφος της αύλακας βυθίζεται στο υποκείμενο μεσόδερμα ως ένα κυλινδρικό στερεό επιθηλιακό πέταλο το οποίο καλείται *αποφρακτική μάζα*. Η μάζα αυτή εφαρμόζει στο έξω τοίχωμα και στο έδαφος του διευρυσμένου πέρατος του σαλπιγγοτυμπανικού κολπώματος. Με τον τρόπο αυτό, τυμπανική μεμβράνη σχηματίζεται ως το όριο μεταξύ έξω δέρματος και μέσω δέρματος.

1.2.2 Το μέσο ους

Ωτική Κάψα: Η ωτική κάψα είναι η χόνδρινη μάζα που περιβάλλει το έσω ους και αργότερα σχηματίζει το λιθοειδές κροταφικό οστό. Βρίσκεται υπεράνω του έξω άκρου του σαλπίγγοτυμπανικού κολπώματος. Ο χόνδρος του πρώτου βραγχιακού τόξου (χόνδρος του Meckel) βρίσκεται μπροστά από το κόλπωμα, ενώ ο χόνδρος του δεύτερου βραγχιακού τόξου (χόνδρος του Reichert) βρίσκεται πίσω του. Μεταξύ του σαλπιγγοτυμπανικού κολπώματος και της ωτικής κάψας δημιουργούνται δύο χόνδρινες αποφύσεις που θα εξελιχθούν στην κεφαλή της σφύρας και το σώμα του άκμονα. Αργότερα, θα σχηματιστούν από τα δύο αυτά οστάρια αποφύσεις, και συγκεκριμένα το μακρό και το βραχύ σκέλος του άκμονα, καθώς και η πρόσθια απόφυση και η λαβή της σφύρας.

Η κάτω απόφυση της οροφής του τυμπάνου δημιουργείται από την ωτική κάψα και φέρεται πάνω και προς τα πρόσω της ωτικής κάψας, σχηματίζοντας την οροφή και το πρόσθιο οστέινο τοίχωμα του σαλπιγγοτυμπανικού κολπώματος. Ο

χόνδρος του Meckel, αφού σχηματίσει τη σφύρα και τον άκμονα, θα σχηματίσει περαιτέρω τον πρόσθιο σύνδεσμο της σφύρας και τον σφηνογναθικό σύνδεσμο. Ο χόνδρος του Reichert σχηματίζει την βελονοειδή απόφυση, το βελονουοειδή σύνδεσμο, το έλασσον κέρας και την άνω μοίρα του σώματος του υοειδούς. Ο αναβολέας παράγεται από την συμπύκνωση του άνω άκρου του χόνδρου του Reichert.

Τυμπανικός δακτύλιος: Σχηματίζεται γύρω από την τυμπανική μεμβράνη στην περιοχή όπου η αποφρακτική μάζα και το σαλπιγγοτυμπανικό κόλπωμα έρχονται σε επαφή.

Τυμπανική μεμβράνη: Αναπτύσσεται στην περιοχή επαφής της εξωδερμικής αποφρακτικής Μάζας και του ενδοδερμικού σαλπιγγοτυμπανικού κολπώματος και αποτελείται από τρεις στοιβάδες.

Τυμπανική κοιλότητα: Σχηματίζεται από το σαλπιγγοτυμπανικό κόλπωμα, το οποίο σχηματίζει επίσης το επιτυμπάνιο και το μαστοειδές άντρο.

1.2.3 Το έσω ους

Αναπτύσσεται ως πάχυνση του έξω δέρματος κατά την πλάγια επιφάνειά της κεφαλής στο επίπεδο της τέταρτης κοιλίας. Η πάχυνση αυτή αποτελεί την ωτική καταβολή, η οποία εγκολεάζεται και σχηματίζει το ωτικό εντύπωμα, τα χείλη του οποίου ενώνονται σχηματίζοντας το *ωτικό κυστίδιο*. Από το ραχιαίο τμήμα του σχηματίζονται οι ημικύκλιοι σωλήνες και οι ακουστικές ακρολοφίες, ενώ από το κοιλιακό τμήμα του σχηματίζεται η κοχλιακή μοίρα του έσω ωτός.

Ημικύκλιοι σωλήνες: Ο άνω, ο έξω και ο οπίσθιος ημικύκλιος σωλήνας προέρχονται από το ραχιαίο άνω, το ραχιαίο έξω και το ραχιαίο οπίσθιο τμήμα του ωτικού κυστιδίου.

Κοχλίας: Στον κάτω πόλο του ωτικού κυστιδίου εμφανίζεται ένα εκκόλπωμα, ο κοχλιακός πόρος, που σχηματίζει τον κοχλία στο τέλος του τρίτου εμβρυϊκού μήνα. Το σφαιρικό κυστίδιο προέρχεται από το μέσο πρόσθιο τμήμα του ωτικού κυστιδίου.

Ακουστικές κηλίδες και ωτολιθοφόρος υμένας: Το έσω και το έξω τοίχωμα του εξωδερμικού επιθηλίου του ωτικού κυστιδίου συμβάλλουν στον σχηματισμό των αισθητικών ανατομικών στοιχείων του αιθουσαίου λαβυρίνθου. Οι ακουστικές κηλίδες του ελλειπτικού και του σφαιρικού κυστιδίου προέρχονται από την πρόσθια μοίρα του μέσου τριτημορίου του ωτικού κυστιδίου. Στις ζώνες όπου τα νεύρα εισέρχονται στο τοίχωμα του σφαιρικού και του ελλειπτικού κυστιδίου, σχηματίζεται ένα ψευδοπολύστιβο επιθήλιο, το οποίο φέρει δύο είδη κυττάρων, τα εκκριτικά και τα στηρικτικά.

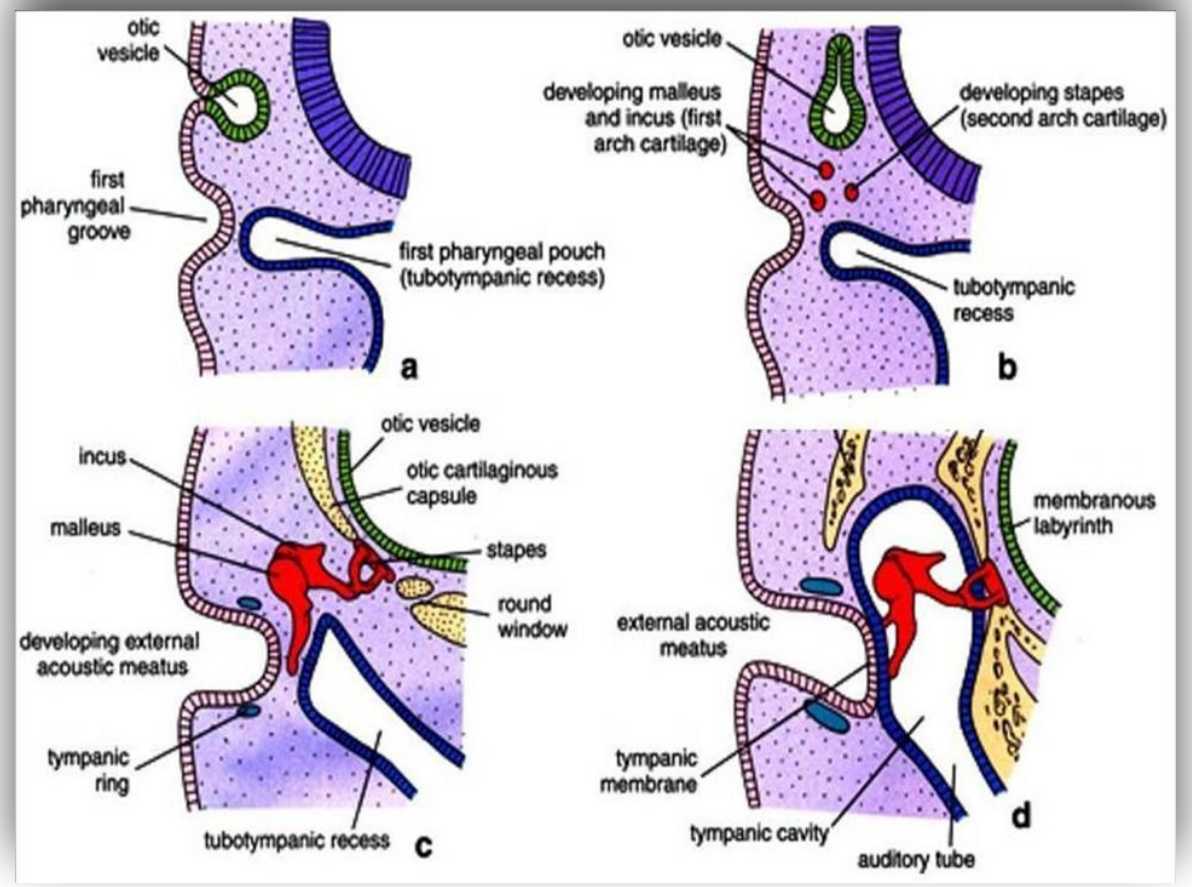
Ακουστικές ακρολοφίες και τελικό κυπέλλιο: Με τη διαφοροποίηση των ακουστικών κηλίδων επέρχεται και η διαφοροποίηση των ακουστικών ακρολοφιών και του τελικού κυπελλίου. Οι ακουστικές ακρολοφίες πρωτοεμφανίζονται στο έμβρυο των οκτώ εβδομάδων και αναπτύσσονται πλήρως κατά την 23η εβδομάδα της εμβρυϊκής ανάπτυξης.

Όργανο του Corti: Αναπτύσσεται από το επιθήλιο του οπισθίου τοιχώματος του οπτικού κυστιδίου, στην περιοχή εισόδου των κοχλιακών νευρικών ινών. Κατά την όγδοη εμβρυική εβδομάδα αρχίζουν η διαφοροποίηση της ατράκτου, της κλίμακας του τύμπανου και της κλίμακας της αίθουσας. Στη συνέχεια ο κοχλιακός πόρος διαμορφώνεται έτσι, ώστε η διατομή του από στρόγγυλή να καθίσταται τριγωνική. Το αποτέλεσμα είναι να αποκτά τρία τοιχώματα: το πρόσθιο, το οπίσθιο και το έξω.

Το πρόσθιο τοίχωμα συγχωνεύεται με το αντίστοιχο τοίχωμα της κλίμακας της αίθουσας, σχηματίζοντας τον υμένα του Reissner. Το οπίσθιο τοίχωμα συγχωνεύεται με το αντίστοιχο τοίχωμα της κλίμακας του τυμπάνου, σχηματίζοντας τον βασικό υμένα. Το έξω τοίχωμα βρίσκεται επί του ελικοειδούς συνδέσμου. Με την περαιτέρω ανάπτυξη των δομών αυτών, επέρχεται και η διαφοροποίηση του επιθήλιου από πολύστιβο σε κυλινδρικό και στη συνέχεια σε πλακώδες στην περιοχή του υμένα του Reissner. Συγχρόνως το επιθηλιακό στρώμα καλύπτεται από την αγγειώδη ταινία. Το επιθήλιο της βασικής μεμβράνης διαφοροποιείται στο ελικοειδές όργανο του Corti και στον καλυπτήριο υμένα.

Η διαφοροποίηση και η νεύρωση τον έσω τριχωτών κυττάρων προηγείται από τα έξω τριχωτά κύτταρα. Η σήραγγα του Corti εμφανίζεται την 16η εβδομάδα της εμβρυικής ανάπτυξης και ολοκληρώνεται την 21η εβδομάδα. Σε ηλικία 28 εβδομάδων έχει ολοκληρωθεί η ανάπτυξη του έσω ωτός.

Το αιθουσοκοχλιακό γάγγλιο προέρχεται από το εξώδερμα της ωτικής καταβολής (εικόνα 5).



Εικόνα 5. Εμβρυολογία του ωτός

Κεφάλαιο 2 – Βαρηκοΐα

2.1 Τύποι βαρηκοΐας

Υπάρχουν τρεις βασικοί τύποι βαρηκοΐας:

Α - βαρηκοΐα αγωγιμότητας

Β - νευροαισθητήρια βαρηκοΐα

Γ- βαρηκοΐα μικτού τύπου.

2.1.1 Βαρηκοΐα αγωγιμότητας

Η βαρηκοΐα αγωγιμότητας προκαλείται όταν ο ήχος δεν μεταδίδεται φυσιολογικά από το έξω ή μέσο ους, την τυμπανική μεμβράνη και τα οστάρια στο μέσο ους. Η βαρηκοΐα αγωγιμότητας προκαλεί μια μείωση του επιπέδου του ήχου ή αλλιώς στην ακουστική οξύτητα. Συνήθως η βαρηκοΐα αυτή μπορεί να αποκατασταθεί με φαρμακευτική αγωγή ή χειρουργική επέμβαση. Ανωμαλίες του πτερύγιου, του έξω ακουστικού πόρου ή των οσταρίων μπορεί να δημιουργήσουν βαρηκοΐα αγωγιμότητας. Η παρουσία ξένου σώματος στον ΕΑΠ, η παρουσία υγρού στο μέσο ους ή μια δυσλειτουργία στην ευσταχιανή σάλπιγγα είναι αιτίες βαρηκοΐας αγωγιμότητας [12].

2.1.2 Νευροαισθητήρια βαρηκοΐα

Νευροαισθητήρια βαρηκοΐα προκαλείται όταν υπάρχει βλάβη στο έσω ους (κοχλίας) Η οπισθοκοχλιακή παθολογία. Η νευροαισθητήρια βαρηκοΐα δεν προκαλεί απλώς μείωση του επιπέδου θορύβου ή της ικανότητας ακοής αχνών θορύβων, αλλά δημιουργεί πρόβλημα και στην κατανόηση της ομιλίας. Η νευροαισθητήρια βαρηκοΐα μπορεί να οφείλεται σε ασθένειες, περί

γενετικούς τραυματισμούς, ωτοτοξικά φάρμακα, και γενετικές ανωμαλίες με η χωρίς σύνδρομα. Νευροαισθητήρια βαρηκοΐα προκαλείται επίσης από έκθεση σε θόρυβο, από ιούς, από κρανιοεγκεφαλική κάκωση, από όγκους και τέλος λόγω ηλικίας. Η νευροαισθητήρια βαρηκοΐα είναι μόνιμη, δεδομένου ότι δεν αποκαθίσταται με χειρουργικά ή με φαρμακευτικά μέσα.

2.1.3 Βαρηκοΐα μικτού τύπου

Στην βαρηκοΐα μικτού τύπου συνυπάρχει η νευροαισθητήρια βαρηκοΐα και η βαρηκοΐα αγωγιμότητας. Υπάρχει δηλαδή τόσο στο έξω ή μέσο ους αλλά και στον κοχλία ή στο ακουστικό νεύρο.

2.2 Βαθμός Ακουστικής Απώλειας

Ο βαθμός της ακουστικής απώλειας σχετίζεται με τη σοβαρότητά της. Έτσι χρησιμοποιούνται τυπικά 5 κατηγορίες ακουστικής απώλειας. Αριθμητικά βασίζονται στο μέσο όρο απώλειας σε 3 συχνότητες (500 Hz, 1000 Hz, και 2000 Hz) στο καλύτερο αφτί χωρίς ενίσχυση (εικόνα 6).

Οι βαθμοί ακουστικής απώλειας σύμφωνα με τον Παγκόσμιο Οργανισμό Υγείας (Π.Ο.Υ.) είναι:

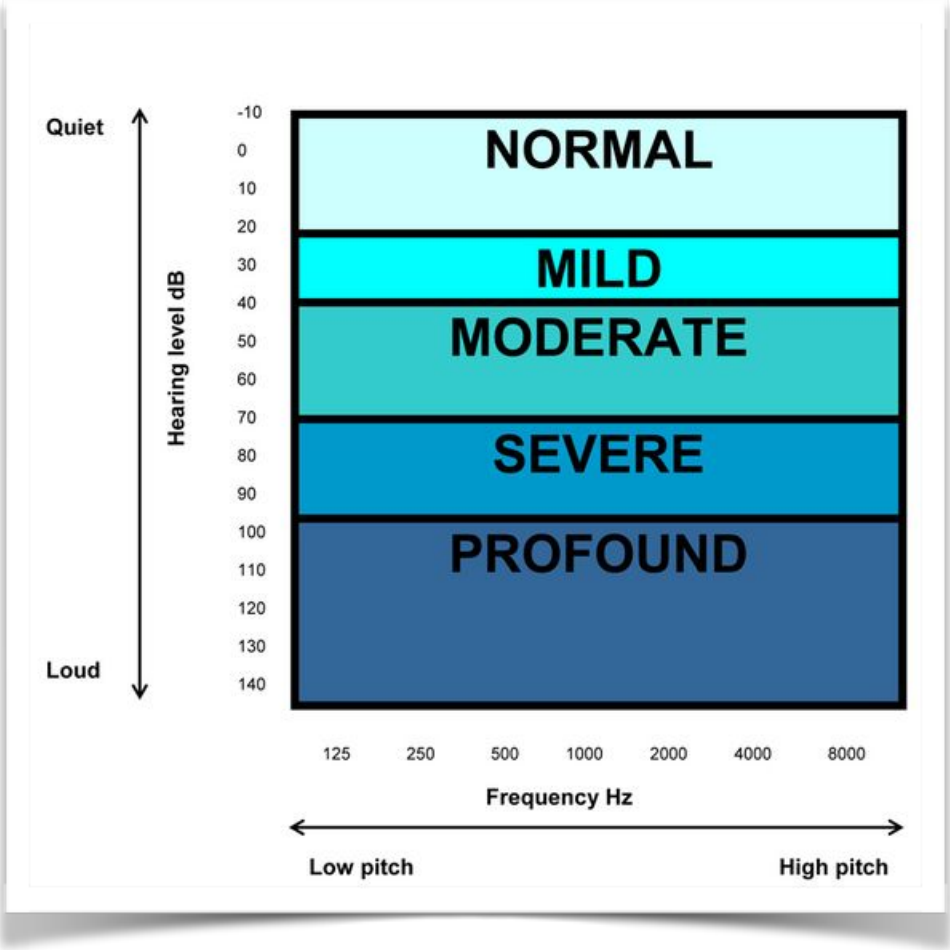
1- Φυσιολογική ακοή = 0 - 25 dB (καλύτερο αφτί).

2- Μικρού βαθμού βαρηκοΐα = 26- 40 dB (καλύτερο αφτί).

3- Μεσαίου βαθμού βαρηκοΐα = 41- 60 dB (καλύτερο αφτί).

4- Σοβαρού βαθμού βαρηκοΐα = 61- 80 dB (καλύτερο αφτί).

5- Πρακτική κώφωση = 81 dB ή περισσότερο (καλύτερο αφτί).



Εικόνα 6. Βαθμοί ακουστικής απώλειας

2.3 Νεογνική βαρηκοΐα: γενετική και συχνότεροι παράγοντες κινδύνου

Υπάρχουν πολλές αιτίες που έχουν ως αποτέλεσμα τη σοβαρή βαρηκοΐα σε νεογνά. Κάποιες από αυτές είναι γενετικές ανωμαλίες και συναντώνται σε 50 με 60% των περιπτώσεων και κάποιες σχετίζονται με περιβαλλοντολογικούς παράγοντες, όπως η προωρότητα, η βακτηριακή μηνιγγίτιδα και το τραύμα. Ταυτόχρονα, υπάρχουν πολλοί παράγοντες κινδύνου που μπορούν να βοηθήσουν τους παιδίατρους και τους επαγγελματίες υγείας γενικότερα να εντοπίζουν τα

παιδιά ηλικίας κάτω των 3 ετών, τα οποία επιβάλλεται να υποβληθούν σε έλεγχο προκειμένου να εξακριβωθεί αν υπάρχει βαρηκοΐα ή όχι [13].

2.3.1 Γενετική

Περίπου το 60% των περιπτώσεων των διαταραχών ακοής στην παιδική ηλικία βασίζεται σε μια γενετική βάση. Εδώ διακρίνουμε δύο κύριες αιτίες: χρωμοσωμικές ανωμαλίες και γενετικές ανωμαλίες.

Ο Long (2012) αναφέρει ότι το 80-85% των γενετικών ανωμαλιών οφείλεται σε αυτοσωματικό υπολειπόμενο γονίδιο. Αυτό σημαίνει ότι οι περισσότεροι γονείς των παιδιών με ένα γενετικό ελάττωμα είναι υγιείς, αλλά είναι αλληλόμορφοι φορείς του μεταλλαγμένου γονιδίου και έτσι ο κίνδυνος της παρουσίας των ανωμαλιών στους απογόνους τους είναι 25%.

Επί του παρόντος, είναι γνωστά περίπου 30 γονίδια, τα οποία πιστεύεται ότι είναι υπεύθυνα για προβλήματα ακοής [14] Αυτά περιλαμβάνουν γενετικές αιτίες, το σύνδρομο Usher, το σύνδρομο Pendred ή ελάττωμα στο γονίδιο για Connexin 26. Η εν λόγω γονιδιακή μετάλλαξη είναι αρκετά διαδεδομένη στον πληθυσμό, ενώ ο φορέας αυτής της μετάλλαξης είναι περίπου κάθε 30 άτομα [15,16].

Περίπου το 15% της ακοής μεταδίδεται με αυτοσωμικό επικρατές τρόπο. Όταν ένας γονέας είναι υγιής και ο άλλος είναι φορέας του γονιδίου και η νόσος έχει εκδηλωθεί - υπάρχει κίνδυνος για τη φορητότητα στο παιδί 50%. Οι σπάνιες διαταραχές της ακοής που μεταδίδονται μέσω του χρωμοσώματος Χ οφείλονται σε γυναίκες οι οποίες είναι φορείς και μεταφέρουν το σε άρρενες απογόνους.

2.3.2 Πρώιμοι παράγοντες υψηλού κινδύνου

Σύμφωνα με τις Joint Committee on Infant Hearing και America Academy of Pediatrics, οι παράγοντες υψηλού κινδύνου, που σχετίζονται με την νεογνική βαρηκοΐα, είναι οι ακόλουθοι:

1. Οικογενειακό ιστορικό βαρηκοΐας και σε άλλα μέλη της οικογένειας, δηλαδή η κληρονομικότητα
2. Λοιμώξεις στην εγκυμοσύνη (τοξοπλάσμωση, σύφιλη, ενδοκρινοπάθειες, ερυθρά, κυτταρομεγαλοιός, έρπητας)
3. Ωτοτοξικά φάρμακα στην εγκυμοσύνη
4. Το νεογνό να παρουσιάζει συγγενείς ανωμαλίες ή σύνδρομα
5. Βάρος λιγότερο από 1500 gr κατά την γέννηση
6. Ίκτερος κατά την περιγεννητική ηλικία
7. Βακτηριακή μηνιγγίτιδα
8. Χαμηλό Apgarscore (0-4 στο 1 λεπτό ή 0-6 στα 5 λεπτά)
9. Ανάγκη χρήσης μηχανικού αερισμού για διάστημα άνω των 5 ημερών από τη γέννηση.
10. Δερματικά στίγματα που σχετίζονται με σύνδρομα, που περιλαμβάνουν νευροαισθητήρια βαρηκοΐα ή βαρηκοΐα αγωγιμότητας [17].

2.3.3 Παράγοντες υψηλού κινδύνου προοδευτικής βαρηκοΐας ή βαρηκοΐας όψιμης εκδήλωσης

Εν συνεχεία, πρέπει να εξετάζεται η παρουσία κριτηρίων που σχετίζονται με εμφάνιση προοδευτικής βαρηκοΐας ή βαρηκοΐας όψιμης εκδήλωσης. Τα κριτήρια αυτά πρέπει να λαμβάνονται υπόψη για εμφάνιση βαρηκοΐας από την 29η ημέρα γεννήσεως μέχρι και τα 2 έτη. Νήπια τα οποία είχαν ένα φυσιολογικό αποτέλεσμα

στην ανίχνευση αλλά παρουσιάζουν έναν από τους παρακάτω παράγοντες επικινδυνότητας, πρέπει να προγραμματίζονται για «follow up» στην ηλικία των 6-8 μηνών. Τα κριτήρια αυτά είναι :

1. Ανησυχία του γονέα ή κηδεμόνα όσον αφορά στην καθυστέρηση ακοής, ομιλίας, γλωσσικής ή αναπτυξιακής επικοινωνίας.
2. Βακτηριακή μηνιγγίτιδα ή άλλες λοιμώξεις, που σχετίζονται με την ανάπτυξη νευροαισθητήριας βαρηκοΐας.
3. Κρανιοεγκεφαλική κάκωση συνοδευόμενη από απώλεια συνείδησης ή κάταγμα κρανίου.
4. Δερματικά στίγματα που σχετίζονται με σύνδρομα, που περιλαμβάνουν νευροαισθητήρια βαρηκοΐα ή βαρηκοΐα αγωγιμότητας.
5. Ωτοτοξικά φάρμακα, συμπεριλαμβανομένων χημειοθεραπείας, αμινογλυκοσίδων, μόνων ή σε συνδυασμό με διουρητικά της αγκύλης.
6. Επαναλαμβανόμενη ή επιμένουσα εκκριτική μέση ωτίτιδα για τουλάχιστον 3 μήνες [18].

2.4 Ανίχνευση της Βαρηκοΐας σε παιδιά

Η απώλεια ακοής, στο παρελθόν, ανιχνευόταν με τον εντοπισμό μόνο των παιδιών που είχαν παράγοντες κινδύνου για απώλεια ακοής. Έτσι, γινόταν ακοολογικός έλεγχος μόνο στα βρέφη που είχαν έναν ή περισσότερους από αυτούς τους δείκτες. Παρόλα αυτά με τη μέθοδο αυτή πολλά βρέφη και μικρά παιδιά παρέμεναν αδιάγνωστα μέχρι μεγαλύτερες ηλικίες. Αρκετές φορές, η ανησυχία και η μέριμνα των γονέων σχετικά με την ακοή των παιδιών τους, ήταν αυτή που οδηγούσε στη διενέργεια ακοολογικού ελέγχου. Συχνά, επίσης, οι ίδιοι οι

επαγγελματίες υγείας και κυρίως οι παιδίατροι και νεογνολόγοι παρατηρούσαν συμπεριφορές στο παιδί που ενίσχυαν την υποψία ότι υπάρχει απώλεια ακοής. Τέλος δεν ήταν σπάνιο να αποδειχθεί ότι ένα παιδί είχε απώλεια ακοής όταν πλέον είχε εμφανίσει καθυστέρηση στην ανάπτυξη της ομιλίας οι διαταραχές στην ομιλία (σε ηλικία περίπου 2 ετών) [19].

Λόγω της ύπαρξης στοιχείων που αποδεικνύουν ότι η έγκαιρη διάγνωση και παρέμβαση οδηγεί σε καλύτερα αποτελέσματα για τα μικρά παιδιά με απώλεια ακοής, πολλές χώρες έχουν εφαρμόσει τον καθολικό έλεγχο νεογνικής βαρηκοΐας σε όλα τα μωρά ανεξαρτήτως παραγόντων κινδύνου. Τα προγράμματα ανίχνευσης νεογνικής βαρηκοΐας βοηθούν στον εντοπισμό νεογέννητων, που μπορεί να έχουν πρόβλημα ακοής, χωρίς απαραίτητα να έχουν θετικό ιστορικό σε κάποιον από τους παράγοντες κινδύνου, που σχετίζονται με την ανάπτυξη νεογνικής βαρηκοΐας. Έτσι, τα νεογνά που δεν περνούν τον έλεγχο με ωτοακουστικές εκπομπές παραπέμπονται για περαιτέρω ακοολογικό έλεγχο. Στο «follow up» τις περισσότερες φορές διαπιστώνεται ότι τα νεογνά αυτά δεν έχουν κάποιο βαθμό βαρηκοΐας. Ωστόσο, η εφαρμογή του καθολικού ελέγχου νεογνικής βαρηκοΐας είναι ο μόνος τρόπος για την έγκαιρη ανίχνευση των βρεφών αυτών που έχουν συγγενή βαρηκοΐα ή βαρηκοΐα πρώιμης εμφάνισης (Early onset). Τόσο, όμως, οι γονείς όσο και οι επαγγελματίες υγείας έχουν ενεργό συμμετοχή στον εντοπισμό νεογνών με νευροαισθητήρια βαρηκοΐα. Αυτό συμβαίνει, κυρίως, διότι κάποιες μορφές βαρηκοΐας δεν είναι παρούσες κατά τη γέννηση αλλά και επειδή αρκετά νεογνά δεν υπόκεινται σε ακοολογικό έλεγχό μετά τη γέννησή τους. Αρκετές φορές νεογνά με ήπιου βαθμού βαρηκοΐα δεν ανιχνεύονται από τα προγράμματα που εφαρμόζονται (Clinical Practice Guideline, 2007).

2.5 Πρώιμη παρέμβαση σε παιδιά με προβλήματα ακοής και η τρέχουσα κατάσταση της εφαρμογής του προγράμματος ελέγχου νεογνικής βαρηκοΐας στην Ελλάδα και στην Ευρώπη

Δυστυχώς, καμία μέθοδος δεν μπορεί να θεραπεύσει την απώλεια ακοής. Υπάρχει, όμως, η δυνατότητα να βελτιωθεί η ικανότητα επικοινωνίας μέσω της έγκαιρης παρέμβασης και αποκατάστασης. Ο στόχος αυτής της προσέγγισης είναι η μέγιστη ανάπτυξη και η επιτυχημένη κοινωνικοποίηση του παιδιού με προβλήματα ακοής.

Επί του παρόντος, λαμβάνεται υπόψη η πολυπλοκότητα της παρακολούθησης και της φροντίδας για ένα παιδί με προβλήματα ακοής. Στην αποκατάσταση των παιδιών με προβλήματα ακοής υπάρχει αλληλεξάρτηση μεταξύ του τομέα της υγειονομικής περίθαλψης και των εκπαιδευτικών και κοινωνικών δομών. Πρέπει να δοθεί έμφαση τόσο στην άμεση αντιμετώπιση, όσο και στην πρώιμη αποκατάσταση μέσω της υγειονομικής περίθαλψης. Επίσης η σταθερή παιδαγωγική φροντίδα κρίνεται αναγκαία για τη διασφάλιση της εκπαίδευσης του βαρήκοου παιδιού. Η όλη επιτυχία της αποκατάστασης εξαρτάται από πολλούς άλλους παράγοντες όπως τις ικανότητες και τις δεξιότητες των θεραπευτών και των λογοθεραπευτών, την εκμάθηση χρήσης προσθετικών συσκευών, το βαθμό συνεργασίας της οικογένειας καθώς και τον βαθμό ευφυΐας του παιδιού. Το καλό αποτέλεσμα εξαρτάται από όλους αυτούς τους παράγοντες που αποτελούν αναπόσπαστο κομμάτι της συνολικής αποκατάστασης του παιδιού. Το πρώτο βήμα για την επιτυχή αποκατάσταση είναι η έναρξη της παρακολούθησης από νεαρή ηλικία. Ιδανικά θα πρέπει να ξεκινήσει εντός 2 μηνών από τη διάγνωση της βαρηκοΐας, με την παροχή βοηθημάτων ακοής. Στην Ελλάδα, όμως, συχνά αυτό δεν συμβαίνει καθώς υπάρχει καθυστέρηση τόσο στην παραγγελία, όσο και στη διανομή των βοηθημάτων.

Η τρέχουσα ελληνική πραγματικότητα δυσχεραίνει τόσο την διαδικασία της ανίχνευσης όσο και την πρώιμη παρέμβαση. Το υπάρχον γραφειοκρατικό σύστημα υγειονομικής περίθαλψης στην Ελλάδα σίγουρα δεν βοηθά προς αυτή την κατεύθυνση. Αρκετές φορές, δεν υπάρχει οικονομική κάλυψη από τον ασφαλιστικό φορέα και ως εκ τούτου οι γονείς αναγκάζονται να καταβάλλουν τη δαπάνη μόνοι τους. Οι ίδιοι οι γονείς θα πρέπει να συμμετέχουν ενεργά στη διαδικασία αποκατάστασης άμεσα, χωρίς να χαθεί πολύτιμος χρόνος, προσπαθώντας να εκμεταλλευτούν την οποιαδήποτε υπολειμματική ακοή παρέχοντας συνεχώς ακουστικά ερεθίσματα. Σε αυτό το σημείο, πρέπει να αναφερθεί ότι το πρόγραμμα καθολικού ελέγχου ανίχνευσης νεογνικής βαρηκοΐας στην Ελλάδα, ξεκίνησε με την χρηματοδότηση της ευρωπαϊκής ένωσης μόλις τον Νοέμβριο του 2015.

Σχετικά με την κατάσταση του προγράμματος ελέγχου νεογνικής βαρηκοΐας στην Ευρώπη, μία πρόσφατη μελέτη η οποία δημοσιεύτηκε τον Μάρτιο του 2016 έδειξε ότι από τις 39 χώρες μόνο 3 δεν είχαν καθιερώσει καθολικό πρόγραμμα αλλά σκόπευαν να ξεκινήσουν άμεσα τους επόμενους μήνες, ενώ 22 χώρες (61.1%) είχαν ξεκινήσει πάνω από δέκα χρόνια. Όσον αφορά στη χρηματοδότηση, σε 15 χώρες (38.5%) γίνεται αποκλειστικά από την κυβέρνηση, σε 14 (35.9%) από κονδύλια ταμείων δημόσιας ασφάλισης, σε 5 (12.8%) από συμμετοχή της κυβέρνησης και άλλων φορέων, ενώ σε 5 (12.8%) η χρηματοδότηση γίνεται αποκλειστικά με άλλους τρόπους (νοσοκομεία, ιδιωτικά κεφάλαια) [20].

Ο ακοολογικός έλεγχος μετά από την ανίχνευση χρηματοδοτήθηκε αποκλειστικά από ταμεία δημόσιας υγείας σε 16 από τα 39 προγράμματα των ευρωπαϊκών χωρών (41,0%), σε 13 χρηματοδοτήθηκε από το κράτος (33,3%), σε 5 από την κυβέρνηση και άλλες πηγές χρηματοδότησης (12,8%) και σε 5 από άλλες πηγές (νοσοκομεία, Ιδιωτική ασφάλιση σε συνδυασμό ή όχι με τη δημόσια ασφάλιση υγείας) (12,8%), αντίστοιχα. Στα περισσότερα προγράμματα, οι δοκιμές

προσυμπτωματικού ελέγχου και οι ακοολογικές αξιολογήσεις είχαν παρόμοιες πηγές χρηματοδότησης.

Όλα τα προγράμματα ήταν «καθολικά», εκτός ενός το οποίο αφορούσε σε όλα τα νεογνά εκτός από εκείνα που νοσηλεύονταν σε ΜΕΝΝ. Τα πρωτόκολλα ελέγχου, πριν από την παραπομπή για ακοολογικό έλεγχο, σχεδιάστηκαν διαφορετικά σε κάθε χώρα με διαφορετικό τρόπο. Δεν καθορίστηκαν πρωτόκολλα σε 3 από τα 39 προγράμματα (7,7%), που σημαίνει ότι κάθε νοσοκομείο ή υπηρεσία καθορίζει τους τρόπους της διαδικασίας εξέτασης. Τα υπόλοιπα κέντρα εφαρμόζουν συγκεκριμένα πρωτόκολλα δύο σταδίων που έχουν καθοριστεί από το Υπουργείο Υγείας.

Στις μισές περίπου χώρες της Ευρωπαϊκής Ένωσης, ο έλεγχος νεογνικής βαρηκοΐας απαιτείται από τη νομοθεσία. Στις υπόλοιπες χώρες, ο έλεγχος δεν είναι υποχρεωτικός, ωστόσο συνιστάται σε μεγάλο βαθμό (WHO, 2009). Κρίνεται λοιπόν αναγκαία η από εμπειρογνώμονες θέσπιση κατευθυντήριων οδηγιών από την Ευρωπαϊκή ένωση, προκειμένου να δημιουργηθούν συγκεκριμένοι κανόνες και το νομοθετικό πλαίσιο το οποίο θα εξασφαλίζει τον καθολικό έλεγχο της νεογνικής βαρηκοΐας.

Κεφάλαιο 3 – Μέθοδοι εξέτασης ακοής

3.1 Υποκειμενικές μέθοδοι εξέτασης ακοής

Σε αυτήν ομάδα, δεδομένου ότι σε αυτήν την ηλικία αρχίζει η ικανότητα για εντόπιση των ήχων και η ανίχνευση της λειτουργίας της ακοής, στηρίζεται στα αυτόματα κινητικά αντανακλαστικά (κλείσιμο των βλεφάρων, μορφασμοί προσώπου, ξύπνημα, κούνημα ποδιών).

Σε παιδιά ημερών μέχρι 6 μηνών, γίνεται με ακουστικά ερεθίσματα στον ελεύθερο χώρο ή κοντά στο αυτί περίπου 10 εκ., έντασης 50-80-100 dB και σε τρεις ομάδες συχνοτήτων 125- 500 Hz και 2500-8000 Hz. Η ακοομετρία αυτή λέγεται ανιχνευτική και στηρίζεται στην παρατήρηση της αντανακλαστικής συμπεριφοράς του παιδιού στα ηχητικά ερεθίσματα.

Οι κυριότερες πηγές που χρησιμοποιούνται στην ανιχνευτική ακοομετρία είναι οι παρακάτω:

- Κουδουνίστρα χαμηλών συχνοτήτων
- Κουδουνίστρα υψηλών συχνοτήτων
- Ποτήρι με κουτάλι
- Τύμπανο
- Σαξόφωνο
- Παιδικό πιστόλι
- Καθαρός τόνος ακοομετρητή (500-4000 Hz)
- Ανθρώπινη φωνή

Οι αντιδράσεις των παιδιών χωρίζονται σε δυο κατηγορίες:

- Τις πρώιμες με πολύ μικρό λανθασμένο χρόνο και
- Τις όψιμες με σχετικά μεγάλο λανθασμένο χρόνο

Στις πρώιμες αντιδράσεις ανήκουν 3 αντανακλαστικές αντιδράσεις σαφώς διαχωριζόμενες μεταξύ τους, οι εξής:

- Το ωτοβλεφαριδικό αντανακλαστικό κατά το οποίο τα ανοικτά βλέφαρα κλείνουν γρήγορα και έντονα, ενώ τα κλειστά κλείνουν πιο έντονα. Σε φυσιολογική ακοή το αντανακλαστικό εκλύεται σε ένταση 100-105 dB.
- Το αντανακλαστικό του Moro το οποίο συνιστάται στην αρχή σε αντανακλαστική έκταση των άνω άκρων και κατόπιν ακολουθεί μια κίνηση εναγκαλισμού.
- Το αντανακλαστικό της αφύπνισης και ηρεμίας κατά το οποίο το νεογνό που κοιμάται αφυπνίζεται και το ανήσυχο ηρεμεί όταν ακούσει έντονο ηχητικό ερέθισμα έντασης 70-75 dB. β)

Στις όψιμες αντιδράσεις ανήκουν αντανακλαστικές αντιδράσεις ολόκληρου του σώματος οι οποίες είναι:

- Ελάττωση ή αύξηση της στιγμιαίας δραστηριότητας
- Βαθιά εισπνοή ή συγκράτηση της αναπνοής
- Αντιδράσεις από το κεφάλι
- Αντιδράσεις στην θέση του σώματος

Οι αντιδράσεις αυτές εξαρτώνται από την ηλικία και το βαθμό ψυχοκινητικής ανάπτυξης του νεογνού [21].

3.2 Αντικειμενικές μέθοδοι εξέτασης ακοής νεογνών

3.2.1 Ωτοακουστικές εκπομπές

3.2.1.1 Ορισμός ωτοακουστικών εκπομπών

Οι ωτοακουστικές εκπομπές είναι ήχοι που μπορούν να ανιχνευθούν στον έξω ακουστικό πόρο και οφείλονται στη φυσιολογική λειτουργία του κοχλία. Παράγονται μόνο όταν το όργανο του Corti είναι λειτουργικά ακέραιο ή σχεδόν ακέραιο και η καταγραφή τους είναι δυνατή όταν το μέσο ους λειτουργεί φυσιολογικά. Είναι γενικά παραδεκτό ότι οι ωτοακουστικές εκπομπές προέρχονται από τις μικρομηχανικές ιδιότητες των έξω τριχωτών κυττάρων. Οι εκπομπές που καταγράφονται είναι αποτέλεσμα της μετάδοσης δονήσεων από τον κοχλία προς την τυμπανική μεμβράνη μέσω των ακουστικών οσταρίων.

Οι ωτοακουστικές εκπομπές μπορεί να παράγονται αυτόματα, επειδή οι ήχοι στον κοχλία ανακυκλώνονται συνεχώς, αλλά συνήθως η γένεση τους οφείλεται σε κάποιο ηχητικό ερέθισμα. Για την ανίχνευσή τους δεν απαιτούνται ηλεκτρόδια, διότι δεν είναι ηλεκτρικές απαντήσεις αλλά μηχανικές δονήσεις. Κατ' επέκταση, για να καταγραφούν χρησιμοποιούνται μικρόφωνα, τα οποία μετατρέπουν τη μηχανική ενέργεια των εκπομπών σε ηλεκτρική. Οι εκπομπές είναι αποτέλεσμα της μετάδοσης δονήσεων από τον κοχλία προς την τυμπανική μεμβράνη μέσω των ακουστικών οσταρίων. Έτσι, απαραίτητη προϋπόθεση για την ανίχνευση και την καταγραφή τους είναι το υγιές μέσο ους. Η καλή απόφραξη του έξω ακουστικού πόρου είναι ένα επιπρόσθετο σημαντικό στοιχείο για την καταγραφή τους, ιδιαίτερα εκείνων των εκπομπών που είναι συχνότητας χαμηλότερης των 3kHz. Αυτό συμβαίνει γιατί οι δονήσεις που προκαλούνται στην τυμπανική μεμβράνη, άρα και οι δονήσεις του αέρα στον έξω ακουστικό πόρο, είναι τόσο ασθενείς, ώστε, αν αυτός δεν αποφραχθεί, ουσιαστικά οι δονήσεις δεν θα αποτελούν ηχητικά κύματα.

Η ένταση των εκπομπών δεν είναι ένα απόλυτο ποσοτικό μέγεθος. Είναι αποτέλεσμα της λειτουργικότητας του κοχλία, των ιδιοτήτων αγωγιμότητας του μέσου ωτός και τέλος του όγκου και των ακουστικών χαρακτηριστικών του έξω ακουστικού πόρου. Έτσι, αν θα ήταν δυνατόν να μεταβληθεί ο όγκος του έξω ακουστικού πόρου ή οι χαρακτήρες της αγωγιμότητας του μέσου ωτός, τότε θα μεταβαλλόταν και η ένταση των εκπομπών.

Η καταγραφή εκπομπών υψηλής έντασης σημαίνει, με αρκετή αξιοπιστία, ότι υπάρχει φυσιολογική ακοή στο υπό εξέταση αφτί. Μεταξύ της έντασης των εκπομπών και του ψυχοακουστικού ουδού της ακοής έχει παρατηρηθεί σημαντική συσχέτιση. Επειδή, όμως, ο ακουστικός ουδός του κάθε ατόμου είναι ένας μόνο από τους πολλούς παράγοντες που καθορίζουν την ένταση των εκπομπών του, δεν είναι δυνατόν να γίνει αξιόπιστη και ακριβής αντιστοιχία ανάμεσα στις εντάσεις των εκπομπών και του ουδού ακοής στις διάφορες συχνότητες. Οι παράγοντες που διαφοροποιούν την ένταση των εκπομπών από άτομο σε άτομο είναι πολλοί και άγνωστοι, με αποτέλεσμα να είναι δύσκολο να χρησιμοποιηθούν ως ποσοτικό μέγεθος. Τελικά, το βέβαιο είναι ότι ο υγιής κοχλίας διαθέτει ένα μηχανισμό με τον οποίο μπορεί να εκπέμπει ήχο προς το μέσο ους. Αυτό καθιστά τις ωτοακουστικές εκπομπές τη μοναδική μη παρεμβατική μέθοδο ελέγχου τις κοχλιακής λειτουργίας, δηλαδή ένα σημαντικό κλινικό εργαλείο.

3.2.1.2 Ωτοακουστικές εκπομπές: Ιστορική Αναδρομή

Οι ωτοακουστικές εκπομπές ανακαλύφθηκαν από τον David Kemp στο Institute of Laryngology and Otology, Royal National ENT Hospital, στο Λονδίνο το 1977 και η πρώτη δημοσίευση έγινε το 1978, στο Journal of Acoustical Society of America [22]. Ο όρος «ακουστικές εκπομπές» είναι δανεισμένος από την επιστήμη υλικών και αναφέρεται στο φαινόμενο κατά το οποίο ενέργεια εγκλωβισμένη μέσα στην

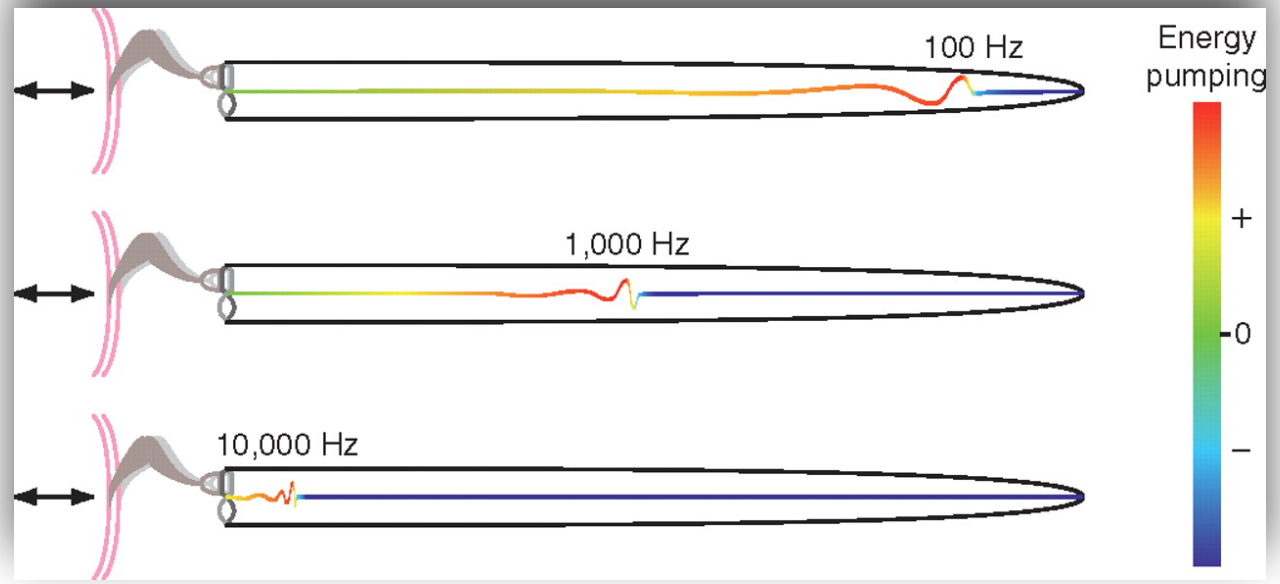
εσωτερική δομή ενός μετάλλου, όπως για παράδειγμα μετά από σφυρηλάτηση, μπορεί να απελευθερωθεί είτε αυθόρμητα είτε μετά από φυσική διέγερση. Η αφορμή για την έρευνα, που οδήγησε στις ωτοακουστικές εκπομπές, ήταν οι ψυχοακουστικές έρευνες των ανεξήγητων οροσειρών και κοιλάδων του φυσιολογικού ακοογράμματος από τον Elliot το 1958. Ο συνδυασμός τους με υποκειμενικές εμβοές, ακουστικούς συνδυασμένους τόνους και άλλες ανωμαλίες της φυσιολογικής ακοής οδήγησαν προς μια φυσική ερμηνεία. Η μετάδοση των κυμάτων στον κοχλία είναι ουσιαστικά χωρίς απώλειες σε επίπεδα κοντά στον ουδό σαν αποτέλεσμα της απουσίας γραμμικότητας στην κορυφή του ταξιδεύοντος κύματος (travelling wave): Όπως σε ένα παλλόμενο δωμάτιο, σταθερά κύματα δημιουργούνται μέσα στον κοχλία που ενδυναμώνουν ορισμένες συχνότητες και αποδυναμώνουν κάποιες άλλες. Ο μηχανισμός αυτός εξηγεί και τη μικροδομή του φυσιολογικού ακοογράμματος. Ο κοχλίας λειτουργεί ως δωμάτιο με τις ακουστικές του ιδιότητες να βελτιστοποιούνται από ατελή ακουστική ενίσχυση που δημιουργεί και τις παλίνδρομες εντάσεις (feedback howl) ή αλλιώς αυτόματες ωτοακουστικές εκπομπές (SOAE). Αυτά τα φαινόμενα μπορούν να καταγραφούν καθώς η ωοειδής θυρίδα μεταδίδει εσωτερικές δονήσεις του κοχλία στο μέσο ους και έτσι στον έξω ακουστικό πόρο [23].

3.2.1.3 Φυσιολογία παραγωγής ωτοακουστικών εκπομπών

3.2.1.3.1. Φυσιολογία του κοχλία - Θεωρία ταξιδεύοντος κύματος

Το 1949, ο Von Bekesy [24] ανακάλυψε ότι κάτω από την επίδραση του ήχου η βασική μεμβράνη του κοχλιακού πόρου δημιουργεί ένα σχετικά αργό κινούμενο κύμα από τη βάση προς την κορυφή του κοχλία και διατύπωσε τη θεωρία του *ταξιδεύοντος κύματος* (travelling wave) που έδειξε ότι οι δονήσεις στον κοχλία, που

οφείλονται σε τόνους, δεν διατρέχουν όλο το μήκος της κοχλιακής μεμβράνης. Οι υψηλότερες συχνότητες εξαλείφονται κοντά στη βάση του κοχλία, ενώ οι πιο χαμηλές προχωράνε πιο πέρα, ως την κορυφή του κοχλία και το ελικότρημα. Το φαινόμενο αυτό οφείλεται σε διαφορές στο πάχος, στη μάζα και κυρίως στην ανελαστικότητα κατά μήκος του κοχλία, που οδηγεί σε μείωση της ικανότητας του κοχλία να απορροφά ενέργεια από υψηλής συχνότητας αλλαγές από τη βάση προς την κορυφή. Κατά συνέπεια, υψηλής συχνότητας ενέργεια διεγείρει τη βάση της κοχλιακής μεμβράνης, ενώ χαμηλής συχνότητας την κορυφή. Έτσι, διαφορετικής συχνότητας ήχοι προκαλούν μέγιστη μετακίνηση διαφορετικών τμημάτων και διεγείρουν διαφορετικές περιοχές του κοχλία και συνεπώς διαφορετικά τμήματα του ακουστικού νεύρου, όπως φαίνεται στην επόμενη εικόνα (εικόνα 7).



Εικόνα 7. Θεωρία ταξιδεύοντος κύματος

3.2.1.3.2 Κοχλιακός ενισχυτής

Τα πρώτα αποτελέσματα από τις μετρήσεις του Von Bekesy που έγιναν με τη χρήση πτωματικών κοχλιών έδειξαν αποκρίσεις πολύ λιγότερο συντονισμένες από τις πραγματικές αποκρίσεις των τριχωτών κυττάρων και των ινών του ακουστικού

νεύρου, παρά την αρχική αισιοδοξία για την θεωρία του ταξιδεύοντος κύματος [24]. Αυτή η παρατήρηση καθώς και η έλλειψη γραμμικότητας στη μετακίνηση της βασικής μεμβράνης, οδήγησαν στη θεωρία του «κοχλιακού ενισχυτή»,μιας ενεργητικής διαδικασίας, που απαιτεί ενέργεια και εδράζεται μεταξύ της βασικής μεμβράνης και του ακουστικού νεύρου και η οποία προκαλεί την περαιτέρω βελτίωση της ακουστικής οξύτητας. Αποτελέσματα ερευνών από διάφορες πηγές οδήγησαν στο συμπέρασμα ότι αυτή η ενεργητική διαδικασία βρίσκεται στα έξω τριχωτά κύτταρα: Τα έξω τριχωτά κύτταρα κινούνται, όταν διεγείρονται ηλεκτρικά – βραχύνονται, όταν εκπολώνονται και επιμηκύνονται, όταν υπερπολώνονται [25]. Αυτές οι αλλαγές οφείλονται σε αλλαγές της πολικότητας στην επιφάνεια της μεμβράνης των έξω τριχωτών κυττάρων και προκαλούνται από διάφορους μοριακούς «κινητήρες» κατά μήκος του κυττάρου. Μετρήσεις της δύναμης που παράγεται από τα έξω τριχωτά κύτταρα δείχνουν ότι η ενεργοποίηση αρκετών κυττάρων ταυτόχρονα μπορεί να μεταβάλλει τις μηχανικές ιδιότητες της βασικής μεμβράνης του κοχλία. Αποτέλεσμα αυτού είναι η ενίσχυση της μετακίνησης της βασικής μεμβράνης σε ένα μικρό εύρος συχνοτήτων-κάτι που αποδεικνύεται με την απώλεια της ευαισθησίας και της ικανότητας διαχωρισμού συχνοτήτων που παρατηρείται μετά την απώλεια έξω τριχωτών κυττάρων [26]. Διάφορα μοντέλα βασισμένα στις αλλαγές στη δυσκαμψία της βασικής μεμβράνης έδειξαν ότι τα έξω τριχωτά κύτταρα από μόνα τους μπορούν να προκαλέσουν κίνηση της βασικής μεμβράνης, γεγονός που οδηγεί στην παραγωγή των ωτοακουστικών εκπομπών.

3.2.1.4 Είδη ωτοακουστικών εκπομπών

Αυτόματες ωτοακουστικές εκπομπές

Πρόκειται για τονικούς ήχους χαμηλής έντασης, οι οποίοι καταγράφονται στον έξω ακουστικό πόρο χωρίς να απαιτείται για την παραγωγή τους η παρουσία εξωτερικού ηχητικού ερεθίσματος. Αυτόματες εκπομπές δεν παράγονται, όταν υπάρχει βαρηκοΐα μεγαλύτερη από 25-30 dBSPL. Δεν είναι συνήθως υποκειμενικά αντιληπτές στα άτομα στα αφτιά των οποίων γίνεται η μέτρηση και η παρουσία τους σημαίνει ότι η ακουστική ευαισθησία του κοχλία είναι φυσιολογική κοντά στη συχνότητα των αυτόματων ωτοακουστικών εκπομπών. Ο ακριβής μηχανισμός παραγωγής αυτόματων ωτοακουστικών εκπομπών δεν είναι γνωστός, αν και πιθανολογείται ότι παράγονται από μη γραμμική δραστηριότητα των έξω ακουστικών κυττάρων στην περιοχή του κοχλία, που φυσιολογικά συντονίζεται στη συχνότητα των ωτοακουστικών εκπομπών. Πρώτος ο Kemp ανέφερε ότι οι αυτόματες ωτοακουστικές εκπομπές παράγονται από μικρές δομικές ανωμαλίες εντός του κοχλία, που δεν είναι αρκετά σημαντικές για να προκαλέσουν ανωμαλίες στο ακοόγραμμα, όπως για παράδειγμα μικρές αναδιατάξεις στη διαρρύθμιση των έξω τριχωτών κυττάρων [27]. Οι αυτόματες ωτοακουστικές εκπομπές είναι συνεχείς, βραχέως φάσματος, με εύρος έως 1 Hz. Βρίσκονται σε σχετικά σταθερές συχνότητες, με αποτέλεσμα η ενίσχυση του σήματος και η εξουδετέρωση του περιβάλλοντος θορύβου να είναι αρκετές, ώστε να επιτρέψουν την καταγραφή τους. Ωστόσο, είναι σχετικά ευάλωτες στη παρουσία παραγόντων που επηρεάζουν τα έξω τριχωτά κύτταρα, όπως η υποξία, τα ωτοτοξικά φάρμακα και ο θόρυβος [28,29]. Δεν έχουν μετρηθεί αυτόματες ωτοακουστικές εκπομπές σε αφτιά με απώλεια ακοής πάνω από 25-30 dBHL. Ωστόσο, αυτόματες ωτοακουστικές εκπομπές μπορούν να ανιχνευθούν σε αφτιά με ήπια νευροαισθητήρια βαρηκοΐα, αν η

βαρηκοΐα είναι πιο ήπια από 25 dB και με δεδομένο ότι οι ωτοακουστικές εκπομπές θα παραχθούν στις συχνότητες που διατηρείται ακοή πάνω από 15 db [30]

Ωτοακουστικές εκπομπές συχνότητας ερεθίσματος (SFOAEs)

Είναι παρόμοιες με τις παροδικές OAEs με τη διαφορά ότι εμφανίζονται με τη χορήγηση συνεχούς καθαρού τόνου αντί για clicks. Για την έκλυση των εκπομπών συχνότητας ερεθίσματος χρησιμοποιείται ένας συνεχής καθαρός τόνος χαμηλής έντασης (περίπου 40 – 50 dBSPL) με συνεχώς μεταβαλλόμενη συχνότητα σε ένα φάσμα συχνοτήτων από χαμηλές έως υψηλές π.χ. από 800 -2800 Hz και οι εκπομπές έχουν την ίδια συχνότητα με το ερέθισμα που τις προκάλεσε [31]. Η έντασή τους κυμαίνεται μεταξύ -20 και +10 dBSPL και ο λανθάνων χρόνος εμφάνισής τους είναι περίπου 7 msec.

Παροδικά προκλητές ωτοακουστικές εκπομπές (TEOAEs)

Αντικατοπτρίζουν τα χαρακτηριστικά του φάσματος συχνοτήτων του ηχητικού ερεθίσματος που τις προκαλεί. Η ένταση των εκπομπών, οι οποίες ανιχνεύονται στα νεογνά είναι μεγαλύτερη από 20 dBSPL, ενώ στα μεγαλύτερα παιδιά και τους ενήλικες είναι της τάξης των 10-15 dBSPL. Με τη χρήση clicks, παράγονται εκπομπές με ευρύ φάσμα συχνοτήτων. Τα tone – bursts ερεθίσματα παράγουν εκπομπές περιορισμένου φάσματος συχνοτήτων.

Οι παροδικά προκλητές ωτοακουστικές εκπομπές είναι εκπομπές που καταγράφονται σχεδόν από όλα τα άτομα με φυσιολογική ακοή. Προκαλούνται από μηχανική δραστηριότητα που προέρχεται από τον κοχλία και δεν είναι αποτέλεσμα των μηχανικών ιδιοτήτων του μέσου ωτός. Ο Kemp ήταν ο πρώτος, ο οποίος

περιέγραψε τα βασικά χαρακτηριστικά τους. Διαπίστωσε ότι, όταν για την πρόκληση των εκπομπών χρησιμοποιούνται ως ερέθισμα «κλικς», οι καταγραφόμενες εκπομπές αποτελούνται από διάφορες συχνότητες, οι οποίες διαφοροποιούνται ανάλογα με τη χρονική στιγμή της καταγραφής. Οι πιο έντονες εκπομπές είναι εκείνες, που έχουν συχνότητα γύρω από το 1500 Hz. Η ένταση των καταγραφόμενων εκπομπών σχετίζεται με την ένταση του ηχητικού ερεθίσματος. Η αύξηση της έντασης του ερεθίσματος κατά 1dBSPL αυξάνει την ένταση των εκπομπών κατά 0.1 έως 0.4 db SPL. Υπάρχει μέγιστη ένταση του ερεθίσματος, περαιτέρω αύξησή της οποίας δεν οδηγεί σε αύξηση της έντασης των εκπομπών. Η ελάχιστη ένταση του ηχητικού ερεθίσματος που απαιτείται για την καταγραφή εκπομπών, είναι σχεδόν στα επίπεδα του ψυχοακουστικού ουδού ακοής. Αυτό όμως δεν σημαίνει ότι θα μπορούσε να προσδιοριστεί με αυτόν τον τρόπο ο ουδός της ακοής γιατί η καταγραφή των εκπομπών εξαρτάται άμεσα από τον συνυπάρχοντα θόρυβο (του περιβάλλοντος, του έξω ακουστικού πόρου και του μέσου ωτός). Αυτό είναι ιδιαίτερα εμφανές στην περίπτωση της καταγραφής εκπομπών σε νεογνά, στα οποία, αν και οι καταγραφόμενες εκπομπές είναι μεγάλης έντασης, δεν μπορούν να καταγραφούν με ουδικά ηχητικά ερεθίσματα, γιατί τα νεογνά φυσιολογικά παράγουν έντονο θόρυβο λόγω της αναπνοής και των κινήσεων απομύζησης [32].

Πρώτος ο Kemp ανέφερε με βάση πειραματικά δεδομένα ότι τα χαρακτηριστικά των εκπομπών μεταβάλλονται κάτω από ορισμένες συνθήκες, όπως μετά από χορήγηση διουρητικών της αγκύλης και μετά από έκθεση σε θόρυβο [27].Η ένταση των εκπομπών μπορεί να κατασταλεί κάτω από ορισμένες προϋποθέσεις. Αυτό επιτυγχάνεται όταν, συγχρόνως με το ηχητικό ερέθισμα για την πρόκληση των εκπομπών, χορηγηθεί ομόπλευρα η ετερόπλευρα και ένας άλλος ήχος (απλός τόνος ή λευκός θόρυβος). Πειράματα που έγιναν για την καταστολή των εκπομπών με ομόπλευρη χορήγηση θορύβου, έδειξαν ότι στον κοχλία υπάρχει

ένα μηχανικό σύστημα που έχει υψηλού βαθμού ειδικότητα ανά συχνότητα και σχετίζεται άμεσα με την παραγωγή των εκπομπών. Τα ηχητικά ερεθίσματα, που χρησιμοποιούνται στις περισσότερες κλινικές εφαρμογές των παροδικά προκλητών ωτοακουστικών εκπομπών, είναι μη γραμμικά «κλικς» μέτριας έντασης (80 db SPL) και διαρκείας 80μs. Το κάθε «κλικ» αποτελείται από μια αλληλουχία τεσσάρων ερεθισμάτων. Τα τρία πρώτα από αυτά είναι της ίδιας έντασης και φάσης, ενώ το τέταρτο έχει τριπλάσια ένταση και αντίθετη φάση από τα πρώτα. Οι ήχοι που καταγράφονται ως απάντηση είναι δύο ειδών: αυτοί που έχουν γραμμικές ιδιότητες και εκείνοι που έχουν μη γραμμικές ωτός. Οι πρώτοι είναι το άθροισμα των ήχων από τη μηχανική λειτουργία του μέσου ωτός και του θορύβου στον έξω ακουστικό πόρο. Οι δεύτεροι είναι οι ήχοι που παράγονται από τον κοχλία. Έχει υπολογιστεί ότι η ένταση των γραμμικών απαντήσεων είναι περίπου ίση με την ένταση του τέταρτου ερεθίσματος. Λόγω του ότι αυτό έχει αρνητική φάση, το άθροισμά τους είναι μηδέν. Με τον τρόπο αυτό καταγράφονται οι μη γραμμικοί ήχοι που ουσιαστικά αποτελούν την ωτοακουστική εκπομπή και ελάχιστα γραμμικά στοιχεία.

Ωτοακουστικές εκπομπές προϊόντων παραμόρφωσης (DPOAEs)

Αυτές οι εκπομπές είναι η απάντηση του κοχλία σε ηχητικό ερέθισμα, το οποίο αποτελείται από δύο απλούς τόνους που χορηγούνται ταυτόχρονα και ονομάζονται βασικοί τόνοι. Από αυτούς, εκείνος με τη μικρότερη συχνότητα χαρακτηρίζεται ως F1 και η έντασή του ως L1, ενώ εκείνος με τη μεγαλύτερη συχνότητα ως F2 και η έντασή του ως L2. Η σχέση των συχνοτήτων τους δεν είναι τυχαία. Για κάθε ζεύγος βασικών τόνων ισχύει η αναλογία f2/f1=1.22 (οι 2 t απέχουν μεταξύ τους κατά ένα τρίτο της οκτάβας. Η απάντηση που καταγράφεται μετά από

αυτό το ηχητικό ερέθισμα περιγράφηκε, γιατί είναι τόνος που γεννάται από τον ίδιο τον κοχλία χωρίς την ύπαρξη ηχητικού ερεθίσματος.

Ο κοχλίας παράγει προϊόντα παραμόρφωσης διαφόρων συχνοτήτων, όπως για παράδειγμα 2f1-f2, f2-f1, 2f2-f1, 3f1-2f2. Το μόνο που καταγράφεται και μελετάται στην κλινική πράξη είναι αυτό με την συχνότητα 2f1-f2, γιατί έχει τη μεγαλύτερη ένταση από όλα τα άλλα. Αρκετά προϊόντα παραμόρφωσης ανιχνεύονται τυπικά σε όλους τους ανθρώπους με φυσιολογική ακοή. Η έντασή τους δεν ξεπερνά τα 5-15 dBSPL, ακόμη και όταν προκαλούνται από βασικούς τόνους μεγάλης έντασης.

Η γένεση των ωτοακουστικών εκπομπών προϊόντων παραμόρφωσης επιτυγχάνεται ακόμη και με ερεθίσματα πολύ μικρής έντασης και πιστεύεται ότι αυτές αποτελούν έκφραση των μη μηχανικών ιδιοτήτων των έξω τριχωτών κύτταρων και της φυσιολογικής κοχλιακής λειτουργίας. Χάρη σε αυτές τις ιδιότητές τους τα τριχωτά κύτταρα, χρησιμοποιώντας μεταβολική ενέργεια, ενισχύουν την παραμόρφωση της βασικής μεμβράνης που προκαλείται από το ηχητικό ερέθισμα σε εκείνο το τμήμα της που αντιστοιχεί στη συχνότητα του ερεθίσματος. Το σύστημα που ενισχύει το κινούμενο κύμα στη βασική μεμβράνη καλείται κοχλιακός ενισχυτής και θεωρείται υπεύθυνος για την παραγωγή όλων των ειδών των ωτοακουστικών εκπομπών.

Αντίθετα με τις παροδικά προκλητές ωτοακουστικές εκπομπές, η καταγραφή των ωτοακουστικών εκπομπών προϊόντων παραμόρφωσης γίνεται ταυτόχρονα με τη χορήγηση του ηχητικού ερεθίσματος. Η καταγραφή τους, παρόλα αυτά είναι εύκολη με τη χρήση της φασματικής ανάλυσης κατά Fourier, γιατί οι εκπομπές είναι διαφορετικής συχνότητας και έντασης από το ηχητικό ερέθισμα. Οι διάφορες συσκευές καταγραφής ωτοακουστικών εκπομπών προϊόντων παραμόρφωσης έχουν τη δυνατότητα καταγραφής εκπομπών χαμηλών συχνοτήτων, αν και τόσο ο

θόρυβος του περιβάλλοντος όσο και ο θόρυβος του μέσου ωτός και της αναπνοής του εξεταζόμενου, καθιστούν πολύ δύσκολη την καταγραφή των εκπομπών συχνότητας μικρότερης του 1kHz. Αντίθετα, είναι δεδομένη η δυνατότητα αξιόπιστης καταγραφής των εκπομπών υψηλών συχνοτήτων (μέχρι 6-8 kHz). Η καταγραφή εκπομπών υψηλοτέρων συχνοτήτων είναι αδύνατη λόγω τεχνικών περιορισμών στις ιδιότητες των μεγαφώνων.

Η γραφική απεικόνιση των ωτοακουστικών εκπομπών προϊόντων παραμόρφωσης γίνεται συνήθως ως συνάρτηση των συχνοτήτων των βασικών τόνων και όχι ως συνάρτηση της συχνότητας των ίδιων των εκπομπών. Αυτό συμβαίνει γιατί έχει αποδειχθεί ότι εκπομπές 2f1-f2, παράγονται σε εκείνο το τμήμα του κοχλία που παρουσιάζει τη μέγιστη παραμόρφωσή του από το ερέθισμα των βασικών τόνων. Το τμήμα αυτό αντιστοιχεί στη συχνότητα που προσδιορίζεται από το γεωμετρικό μέσο των f1 και f2 ή σπανιότερα από τη συχνότητα f2. Σύμφωνα με πρόσφατα δεδομένα, θεωρείται ότι η συχνότητα, η οποία προσδιορίζει ακριβέστερα τη θέση παραγωγής της εκπομπής 2f1-f2, εξαρτάται από την ένταση των βασικών τόνων. Οι τόνοι χαμηλής έντασης ενεργοποιούν την περιοχή της βασικής μεμβράνης περί τη συχνότητα f2, ενώ οι τόνοι μέσης και μεγάλης έντασης ενεργοποιούν την περιοχή που αντιστοιχεί στο γεωμετρικό μέσο των δύο αυτών συχνοτήτων. Η ένταση των οχτώ ακουστικών εκπομπών προϊόντων παραμόρφωσης εξαρτάται από τις παραμέτρους των βασικών τόνων του ερεθίσματος, Δηλαδή τη συχνότητα, την ένταση, την διαφορά των συχνοτήτων και των εντάσεων τους. Η ένταση των εκπομπών είναι σχετικά σταθερή σε σχέση με τη συχνότητα του ερεθίσματος. Συνηθέστερα, είναι μικρότερη στις συχνότητες κάτω του 1kHz και άνω των 6kHz καθώς και σε ένα μικρό φάσμα μεταξύ των συχνοτήτων 2 και 3 kHz. Αντίθετα η ένταση των βασικών τόνων καθορίζει την ένταση των εκπομπών. Όταν L1=L2, η αύξηση της έντασης κατά 1 dBSPL έχει ως αποτέλεσμα την αύξηση της

έντασης των εκπομπών κατά 1 dBSPL περίπου. Η αύξηση αυτή παύει να παρατηρείται, όταν η ένταση των βασικών τόνων γίνεται μεγαλύτερη από 75 dBSPL. Ακόμη είναι γνωστό ότι η ένταση των εκπομπών μπορεί να αυξηθεί ελαφρώς με τη χρήση υπερουδικών ερεθισμάτων και ταυτόχρονη ελάττωση της έντασής του L2 ώστε L2<L1. Τέλος, η ένταση των εκπομπών εξαρτάται από την αναλογία των συχνοτήτων των βασικών τόνων, με βέλτιστη την αναλογία f2/f1=1.22

Για να είναι δυνατή η κλινική εφαρμογή και αξιολόγηση των ωτοακουστικών εκπομπών προϊόντων παραμόρφωσης, είναι αναγκαίο να υπάρχουν στατιστικά φυσιολογικά δεδομένα, ώστε να είναι δυνατός ο χαρακτηρισμός κάθε καταγραφής ως φυσιολογικής ή παθολογικής. Μια καταγραφή σημαίνει κοχλιακή βλάβη, όταν οι εκπομπές του εξεταζόμενου αυτιού είναι μικρότερης έντασης ή και μικρότερου φάσματος συχνοτήτων σε σχέση με τις εκπομπές του φυσιολογικού πληθυσμού.

Η ένταση των εκπομπών είναι μεγαλύτερη για τις γυναίκες και αντιστρόφως ανάλογη με την ηλικία, ιδιαίτερα στις υψηλές συχνότητες. Στην κλινική πράξη χρησιμοποιούνται ερεθίσματα έντασης 70 dBSPL, καθώς έχει διαπιστωθεί ότι με αυτή την ένταση οι εκπομπές που παράγονται είναι χαμηλότερης έντασης από ότι φυσιολογικά ακόμη και με βαρηκοΐα της τάξης των 20-30 dBSPL. Σε επίπεδα ακοής χειρότερα των 50 dB δεν ανιχνεύονται [8].

3.2.1.5 Παραγωγή παροδικών προκλητών ωτοακουστικών εκπομπών

Οι παροδικά προκλητές ωτοακουστικές εκπομπές είναι πολύπλοκα ακουστικά φαινόμενα που μπορούν να καταγραφούν σε όλα σχεδόν τα άτομα με φυσιολογική ακοή. Όταν χρησιμοποιείται για την παραγωγή τους ερέθισμα τύπου «Κλικ», η κυματομορφή που λαμβάνεται είναι διαφορετική κάθε φορά και αποτελείται από διαφορετικές συχνότητες σε διαφορετικές χρονικές στιγμές. Η κύρια ενέργεια της

απόκρισης βρίσκεται στην περιοχή συχνότητας περίπου 1500 Hz, ενώ το εύρος της απόκρισης συνδέεται με την ένταση του ερεθίσματος με μια πολύπλοκη σχέση. Οι εκπομπές που καταγράφονται μετά από ερεθίσματα που βρίσκονται κοντά στον ουδό του ακοογράμματος έχουν ενέργεια σχεδόν ίση με το ερέθισμα. Καθώς η ενέργεια του ερεθίσματος αυξάνει, τόσο μεγαλώνει και η ενέργεια της απόκρισης, αν και με φθίνοντα ρυθμό, κατά 20-30 dB για κάθε αύξηση της έντασης του ερεθίσματος κατά 60-70 dB. Ο τρόπος που αυξάνει η ενέργεια της απόκρισης σε σχέση με την ενέργεια του ερεθίσματος είναι συμβατός με την λειτουργία ενός ενεργού βιολογικού συστήματος, του «κοχλιακού ενισχυτή», όπως αναφέρεται και πιο πάνω [25]. Ο ενισχυτής αυτός παρέχει περίπου 60-70 dB για ερεθίσματα χαμηλής εντάσεως και προσεγγίζει τον κορεσμό για ερεθίσματα μέσης εντάσεως [33].

3.2.1.6 Επιπολασμός

Αρχικές μελέτες έδειχναν επιπολασμό της τάξης του 30-40 % , αν και πρόσφατα στοιχεία δείχνουν ότι με σχολαστική εξουδετέρωση του εξωτερικού θορύβου μπορούν να ανιχνευθούν σε περισσότερα από 70% Νεογνά-Παιδιά.

Οι παροδικά προκλητές ωτοακουστικές εκπομπές που καταγράφονται σε νεογνά είναι πιο ισχυρές από ότι σε ενήλικες, κατά 10 db τουλάχιστον, και έχουν ένταση περίπου 26dB SPL. Ο Kok παρατήρησε ότι το εύρος των παροδικά προκλητών ωτοακουστικών εκπομπών αυξάνει κατά τις πρώτες μέρες από τη γέννηση [34]. Σε μια μεγάλη ομάδα νεογνών, χρησιμοποιώντας ως κριτήριο για παρουσία ωτοακουστικών εκπομπών αναπαραγωγιμότητα μεγαλύτερη από 50% καταγράφηκαν ωτοακουστικές εκπομπές σε 75% από τα εξετασθέντα αφτιά κατά τις πρώτες 36 ώρες, και σε 95% μετά τις πρώτες 108 ώρες ζωής [35].

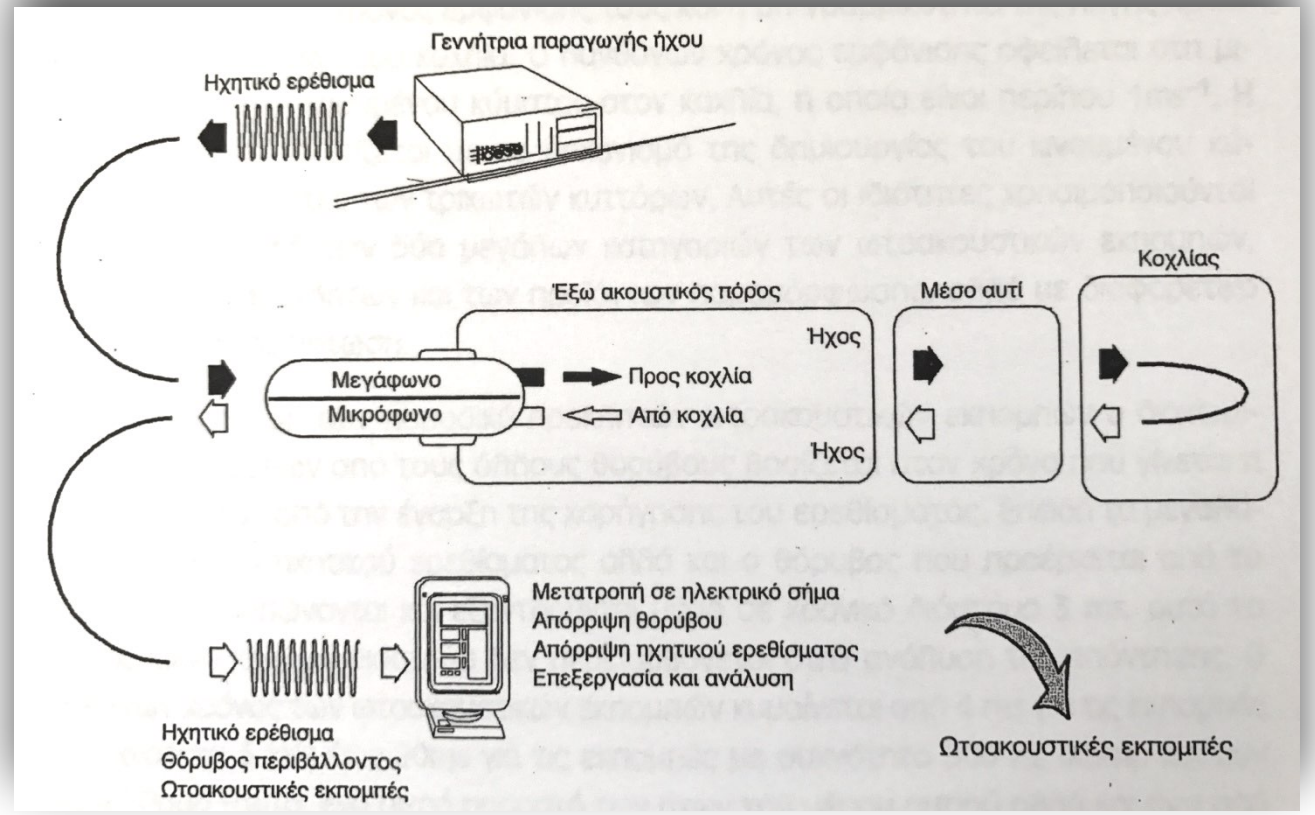
Με το ίδιο κριτήριο (αναπαραγωγιμότητα >50%)ο Glatke βρήκε από ένα πληθυσμό 350 παιδιών με φυσιολογική ακοή ότι οι παροδικά προκλητές ωτοακουστικές εκπομπές ήταν παρούσες στο 87% των παιδιών, ενώ χρησιμοποιώντας μόνο την αναπαραγωγιμότητα στα 2000 Hz κατέγραψε ωτοακουστικές εκπομπές στο 95% των παιδιών [36]. Οι μέσες τιμές απόκρισης A και B ήταν 11.9 dB SPL και 10.9 dB SPL σε παιδιά με φυσιολογική ακοή. Η μέση αναπαραγωγιμότητα ήταν 77.3%, ενώ στη περιοχή συχνότητας 2000 Hz ήταν 87%. Στην ίδια μελέτη βρέθηκε ότι οι αποκρίσεις ήταν πιο έντονες στο δεξιό αφτί από ότι στο αριστερό. Σε μια μεταγενέστερη μελέτη βρέθηκε ότι το εύρος απόκρισης μειώνεται με το πέρας της ηλικίας, από τα 6 έτη ως την εφηβεία [37].

3.2.1.7 Καταγραφή ωτοακουστικών εκπομπών

Σε γενικές γραμμές για την καταγραφή ωτοακουστικών εκπομπών είναι απαραίτητος ένας υποδοχέας για τον έξω ακουστικό πόρο, που περιέχει ένα μεγάφωνο για τη ακουστική διέγερση του έσω ωτός, ένα μικρόφωνο για την καταγραφή όλων των ήχων στον έξω ακουστικό πόρο και ένας μηχανισμός για το διαχωρισμό των ήχων που προέρχονται από τον κοχλία από το εξωτερικό ερέθισμα και τον εξωτερικό θόρυβο, έτσι ώστε να απομονωθεί ο ήχος που προέρχεται αποκλειστικά από τον κοχλία, δηλαδή οι ωτοακουστικές εκπομπές (εικόνα 8).

Ο υποδοχέας αυτός πρέπει να κλείνει ερμητικά τον έξω ακουστικό πόρο ώστε να βελτιστοποιείται η συλλογή των ωτοακουστικών εκπομπών και να αποκλείεται ο εξωτερικός θόρυβος. Πρέπει να περιλαμβάνει ένα ευαίσθητο μικρόφωνο με χαμηλό εσωτερικό θόρυβο (παραμόρφωση) και μεγάλο εύρος συχνοτήτων. Πρέπει επίσης να περιέχει μετατροπείς για τη μεταφορά ήχου – ένα

στην περίπτωση μεταφοράς παροδικών διεγέρσεων και δύο για τη περίπτωση μεταφοράς δύο τόνων για ανάλυση προϊόντων παραμόρφωσης (Distortion Product).



Εικόνα 8. Μηχανισμός καταγραφής ωτοακουστικών εκπομπών

Η διέγερση του αφτιού μπορεί να γίνει με διάφορους τρόπους. Η επιλογή της μεθόδου καθορίζεται από το ποιο τμήμα του κοχλία θα διεγερθεί καθώς και το πως θα γίνει η ανάλυση του σήματος. Ένας αμιγής τόνος θα οδηγήσει σε διέγερση ενός σημαντικού τμήματος του κοχλία, ενώ η διέγερση με δύο σήματα (όπως για παράδειγμα κατά τη καταγραφή ωτοακουστικών εκπομπών προϊόντων παραμόρφωσης - DPOAE) οδηγεί σε διέγερση ακόμα μεγαλύτερου μέρος του κοχλία. Ωστόσο, η κάθε περιοχή του κοχλία θα παράγει τη μέγιστή της απόκριση σε μια ορισμένη συχνότητα. Έτσι, η απόκριση κάθε τμήματος του κοχλία μπορεί να διαχωριστεί από το υπόλοιπο σήμα με εργαστηριακή ανάλυση συχνότητας. Ωστόσο, υπάρχει μια σημαντική διαφορά με τη χρήση διέγερσης ευρέως φάσματος

συχνοτήτων («κλικ») και βραχέως φάσματος (τονικής) διέγερσης: Με τονική διέγερση (π.χ. καταγραφή DPOAE) ελέγχεται κάθε φορά ορισμένο μόνο μέρος του κοχλία, οπότε χρειάζονται επαναλαμβανόμενες μετρήσεις για τον έλεγχο ολόκληρου του φάσματος συχνοτήτων. Αντίθετα, με ευρέως φάσματος διέγερση («κλικ») συλλέγονται στοιχεία από πολλές περιοχές του κοχλία ταυτόχρονα και αναλύονται ανά περιοχή αργότερα. Μετά την επιλογή του επιθυμητού ερεθίσματος μπορεί να ξεκινήσει η διαδικασία καταγραφής και διαχωρισμού του σήματος. Είναι μια αρκετά πολύπλοκη διαδικασία, καθώς υπάρχουν πολλά σήματα στον έξω ακουστικό πόρο εκτός από την το ακουστικό σήμα και τις ωτοακουστικές εκπομπές υπάρχουν οι ήχοι που παράγονται από το εξωτερικό περιβάλλον καθώς και οι ήχοι που παράγονται από κίνηση και δόνηση της κεφαλής, όπως κατά την ομιλία, την αναπνοή και τη ροή του αίματος. Η διαδικασία της απομόνωσης του σήματος των ωτοακουστικών εκπομπών από όλους αυτούς τους ήχους βρίσκεται στην ουσία της μέτρησης των ωτοακουστικών εκπομπών. Η απομόνωση αυτή βασίζεται σε μοναδικές ιδιότητες των ωτοακουστικών εκπομπών, που οφείλονται στο ότι προέρχονται από τον κοχλία. Τέτοιες είναι η ορισμένη χρονική υστέρηση του σήματος των ωτοακουστικών εκπομπών σε σχέση με το ερέθισμα που τις προκάλεσε, καθώς και η εγγενής έλλειψη γραμμικότητας του μηχανισμού παραγωγής ωτοακουστικών εκπομπών. Η υστέρηση αυτή σχετίζεται με τη βραδεία ταχύτητα του κοχλιακού ταξιδεύοντος κύματος (1 m/sec). Η έλλειψη γραμμικότητας συνδέεται με τους φυσιολογικούς μηχανισμούς και τις δυνάμεις που συναντάτο ταξιδεύον κύμα κατά την πορεία του μέσα από τα τριχωτά κύτταρα του κοχλία.

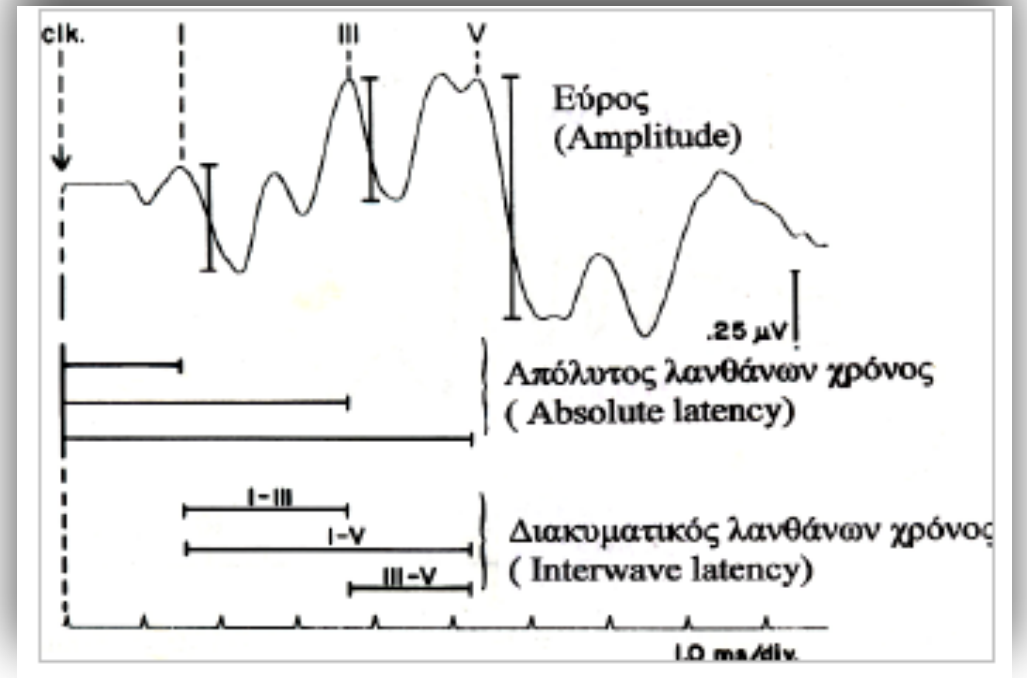
3.2.2 Ακουστικά προκλητά δυναμικά του εγκεφαλικού στελέχους (Auditory brainstem response-ABR)

Είναι η μέθοδος με τη πιο διαδεδομένη εφαρμογή στη διαγνωστική ακουολογία. Στα 40 χρόνια κλινικής εφαρμογής, η μέθοδος ABR αξιολογήθηκε ότι έχει μεγάλη κλινική διαγνωστική αξία, διαθέτοντας μεγάλη ευαισθησία (>90%) και ειδικότητα (>80%) στην εκτίμηση περιφερικών και κεντρικών ακουστικών βλαβών. Θεωρείται ως η «gold standard» μέθοδος ανιχνευτικής και διαγνωστικής εξέτασης του ακουστικού συστήματος σε νεογνά και μικρά παιδιά. Η μέθοδος συμβάλλει στη διάγνωση κοχλιακών και οπισθοκοχλιακών βλαβών, ακουστικής νευροπάθειας και στην αξιολόγηση ασθενών για κοχλιακή εμφύτευση.

Η συσκευή ABR διαθέτει γεννήτρια ερεθισμάτων, μεταλλάκτες, ηλεκτρόδια, προενισχυτή, ενισχυτή, φίλτρα αποκοπής, μετατροπέα, οθόνη και καταγραφέα (εικόνα 9).

Εικόνα 9. Συσκευή ABR

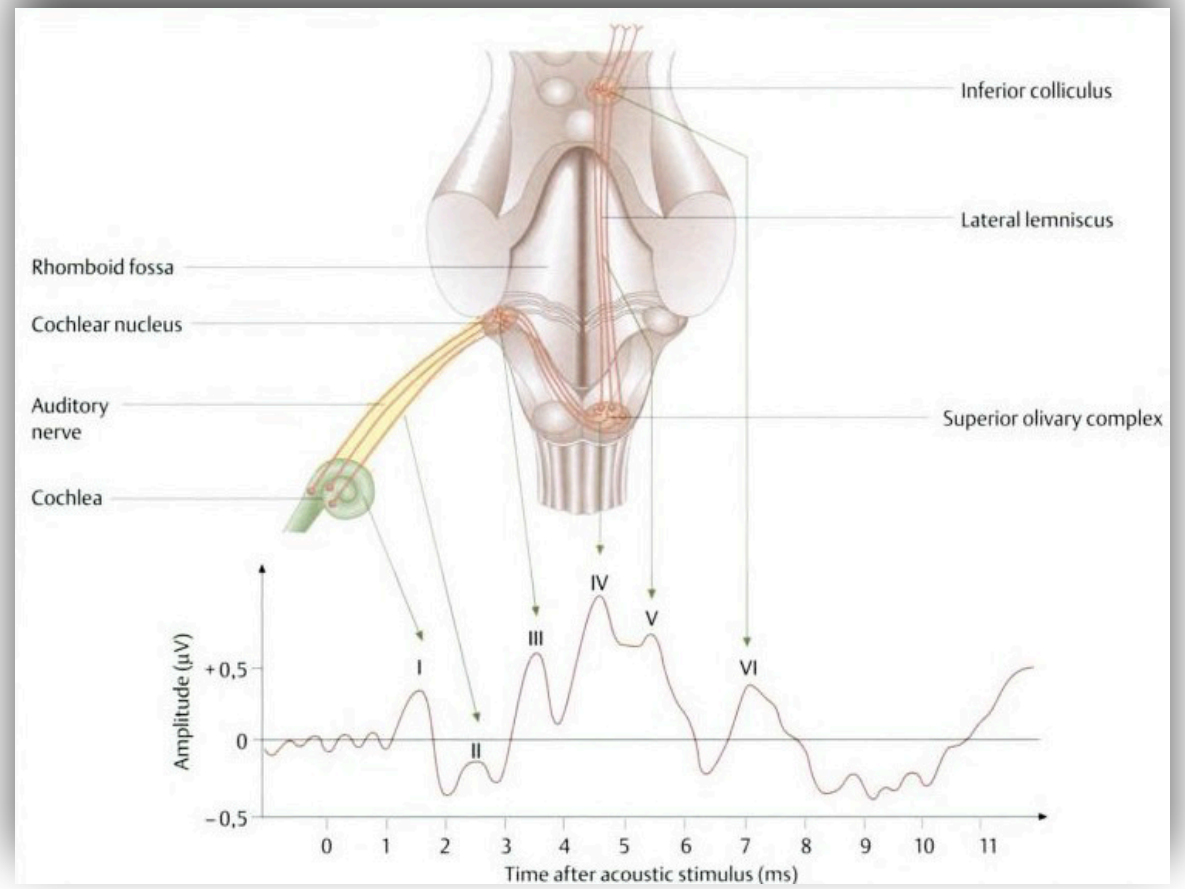
Η φυσιολογική κυματομορφή ABR που λαμβάνεται στη κλασσική εξέταση ABR στους ενήλικες χαρακτηρίζεται από την παρουσία ευκρινών κυμάτων I, II. III, IV, V. Οι παράμετροι της κυματομορφής ABR που αξιολογούνται για την ερμηνεία του αποτελέσματος είναι η μορφολογία, ο λανθάνων χρόνος των κυμάτων (absolute wave latency), ο διακυματικός λανθάνων χρόνος (interwave latency), το ύψος (πλάτος ή εύρος) του κύματος (amplitude) και η σχέση ύψους I/V (εικόνα 10).



Εικόνα 10. Κυματομορφή ABR

Η δραστηριότητα του εγκεφάλου παράγει ηλεκτρικά σήματα τα οποία μπορούν να καταγραφούν με τη βοήθεια ηλεκτροδίων τοποθετημένων σε κατάλληλη θέση στην κεφαλή. Μεταβολή της δραστηριότητας του ΚΝΣ συμβαίνει σαν απάντηση σε κάποιο ερέθισμα π.χ. ήχος. Τα ακουστικά προκλητά δυναμικά ανήκουν στην κατηγορία των δυναμικών με μικρό λανθάνοντα χρόνο <10 msec (short latency evoked potentials). Το ερέθισμα που χρησιμοποιείται είναι ήχος «κλικ» σε ένα ευρύ φάσμα συχνοτήτων και συγκεκριμένη ένταση και η απάντηση που καταγράφεται

είναι μία κυματομορφή που αποτελείται από επτά κύματα. Μελετάται ο απόλυτος λανθάνων χρόνος εμφάνισης των κυμάτων I, III και V, καθώς και οι διακυματικοί χρόνοι I-III, III-V και I-V. Με το ABR μπορεί να διαγνωστεί ο ουδός της ακοής σε παιδιά και ασθενείς που δεν συνεργάζονται στο τονικό ακοόγραμμα, καθώς και η βαρηκοΐα οπισθοκοχλιακής αιτιολογίας (εικόνα 11).



Εικόνα 11. Συσχέτιση κυμάτων ABR με περιοχές της ακουστικής οδού

3.2.3 ASSR

Οι ακουστικές απαντήσεις σταθερής κατάστασης (Auditory Steady-States Response - ASSR) μπορούν να θεωρηθούν ως ηλεκτροφυσιολογική απάντηση σε ταχείες ακουστικές διεγέρσεις. Ο στόχος του ASSR είναι να δημιουργηθεί ένα εκτιμώμενο ακουόγραμμα από το οποίο να μπορούν να απαντηθούν ερωτήματα σχετικά με την ακοή, την απώλεια ακοής και την ακουστική αποκατάσταση. Το ASSR επιτρέπει τη δημιουργία στατιστικά έγκυρων ακοογράμματων για όσους δεν μπορούν ή δεν επιθυμούν να συμμετάσχουν σε παραδοσιακές συμπεριφορικές δοκιμασίες και βασίζεται σε στατιστικά μέτρα για να καθοριστεί ο ουδός ακοής.

Επί του παρόντος, δεν υπάρχει καθολικό πρότυπο για τα μηχανήματα ASSR. Οι παράμετροι και οι μέθοδοι διέγερσης και καταγραφής σχεδιάζονται από κάθε κατασκευαστή και ως εκ τούτου ενδέχεται να διαφέρουν.

Τα ακουστικά εισόδου είναι το σύστημα επιλογής για τη διέγερση. Τα παρεχόμενα ακουστικά που χρησιμοποιούνται με το ASSR επιτρέπουν πολύ δυνατά (100 db HLή περισσότερο) επίπεδα παρουσίασης. Εντούτοις, η διέγερση σε πολύ δυνατά επίπεδα μπορεί να προκαλέσει μια αιθουσαία απόκριση που δυνητικά δεν διακρίνεται από την ακουστική απόκριση καθώς το ASSR δεν δείχνει την κυματομορφή σε ένα χρονικό πεδίο. Επιπλέον, το ερέθισμα σε αυτά τα πολύ δυνατά επίπεδα μπορεί να είναι επιβλαβές για την ακοή.

3.2.3.1 Ερεθίσματα ευρείας ζώνης, ερεθίσματα συγκεκριμένης συχνότητας και εύρος συχνότητας

Το ASSR μπορεί να καταγράφει χρησιμοποιώντας είτε ερεθίσματα ευρείας ζώνης (μη συγκεκριμένης συχνότητας) είτε ερεθίσματα συγκεκριμένης συχνότητας. Τα ερεθίσματα ευρείας ζώνης μπορεί να είναι κλικς (clicks), θόρυβος

(noise), θόρυβος ρυθμιζόμενος από το εύρος (amplitude modulated noise) και τιτιβίσματα (chirps). Τα ερεθίσματα συγκεκριμένης συχνότητας περιλαμβάνουν φιλτραρισμένα κλικς (filtered clicks), τιτιβίσματα περιορισμένου εύρους (band-limited chirps), ριπές θορύβου περιορισμένου εύρους (narrow-band noise bursts), ριπές τόνου (tone bursts), θόρυβο ρυθμιζόμενο από το εύρος περιορισμένης συχνότητας (amplitude modulated narrow-band noise), και καθαροί τόνοι ρυθμιζόμενης συχνότητας και εύρους(amplitude and frequency modulated pure tones).

Τα "Chirps" είμαι ερεθίσματα που έχουν προστεθεί τελευταία στην οικογένεια των ερεθισμάτων ευρείας ζώνης, προσφέροντας μοναδικές και χρήσιμες ιδιότητες. Νεότερα συστήματά ASSR χρησιμοποιούν ειδικά ερεθίσματα chirp [38] η χρήση chirps σε συνδυασμό με νεότερους αλγόριθμους επιτρέπει την γρηγορότερη συλλογή δεδομένων, μειώνοντας τον χρόνο έως και το μισό σε σχέση με το παραδοσιακό ASSR [39, 40]

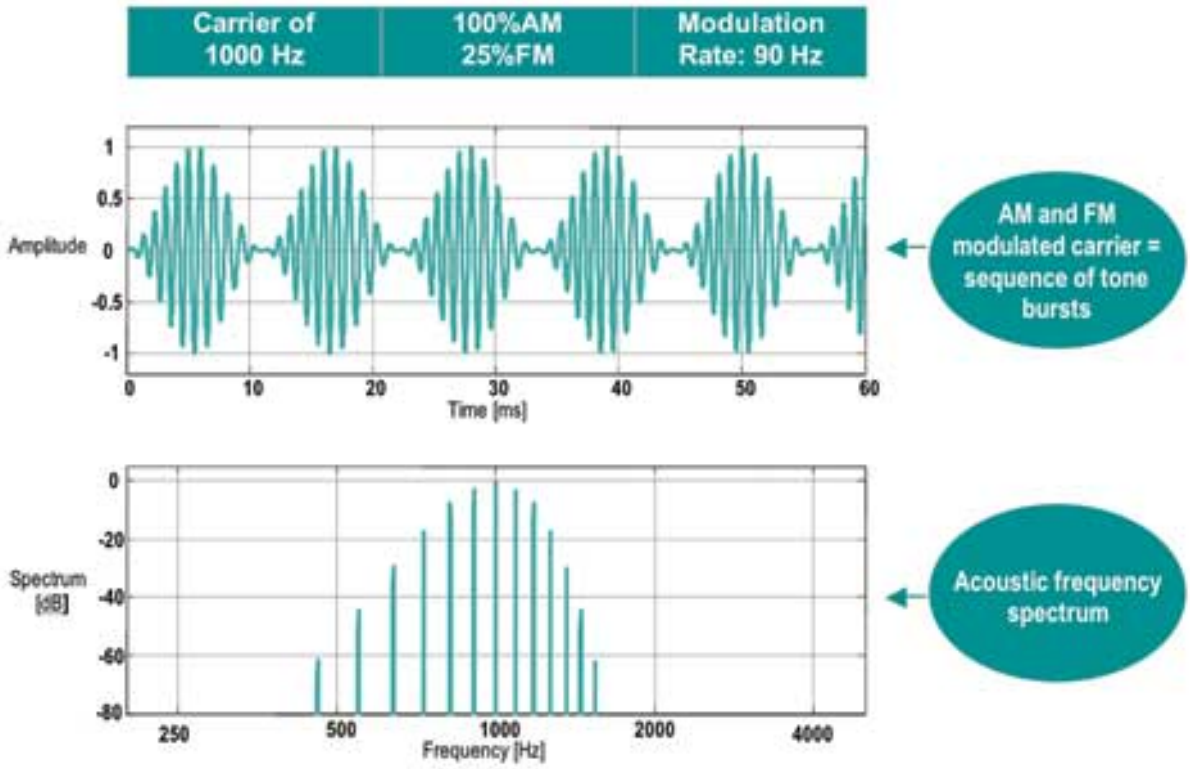
Συχνότητες

Οι συχνότητες που χρησιμοποιούνται συνήθως είναι των 500, 1000, 2000 και 4000 Hz. Αυτές οι συχνότητες ρυθμίζονται σε σχέση με το εύρος και τη συχνότητα. Ορισμένα συστήματα ASSR είναι ικανά για ταυτόχρονη διέγερση πολλαπλών συχνοτήτων. Όταν παρουσιάζονται ταυτόχρονα πολλαπλές συχνότητες, η διαμόρφωση ρυθμίζεται συνήθως μεταξύ 82 Hz και 106 Hz. Μερικοί κατασκευαστές προσφέρουν διαμόρφωση συχνότητας 20% έως 25% (FM), η οποία, σε συνδυασμό με την AM, συνήθως ενισχύει την απόκριση σε σύγκριση μόνο με την AM.

Ποσοστά διαμόρφωσης

Οι υψηλότεροι ρυθμοί διαφοροποίησης παράγουν βιοηλεκτρικές αποκρίσεις που προέρχονται από το εγκεφαλικό στέλεχος, όπως το ABR, και επομένως είναι

λιγότερο ευαίσθητες στην κατάσταση του ασθενούς. Μπορούν να χρησιμοποιηθούν ρυθμοί διαμόρφωσης χαμηλότερης συχνότητας, δηλαδή 40 Hz, αλλά θα περιλαμβάνουν συστατικά της απόκρισης μέσου λανθάνοντος χρόνου (MLR) και ως εκ τούτου επηρεάζονται από τις συνθήκες εξέτασης (Εικόνα 12).

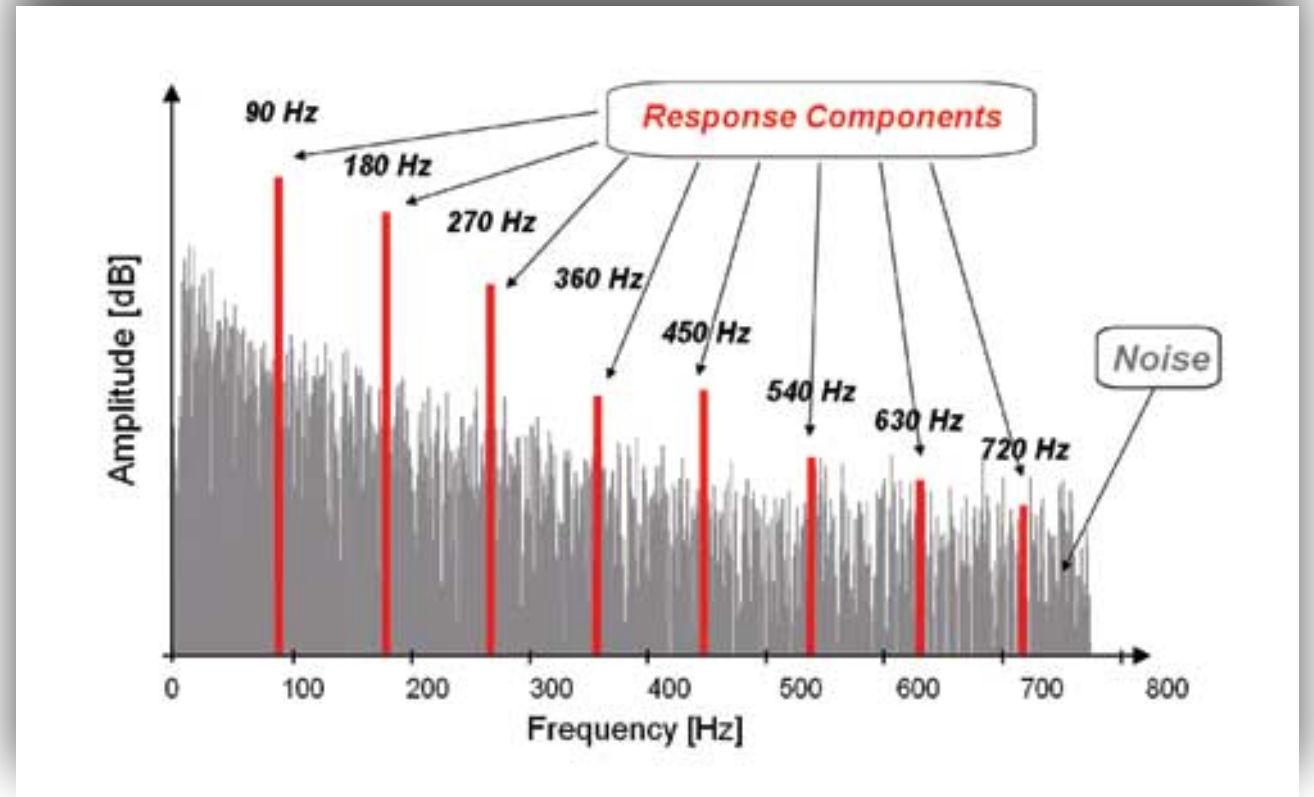


Εικόνα 12. Παράδειγμα ενός τυπικού ερεθίσματος στα 1,000 Hz AM και FM και το ανάλογο εύρος τους

3.2.3.2 Ανάλυση ASSR

Η ανάλυση του ASSR βασίζεται στο γεγονός ότι τα σχετικά βιοηλεκτρικά γεγονότα συμπίπτουν με τον ρυθμό επανάληψης των ερεθισμάτων. Επομένως, η ανάλυση ASSR βασίζεται σε μαθηματικά. Η συγκεκριμένη μέθοδος ανάλυσης εξαρτάται από τον αλγόριθμο στατιστικής ανίχνευσης του κατασκευαστή. Η ανάλυση ASSR λαμβάνει χώρα στον τομέα των φασματικών, δηλαδή της συχνότητας, και αποτελείται από συγκεκριμένα τμήματα συχνοτήτων που είναι ανάλογα του ρυθμού επανάληψης ερεθίσματος. Τα πρώτα συστήματα ASSR χρησιμοποιούσαν μόνο το πρώτο αρμονικό, ενώ τα νεότερα συστήματα ενσωματώνουν υψηλότερες αρμονικές στους αλγόριθμους ανίχνευσής τους.

Για παράδειγμα, αν ο ρυθμός επανάληψης ερεθίσματος είναι 90 Hz (δηλ. 90 ερεθίσματα ανά δευτερόλεπτο), το ASSR θα εμφανιστεί στα 90 Hz, 180 Hz, 270 Hz, 360 Hz, κ.λ.π. Η πρώτη συνιστώσα φασματικής απόκρισης (στην περίπτωση αυτή, 90 Hz) θα έχει το μεγαλύτερο εύρος και το πλάτος θα μειώνεται καθώς ο αριθμός αρμονικών (1ος, 2ος, 3ος, κ.λπ.) αυξάνεται. Η ανίχνευση της παρουσίας του ASSR στη φασματική περιοχή σημαίνει ότι βασίζεται σε τιμές εύρους και / ή φάσης (μερικές φορές συνδυασμένες σε ένα διάνυσμα) των πρώτων έξι έως οκτώ αρμονικών για να διακρίνει το ASSR από τον συνεχή τυχαίο και βιολογικό θόρυβο (εικόνα 13).



Εικόνα 13. Ανάλυση φάσματος που δείχνει την ανίχνευση των ποσοστών διαμόρφωσης και των αρμονικών σε παρουσία τυχαίου θορύβου

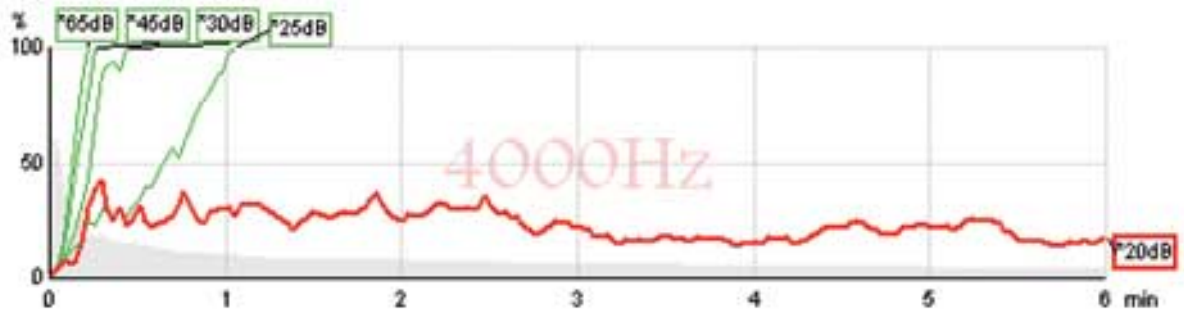
3.2.3.3 Τοποθέτηση ηλεκτροδίων

Η τοποθέτηση ηλεκτροδίων για το ASSR είναι ίδια ή παρόμοια με το ABR. Τα δύο ενεργά ηλεκτρόδια τοποθετούνται στην παρειά ή κοντά στην κορυφή και στον ομόπλευρο λοβό του αυτιού / στο μαστοειδές, ενώ το ηλεκτρόδιο γείωσης τοποθετείται χαμηλά στο μέτωπο. Εάν το όργανο συλλέγει δεδομένα ταυτόχρονα και από τα δύο αυτιά, χρησιμοποιείται ένας προενισχυτής δύο καναλιών για να επωφεληθεί από τη διόρθωση των ηλεκτροδίων. Όταν χρησιμοποιείται ένα σύστημα καταγραφής ενός καναλιού για την ανίχνευση δραστηριότητας από μια αμφιφυλλοειδή παρουσίαση, ένα κοινό ηλεκτρόδιο αναφοράς μπορεί να βρίσκεται στο λαιμό.

3.2.3.4 Φιλτράρισμα, ενίσχυση και απόρριψη artifacts

Οι ρυθμίσεις φίλτρου ASSR δεν είναι όπως οι ρυθμίσεις ABR. Για το ASSR, ανάλογα με την ειδική κατάσταση, το φίλτρο υψηλής διέλευσης μπορεί να είναι περίπου 40 Hz έως 90 Hz και το φίλτρο χαμηλής διέλευσης μπορεί να είναι μεταξύ 320 Hz και 720 Hz. Οι τυπικές κλίσεις των φίλτρων είναι 6 dB ανά οκτάβα. Οι ρυθμίσεις κέρδους των 10.000 είναι κοινές για το ASSR. Η απόρριψη artifacts παραμένει “ενεργοποιημένη".

Είναι πλεονέκτημα να υπάρχει χειροκίνητη "παράκαμψη" ώστε να επιτρέπεται στον ιατρό να λαμβάνει αποφάσεις κατά τη διάρκεια της δοκιμής, όπως μια αλλαγή στο επίπεδο διέγερσης σε μεμονωμένες συχνότητες. Όσο συλλέγονται τα δεδομένα (Εικόνα 14), ο ιατρός μπορεί να αλλάξει μεταξύ των τρόπων προβολής για να δει πώς προχωρά το εκτιμώμενο ακοόγραμμα και μπορεί να εφαρμόσει διορθώσεις πορείας ανάλογα με τις ανάγκες (εικόνα 14).



Εικόνα 14. Παράδειγμα γραφήματος ASSR. [Με πράσινο χρώμα δηλώνεται η απόκριση και με κόκκινο η μη απόκριση.]

3.2.3.5 Δεδομένα και ανάλυση

Τα περισσότερα μηχανήματα ASSR παρέχουν πίνακες διορθώσεων για τη μετατροπή των μετρηθέντων ορίων του ASSR σε εκτιμώμενα ακοογράμματα HL. Γενικά, τα εκτιμώμενα ακουογράμματα με βάση το ASSR παρέχουν παρόμοιες πληροφορίες με τα παραδοσιακά ακουογράμματα.

Οι Picton και συν. παρείχαν πίνακες διορθωτικών τιμών που υποδεικνύουν ότι τα κατώτατα όρια ASSR είναι εντός των οδομετρικών ορίων από 10 dB έως 15 db [39]. Υπάρχουν διαφορές μεταξύ των μελετών και τα πραγματικά δεδομένα διόρθωσης εξαρτώνται από πολλές μεταβλητές όπως: ο εξοπλισμός που χρησιμοποιείται, οι συχνότητες που συλλέγονται, ο χρόνος συλλογής, η ηλικία του ατόμου, η κατάσταση ύπνου του ατόμου, οι χρησιμοποιούμενες παράμετροι ερεθίσματος κ.α..

Ανεξάρτητα από τον εξοπλισμό που χρησιμοποιείται, ο κλινικός ιατρός θα πρέπει να αναφέρει τα δεδομένα και τις αναφορές που παρέχει ο κατασκευαστής κατά την εκτίμηση των ακοογραμμάτων.

3.3. Σύγκριση ASSR και ABR

Το ASSR και το ABR παρουσιάζουν κάποια κοινά χαρακτηριστικά. Το ASSR, όπως και το ABR, καταγράφουν βιοηλεκτρική δραστηριότητα από ηλεκτρόδια διατεταγμένα σε παρόμοιες συστοιχίες εγγραφής. Το ASSR και το ABR είναι αμφότερα ακουστικά προκλητά δυναμικά και χρησιμοποιούν ακουστικά ερεθίσματα που παρέχονται μέσω των παρεμβολών (κατά προτίμηση).

Το ASSR και το ABR παρουσιάζουν όμως και σημαντικές διαφορές. Το ASSR χρησιμοποιεί εύρος και φάσεις στο φασματικό τομέα (συχνότητα) αντί να εξαρτάται από το εύρος και την καθυστέρηση. Το ASSR εξαρτάται από την ανίχνευση κορυφής σε ένα φάσμα παρά από την ανίχνευση κορυφής σε μια κυματομορφή χρόνου έναντι του πλάτους. Το ASSR χρησιμοποιεί έναν αντικειμενικό, εξελιγμένο, βασισμένο σε στατιστικά στοιχεία μαθηματικό αλγόριθμο για την ανίχνευση και τον καθορισμό του ουδού ακοής. Το ASSR προκαλείται χρησιμοποιώντας επαναλαμβανόμενα ηχητικά ερεθίσματα τα οποία παρουσιάζονται με υψηλό ρυθμό επανάληψης, ενώ το ABR προκαλείται με σύντομους ήχους που παρουσιάζονται με σχετικά χαμηλό ρυθμό επανάληψης. Επίσης, οι καταγραφές ABR εξαρτώνται συχνότερα από τον εξεταστή που εξετάζει υποκειμενικά τις κυματομορφές και αποφασίζει εάν υπάρχει μία απάντηση. Ο προσδιορισμός της απόκρισης καθίσταται όλο και πιο δύσκολος όταν το ABR προσεγγίζει το πραγματικό όριο του ουδού ακοής καθώς σε αυτό το σημείο είναι δύσκολη η απόφαση (απόκριση ή καμία απάντηση).

Τα πρωτόκολλα ABR συνήθως χρησιμοποιούν κλικ ή tone-bursts σε ένα αυτί κάθε φορά. Το ASSR μπορεί να χρησιμοποιηθεί αμφοτερόπλευρα, ενώ ταυτόχρονα αξιολογεί ευρείες ζώνες ή τέσσερις συχνότητες (500 Hz, 1.000 Hz, 2.000 Hz και 4.000 Hz) ταυτόχρονα. Το ABR είναι ουσιαστικά χρήσιμο για την εκτίμηση των ορίων ακρόασης από 1.000 Hz έως 4.000 Hz, σε τυπικές ήπιες ή μέτριες σοβαρές

απώλειες ακοής. Το ASSR μπορεί εξίσου να εκτιμήσει τον ουδό ακοής στο ίδιο εύρος με το ABR, αλλά το ASSR προσφέρει πιο γρήγορα φασματικές πληροφορίες [41].

Η ικανότητα ανίχνευσης των διαφορών σε αυτές τις σημαντικές κατηγορίες απώλειας ακοής είναι πολύ σημαντική. Για παράδειγμα, η διαφοροποίηση της απώλειας ακοής των 75 db έναντι 95 db μπορεί να επηρεάσει αποφάσεις όπως η τοποθέτηση παραδοσιακών βοηθημάτων ακοής σε ένα παιδί με βαρηκοΐα 75 db ή την επιλογή κοχλιακού εμφυτεύματος για ένα παιδί με βαρηκοΐα 95 dB.

Όπως συμβαίνει με το ABR, το ASSR μπορεί να χρησιμοποιηθεί για τον υπολογισμό των ορίων ακρόασης για όσους δεν μπορούν να συμμετάσχουν σε παραδοσιακές συμπεριφορικές μεθόδους εξέτασης.

3.4 Δυσκολίες στην εφαρμογή των ωτοακουστικών εκπομπών

Ορισμένοι λόγοι για τους οποίους δεν καταγράφονται ωτοακουστικές εκπομπές είναι οι εξής:

i. Μη παθολογικά αίτια: κακή τοποθέτηση του βύσματος, στατικά κύματα, απόφραξη από κυψελίδα ή από έκκριμα στον έξω ακουστικό πόρο και τέλος ανησυχία νεογνού

ii. Παθολογικά αίτια: έξω ους (στένωση, εξωτερική ωτίτιδα, κύστες κλπ.)

iii. Τυμπανική μεμβράνη: διάτρηση

iv. Μέσο ους: εκκριτική μέση ωτίτιδα, ωτοσκλήρυνση, διαταραχή της οστικής αλύσου, χολοστεάτωμα,

v. Κοχλίας: ωτοτοξικά φάρμακα, έκθεση σε θόρυβο.

Τοποθέτηση του βύσματος

Η τοποθέτηση του βύσματος στο αφτί είναι πολύ σημαντική και μπορεί να είναι απαραίτητη μια ωτοσκοπική εξέταση για να καθοριστεί, εάν ο καθετήρας είναι σε σωστή γωνία. Ο αισθητήρας πρέπει να είναι τοποθετημένος έτσι, ώστε να είναι στραμμένος στο κεντρικό κοίλωμα του αφτιού και όχι στα τοιχώματα του αφτιού. Κατά τη διάρκεια της δοκιμής, το βύσμα, το μικρόφωνο και τα ηχεία τοποθετούνται στο κανάλι του αφτιού περίπου 15-20 mm μακριά από την τυμπανική μεμβράνη.

Στην ιδανική περίπτωση, το βύσμα θα πρέπει να τοποθετηθεί όσο το δυνατόν πιο κοντά στην τυμπανική μεμβράνη, ώστε να ελαχιστοποιηθούν οι επιδράσεις των στάσιμων κυμάτων, δυστυχώς, όμως, αυτό είναι κλινικά ανέφικτο. Η χρήση μακρών σωλήνων που εκτείνονται από το βύσμα έως την τυμπανική μεμβράνη για τη μέτρηση θα υποβάθμιζε περαιτέρω το σήμα, καθώς θα λειτουργούσαν ως φίλτρα χαμηλής διέλευσης και θα εξασθένιζαν τους ήχους υψηλής συχνότητας.

Άτομα με αδυναμία επικοινωνίας

Τα βρέφη και τα μικρά παιδιά αποτελούν δύσκολα υποκείμενα εξέτασης δεδομένου ότι δεν μπορεί να υπάρξει λεκτική επικοινωνία με τον εξεταστή.

Παθολογία του μέσου ωτός

Εκτός από το υψηλότερο επίπεδο θορύβου, τα βρέφη και τα μικρά παιδιά είναι επίσης επιρρεπή σε παθολογίες που αφορούν στο μέσο ους. Ένα υγιές μέσο ους είναι απαραίτητη προϋπόθεση για τη φυσιολογική μετάδοση των ΟΑΕ, από τον κοχλία μέσω των οσταρίων, στον έξω ακουστικό πόρο.

Επίσης, δυσλειτουργία στη ευσταχιανή σάλπιγγα μπορεί να δημιουργήσει αρνητική πίεση ή υγρό στο μέσο ους αυξάνοντας, έτσι, τη δυσκαμψία του μεσαίου ωτός και μειώνοντας την κινητικότητά του περιορίζοντας την επιτρεπόμενη

μετάδοση της ποσότητας ενέργειας και μειώνοντας την ικανότητα ανίχνευσης ΟΑΕ στο εξωτερικό κανάλι του ωτός [42].

Εμπόδια στο έξω ους

Πριν από τη δοκιμασία με ωτοακουστικές εκπομπές, στην πλειονότητα των μελετών που έχουν δημοσιευτεί, διεξάγεται ωτοσκοπική εξέταση κατά την οποία ελέγχεται η κατάσταση της τυμπανικής μεμβράνης και του έξω ακουστικού πόρου. Κωλύματα στον έξω ακουστικό πόρο ή παρουσία υγρού στο μέσο ους προκαλεί μείωση του επίπεδου των ΟΑΕ που καταγράφονται με αποτέλεσμα την αύξηση των ψευδώς θετικών αποτελεσμάτων. Τα πιο συχνά εμπόδια σε νεογνά και βρέφη περιλαμβάνουν κερί, αμνιακό υγρό και άλλα (αίμα, κύτταρα, κ.λπ.) [43].

Ανθρώπινος έξω ακουστικός πόρος

Η μορφολογία του ανθρώπινου καναλιού του ωτός επηρεάζει τόσο την τοποθέτηση του βύσματος όσο και τα στάσιμα κύματα. Για κάθε άτομο, η γεωμετρία και το μέγεθος του ανθρώπινου καναλιού διαφέρουν. Συνήθως, το μήκος του ενήλικου έξω ακουστικού πόρου είναι μεταξύ 22-31 mm και είναι μεγαλύτερου μήκους στις γυναίκες από ό,τι στους άντρες. Η πορεία του πόρου δεν είναι εντελώς ευθεία και συνήθως κάμπτεται πιο κοντά στην πλευρά της τυμπανικής μεμβράνης . Επίσης, κατά μήκος του καναλιού, η διατομή μεταβάλλεται και η τυμπανική μεμβράνη, που χωρίζει το κανάλι του ωτός από το μέσο ους, βρίσκεται σε μια λοξή γωνία [44, 45].

Παράγοντες που σχετίζονται με το όργανο μέτρησης

Τα αποτελέσματα των δοκιμών με ΟΑΕ είναι δυνατό να επηρεαστούν εξίσου από την παρεμβολή ηχητικού κύματος εντός της θέσης του ακουστικού πόρου και του βύσματος, εκτός από τον θόρυβο, ο οποίος είναι εγγενής στη συσκευή δοκιμής ΟΑΕ, τα ηλεκτρικά εξαρτήματα και την κατασκευή καλωδίων και ανιχνευτών.

Στάσιμα κύματα

Τα επίπεδα ηχητικής πίεσης ερεθισμάτων εισόδου, που παράγονται κατά τη δοκιμή με ΟΑΕ, θεωρείται ότι και το μετρούμενο σήμα περιλαμβάνεται «στις μετρήσεις του τυμπάνου». Ωστόσο, υπάρχει ένας διαχωρισμός μεταξύ της τυμπανικής μεμβράνης και του βύσματος ανίχνευσης. Όταν τα ερεθίσματα εισόδου παρουσιάζονται στο κανάλι του ωτός για δοκιμή με ΟΑΕ, ένα κλάσμα της ενέργειας από αυτά τα κύματα διέγερσης ανακλάται πίσω στην τυμπανική μεμβράνη προς το βύσμα. Αυτά τα ανακλώμενα κύματα παρεμβάλλονται σε εκείνα των εισερχόμενων ερεθισμάτων και παράγονται στάσιμα κύματα.

Ένας αριθμός ερευνητικών μελετών έχει δείξει ότι τα στάσιμα κύματα περιπλέκουν τη βαθμονόμηση των οργάνων δοκιμής ΟΑΕ και έγιναν προσπάθειες, για να καθοριστεί το μοντέλο των επιδράσεων των σταθερών κυμάτων στο κανάλι του ωτός [46]. Οι μελέτες υποδεικνύουν ότι πάνω από τη συχνότητα των 3 kHz, τα επίπεδα ηχητικής πίεσης διέγερσης, που μετριούνται στον αισθητήρα του ωτός, θα διαφέρουν από τις στάθμες ηχητικής πίεσης, που μετρήθηκαν στη τυμπανική μεμβράνη κατά +/- 20 dB.

Άλλες μελέτες δείχνουν ότι η μέτρηση του βύσματος του αφτιού θα υποτιμήσει την στάθμη της ηχητικής πίεσης στην τυμπανική μεμβράνη, καθώς η ακύρωση των κυμάτων εισόδου θα λάβει χώρα στο μικρόφωνο ανίχνευσης ΟΑΕ και

όχι στο τύμπανο [47]. Το μέγεθος του σφάλματος βασίζεται τόσο στη συχνότητα δοκιμής όσο και στην απόσταση του βύσματος μέτρησης από την τυμπανική μεμβράνη [48, 49].

Επίπεδα θορύβου και OAE

Εκτός από τους φυσικούς θορύβους του σώματος, οι εξωτερικές κινήσεις ή οι θόρυβοι που γίνονται από το άτομο κατά τη διάρκεια της δοκιμής θα επηρεάσουν τις μετρήσεις και θα επιμηκύνουν το χρόνο εξέτασης με τις υπάρχουσες συσκευές καταγραφής OAE. Πολλές μελέτες έχουν τονίσει τη σημασία της διενέργειας της εξέτασης σε περιβάλλον χαμηλού θορύβου προκειμένου να ολοκληρωθούν οι μετρήσεις [48].

Στην περίπτωση των βρεφών και των μικρών παιδιών, η συνεργασία με το παιδί δεν είναι το μόνο πρόβλημα. Μελέτες έχουν δείξει ότι το επίπεδο θορύβου υποβάθρου σε βρέφη και νέα παιδιά είναι εγγενώς υψηλότερα από ό, τι στους ενήλικες. Οι λίγες μελέτες που εξετάζουν τα επίπεδα εύρους των DPOAE μεταξύ νεογνών και ενηλίκων, ωστόσο, δείχνουν είτε ότι δεν υπάρχει αλλαγή ή υπάρχει μόνο μια μικρή αύξηση στο επίπεδο εύρους των DPOAE (<10 dB) στα νεογνά σε σύγκριση με τους ενήλικες. Ένας πιθανός λόγος για αυτό το υψηλότερο επίπεδο θορύβου είναι επειδή τα εξωτερικά κανάλια αφτιών και οι κοιλότητες του μέσου ωτός δεν αναπτύσσονται πλήρως μέχρι περίπου τα δύο χρόνια.

3. 5 Ωτοακουστικές εκπομπές και ψευδώς θετικά αποτελέσματα

Η εμφάνιση ενός αποτελέσματος εξέτασης «παραπομπής» σε ένα νεογέννητο, το οποίο έχει κανονική ακοή, ορίζεται ως ένα ψευδώς θετικό αποτέλεσμα. Ως εκ τούτου, η αναλογία ψευδώς θετικών αποτελεσμάτων ορίζεται ως το ποσοστό των νεογνών που ακούνε κανονικά και τα οποία παραπέμπονται για περαιτέρω διαγνωστικούς ελέγχους [50].Παρά τη συνεχιζόμενη βελτίωση της τεχνολογίας των ΟΑΕ, τα ψευδή θετικά είναι ακόμα ένα πρόβλημα [51,52]. Έχουν αναφερθεί τιμές ύψους 13% [53], μερικές από τις οποίες σχετίζονται με παθολογίες του μέσου ωτός [54].

Τα ψευδώς θετικά αποτελέσματα και τα σχετικά προβλήματά τους αξίζουν προσοχής τόσο στην κλινική πρακτική όσο και στην έρευνα. Τα ψευδώς θετικά αποτελέσματα οδηγούν σε γονικό άγχος και επηρεάζουν τη γονική σχέση με το νεογέννητο. Περίπου το 50% των μητέρων μωρών με θετικά αποτελέσματα ανίχνευσης της ακοής ανέφεραν συναισθηματικές διαταραχές όπως ο θυμός, η σύγχυση, η κατάθλιψη, η απογοήτευση, το σοκ και η θλίψη [55] και για σημαντικό αριθμό μητέρων οι διαταραχές αυτές συνεχίστηκαν [56]. Τα ψευδώς θετικά αποτελέσματα οδηγούν επίσης σε περιττή παρακολούθηση, η οποία συνδέεται με αυξημένο κόστος για το σύστημα ανίχνευσης της νεογνικής βαρηκοΐας. Απαιτείται, λοιπόν, μείωση των ψευδώς θετικών ποσοστών για να αποφευχθούν αυτά τα ανεπιθύμητα αποτελέσματα [57] (εικόνα 15).

		Hearing	
		Normal	Loss
Screening outcome	Pass	True negative	False negative
	Refer	False positive Affected by ME-fluid issues, vernix or wax in the ear canal	True positive

Εικόνα 15. Ωτοακουστικές εκπομπές και ψευδώς θετικά αποτελέσματα

Μια στρατηγική που χρησιμοποιήθηκε για τη μείωση των ψευδώς θετικών ποσοστών είναι η διενέργεια του ελέγχου σε δύο στάδια [58,59]. Οι Suppiej και συν.. ανέφεραν μείωση του ψευδώς θετικού ποσοστού από 4,9% σε 2%, ως αποτέλεσμα της αλλαγής από τον έλεγχο TEOAE σε ένα στάδιο σε μια εξέταση δύο φάσεων TEOAE και AABR [60]. Ομοίως, οι Rothκαι συν, βρήκαν μια μείωση 51% του ψευδώς θετικού ποσοστού χρησιμοποιώντας ένα πρωτόκολλο εξέτασης δύο σταδίων [61]. Μια άλλη στρατηγική είναι η επανεξέταση του νεογνού σε μεγαλύτερη ηλικία με επαναλαμβανόμενες δοκιμές OAE. Όταν τα νεογνά υποβλήθηκαν σε εξέταση με OAE σε ηλικία 10 ημερών παρατηρήθηκε μείωση των ψευδώς θετικών αποτελεσμάτων [62,63].

Είναι, επίσης, δυνατό να μειωθούν τα ποσοστά των ψευδώς θετικών αποτελεσμάτων με την εκτέλεση της εξέτασης σε περιβάλλον ελεγχόμενου θορύβου. Ο Olusanya ανέφερε ψευδώς θετικά ποσοστά, που κυμαίνονται από 1,4

έως 13,8%, ανάλογα με το περιβάλλον δοκιμών [53]. Παρόλο που αυτές οι μέθοδοι έχει αποδειχθεί ότι παράγουν τα επιθυμητά αποτελέσματα, εξακολουθούν να υπάρχουν προβλήματα σχετικά με το κόστος, το ποσοστό της απώλειας στο «follow-up» και το χρόνο που απαιτείται για τον έλεγχο.

Επομένως, η αναζήτηση για ένα δανικό πρωτόκολλο ανίχνευσης νεογνικής βαρηκοΐας συνεχίζεται, καθώς η συνεχιζόμενη έρευνα αποκαλύπτει νέα ευρήματα για τη βελτίωση τόσο των δοκιμών OAE όσο και του AABR. Έτσι, οι Akinpellu και συν. αναφέρουν ότι ο έλεγχος με OAE σε υψηλές συχνότητες είναι ένας αποτελεσματικός και οικονομικά προσιτός τρόπος για τη μείωση των ψευδώς θετικών αποτελεσμάτων [64].

3.6 Ακουστικές Διαταραχές Κεντρικού Νευρικού Συστήματος και OAEs

Οι Ακουστικές Διαταραχές Κεντρικού Νευρικού Συστήματος οφείλονται σε πρόβλημα επεξεργασίας του ήχου σε υψηλότερες ακουστικές περιοχές του εγκεφάλου. Αυτό το είδος της ακουστικής διαταραχής επηρεάζει περισσότερο τις πολύπλοκες ακουστικές διεργασίες, όπως την κατανόηση ομιλίας, όταν υπάρχει θόρυβος στο περιβάλλον. Τα παιδιά με Ακουστικές Διαταραχές Κεντρικού Νευρικού Συστήματος μπορεί να έχουν φυσιολογική ευαισθησία ακοής και φυσιολογικές δοκιμές, όπως OAEs και ακουστικά προκλητά δυναμικά εγκεφαλικού στελέχους (ABR).

Πλέον, δεδομένης της διαθεσιμότητας των νέων μεθόδων αξιολόγησης, οι νέες ακουστικές διαταραχές, όπως η ακουστική νευροπάθεια (ονομάζεται επίσης ακουστική δυς-συγχρονία) είναι εύκολο να εντοπιστούν. Η διαταραχή αυτή χαρακτηρίζεται από την παρουσία φυσιολογικών OAE, παθολογικό ABR και κακή κατανόηση της ομιλίας, η οποία δεν συνάδει με το τονικό ακουόγραμμα (το οποίο

μπορεί να κυμαίνεται από φυσιολογική ουδό μέχρι μεγάλου βαθμού βαρηκοΐας). Αν και η διαταραχή δεν είναι ακόμη απολύτως κατανοητή, πιστεύεται ότι επηρεάζεται η μετάδοση των πληροφοριών μεταξύ των εσωτερικών τριχωτών κύτταρων του κοχλία και του ακουστικού νεύρου ή μπορεί να αποδοθεί σε μία διαταραχή του ίδιου του ακουστικού νεύρου.(JCIH, 2000)

3.7 Δυσκολίες στην εφαρμογή καθολικού προγράμματος ανίχνευσης νεογνικής βαρηκοΐας

Ο καθολικός έλεγχος νεογνικής βαρηκοΐας καθίσταται πιο περίπλοκος από το γεγονός ότι ο πιο αποτελεσματικός χρόνος για τον έλεγχο των νεογνών με ΟΑΕ είναι πριν την έξοδο από το μαιευτήριο (τυπικά 1-4 ημέρες). Δυστυχώς, όμως, τα αφτιά των νεογνών λίγων ωρών έως μερικών ημερών συχνά γεμίζουν με αμνιωτικό υγρό και συντρίμμια. Έτσι, ο έλεγχος με ΟΑΕ θα ήταν σωστό να πραγματοποιείται, αφού έχει καθαρίσει ο έξω ακουστικός πόρος, γεγονός που μπορεί να διαρκέσει από μερικές ώρες έως δύο ημέρες.

Σε μια αναφορά οι Rhodes και συν, το 1999, δημοσίευσαν μία μελέτη στην οποία διαπίστωναν ότι ένα ποσοστό 30% νεογνών που είχαν νοσηλευτεί σε μονάδα εντατικής θεραπείας νεογνών είχε υγρό στο μέσο ους [65]. Σε ένα άλλο δείγμα νεογνών, το 97,7% είχε μη φυσιολογική ωτοσκοπική εμφάνιση. Αυτά είναι μερικά από τα βασικά ζητήματα που ερευνήθηκαν και τα οποία θα επηρεάσουν τη διάδοση και την επιβίωση των δοκιμών με ΟΑΕ σε καθολικά προγράμματα ανίχνευσης νεογνικής βαρηκοΐας. Επί του παρόντος, τα αποτελέσματα της μελέτης είναι θετικά, ωστόσο χρειάζεται περισσότερη έρευνα και κλινικές δοκιμές [66,67,68].

ΙΙ. ΕΙΔΙΚΟ ΜΕΡΟΣ

Πρώιμη ανίχνευση νεογνικής βαρηκοΐας στο Γ.Ν. Χανίων με TEOAEs και DPOAEs

Κεφάλαιο 4 - Σχεδιασμός έρευνας

4.1 Εισαγωγή

Η νευροαισθητήρια απώλεια ακοής αποτελεί ίσως την πιο συχνή αιτία συγγενής πάθησης, δεδομένου ότι περίπου 3 νεογέννητα στα 1000 πάσχουν από νευροαισθητήρια βαρηκοΐα σοβαρού βαθμού. Περίπου το 50% των περιστατικών αυτών οφείλεται σε γενετική βλάβη. Παράλληλα, εκτός από την κληρονομική νευροαισθητήρια απώλεια ακοής, μια σειρά από άλλους παράγοντες, όπως οι προγεννητικές και περιγεννητικές επιπλοκές έχουν επισημανθεί ως παράγοντες κινδύνου στη νεογνική βαρηκοΐα [69, 72].

Αποτελεί κοινή θέση ότι η πρώιμη ανίχνευση της νεογνικής βαρηκοΐας πρέπει να πραγματοποιείται σε όλα τα νεογνά με στόχο την έγκαιρη αντιμετώπιση. Ο καθολικός έλεγχος νεογνικής βαρηκοΐας θεωρείται ο μοναδικός τρόπος με τον οποίο μπορεί να επιτευχθεί έγκαιρη διάγνωση και επομένως άμεση έναρξη θεραπείας ώστε να οδηγήσει τα κουφά παιδιά προκειμένου να αναπτύξουν γλωσσικές επιδεξιότητες και μαθησιακές ικανότητες. Σύμφωνα με τη γενική οδηγία ο έλεγχος νεογνικής βαρηκοΐας πρέπει να πραγματοποιείται εντός ενός μηνός από τη γέννηση και κατά προτίμηση πριν την έξοδο του μωρού από το μαιευτήριο. Αυτή η προσέγγιση οδηγεί στη διάγνωση και αντιμετώπιση των παιδιών με βεβαιωμένη νευροαισθητήρια απώλεια ακοής εντός του πρώτου εξαμήνου ζωής, δίνοντας τους έτσι την ευκαιρία ανάπτυξης λόγου και γλώσσας [70,73].

Η χρήση των ωτοακουστικών εκπομπών κατά τις πρώτες ημέρες μετά τη γέννηση έχει αποδειχτεί απλός, γρήγορος, ακριβής και οικονομικός τρόπος ελέγχου νεογνικής βαρηκοΐας. Οι ωτοακουστικές εκπομπές αποτελούν μια μη επεμβατική, αντικειμενική μέθοδο μέτρησης της κοχλιακής λειτουργίας και χρησιμοποιούνται ευρέως σε προγράμματα καθολικού ελέγχου σε πολλά κράτη [74].

Υπάρχουν ενδείξεις ότι οι παροδικά προκλητικές ωτοακουστικές εκπομπές προκαλούνται από την μηχανική δραστηριότητα που προέρχεται από τον κοχλία και δεν είναι αποτέλεσμα των μηχανικών ιδιοτήτων του μέσου αυτιού. Οι παροδικά προκλητικές ωτοακουστικές εκπομπές είναι κατανεμημένες σε μία ευρεία περιοχή συχνοτήτων στον κοχλία, η οποία εξαρτάται από δομικές διαφορές. Αντιθέτως, οι ωτοακουστικές εκπομπές προϊόντων παραμόρφωσης φαίνεται να δημιουργούνται σε συγκεκριμένες περιοχές του κοχλία και έχουν τη δυνατότητα να ελέγχουν μικρο-μηχανικές ιδιότητες των έξω τριχωτών κυττάρων σε συγκεκριμένες περιοχές συχνοτήτων. Μια ακόμα σημαντική διαφορά είναι το εύρος των συχνοτήτων στις οποίες οι ωτοακουστικές εκπομπές προϊόντων παραμόρφωσης είναι αποτελεσματικότερες. Οι TEOAEs είναι αποτελεσματικές στον έλεγχο της κοχλιακής λειτουργίας στην περιοχή των μεσαίων συχνοτήτων, ενώ οι DPOAEs αν και ανευρίσκονται σε μεγάλο εύρος συχνοτήτων, ανευρίσκονται καλύτερα σε συχνότητές πάνω από 4 kHz [75].

Παρόλα αυτά, σύμφωνα με την ταξινόμηση βάσει του μηχανισμού τους, οι TEOAEs αντιπροσωπεύουν εκπομπές από πηγή αντανάκλασης και προέρχονται από μια διαδικασία γραμμικής αντανάκλασης σε αντίθεση με τις DPOAEs που φαίνεται να προέρχονται από μη γραμμική παραμόρφωση [71].

Όπως έχει αναφερθεί και παραπάνω, το πρόγραμμα καθολικού ελέγχου ανίχνευσης νεογνικής βαρηκοΐας στην Ελλάδα, ξεκίνησε με την χρηματοδότηση

της ευρωπαϊκής ένωσης τον Νοέμβριο του 2015. Μέχρι τότε, ανεξάρτητα, σποραδικά προγράμματα διενεργούνταν σε διάφορα ιδιωτικά ή κρατικά ιδρύματα χωρίς να υπάρχει ένα εθνικό συντονιστικό κέντρο [76].

4.2 Σκοπός της μελέτης και ερευνητικά ερωτήματα

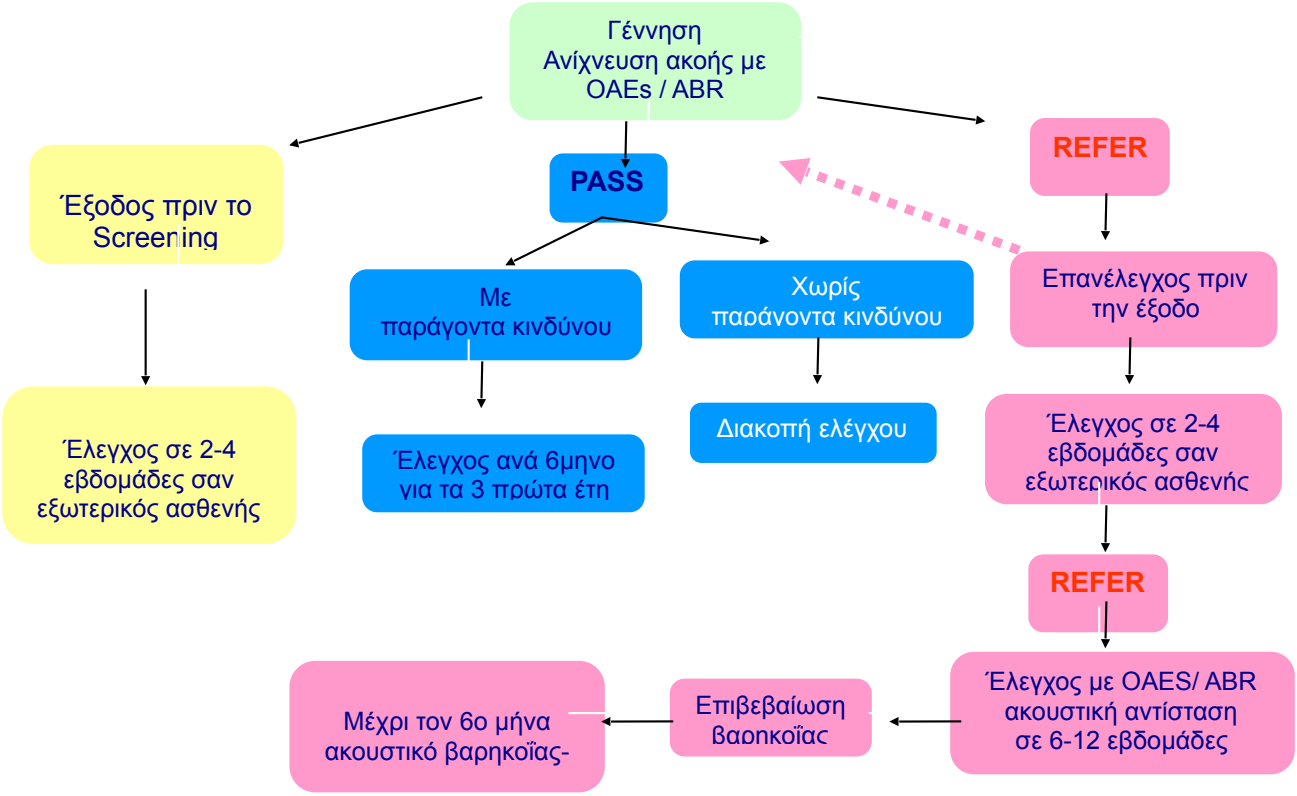
Σκοπός αυτής της μελέτης είναι να συγκρίνει την αποτελεσματικότητα των TEOAEs και DPOAEs, σε ένα πρωτόκολλο ανίχνευσης νεογνικής βαρηκοΐας δύο σταδίων ανίχνευσης, και ενός τρίτου διαγνωστικού σταδίου. Στη βιβλιογραφία υπάρχουν ελάχιστες μελέτες που να συγκρίνουν το χρόνο διενέργειας, την αποτελεσματικότητα και το ποσοστό «refer» μεταξύ TEOAEs και DPOAEs [77]. Καθώς, λοιπόν, η υπάρχουσα βιβλιογραφία και η τρέχουσα έρευνα δεν έχει καλύψει σε ικανοποιητικό βαθμό αυτό το θέμα, η μελέτη αυτή φιλοδοξεί να αναδείξει τη σπουδαιότητα αυτού του ζητήματος και να συνεισφέρει στη σχετική επιστημονική συζήτηση. Ως εκ τούτου, το πρώτο ερευνητικό ερώτημα που τίθεται είναι η αποτελεσματικότητα των TEOAEs και DPOAEs. Εκτός των τεχνικών στοιχείων, για την καλύτερη κατανόηση των αποτελεσμάτων λήφθηκαν υπόψη στοιχεία όπως το φύλο, η ηλικία, το οικογενειακό ιστορικό και οι παράγοντες επικινδυνότητας. Το δεύτερο ερευνητικό ερώτημα που τίθεται στην παρούσα έρευνα είναι το κατά πόσο οι γονείς αλλά και οι πάροχοι υγείας είναι ενημερωμένοι και ευαισθητοποιημένοι σχετικά με το εν λόγω θέμα. Για την αξιολόγηση του βαθμού ευαισθητοποίησης των γονέων λήφθηκαν υπόψη παράγοντες όπως το μορφωτικό επίπεδο των ίδιων, η ενημέρωση που έχουν σχετικά με το θέμα και το μέσο από το οποίο άντλησαν τις πληροφορίες καθώς και η γνώμη τους σχετικά με την αναγκαιότητα του συγκεκριμένου ελέγχου. Τέλος, να σημειωθεί ότι η παρούσα μελέτη αποτελεί την πρώτη νοσοκομειακή μελέτη στην Κρήτη.

4.3 Συλλογή δείγματος

Από το Μάρτιο του 2006 μέχρι το Δεκέμβριο του 2012, πραγματοποιήθηκε ο έλεγχος νεογνικής βαρηκοΐας σε 3.480 νεογέννητα τα οποία συμπεριλαμβάνονται στην παρούσα μελέτη. Την ίδια περίοδο στο Γενικό Νοσοκομείο Χανίων πραγματοποιήθηκαν 3.595 τοκετοί. Το ποσοστό συμμετοχής στον έλεγχο νεογνικής βαρηκοΐας φτάνει στο 97% των συνολικών τοκετών στο νοσοκομείο Χανίων.

Για την επεξεργασία των δεδομένων της μελέτης δημιουργήθηκε ένα ειδικό έντυπο το οποίο περιλαμβάνει τα δημογραφικά δεδομένα (όνομα, φύλο, ηλικία εμβρύου, μέθοδος τοκετού και ηλικία εξέτασης). Στο ίδιο έντυπο καταγράφονται όλοι οι πιθανοί παράγοντες νεογνικής βαρηκοΐας όπως θετικό οικογενειακό ιστορικό, ίκτερος, χαμηλό βάρος γέννησης, η λήψη ωτοτοξικών φαρμάκων, χαμηλό σκορ Apgar, κρανιοπροσωπικές ανωμαλίες, λοιμώξεις τοκετού, μηχανικός αερισμός για περισσότερες από πέντε ημέρες και κρανιοεγκεφαλική κάκωση. Για την συμπλήρωση του εντύπου ζητήθηκε γραπτή έγκριση από τον γονέα ή κηδεμόνα.

Οι περιορισμοί της μελέτης μας περιλάμβαναν: α) τον έλεγχο των νεογνών που γεννήθηκαν μόνο στο δημόσιο νοσοκομείο των Χανίων, β) τον χρόνο διεξαγωγής της πρώτης φάσης εξέτασης κατά την αρχική φάση της μελέτης, δεδομένου ότι αρκετά νεογνά έφευγαν από το μαιευτήριο πριν τη διενέργεια του ελέγχου.



Εικόνα 16. Πρωτόκολλο ελέγχου

Σε όλα τα νεογνά πραγματοποιήθηκε μέτρηση τόσο των TEOAE όσο και των DPOAE. Τα αποτελέσματα καταγράφηκαν είτε σαν Pass είτε σαν Refer ανάλογα με την έκβαση της εξέτασης. Οι TEOAEs καταγράφηκαν ως μη γραμμική αλληλουχία κλικ με συχνότητα περίπου 60 Hz και συχνότητα εύρους μεταξύ 1,4 και 4 kHz. Το εύρος του σήματος κυμάνθηκε μεταξύ 500 Hz και 4,500 Hz και μέγιστη πίεση ήχου 85 dB. Το ερέθισμα για τις DPOAEs ήταν ένα ζεύγος πρώτων τόνων f2/f1 = 1.24, με δείκτη δείγματος (sampling rate) 12.8 kHz. Οι συχνότητες που εξετάστηκαν ήταν 2, 2.5, 3.2, και 4 kHz.

Ο έλεγχος με DPOAEs κρίθηκε επιτυχής στις περιπτώσεις στις οποίες γινόταν καταγραφή τουλάχιστον τριών συχνοτήτων. Ένα νεογνό θεωρείτο ότι περνούσε με επιτυχία τον έλεγχο νεογνικής βαρηκοΐας εάν είχε περάσει τουλάχιστον μία από τις δύο εξετάσεις (TEOAEs ή DPOAEs) και στα δύο αυτιά.

4.4 Μέσο Καταγραφής

Χρησιμοποιήθηκε η συσκευή Accuscreen-Pro TDA device (Madsen, GN-Otometrics, Copenhagen, Denmark) για την καταγραφή παροδικά προκλητών ωτοακουστικών εκπομπών. Σημαντικά στοιχεία που μετρήθηκαν ήταν το ερέθισμα, οι συνθήκες καταγραφής και τα στοιχεία της απόκρισης.

4.5 Ορισμός ερεθίσματος και στάδια ελέγχου

Κατά το πρώτο στάδιο της ανίχνευσης, σύμφωνα με το πρωτόκολλο, τα νεογέννητα ελέγχθηκαν σε ένα ήσυχο περιβάλλον με αποδεκτά χαμηλά επίπεδα θορύβου. Ο έλεγχος πραγματοποιούνταν καθημερινά. Να σημειωθεί ότι όλα τα νεογέννητα εξετάστηκαν πριν την έξοδο τους από το μαιευτήριο ή εντός 30 ήμερων έπειτα από προγραμματισμένο ραντεβού σε ειδικά διαμορφωμένο χώρο της ΩΡΛ κλινικής. Η διάρκεια του ερεθίσματος είναι συνήθως γύρω στα 5 msec και η ένταση γύρω στα 83 dB. Συνήθως παρέχεται μια αλληλουχία ερεθισμάτων, τρία με ίδια φάση και ένα τέταρτο σε αντίθετη φάση και με εύρος ίσο με το άθροισμα των τριών που προηγήθηκαν, έτσι ώστε το συνολικό άθροισμα τους να είναι μηδέν. Καταγράφεται η μέση απόκριση σε 260 τέτοιες ομάδες ερεθισμάτων ως Α και κατόπιν η απόκριση σε μια δεύτερη ομάδα από 260 ερεθίσματα ως Β. Με τον τρόπο αυτό συλλέγονται (260 x 4 x 2) 2080 αποκρίσεις σε 2080 ερεθίσματα. Αφαιρώντας το σήμα Α από το Β βρίσκεται η πραγματική απόκριση ενώ παράλληλα εξουδετερώνεται ο θόρυβος και το τυχαίο τμήμα της απόκρισης. Καταγράφεται, επίσης, ο εξωτερικός θόρυβος από το μικρόφωνο στον έξω ακουστικό πόρο και ανάλογα με τον ουδό που έχει οριστεί, απορρίπτονται οι καταγραφές στις οποίες ο εξωτερικός θόρυβος ξεπερνά κάποιο καθορισμένο όριο. Μετριέται έτσι η αξιοπιστία

της καταγραφής και δίνεται ποσοστό αξιόπιστων καταγραφών καθώς και η αναπαραγωγιμότητα των μετρήσεων.

Στο δεύτερο στάδιο της ανίχνευσης, πραγματοποιήθηκε επανέλεγχος σε όλα τα νεογνά που δεν πέρασαν επιτυχώς το πρώτο στάδιο, μέσα σε διάστημα ενός μηνός από την αρχική εξέταση. Στην περίπτωση που το αποτέλεσμα των TEOAEs και των DPOAEs στο δεύτερο έλεγχο ήταν αρνητικό σε τουλάχιστον ένα από τα δύο αυτιά, το νεογνό παραπέμφθηκε στο τρίτο στάδιο ελέγχου, στο ειδικό εργαστήριο ακοολογίας-νευρωτολογίας της ΩΡΛ κλινικής του γενικού νοσοκομείου Χανίων.

Το τρίτο στάδιο ελέγχου περιλάμβανε μια πλήρη ωτορινολαρυγγολογική εξέταση, τυμπανομετρία (probe-tone 1,000 Hz) και έλεγχο με ακουστικά προκλητικά δυναμικά εγκεφαλικού στελέχους (ABR) και έλεγχο με ASSR. Ο έλεγχος ακουστικών προκλητών δυναμικών πραγματοποιήθηκε με τη συσκευή EP25 Eclipse (Interacoustics, Copenhagen, Denmark).

Ως φυσιολογική ακοή ορίστηκε η παρουσία κύματος V στα 30 dB Normal Hearing Level στο ABR και τυμπανόγραμμα τύπου A αμφοτερόπλευρα. Σε όλα τα νεογνά με παθολογικά ευρήματα στο ABR (νευροαισθητήρια βαρηκοΐα) πραγματοποιήθηκε περαιτέρω έλεγχος με απεικονιστικές τεχνικές, συμπεριφορική ακουομετρία ενώ ζητήθηκε παράλληλα παιδιατρική και γενετική εκτίμηση.

Τέλος, έγινε σύγκριση μεταξύ των χρονών διενέργειας και της αξιοπιστίας μεταξύ των TEOAE και των DPOAE και τέλος διερευνήθηκε η συσχέτιση μεταξύ των αποτελεσμάτων και της παρουσίας κάποιων από τους παράγοντες κινδύνου.

4.6 Στατιστική Ανάλυση

Οι ποσοτικές μεταβλητές είναι παρούσες ως μέσες τιμές συν τυπική απόκλιση (SD) ή μέσες τιμές και περιοχή διακαρυτίτου (IQR). Οι ποιοτικές μεταβλητές παρουσιάζονται ως απόλυτες και σχετικές συχνότητες. Ο μέσος χρόνος διάρκειας των TEOAEs και των DPOAEs δεν διανεμήθηκε κανονικά και η σύγκριση μεταξύ τους πραγματοποιήθηκε με Wilcoxon matched paired test, ένα μη παραμετρικό ισοδύναμο του student's t-test.

Η εξειδίκευση και οι θετικές προγνωστικές τιμές βασίστηκαν στις παρατηρούμενες πραγματικές θετικές (TP), πραγματικές αρνητικές (TN) και ψευδώς θετικές (FP) περιπτώσεις.

Όλες οι αναφερόμενες τιμές p είναι διπλές. Η στατιστικά σημαντική διαφορά καθορίστηκε σε $p<0,05$ και οι αναλύσεις διεξήχθησαν χρησιμοποιώντας το Statistical Package for Social Sciences (SPSS), έκδοση 17,0 (SPSS Inc., Chicago, IL, USA). Η μετα-hoc ανάλυση ισχύος αποκάλυψε ότι ένα μέγεθος δείγματος 3.480 ατόμων είχε 90% ισχύ σε 5% άλφα επίπεδο, με ένα μεγάλο μέγεθος αποτελέσματος 0,5.

4.7 Δεοντολογία της έρευνας

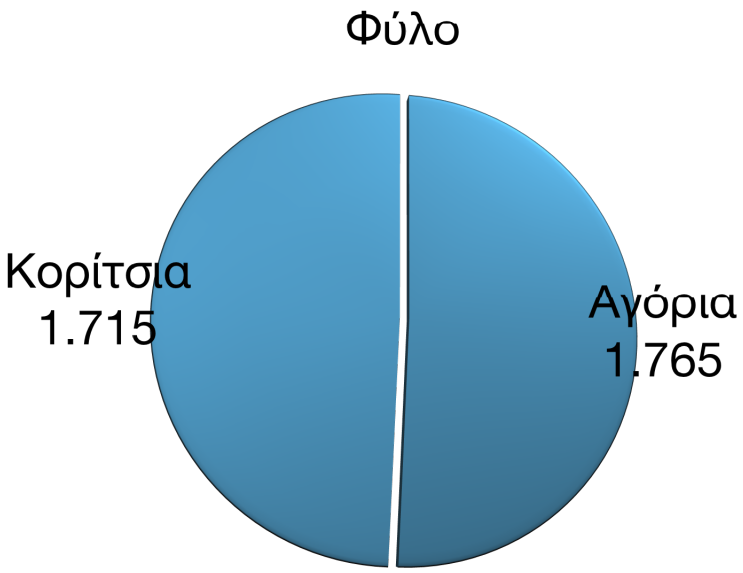
Τέλος, να σημειωθεί ότι κατά την διεξαγωγή της παρούσας έρευνας τηρήθηκαν όλοι οι προβλεπόμενοι κανόνες δεοντολογίας. Η συλλογή των δεδομένων έλαβε χώρα μετά τη λήψη έγκρισης από το επιστημονικό συμβούλιο του Γ.Ν. Χανίων, η οποία δόθηκε στις 8 Φεβρουαρίου 2006. Τα στοιχεία των ασθενών που πήραν μέρος δεν χρησιμοποιήθηκαν παρά μόνο για τους σκοπούς της έρευνας και δεν δημοσιοποιήθηκαν, εξασφαλίζοντας την ανωνυμία των συμμετεχόντων.

Κεφάλαιο 5 - Παρουσίαση αποτελεσμάτων έρευνας

5.1 Δημογραφικά στοιχεία και ιστορικό

5.1.1 Φύλο

Συνολικά συμπεριλήφθηκαν στην μελέτη 1,765 (50.7 %) αγόρια και 1,715 (49.3 %) κορίτσια (γράφημα 1).

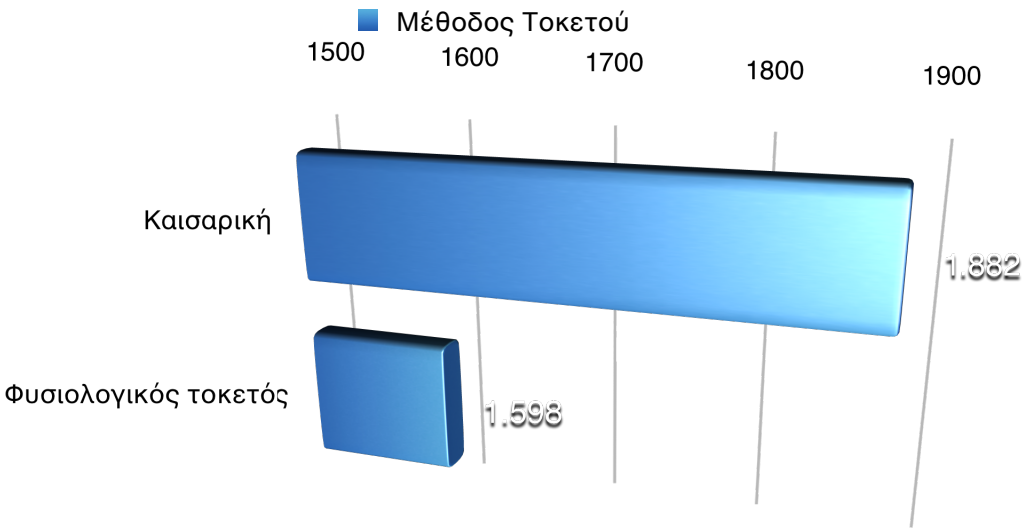


Γράφημα 1 - Φύλο νεογνών

Βλέπουμε ότι στο δείγμα μας, συμπεριλήφθηκαν παιδιά και των δύο φίλων με τα αγόρια να υπερτερούν ελαφρώς.

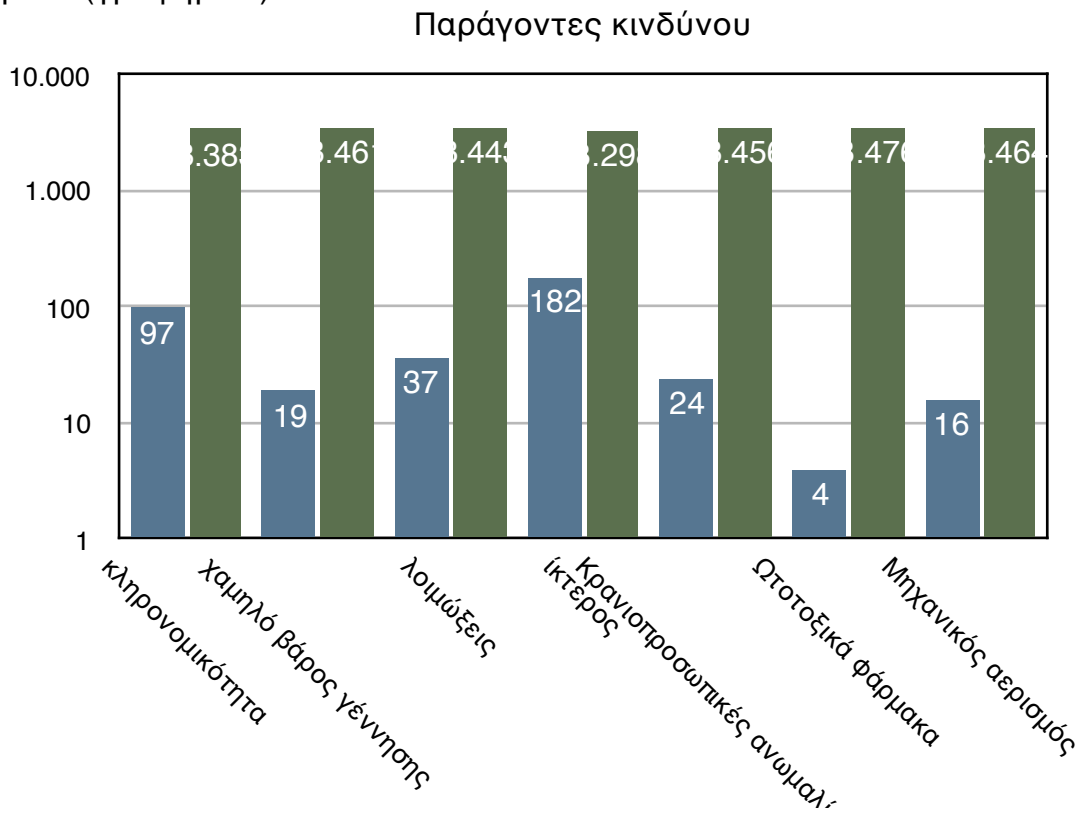
5.1.1 Τοκετός και θετικό οικογενειακό ιστορικό

Από τα νεογνά που εξετάστηκαν, 1.882 γεννήθηκαν με καισαρική τομή ενώ 1.598 γεννήθηκαν με φυσιολογικό τοκετό (γράφημα 2). Οι περιπτώσεις καισαρικής τομής υπήρξαν περισσότερες κατά 284 περιστατικά.



Γράφημα 2 - Μέθοδος τοκετού

Από αυτά τα νεογνά, 118 (3.4 %) ήταν πρόωρα, 97 (2.8 %) είχαν θετικό οικογενειακό ιστορικό νευροαισθητήριας βαρηκοΐας, και 16 νεογνά (0.5 %) είχαν μπει σε μηχανικό αερισμό για πάνω από πέντε ημέρες. Δεκαεννέα (0.5 %) νεογνά είχαν βάρος γέννησης κάτω από1,500 gr και 24 (0.7 %) νεογνά είχαν ελάσσονες ανωμαλίες πτερυγίου (επικουρικά λόβια, μικρωτία). Δεν ανευρέθηκε κανένα νεογνό με γνωστό σύνδρομο (γράφημα 3). Τριακόσιες είκοσι οκτώ (9.4 %) μητέρες, ανέφεραν κάπνισμα κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης, και 4 (0.1 %) ανέφεραν λήψη φαρμάκων που ενοχοποιούνται σαν παράγοντες κινδύνου για νεογνική βαρηκοΐα (γράφημα 3).



Γράφημα 3 - Παράγοντες κινδύνου

5.1.3 Ηλικία νεογνών

Κατά την εξέταση του πρώτου σταδίου, η μέση ηλικία των νεογνών ήταν 16 ημέρες (μέσος όρος 11, IQR: 3-22), ενώ η μέση ηλικία κατά την εξέταση του δεύτερου σταδίου ήταν 32 ημέρες (μέσος όρος 24, IQR: 6-42). Ο μέσος όρος ηλικίας κατά τη Τρίτη διαγνωστική φάση ήταν 96 ημέρες (μέσος όρος 92, IQR: 42 - 162) (πίνακας 1).

Μέση ηλικία Νεογνών

	Μέση ηλικία (ημέρες)	Μ.Ο.	IQR
Πρώτο Στάδιο	16	11	3 - 22
Δεύτερο Στάδιο	32	24	6 - 42
Τρίτο Στάδιο	96	92	42 - 162

Πίνακας 1 - Μέση ηλικία νεογνών

5.2. Διάρκεια δοκιμών και αποτελέσματα

Στο πρώτο στάδιο, η μέση διάρκεια της δοκιμής με TEOAEs ήταν 30,3 δευτερόλεπτα (SD = 32.1) σε κάθε αυτί, και της δοκιμής με DPOAEs 29,4 δευτερόλεπτα (SD = 34.9) (p = 0.36). Ομοίως, στη συνεδρία ανίχνευσης δευτέρου σταδίου, η μέση διάρκεια των TEOAEs ήταν 47,5 δευτερόλεπτα (SD = 42.6) η οποία δεν είχε στατιστικά σημαντική διαφορά (p = 0,93) από τη μέση διάρκεια των DPOAEs που ανερχόταν σε 47,1 δευτερόλεπτα (SD = 33.3) (πίνακας 2).

Διάρκεια δοκιμής σε κάθε αφτί

	Πρώτο Στάδιο			*Δεύτερο Στάδιο*		
Εξέταση	Χρόνος (sec)	SD	p	Χρόνος (sec)	SD	p
TEOAE	30,3	32,1		47,5	42,6	
DPOAE	29,4	34,9	0,36	47,1	33,3	0,93

Πίνακας 2 - Διάρκεια δοκιμής

Τα αποτελέσματα της ανίχνευσης ανά στάδιο αξιολόγησης παρουσιάζονται στον πίνακα 3.

	Σύνολο Νεογνών	Pass	Refer	Μονόπλευρο Refer	Αμφοτερόπλευρο Refer	Refer TEOAE & DPOAE
	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)
Πρώτο Στάδιο						
TEOAE	3,480 (100.0)	3,169 (91.0)	311 (8.9)	216 (6.2)	95 (2.7)	212 (6.0)
DPOAE	3,480 (100.0)	2,586 (74.3)	894 (25.7)	586 (16.8)	308(8.9)	
Δεύτερο Στάδιο*						
TEOAE	201 (5.8)	137 (3.9)	64 (1.8)	51 (1.4)	13 (0.4)	
DPOAE	201 (5.8)	121 (3.5)	80 (2.3)	68 (2.0)	12 (0.3)	55 (1.6)
Τρίτο Στάδιο						
ABR**	55 (1.6)	43 (1.2)	12 (0.3)	7 (0.2)	5 (0.1)	

Πίνακας 3 - Αποτελέσματα ανά στάδιο αξιολόγησης

*Δέκα νεογνά δεν προσήλθαν στο follow-up (0.3%)
** ABR λόγω αρνητικού αποτελέσματος στο screening

Κατά το πρώτο στάδιο διαλογής, ένα ποσοστό 8,9% των βρεφών παραπέμφθηκαν στο δεύτερο διαγνωστικό έλεγχο, σύμφωνα με τα αποτελέσματα των TEOAE, ενώ το ποσοστό των βρεφών που παραπέμφθηκαν στο δεύτερο στάδιο λόγω αποτυχίας των DPOAE ήταν 25,7%. Αξιοσημείωτο είναι ότι στην αξιολόγηση του πρώτου σταδίου όλες οι μετρήσεις με TEOAEs πραγματοποιήθηκαν χωρίς κανένα πρόβλημα απόδοσης της δοκιμής, ενώ η ένδειξη “θόρυβος - Noise” ή “Διαρροή - Leak“ στην οθόνη του μηχανήματος δεν επέτρεψε την καταγραφή DPOAE σε 441 (12,6%) νεογνά. Τέλος δέκα βρέφη, τα οποία απέτυχαν στην εξέταση του πρώτου σταδίου, δεν επέστρεψαν ποτέ για παρακολούθηση παρά τις συστάσεις των εξεταστών. Από τα νεογνά που απέτυχαν να περάσουν την εξέταση στο

δεύτερο στάδιο πενήντα-πέντε άτομα (1,6%), έγιναν δεκτά στο τρίτο διαγνωστικό στάδιο του προγράμματος που περιλάμβανε αξιολόγηση με ακουστικά προκλητά δυναμικά εγκεφαλικού στελέχους (ABR).

Όσον αφορά τα αποτελέσματα, μη φυσιολογικά επίπεδα ακοής βάσει του ABR καταγράφηκαν σε 12 (22%) περιπτώσεις. Μονόπλευρη απώλεια ακοής διαγνώστηκε σε επτά βρέφη (14%) (δύο με ήπια, τέσσερα με μέτρια και ένα με σοβαρό βαθμού απώλεια ακοής), ενώ πέντε (9%) βρέφη βρέθηκαν με αμφοτερόπλευρη απώλεια ακοής (δύο με μέτρια, και τρία με σοβαρού βαθμού απώλεια ακοής) (πίνακας 4).

Αποτελέσματα ABR

	Βαθμός Βαρηκοΐας	Αριθμός νεογνών
Μονόπλευρη	Ήπια	2
	Μέτρια	4
	Σοβαρή	1
Αμφοτερόπλευρη	Ήπια	0
	Μέτρια	2
	Σοβαρή	3
ΣΥΝΟΛΟ		12

Πίνακας 4 – Αποτελέσματα ABR

Συνολικά, η επίπτωση της νευροαισθητήριας βαρηκοΐας υπολογίζεται σε 3,4 βρέφη ανά 1.000. Η συχνότητα της σοβαρού βαθμού αμφοτερόπλευρης νευροαισθητήριας βαρηκοΐας (> 60 dBNHL) βρέθηκε σε ποσοστό 1,3 ανά 1.000, ενώ ένα ποσοστό 0,8 ανά 1.000 διαγνώστηκε με πρακτική κώφωση.

Όλα τα νεογνά που διαγνώστηκαν με απώλεια ακοής ήταν από τελειόμηνες μητέρες, γεννημένα με καισαρική τομή και με βάρος γέννησης μεγαλύτερο από 1.500 g. Σε κανένα από τα νεογνά αυτά δεν υπήρχε θετικό οικογενειακό ιστορικό, περιγεννητική λοίμωξη, ή κρανιοπροσωπικές ανωμαλίες. Στο πρώτο στάδιο της αξιολόγησης, η στατιστική ειδικότητα των TEOAEs και DPOAEs βρέθηκε στο 92% και 75% αντίστοιχα, ενώ η θετική προγνωστική αξία (PPVs) ήταν 3,8% και 1,3%, αντίστοιχα (πίνακας 5).

ΠΡΩΤΟ ΣΤΑΔΙΟ		
	Στατιστική ειδικότητα	**Θετική προγνωστική αξία (PPV)**
TEOAE	92%	3,8%
DPOAE	75%	1,3%

Πίνακας 5 - Στατιστική ειδικότητα και θετική προγνωστική αξία πρώτου σταδίου

Στο δεύτερο στάδιο της αξιολόγησης, η στατιστική ειδικότητα των TEOAEs και DPOAEs ήταν 86% και 76%, αντίστοιχα, ενώ η θετική προγνωστική αξία (PPVs) αυξήθηκε αντίστοιχα σε 18% και 15% (πίνακας 6).

ΔΕΥΤΕΡΟ ΣΤΑΔΙΟ		
	Στατιστική ειδικότητα	**Θετική προγνωστική αξία (PPV)**
TEOAE	86%	18,0%
DPOAE	76%	15%

Πίνακας 6 - Στατιστική ειδικότητα και θετική προγνωστική αξία δευτέρου σταδίου

Στην μελέτη συμπεριλήφθηκαν από τα 182 νεογνά με υπερχολερυθριναιμία (> 18 mg / dL), τα 134 (74%) πέρασαν την φάση του πρώτου σταδίου. Ένα μωρό δεν

πέρασε την φάση του δεύτερου σταδίου της αξιολόγησης και παραπέμφθηκε για εξέταση ABR (Πίνακας 3). Υπήρξαν 97 (2,8%) νεογνά που είχαν οικογενειακό ιστορικό νευροαισθητήριας βαρηκοΐας, παρόλο που δεν ήταν δυνατό να εξακριβωθεί ότι όλες αυτές οι περιπτώσεις αφορούσαν κληρονομικές μορφές. Μόνο ένα μωρό με βάρος γέννησης μικρότερο από 1.500 g παραπέμφθηκε για εξέταση ABR λόγω της αποτυχίας στο πρώτο και στο δεύτερο στάδιο με ωτοακουστικές εκπομπές, ενώ κανένα από τα 19 νεογνά χαμηλού βάρους γέννησης δεν βρέθηκε με απώλεια ακοής στο τρίτο στάδιο διαγνωστικής αξιολόγησης.

Κατά τη συνολική διάρκεια της μελέτης, 379 νεογνά που είχαν θετικό τουλάχιστον ένα παράγοντα κινδύνου υποβλήθηκαν σε δοκιμή ABR. Από αυτά, τα 182 (48%) είχαν υπερχολερυθριναιμία, 97 (25,5%) είχαν θετικό οικογενειακό ιστορικό, 19 (5,1%) είχαν χαμηλό βάρος κατά τη γέννηση, 37 (9,8%) είχαν ιστορικό ενδομήτριας λοίμωξης, 16 (4,3%) έλαβαν μηχανικό αερισμό για περισσότερο από πέντε ημέρες, 24 (6,3%) είχαν κρανιοπροσωπικές ανωμαλίες, και τέσσερα (1,2%) έλαβαν θεραπεία με ωτοτοξικά φάρμακα (Πίνακας 3). Στην μελέτη δεν διαπιστώθηκε η συσχέτιση ανώμαλης καταγραφής ABR με την παρουσία οποιουδήποτε παράγοντα κινδύνου, αν και τα παιδιά αυτά παρακολουθήθηκαν τακτικά για δύο χρόνια σε διαστήματα τεσσάρων μηνών (πίνακας 7).

Παράγοντας Κινδύνου	n	2nd Stage OAEs' Refer	ABR	
			Normal	Abnormal
Βάρος γέννησης <1500 g	19	1	19	0
Ενδομήτρια λοίμωξη	37	6	37	0
Θετικό οικογενειακό ιστορικό	97	7	97	0
Ίκτερος	182	1	182	0
Ωτοτοξικά φάρμακα	4	0	4	0
Σύνδρομα	-	-	-	-
Μηχανικός αερισμός> 5 ημέρες	16	3	16	0
Κρανιοπροσωπικές ανωμαλίες	24	3	24	0

Πίνακας 7 - . Συσχέτιση αποτελεσμάτων με παρουσία παραγόντων κινδύνου

5.3 Επίπεδο γονικής ευαισθητοποίησης

Ο Πίνακας 8 παρουσιάζει το επίπεδο της γονικής ευαισθητοποίησης για τον έλεγχο ακοής των νεογνών. Για την συλλογή των δεδομένων δημιουργήθηκε ένα ερωτηματολόγιο με ερωτήσεις που αφορούν στον έλεγχο νεογνικής βαρηκοΐας. Στο ερωτηματολόγιο έγινε καταγραφή των δημογραφικών στοιχείων, της εθνικότητας και του μορφωτικού επιπέδου των γονέων-κηδεμόνων. Ζητήθηκε επίσης από ποιο μέσο γνώριζαν οι γονείς το πρόγραμμα ανίχνευσης νεογνικής βαρηκοΐας και αν το θεωρούν απαραίτητη εξέταση ή όχι, καθώς και αν προτίθενται να φέρουν το μωρό για επανεξέταση σε περίπτωση αρνητικής πρώτης εξέτασης.

Επίπεδο Ευαισθητοποίησης

Απάντηση	Συχνότητα	Ποσοστό
Ναι	23	23%
Όχι	77	77%
Σύνολο	100	100%

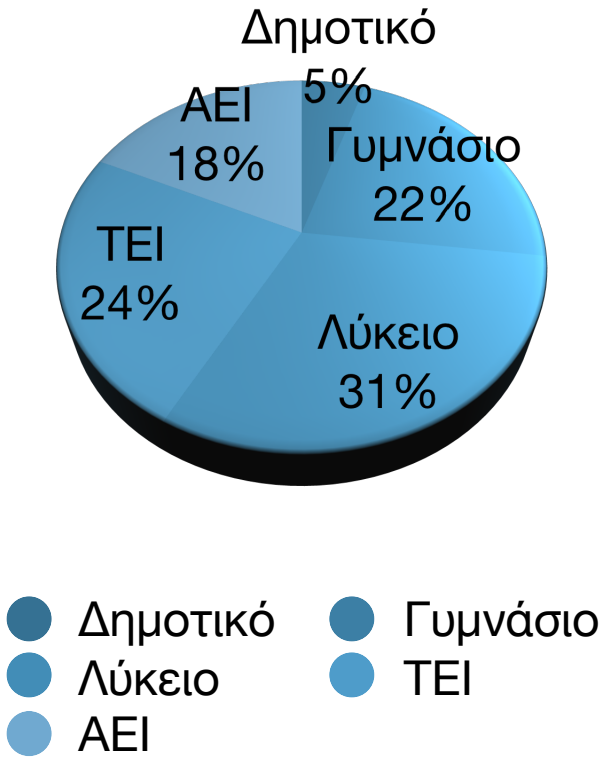
Πίνακας 8 - επίπεδο ευαισθητοποίησης γονέων

5.3.1 Πληροφόρηση σχετικά με τον προσυμπτωματικό έλεγχο

Από το δείγμα των 100 ερωτηθέντων που ερωτήθηκαν, το 77% δήλωσε στον ερευνητή ότι δεν έχουν γνώση του προσυμπτωματικού ελέγχου των νεογνών και μόνο το 23% των ερωτηθέντων ισχυρίστηκε ότι έχει κάποια γνώση για τον έλεγχο ακοής των νεογνών.

5.3.2 Μορφωτικό επίπεδο γονέων

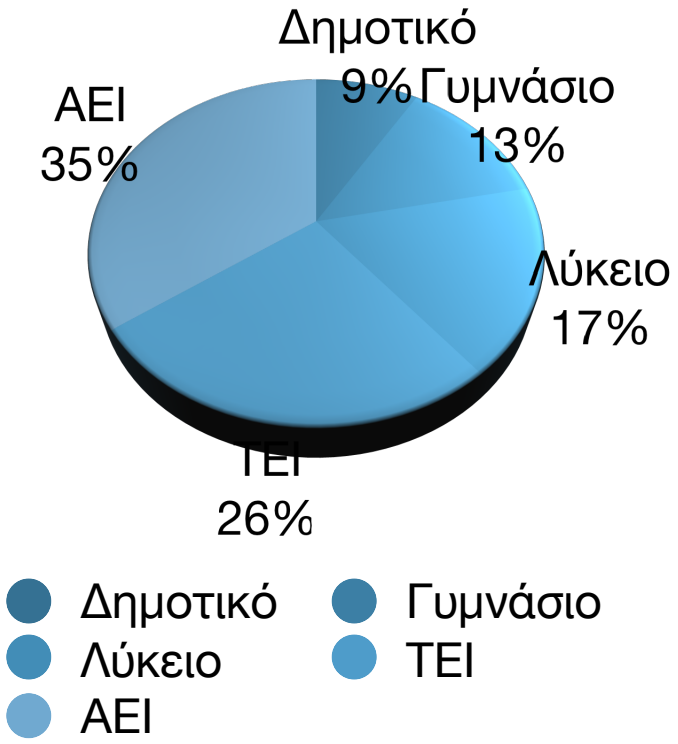
Το γράφημα 4 δείχνει το μορφωτικό επίπεδο των γονέων που συμμετείχαν στην έρευνα. Από τους εκατό ερωτηθέντες, το 5% ήταν απόφοιτοι δημοτικού, το 22% γυμνασίου, το 31% Λυκείου, το 24% Ανώτερης εκπαίδευσης και το 18% Ανώτατης εκπαίδευσης.



Γράφημα 4 – Μορφωτικό επίπεδο γονέων

Από το ποσοστό (23%) των ερωτηθέντων που απάντησαν ότι γνώριζαν την ύπαρξη του προγράμματος ελέγχου νεογνικής βαρηκοΐας, 2 γονείς (9%) ήταν απόφοιτοι δημοτικού, 3 γονείς (13%) απόφοιτοι γυμνασίου, 4 γονείς (17%) απόφοιτοι λυκείου, ενώ 14 γονείς ανέφεραν ανώτερες (26%) και ανώτατες (35%) σπουδές.

Γνωρίζατε για την εξέταση Νεογνικής Βαρηκοίας;



Γράφημα 5 - συσχέτιση επιπέδου σπουδών με βαθμό ενημέρωσης

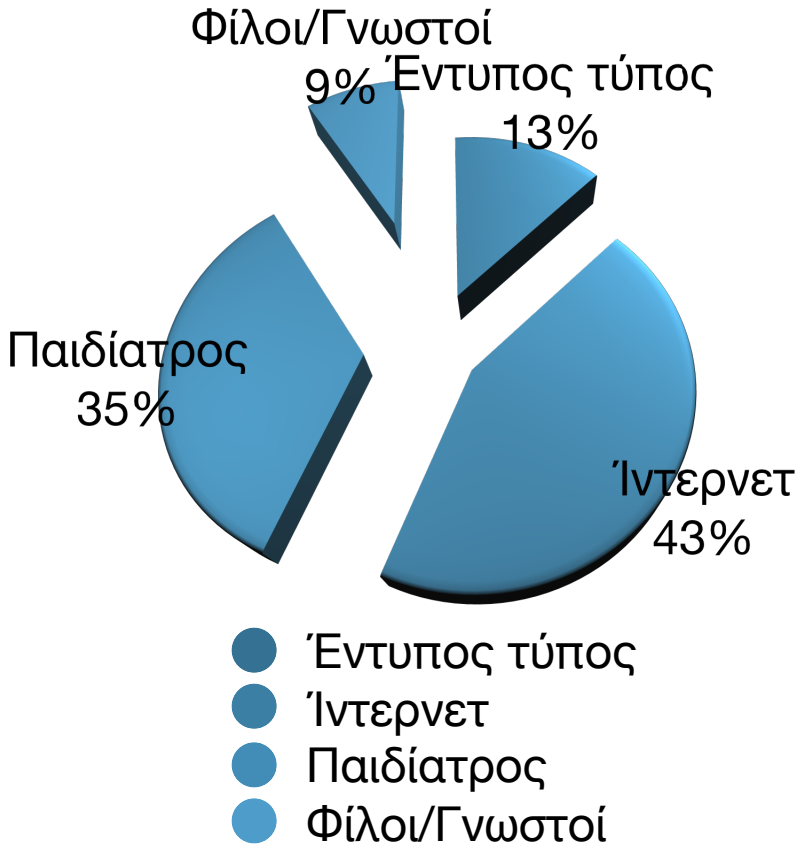
Παρατηρήθηκε μια συσχέτιση του επιπέδου σπουδών με το βαθμό ενημέρωσης των γονέων που επιβεβαιώθηκε και με την προφορική συζήτηση με τον εξεταστή κατά τη διάρκεια της εξέτασης. Οι γονείς ανώτερου μορφωτικού επιπέδου φάνηκε να ήταν ιδιαίτερα ευαισθητοποιημένοι και στο θέμα της επανεξέτασης δεδομένου ότι από το ποσοστό (89%) των ερωτηθέντων που απάντησαν ότι προτίθενται να φέρουν το μωρό σε επανεξέταση σε περίπτωση

αρνητικής εξέτασης, 35 (39.3%) είχαν μέση εκπαίδευση, 54 (60.7%) ήταν απόφοιτοι ΤΕΙ ή ΑΕΙ, ενώ μόνο ένας γονέας απόφοιτος δημοτικού απάντησε θετικά.

5.3.3 Μέσο πληροφόρησης σχετικά με την εξέταση νεογνικής βαρηκοΐας

Στο ερώτημα από που γνώριζαν την ύπαρξη του ελέγχου νεογνικής βαρηκοΐας, 3 γονείς (13.04%) ανέφεραν ότι είχαν πληροφορηθεί από έντυπο τύπο, 10 γονείς (43.48%) ανέφεραν πληροφόρηση από το διαδίκτυο, 8 γονείς (34.78%) είχαν λάβει σχετική ενημέρωση από παιδίατρο, ενώ 2 γονείς (8.70%) ανέφεραν ότι γνώριζαν την ύπαρξη του ελέγχου από φίλους.

Από που είχατε πληροφορηθεί για την εξέταση Νεογνικής Βαρηκοίας;



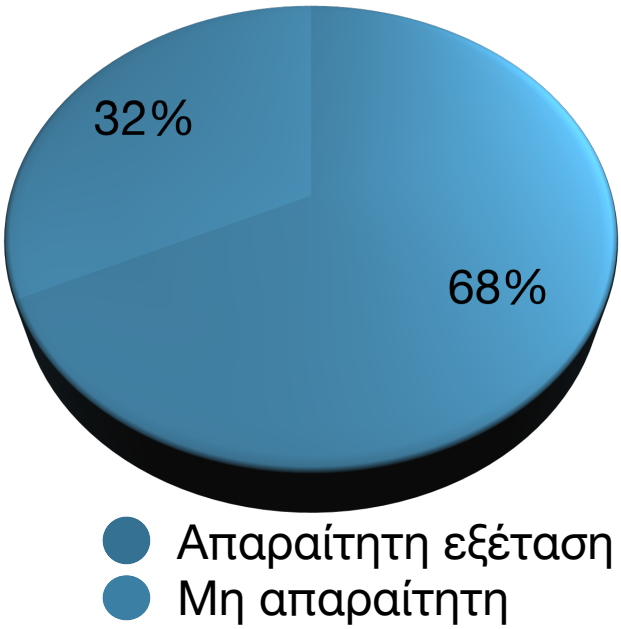
Γράφημα 6 - Μέσο πληροφόρησης

5.3.4 Αναγκαιότητα εξέτασης σύμφωνα με τους γονείς

Τέλος, το 68% των γονέων απάντησαν ότι θεωρούσαν την εξέταση απαραίτητη ενώ ένα ποσοστό 32% έκριναν ότι δεν είναι αναγκαία.

Τα αποτελέσματα της έρευνας δείχνουν αφενός μεν χαμηλό επίπεδο ενημέρωσης και ευαισθητοποίησης του κοινού σχετικά με την εξέταση Νεογνικής βαρηκοΐας, αλλά παράλληλα και άγνοια του κινδύνου που ενέχει μια μη συμμόρφωση με τις διεθνείς κατευθυντήριες οδηγίες.

Θεωρείτε απαραίτητη την εξέταση Νεογνικής Βαρηκοίας;



Γράφημα 7 - Αναγκαιότητα εξέτασης σύμφωνα με τους γονείς

Κεφάλαιο 6 - Συζήτηση αποτελεσμάτων

Αποτελέσματα TEOAE και DPOAE

Τα προγράμματα ελέγχου ανίχνευσης νεογνικής βαρηκοΐας που χρησιμοποιούν πρωτόκολλα ωτοακουστικών εκπομπών TEOAE ή DPOAE έχουν γίνει αποδεκτά παγκοσμίως. Σε όλα τα κέντρα ελέγχου καταβάλλονται προσπάθειες προκειμένου να χρησιμοποιηθεί ένα πρωτόκολλο διαλογής με χαμηλά ποσοστά ψευδώς αρνητικών αποτελεσμάτων και με χαμηλά ποσοστά παραπομπής σε περαιτέρω διαγνωστικό έλεγχο. Είναι επιστημονικά τεκμηριωμένο ότι τα ψευδώς θετικά αποτελέσματα προκαλούν περιττές διαγνωστικές δοκιμές και συναισθηματική δυσφορία στους γονείς των νεογνών που αποτυγχάνουν στην πρώτη φάση. Ως εκ τούτου, η ελαχιστοποίηση των ψευδώς θετικών αποτελεσμάτων είναι κρίσιμη προϋπόθεση για ένα επιτυχημένο πρόγραμμα νεογνικής βαρηκοΐας [78].

Η συνολική εμφάνιση της απώλειας ακοής σε ελεγχόμενο πληθυσμό μας ήταν 3,4 ανά 1.000 νεογνά. Ο επιπολασμός της σοβαρού βαθμού νευροαισθητήριας απώλειας ακοής βρέθηκε να είναι 0,8 ανά 1.000 βρέφη, αναλογία η οποία συμφωνεί με άλλες αναφερόμενες μελέτες [79].

Η κύρια αιτία για την εξέταση των νεογνών ως εξωτερικών ασθενών, αφού δηλαδή πήραν εξιτήριο από το μαιευτικό τμήμα, ήταν το αρχικά υψηλό ποσοστό παραπομπής και η έλλειψη αυστηρού πρωτόκολλου κατά την αρχική φάση του προγράμματος. Έτσι, η μέση ηλικία των νεογνών στο πρώτο στάδιο διαλογής ήταν σχετικά υψηλή.

Η ευαισθησία της ανίχνευσης με χρήση TEOAE αναφέρεται > 90% ενώ η ειδικότητα για προγράμματα ανίχνευσης δύο σταδίων που συνδυάζουν TEOAEs και

ABRS, είναι > 99% [80]. Όταν χρησιμοποιούνται DPOAEs, τα ποσοστά αναφοράς «fail» κυμαίνονται από 4% έως 15%, ενώ με τη χρήση TEOAEs τα ποσοστά κυμαίνονται αντίστοιχα από 3% έως 12% [81]. Στην παρούσα μελέτη, 311 νεογνά (8,9%) απέτυχαν στη δοκιμασία με TEOAE στο πρώτο στάδιο, ενώ 894 (25,7%) απέτυχαν στη δοκιμασία με DPOAE. Τέλος, μόνο 212 νεογνά (6%) δεν πέρασαν και τις δυο δοκιμασίες και ως εκ τούτου παραπέμφθηκαν στο δεύτερο στάδιο για εκ νέου αξιολόγηση. Κατά τη διάρκεια του δευτέρου σταδίου, μόνο 55 νεογνά (1,6%) απέτυχαν και στις δύο δοκιμές TEOAE και DPOAE με αποτέλεσμα να παραπεμφθούν στο τρίτο διαγνωστικό στάδιο. Το ποσοστό επιτυχίας «Pass» για τη δοκιμή TEOAE ήταν 91%, με ένα ποσοστό ψευδώς θετικών της τάξεως του 9%.

Κατά την αξιολόγηση του δεύτερου σταδίου, το ποσοστό αποτυχίας «Fail» για τις δοκιμές TEOAE και DPOAE ήταν 64 (1,8%) και 80 (2,3%) των νεογνών, αντίστοιχα. Το υψηλό ποσοστό ψευδώς θετικών αποτελεσμάτων κατά τη διάρκεια του πρώτου σταδίου θα μπορούσε να αποδοθεί στην παρουσία εκκρίματος στον έξω ακουστικό πόρο ή σε παρουσία υγρού στο μέσο ους. Ελλιπής εκκαθάριση των φυσιολογικών εμβρυακών υγρών στο μέσο ους είναι δυνατόν να προκαλέσει αδυναμία ανίχνευσης ωτοακουστικών εκπομπών [82].

Οι Akinpelu και συν. παρατήρησαν ότι εάν υπάρχει συλλογή υγρού στο μέσο ους, παρατηρείται σημαντική μείωση στην καταγραφή των ωτοακουστικών εκπομπών DPOAE σε όλες τις συχνότητες. Παρατήρησαν, επίσης, ότι οι διαφοροποιήσεις αυτές είναι μεγαλύτερες όσο μεγαλύτερος είναι ο όγκος του υγρού. Τέλος, αλλαγές στα επίπεδα θορύβου παίζουν σπουδαίο ρόλο στην αναλογία σήματος-θορύβου (signal-to-noise ratio) στις τρεις χαμηλότερες συχνότητες [83].

Εάν η μέτρηση πραγματοποιηθεί την πρώτη ημέρα γέννησης, οι ωτοακουστικές εκπομπές έχουν ένα υψηλό ποσοστό ψευδώς θετικών

αποτελεσμάτων περίπου 15% το οποίο όμως μειώνεται κατά 50% σε κάθε επανεξέταση.

Οι Gabbard και συν. έδειξαν ότι υπάρχει μια στατιστικά σημαντική διαφορά στην αποτελεσματικότητα του τεστ σε σχέση με την ηλικία του νεογνού [84] ενώ οι Vohr και συν. επίσης ανέφεραν ότι η ηλικία μπορεί να επηρεάσει το αποτέλεσμα των μετρήσεων [85].

Το ABR έχει μεγαλύτερη ειδικότητα και ευαισθησία από τις OAE, αλλά απαιτεί περισσότερο χρόνο για τη διενέργεια, χρειάζεται ηλεκτρόδια και ειδικά εκπαιδευμένο προσωπικό, ενώ τέλος το κόστος είναι μεγαλύτερο [86]. Απαιτεί επίσης μεγαλύτερη διάρκεια ανάλυσης σήματος προκειμένου να ξεχωρίσουν τα σχετικά σήματα από την υπόλοιπη εγκεφαλική δραστηριότητα, ενώ στις OAE απαιτείται ελάχιστη επεξεργασία σήματος για να ξεχωρίσουν από το θόρυβο [23].

Οι OAE είναι ένα πιο οικονομικό μη επεμβατικό τεστ, ευκολότερο και γρηγορότερο. σε σχέση με το ABR [86]. Παρόλα αυτά σε αντίθεση με το ABR όπου τα ηχητικά σήματα περνάνε από το μέσο ους μόνο μια φορά, η ανίχνευση των OAE προϋποθέτει την αμφίδρομη μεταφορά των ηχητικών σημάτων. Το ηχητικό ερέθισμα που προκαλεί τη γένεση των OAE μεταδίδεται στο έσω ους δια μέσω του έξω και του μέσου ωτός, ενώ οι OAE μεταδίδονται σε αντίθετη κατεύθυνση διαμέσου του μέσου ωτός και ανιχνεύονται στον έξω ακουστικό πόρο. Αυτή η διαδρομή εξαρτάται, λοιπόν, από την κατάσταση του μέσου ωτός, και ως εκ τούτου είναι σε άμεση σχέση με τη φυσιολογική κατάσταση του μέσου ωτός σε σχέση με το ABR. Επομένως, το μεγαλύτερο μειονέκτημα των OAE σχετίζεται με τη μεγάλη εξάρτηση που υπάρχει με την κατάσταση του μέσου ωτός.

Το σχετικά υψηλό ποσοστό παραπομπής των DPOAEs αποδίδεται μερικώς στο γεγονός ότι η συσκευή που χρησιμοποιήθηκε (Accuscreen, GN-Otometrics, Copenhagen, Denmark) δεν μπορούσε να πραγματοποιήσει έλεγχο βαθμονόμησης,

ακόμη και σε λειτουργία ανίχνευσης στις περιπτώσεις ύπαρξης θορύβου ή απουσίας τέλειας εφαρμογής του probe στον έξω ακουστικό πόρο. Σε αυτές τις περιπτώσεις, εμφανιζόταν η ένδειξη «Leak» ή «Noise» με αποτέλεσμα να μην πραγματοποιείται μέτρηση. Έπειτα από πολλές προσπάθειες, όλες αυτές οι περιπτώσεις θεωρούνταν «Refers».

Η εφαρμογή του βύσματος και τα επίπεδα του εξωτερικού θορύβου αποτελούν σημαντικούς παράγοντες για ένα επιτυχές τεστ με OAE. Αποφασίστηκε να λάβουμε υπόψη μας την ταχύτητα και την ευκολία διενέργειας των δυο εξετάσεων και να συγκρίνουμε τα αποτελέσματα. Έγινε μια συγκριτική μελέτη των πλεονεκτημάτων της κάθε μεθόδου, προκειμένου να αποδειχτεί ποια μέθοδος υπερτερεί, δεδομένου ότι και τα δυο είδη ωτοακουστικών εκπομπών μπορούν να χρησιμοποιηθούν για την ανίχνευση νεογνικής βαρηκοΐας.

Δεν συναντήθηκαν προβλήματα σχετικά με την εφαρμογή του βύσματος κατά τη διενέργεια των TEOAE ενώ καταγράφηκε ένας αριθμός περιπτώσεων (n =360 ή 10.5 %) όπου ήταν αδύνατη η καταγραφή των DPOAE σε τουλάχιστον ένα αφτί λόγω της ένδειξης «διαφυγή» στην οθόνη.

Αποδείχτηκε ότι η καταγραφή των TEOAE ήταν ευκολότερη και πιο αξιόπιστη σε σύγκριση με τις DPOAE, οι οποίες φαίνονται πιο αναξιόπιστες υπό συνθήκες όπου το μωρό είναι ξύπνιο ή υπάρχει εξωτερικός θόρυβος.

Παρόλο που δεν βρέθηκε στατιστικά σημαντική διαφορά μεταξύ των δύο μεθόδων όσον αφορά στη διάρκεια της εξέτασης, οι DPOAE αποδείχτηκε ότι ήταν πιο χρονοβόρες κυρίως λόγω των πολλών προσπαθειών που απαιτούνταν λόγω κακής εφαρμογής του βύσματος στον έξω ακουστικό πόρο.

Η εξασφάλιση ιδανικών επιπέδων περιβάλλοντος θορύβου δεν ήταν πάντα εφικτή. Στην Ελλάδα δεν έχουν δημιουργηθεί ειδικοί χώροι εξέτασης και έτσι η συντριπτική πλειοψηφία των νεογνών εξετάζονται στα μαιευτήρια. Τις

περισσότερες φορές μάλιστα δεν υπάρχει ειδικά διαμορφωμένη αίθουσα για την διενέργεια της εξέτασης με αποτέλεσμα να υπάρχει θόρυβος στο περιβάλλον που φαίνεται να επηρεάζει το αποτέλεσμα ιδιαίτερα στις DPOAE. Παρόλο που τα περισσότερα νεογνά κοιμούνται κατά τη διάρκεια της εξέτασης, είναι συχνό φαινόμενο η προσέλευση στην εξέταση μωρών τα οποία είναι ξύπνια, ανήσυχα ή κλαίνε. Η προσπάθεια διενέργειας της εξέτασης κάτω από αυτές τις συνθήκες θα πρέπει να αποφεύγεται γιατί αυξάνεται η πιθανότητα ψευδώς θετικών αποτελεσμάτων. Είναι σκόπιμο να πραγματοποιηθεί η εξέταση σε δεύτερο χρόνο, ίσως μετά από το τάισμα και υπό καλές κλινικές συνθήκες.

Από την άλλη μεριά, πρέπει να λάβουμε υπόψη τις υπάρχουσες διαφορές μεταξύ των δύο μεθόδων σύμφωνα με την ταξινόμηση βάσει του μηχανισμού τους, που παρέχει ένα βελτιωμένο ερμηνευτικό πλαίσιο το οποίο υπόσχεται να ενισχύσει την κλινική χρησιμότητα των ωτοακουστικών εκπομπών [71]. Ως εκ τούτου, στο μέλλον μπορεί να συνιστάται για τον έλεγχο της ακοής των νεογνών η ταυτόχρονη χρήση των TEOAE και των DPOAE, ενώ μέχρι σήμερα τα πρωτόκολλα βασίζονται συνήθως σε μία δοκιμασία.

Τα βρέφη που περνάνε τον έλεγχο, αλλά έχουν έστω και ένα παράγοντα κινδύνου για νευροαισθητήρια απώλεια ακοής, πρέπει να έχουν τουλάχιστον μία διαγνωστική αξιολόγηση της ακουστικής τους ικανότητας από την ηλικία των έξι έως δέκα μηνών. Στον πληθυσμό της μελέτης μας, δεν παρατηρήθηκε μη φυσιολογική καταγραφή ABR σε παιδί με παράγοντα κινδύνου. Αυτό είναι ένα αμφιλεγόμενο εύρημα σχετικά με την τρέχουσα βιβλιογραφία. Πράγματι, εξετάσαμε τα παιδιά με παράγοντες κινδύνου που έπασχαν από απώλεια ακοής, ειδικά εκείνα με θετικό οικογενειακό ιστορικό, αλλά αυτά τα παιδιά εξετάστηκαν σε μεγαλύτερη ηλικία και δεν συμπεριλήφθηκαν στον πληθυσμό της μελέτης. Τα ευρήματά μας επιβεβαιώνουν την ανάγκη εφαρμογής του προγράμματος

ανίχνευσης νεογνικής βαρηκοΐας σε όλα τα νεογνά και όχι μόνο σε εκείνα με παράγοντες κινδύνου. Η παροχή αξιολόγησης της ακοής σε όλα τα νεογέννητα και όχι μόνο τα νεογνά με παράγοντες κινδύνου είναι υποχρεωτική για τη διάγνωση της απώλειας ακοής [90].

Το σημερινό θέμα του καθολικού ελέγχου σε εθνικό επίπεδο ελέγχου στην Ελλάδα

Η εισαγωγή σε εθνικό επίπεδο του ελέγχου νεογνικής βαρηκοΐας, είναι μια μακρά και δύσκολη διαδικασία, η οποία μέχρι να καταφέρει να εφαρμοστεί ολοκληρωμένα μπορεί να συναντηθούν μια σειρά από προβλήματα. Σύμφωνα με τα διαθέσιμα στοιχεία από το Νοέμβριο του 2015, πραγματοποιείται καθημερινά έλεγχος νεογέννητων σε νοσοκομεία που συμμετέχουν στο Καθολικό πρόγραμμα ανίχνευσης.

Τα κυριότερα προβλήματα για την εφαρμογή ενός καθολικού ελέγχου νεογνικής βαρηκοΐας ήταν η γεωγραφία της Ελλάδας και το γεγονός ότι η πλειοψηφία των παιδιών γεννιέται σε ιδιωτικά νοσοκομεία. Τον Νοέμβριο του 2015, όπως έχει ήδη αναφερθεί, ξεκίνησε ένα εθνικό πρόγραμμα, το οποίο περιλαμβάνει 17 νοσοκομεία σε όλη τη χώρα, υπό την αιγίδα του Ελληνικού Κέντρου Ελέγχου και Πρόληψης Νοσημάτων και του 1ου Τμήματος Ωτορινολαρυγγολογίας του Πανεπιστημίου Αθηνών. Αυτό αντιπροσωπεύει ένα μεγάλο μειονέκτημα όσον αφορά τον έλεγχο του συνολικού αριθμού των γεννήσεων και δεν μπορεί εύκολα να χρησιμοποιηθεί για την εφαρμογή προγραμμάτων ελέγχου του πληθυσμού, ειδικά όταν δεν υποστηρίζεται από νομικούς κανονισμούς. Η γονική ευαισθητοποίηση σχετικά με τη σημασία της έγκαιρης αναγνώρισης της απώλειας

ακοής εξαρτάται κυρίως από τους νεογνολόγους και τους παιδίατρους, εφόσον δεν υπάρχουν τέτοιοι κανονισμοί.

Η δημιουργία κατευθυντήριων γραμμών είναι το πρώτο βήμα στη διαδικασία δημιουργίας ενός λειτουργικού μηχανισμού. Ο έλεγχος νεογνικής βαρηκοΐας πρέπει να προστεθεί στον κατάλογο των ιατρικών υπηρεσιών που καταβάλλονται από τις ιδιωτικές και δημόσιες ασφαλιστικές εταιρείες.

Νομοθετική επιβεβαίωση

Για την εισαγωγή του ελέγχου σε εθνικό επίπεδο κρίνεται αναγκαία η υποστήριξη του κράτους ώστε να εξασφαλίζεται ότι ο έλεγχος ακοής θα είναι πραγματικά υποχρεωτικός σε όλα τα μαιευτήρια. Για να είναι πραγματικά καθολικός ο έλεγχος και να διεξάγεται η εξέταση, είναι απαραίτητο να θεσπιστεί νόμος ο οποίος θα προβλέπει την υποχρέωση αυτή και τις πιθανές κυρώσεις για την παραβίαση του.

Οικονομική Ανάλυση

Σήμερα είναι επίσης σημαντικό να εξεταστεί και ο οικονομικός αντίκτυπος στην μελέτη και εφαρμογή ενός καθολικού προγράμματος ανίχνευσης νεογνικής βαρηκοΐας. Πρόσφατες μελέτες σχετικά με «παραγόμενα στοιχεία» δείχνουν ότι για κάθε τόπο δοκιμών η αρχική επένδυση μπορεί να ανακτηθεί εντός των πρώτων δύο ετών του τρέχοντος έργου, μέσω των διαφόρων κλινικών και διοικητικών χώρων εντός της Ευρωπαϊκής Ένωσης [87].

Η οικονομική ανάλυση ενός προγράμματος καθολικού ελέγχου είναι μείζονος σημασίας για την εξασφάλιση της βιωσιμότητας του. Στο κόστος θα πρέπει να υπολογιστούν, εκτός από το κόστος της αγοράς του μηχανήματος

καταγραφής ωτοακουστικών εκπομπών, το κόστος συντήρησης, αγοράς αναλώσιμων καθώς επίσης και το κόστος εκπαίδευσης και απασχόλησης του προσωπικού. Ο βασικός λόγος για τον οποίο δεν έχουν όλα τα νοσοκομεία έλεγχο ακοής είναι η απουσία χρηματοδότησης για την αγορά συσκευών καταγραφής καθώς και η έλλειψη προσωπικού και κονδυλίων για την εκπαίδευση του. Αυτό καθιστά αναγκαία την κάλυψη των εξόδων της εξέτασης από τον ασφαλιστικό φορέα των γονέων προκειμένου να εξασφαλιστεί η βιωσιμότητα του προγράμματος. Προς το παρών και λόγω της οικονομικής κρίσης, δεν είναι δυνατόν να εξασφαλιστεί η δημιουργία κέντρων ελέγχου σε όλα τα νοσοκομεία και κλινικές της χώρας. Να σημειωθεί σε αυτό το σημείο ότι η δημιουργία κέντρων αναφοράς δυστυχώς αποκλείει εξ' ορισμού πολλά νεογνά τα οποία δεν έχουν πρόσβαση στα κέντρα αυτά.

Σε μία μελέτη που σύγκρινε το κόστος ανάμεσα σε πρόγραμμα με TEOAEs και σε ένα με a-ABR, κατέληξε ότι το κόστος ανά νεογνό που εξετάζεται είναι περίπου US$30 για κάθε πρόγραμμα. Με την εφαρμογή της πιο καινούριας τεχνολογίας το κόστος των προγραμμάτων ΚΝΕΑ κυμαίνεται από $10.20 έως $23.37 ανά νεογνό, αναλόγως του πρωτοκόλλου που επιλέγεται και της τεχνολογίας [87, 91].

Σε σύγκριση με ορισμένα άλλα έξοδα του νοσοκομείου, το εκτιμώμενο κόστος είναι μικρό αλλά στην τρέχουσα κατάσταση αυτή η επένδυση θεωρείται περιττή από πολλά νοσοκομεία και κλινικές.

Η συνολική αξιολόγηση και εκτίμηση του οικονομικού οφέλους, όμως, θα πρέπει να λαμβάνεται υπόψη στην θεσμοθέτηση Καθολικού προγράμματος ανίχνευσης νεογνικής βαρηκοΐας. Θα πρέπει να εκτιμηθεί με μακροοικονομικές μελέτες το κόστος εκπαίδευσης και αποκατάστασης σε περίπτωση καθυστερημένης διάγνωσης βαρηκοΐας, δεδομένου ότι ορισμένες φορές η κατάσταση είναι μη αναστρέψιμη. Σε αντίστοιχες μελέτες του εξωτερικού έχει αναφερθεί ότι σε χώρες

όπου επιβάλλεται ο έλεγχος σε όλα τα νεογνά το μακροπρόθεσμο οικονομικό όφελος είναι μεγάλο και η εξοικονόμηση χρήματος είναι ορατή σε όλους τους τομείς. Κατ' επέκταση, το οικονομικό όφελος και η εξοικονόμηση πόρων είναι μεγαλύτερο όταν η διάγνωση και η παρέμβαση πραγματοποιούνται εγκαίρως [92-94].

Η βελτίωση της ποιότητας ζωής των ατόμων αυτών εξασφαλίζει την ομαλότερη ένταξη τους στην παραγωγική ομάδα του πληθυσμού με αποτέλεσμα το διπλό όφελος. Για το λόγο αυτό, είναι σημαντικό τα πολυπόθητα νομοθετικά μέτρα που θα θεσπιστούν στο μέλλον, να λαμβάνουν υπόψη τους την οικονομική ασφάλεια και να αιτιολογούν επαρκώς το κόστος του προσυμπτωματικού ελέγχου. Χωρίς επαρκή χρηματοδότηση δεν μπορεί να αναμένεται ότι όλα τα νοσοκομεία θα είναι σε θέση να οργανώσουν τη λειτουργία κέντρων ελέγχου. Επίσης, είναι εξίσου σημαντικό να διασφαλιστεί και να προωθηθεί η ορθή και βέλτιστη έρευνα μετά τη δημοσίευση του νόμου.

Σύμφωνα με τον ΠΟΥ η εφαρμογή του ελέγχου ακοής νεογέννητων είναι συνυφασμένη με την πολιτική προσπάθεια. Σε ορισμένες χώρες, μεγάλη πρόοδος έχει σημειωθεί σε πολύ σύντομο χρονικό διάστημα, ενώ σε άλλες χώρες χρειάστηκαν 10-20 χρόνια προκειμένου να θεσμοθετηθεί ο έλεγχος. (WHO, 2009) Η επιτυχής εφαρμογή του «Καθολικού Προγράμματος» για όλα τα νεογέννητα δεν είναι όμως μόνο θέμα χρηματοδότησης, γεγονός που αποδεικνύεται από το ότι ορισμένες ανεπτυγμένες οικονομικά χώρες έχουν αποσπασματικά και αναποτελεσματικά προγράμματα, ενώ πολλές λιγότερο πλούσιες χώρες έχουν προγράμματα με μεγάλη επιτυχία. (WHO, 2009)

Ευαισθητοποίηση του κοινού και των επαγγελματιών τον έλεγχο νεογνικής βαρηκοΐας

Τα αποτελέσματα της μελέτης αποκάλυψαν ένα πολύ χαμηλό επίπεδο ευαισθητοποίησης της νεογνικής ανίχνευσης της ακοής από τους γονείς / κηδεμόνες των νεογνών. Μόνο το 9% των ερωτηθέντων ισχυρίστηκε ότι έχει κάποιες γνώσεις σχετικά με τον προσυμπτωματικό έλεγχο των νεογνών.

Το χαμηλό επίπεδο ευαισθητοποίησης έχει σημειωθεί και έχει εξεταστεί σε άλλες σχετικές έρευνες. Σε μία σχετικά πρόσφατη μελέτη οι Olusanya και συν. παρουσίασαν τα αίτια της χαμηλής ευαισθητοποίησης συνδέοντας τα με την έλλειψη κατάρτισης των εργαζομένων στον τομέα της υγείας και την έλλειψη ακοολόγων καθώς και με τη σημασία της έγκαιρης ταυτοποίησης και παρέμβασης και την παροχή κατάλληλης υποστήριξης των γονέων και κηδεμόνων [95].

Στην ίδια μελέτη αναφέρονται οι αρνητικές επιδράσεις της έλλειψης εξειδικευμένου προσωπικού για τον έλεγχο ακοής σε συνδυασμό με την ελλιπή επαγγελματική κατάρτιση των εργαζομένων στον τομέα της υγειονομικής περίθαλψης, οι οποίοι ήδη συμμετέχουν στη διάγνωση νεογνών και παιδιών προσχολικής ηλικίας για άλλες παθολογίες [53]. Παράλληλα, εξετάστηκε η έλλειψη ευαισθητοποίησης εκ μέρους των εργαζομένων στον τομέα της υγείας, οι οποίοι φροντίζουν τα νεογέννητα παιδιά και τα παιδιά προσχολικής ηλικίας. Τα οφέλη από τον έλεγχο προσώπου και ακοής και την έγκαιρη παρέμβαση αποδείχτηκαν πάρα πολύ σημαντικά Επιπλέον, επισημάνθηκε ότι οι γονείς και η κοινότητα δεν γνωρίζουν ότι η έγκαιρη διάγνωση και η έγκαιρη παρέμβαση μπορούν να κάνουν τη διαφορά σε ολόκληρη τη ζωή ενός παιδιού. Για πολλές χώρες, μια μεγάλη πρόκληση είναι η έλλειψη επαφής μεταξύ της πλειοψηφίας των μητέρων και των μωρών τους και του συστήματος υγείας .Η κατάσταση στην Ελλάδα δεν διαφέρει

καθώς τα ίδια προβλήματα παρουσιάζονται και στα ελληνικά δημόσια ή ιδιωτικά νοσοκομεία.

Σύμφωνα με τον ΠΟΥ (2010), η διασφάλιση υψηλού επιπέδου ενημέρωσης των ενδιαφερομένων είναι ζωτικής σημασίας για την έγκαιρη αναγνώριση της απώλειας της ακοής. Για το λόγο αυτό πρέπει να παρέχονται συστηματικές και πλήρεις πληροφορίες στους γονείς, τους ιατρούς, τους ακοολόγους, τους διαμορφωτές πολιτικής, τους εκπαιδευτικούς και όλους τους άλλους ενδιαφερόμενους σχετικά με τη σημασία της ακοής, τις συνέπειες της μη έγκαιρης αναγνώρισης της απώλειας της ακοής και τα οφέλη από τον εντοπισμό και τη θεραπεία της απώλειας ακοής. Η επίτευξη αυτών των επιπέδων ευαισθητοποίησης θα απαιτήσει γενικά ποικίλες προσεγγίσεις (όπως έντυπα, ιστότοποι, εφημερίδες, κατάρτιση παρόχων υγειονομικής περίθαλψης, ανακοινώσεις ραδιοφώνου και τηλεόρασης και χρήση κοινωνικών μέσων). Είναι σημαντικό όλες οι πληροφορίες για την ευαισθητοποίηση του κοινού να είναι πολιτιστικά κατάλληλες και ευαίσθητες στις διαφορές στη γλώσσα και τα έθιμα ενός συγκεκριμένου μέρους. Διατίθενται πολλά παραδείγματα υλικών που έχουν χρησιμοποιηθεί σε χώρες που έχουν ήδη εφαρμόσει επιτυχημένα προγράμματα ελέγχου νεογνών, αλλά αυτά τα υλικά θα πρέπει συχνά να τροποποιηθούν κατάλληλα για χρήση σε μια νέα χώρα.

Οι γονείς συχνά απευθύνονται σε παρόχους υγειονομικής περίθαλψης για συμβουλές και βοήθεια. Οι πάροχοι υγειονομικής περίθαλψης θα είναι σε θέση να παρέχουν την κατάλληλη υποστήριξη και βοήθεια μόνο εάν έχουν καλή μόρφωση. Οι πάροχοι πρωτοβάθμιας υγειονομικής περίθαλψης είναι οι πρώτοι που μπορούν να βοηθήσουν την οικογένεια να έχει πρόσβαση σε όλες τις υπηρεσίες που χρειάζονται, όπως οφθαλμολογικές εξετάσεις, γενετικές αξιολογήσεις και συμβουλευτική, θεραπεία ομιλίας και εγγραφή σε εκπαιδευτικά προγράμματα.

Επί του παρόντος, στην Ελλάδα υπάρχει αρκετός αριθμός ειδικών ΩΡΛ που καλύπτουν ένα πληθυσμό περίπου 11 εκατομμύριων. Η γεωγραφία όμως της χώρας καθιστά δύσκολη την πρόσβαση όλων των κατοίκων και ειδικότερα εκείνων των δυσπρόσιτων περιοχών σε ειδικούς γιατρούς. Πρέπει, λοιπόν, άμεσα να καθοριστεί νομικό πλαίσιο το οποίο θα καθιστά τον έλεγχο υποχρεωτικό διευκολύνοντας παράλληλα την πρόσβαση σε ειδικούς ιατρούς. Λόγω του μεγάλου φόρτου εργασίας και της έλλειψης προσωπικού ιδιαίτερα στα κρατικά ιδρύματα, υπάρχει ελάχιστος χρόνος για προγράμματα ευαισθητοποίησης σχετικά με την εξέταση της ακοής των νεογνών. Αυτό μπορεί να εξηγεί το χαμηλό επίπεδο ευαισθητοποίησης των γονέων/κηδεμόνων των νεογνών που συμμετείχαν στη μελέτη.

Η σημασία της στάσης των γονέων

Η διατήρηση της θετικής στάσης των γονέων αποτελεί απαραίτητη προϋπόθεση για ένα βιώσιμο και αποτελεσματικό πρόγραμμα προσυμπτωματικού ελέγχου νεογνών 15. Στη μελέτη μας, μόνο τα 33 από τα 115 (28,5%) νεογνά που δεν υποβλήθηκαν σε έλεγχο πριν από την έξοδο από το νοσοκομείο, παρουσιάστηκαν στο προγραμματισμένο ραντεβού σε δεύτερο χρόνο. Αυτό το χαμηλό ποσοστό αντιβαίνει σημαντικά με το 88% που αποτελεί το ποσοστό συμμόρφωσης για τα μωρά που έχουν προγραμματιστεί να επιστρέψουν για εξέταση παρακολούθησης μετά την έξοδο, η οποία αναφέρθηκε στη δοκιμή ανίχνευσης της ακοής πριν από την απόρριψη κατά τη διάρκεια της ίδιας περιόδου.
Το χαμηλό ποσοστό συμμόρφωσης που παρατηρείται στην παρούσα έρευνα δεν είναι πρωτοφανές. Για παράδειγμα, κατά την παρουσίαση των αποτελεσμάτων του πρώτο έτους του προγράμματος ελέγχου νεογνικής βαρηκοΐας στην πολιτεία της Νέας Υόρκης των ΗΠΑ, το ποσοστό συμμόρφωσης για βρέφη που δεν εξετάστηκαν

πριν από την έξοδο από το νοσοκομείο και τα οποία υποβλήθηκαν σε δοκιμασία μετά το εξιτήριο ήταν μόνο το 17% [88]. Τα αποτελέσματα αυτά μας οδηγούν στο συμπέρασμα ότι, προκειμένου να επιτευχθούν υψηλότερα ποσοστά συμμόρφωσης, η χρηματοδότηση και η παρουσία γραμματειακής υποστήριξης είναι πολύ σημαντικές [89].

Επικοινωνιακή πολιτική στην κοινοποίηση αρνητικού αποτέλεσμα δοκιμής

Η θετική στάση των γονέων θα πρέπει να ενισχυθεί και μέσω της ορθής επικοινωνιακής πολιτικής. Ειδικότερα, θα πρέπει να τονιστεί ιδιαίτερα η σημασία του τρόπου ανακοίνωσης του αποτελέσματος της εξέτασης στους γονείς, διότι εάν το αποτέλεσμα της εξέτασης είναι θετικό και η κοινοποίηση γίνει με λάθος τρόπο, οι γονείς μπορεί να φοβηθούν άσκοπα, να έχουν αρνητική συμπεριφορά και να μην επιστρέψουν στο follow up.

Ο ιατρός πρέπει πάντα τηρώντας τις αρχές της ιατρικής ηθικής, να έχει μια συγκεκριμένη προσέγγιση με τους γονείς, εξηγώντας λεπτομερώς το αποτέλεσμα της εξέτασης. Θα πρέπει να είναι πλήρως καταρτισμένος στο θέμα της νεογνικής βαρηκοΐας και να είναι προετοιμασμένος για πιθανές ερωτήσεις. Προς αυτήν την κατεύθυνση, κρίνεται σκόπιμη η δημιουργία ενός ειδικού εντύπου με κατευθυντήριες οδηγίες προς τους ιατρούς προκειμένου να είναι σε θέση να απαντήσουν με συγκεκριμένο τρόπο πιθανές ερωτήσεις και απορίες από τους γονείς. Ο ιατρός είναι εκείνος ο οποίος πρέπει να τους ηρεμήσει και να τους εξηγήσει ότι το αποτέλεσμα της εξέτασης δεν είναι απόλυτο και επομένως δεν συνεπάγεται αυτομάτως ότι το νεογνό έχει απαραίτητα βαρηκοΐα. Τουναντίον θα πρέπει να εξηγήσει την αναγκαιότητα της επανεξέτασης (follow up) προκειμένου να

επανεξετάζονται όλα τα νεογνά που δεν έχουν περάσει τον έλεγχο με ωτοακουστικές εκπομπές.

Ο ιατρός θα πρέπει πάντα να εξηγήσει στους γονείς ότι ο περαιτέρω έλεγχος είναι ναι μεν προαιρετικός αλλά αναγκαίος με τέτοιο τρόπο ώστε να δώσει κίνητρα και να εξασφαλίσει έτσι τη μελλοντική συνεργασία τους [96]. Η δημιουργία ενός ενημερωτικού φυλλαδίου προς τους γονείς θα βοηθούσε στην κατεύθυνση αυτή, προκειμένου να εξασφαλιστεί η συνεργασία τους και κατ' επέκταση η προσέλευση στην περαιτέρω διερεύνηση του νεογνού.

Έγκυρη πληροφόρηση μέσω διαδικτύου

Το διαδίκτυο είναι μια πολύτιμη πηγή πληροφοριών για το κοινό και θα μπορούσε να αξιοποιηθεί προκειμένου να ενημερωθούν οι γονείς για τη σπουδαιότητα του προληπτικού ελέγχου. Η δημιουργία ιστοσελίδας δεν είναι η μοναδική προσέγγιση αλλά χρειάζεται διαρκής ενημέρωση της με στατιστικά στοιχεία προκειμένου να ενημερώνεται το κοινό για τα ποσοστά των νεογνών που εξετάζονται και διαγιγνώσκονται με βαρηκοΐα. Επίσης, η αξιοποίηση των μέσων κοινωνικής δικτύωσης στην εποχή μας κρίνεται αναγκαία δεδομένου ότι όλο και περισσότεροι νέοι γονείς χρησιμοποιούν αυτά τα μέσα καθημερινά προκειμένου να αντλήσουν πληροφορίες που αφορούν στην υγεία των παιδιών τους. Η ευαισθητοποίηση του κοινού είναι απαραίτητη προκειμένου να εξασφαλιστεί ο καθολικός έλεγχος σε όλα τα νεογνά. Παράλληλα, η ενημέρωση των γονέων είναι αυτή που θα αυξήσει τη συμμετοχή στις τυχόν εξετάσεις follow up σε νεογνά που δεν πέρασαν τον έλεγχο πρώτου σταδίου.

Παιδίατροι και πρόσβαση

Είναι τεράστια η σημασία της εκπαίδευσης των επαγγελματιών που έρχονται άμεσα σε επαφή με το νεογέννητο μέσα στις πρώτες ημέρες ζωής του. Το ρόλο του συντονιστή πρέπει να έχει ένα περιφερειακό τμήμα ΩΡΛ προκειμένου να ενημερώσει και να εκπαιδεύσει το νοσηλευτικό και ιατρικό προσωπικό που εμπλέκεται, για την αναγκαιότητα της εξέτασης. Θα πρέπει να δοθούν κίνητρα στους άμεσα εμπλεκόμενους προκειμένου να παρακολουθήσουν ειδικά ενημερωτικά σεμινάρια εκπαίδευσης του προσωπικού.

Σε αυτή τη διαδικασία, αποδεικνύεται, επίσης, ο σπουδαίος ρόλος των παιδιάτρων, οι οποίοι έχουν μεγάλο μέρος της ευθύνης για τη συνολική πληροφόρηση και την καθοδήγηση των νέων γονέων. Οι παιδίατροι είναι εκείνοι που έχουν βασικό ρόλο μετά την έξοδο του παιδιού από το μαιευτήριο και έχουν τη δυνατότητα να επηρεάζουν σημαντικά τη συμπεριφορά των γονέων και τη στάση τους απέναντι στην εξέταση ελέγχου ακοής.

Οι πληροφορίες που εκείνοι παρέχουν στους γονείς είναι καθοριστικές για την ανάπτυξη μίας κοινής δέσμευσης για το πρόγραμμα από όλους τους ενδιαφερόμενους.

Παρόλο που η ανίχνευση της ακοής έχει προταθεί και αποτελεί υποχρεωτική εξέταση σε πολλές χώρες, αρκετοί παιδίατροι παραμένουν διστακτικοί στην αναγκαιότητα διενέργειας καθολικής εξέτασης όλων των νεογέννητων πριν από την έξοδο από το μαιευτήριο.. Ο ρόλος του παιδιάτρου είναι σημαντικός στην αύξηση του ποσοστού των νεογνών που θα προσέλθουν στο follow up σε περίπτωση που το νεογνό δεν περάσει την πρώτη εξέταση. Θα είναι αυτός που θα αναλάβει την ευθύνη να ενημερώσει τους γονείς για τη σπουδαιότητα του προγράμματος δεδομένου ότι το νεογνό παρακολουθείται για τν ανάπτυξη του συνεχώς τους πρώτους μήνες ζωής του. Ο παιδίατρος είναι αυτός που είναι σε πιο κοντινή επαφή

με την οικογένεια και ως εκ τούτου, θα πρέπει να είναι αυτός που θα δώσει στους γονείς τις κατευθύνσεις για την προσέγγιση με τους ειδικούς ιατρούς και τις συναφείς υπηρεσίες για την πρώιμη θεραπευτική αγωγή ή παραπομπή σε ειδικό κέντρο εκπαίδευσης. Αποτελεί εμπόδιο το γεγονός ότι ορισμένοι παιδίατροι δεν είναι επαρκώς ενημερωμένοι στην σπουδαιότητα του προγράμματος.

Η συνεργασία, ο συντονισμός και η οργάνωση

Για να είναι επιτυχημένο πρόγραμμα ελέγχου πρέπει να έχει σαφώς καθορισμένους στόχους, με καθορισμένους ρόλους και καταμερισμό ευθυνών όλων των εμπλεκομένων.

Η βασική προϋπόθεση για τη δημιουργία ενός λειτουργικού εθνικού προγράμματος ανίχνευσης νεογνικής βαρηκοΐας είναι πρωτίστως η συνεργασία και ο συντονισμός όλων των εμπλεκόμενων παρόχων υγείας που έρχονται σε επαφή με το νεογνό και τους γονείς. Αυτή εξασφαλίζεται μέσα από μακροπρόθεσμες διεπιστημονικές μεθόδους επικοινωνίας. Για να καταστεί νομοθετικά δυνατή η προληπτική εξέταση ακοής και να εφαρμοστεί ο προληπτικός έλεγχος ακοής χρειάζεται η δημιουργία ενός κοινού πλαισίου συνεργασίας με την υποστήριξη των ΩΡΛ, των παιδιάτρων και των νεογνολόγων. Για την επίτευξη αυτού του στόχου κρίνεται απαραίτητη η χαρτογράφηση των μονάδων παραπομπής δευτέρου επιπέδου προκειμένου να γνωρίζουν όλοι που μπορούν να παραπέμψουν ένα νεογνό που δεν πέρασε τον έλεγχο screening πρώτου επιπέδου. Παράλληλα, θα πρέπει να υπάρχει επικοινωνία μεταξύ των κέντρων προκειμένου να γίνεται καταγραφή των περιστατικών σε εθνικό επίπεδο για την εξαγωγή συμπερασμάτων τα οποία θα είναι χρήσιμα στο μέλλον. Αυτά τα δεδομένα, θα είναι πολύτιμα και θα βοηθήσουν τόσο στην προώθηση της γενικότερης έρευνας σχετικά με την βαρηκοΐα στα νεογνά όσο και

στην ειδικότερη έρευνα που αφορά στον ελληνικό πληθυσμό. Στην παρούσα φάση, στην Ελλάδα δεν υπάρχει συντονιστικό κέντρο που να βρίσκεται σε συνεχή επαφή με όλα τα εξεταστικά κέντρα, ιδιωτικά και κρατικά. Η αδυναμία του σημερινού συστήματος έγκειται, όπως ήδη αναφέρθηκε, στο ότι δεν γίνεται συλλογή των στοιχείων που προκύπτουν είτε από ιδιώτες ΩΡΛ που εξετάζουν τα νεογνά που γεννιούνται σε ιδιωτικά μαιευτήρια είτε από απομακρυσμένα νοσοκομεία.

Συνέχεια της φροντίδας

Για την επίτευξη καλύτερου αποτελέσματος το σύστημα πρέπει να είναι λειτουργικό, απλό και εύκολα προσβάσιμο από όλους τους εμπλεκόμενους φορείς. Ο απλός έλεγχος των νεογνών, χωρίς τη δυνατότητα επεξεργασίας των δεδομένων και της παρακολούθησης της πορείας εκείνων των νεογνών που διαγιγνώσκονται με πτώση ακοής δεν αποφέρει θετικό αποτέλεσμα. Ορισμένες φορές, υπάρχει επίσης, μεγάλη καθυστέρηση στην παραπομπή για εξέταση, βρεφών που δεν υπεβλήθησαν σε έλεγχο πριν την έξοδο από το μαιευτήριο. Αρκετές φορές, οι γονείς παραβλέπουν την σπουδαιότητα του ελέγχου και ασχολούνται με άλλα θέματα που αφορούν στο παιδί. Αυτή η καθυστέρηση, όμως, είναι ζωτικής σημασίας δεδομένου ότι μια καθυστερημένη διάγνωση καθιστά δύσκολη τη διαδικασία αποκατάστασης προς όφελος του παιδιού. Χωρίς μία μεταγενέστερη ολοκληρωμένη αποκατάσταση, η έγκαιρη ιατρική διάγνωση δεν έχει καμία σημασία. Η ολοκληρωμένη εξέταση και διάγνωση ακοής στα νεογέννητα στην πραγματικότητα αποτελούν για το παιδί και την οικογένειά του μόνο την αρχή μιας πολύπλοκης διαδικασίας. Η αποτελεσματικότητα της ολοκληρωμένης φροντίδας θα πρέπει να αξιολογείται συνεχώς και είναι υποχρέωση το συντονιστικού κέντρου να αναπτύξει κανάλια επικοινωνίας κυρίως με τους γονείς προκειμένου να βρίσκεται

σε συνεχή επαφή και να συλλέγονται πληροφορίες σχετικά με την πορεία του παιδιού. Είναι σημαντικό να σημειωθεί ότι καμία από τις μετέπειτα τεχνικές αποκατάστασης δεν είναι η μόνη καθολική. Πάντα λαμβάνονται υπόψη οι ιδιαίτερες ανάγκες, οι ικανότητες και δεξιότητες του παιδιού αλλά και του οικογενειακού περιβάλλοντος.

Συμπεράσματα και προτάσεις

Τα αποτελέσματα και τα συμπεράσματα που προέκυψαν από την έρευνα ανέδειξαν αρκετές σημαντικές πτυχές. Οι συστάσεις για τη βελτίωση της ανίχνευσης της ακοής στα νεογνά αναφέρονται παρακάτω.

Ο έλεγχος νεογνικής βαρηκοΐας είχε θετική ανταπόκριση από τους γονείς και δεν δημιούργησε ανησυχίες στις μητέρες. Οι μετρήσεις με TEOAEs αποδείχτηκε ότι ήταν ευκολότερες και πιο αξιόπιστες στη διενέργεια τους σε σχέση με τις DPOAEs, καθώς η συσκευή που χρησιμοποιήθηκε στις τελευταίες αποδείχτηκε μη αξιόπιστη σε συνθήκες όπως η κατάσταση εγρήγορσης του μωρού και ο υπερβολικός θόρυβος από το περιβάλλον. Ο έλεγχος νεογνικής βαρηκοΐας θα πρέπει να πραγματοποιείται κατά προτίμηση πριν την έξοδο των νεογνών από το μαιευτήριο ή σε σύντομο χρονικό διάστημα μετά το εξιτήριο σε ειδικά διαμορφωμένους χώρους με περιορισμένο περιβάλλοντα θόρυβο.

Σε καμία από τις περιπτώσεις νεογνών με διαγνωσμένη βαρηκοΐα από το ABR δεν διαπιστώθηκε συσχέτιση με παράγοντες κινδύνου, πράγμα που δικαιολογεί τον έλεγχο σε όλα τα νεογνά και όχι μόνο σε αυτά με παράγοντες κινδύνου.

Η εξέταση της ακοής θα πρέπει να γίνει σε διάφορα κέντρα - δημόσια και ιδιωτικά -από ειδικά εκπαιδευμένο προσωπικό, υπό την καθοδήγηση ενός φορέα. Η αναγκαιότητα ενός τέτοιου φορέα έγκειται στο γεγονός ότι στην Ελλάδα πραγματοποιείται ένας μεγάλος αριθμός τοκετών σε ιδιωτικά μαιευτήρια και πρέπει και τα νεογνά αυτά να συμπεριλαμβάνονται στον καθολικό έλεγχο. Επομένως, η ακοή όλων των βρεφών θα πρέπει να εξετάζεται με αντικειμενικά και φυσιολογικά μέτρα για την αναγνώριση των βρεφών με συγγενή απώλεια ακοής, ανεξαρτήτως του αν ο τοκετός λαμβάνει χώρα σε δημόσια ή ιδιωτική μονάδα. Παράλληλα όλα τα βρέφη που περνούν τον έλεγχο νεογνικής βαρηκοΐας αλλά έχουν δείκτες κινδύνου

για απώλεια ακοής πρέπει να παρακολουθούνται βάσει συγκεκριμένου πρωτόκολλου παρακολούθησης, σύμφωνα με τις διεθνείς κατευθυντήριες οδηγίες. (JCIH, 2000).

Η συνειδητοποίηση της αναγκαιότητας του προγράμματος ελέγχου νεογνικής βαρηκοΐας της ακοής είναι το πρώτο βήμα για την επιτυχή εφαρμογή του. Η αυξημένη ευαισθητοποίηση των γονέων / κηδεμόνων και του ευρύτερου κοινού είναι καθοριστικής σημασίας για τη μακροπρόθεσμη βιωσιμότητα ενός τέτοιου προγράμματος. Ενώ το νοσηλευτικό προσωπικό στην Ελλάδα δεν ασχολείται συστηματικά με τον έλεγχο ακοής, ο ρόλος τους είναι σημαντικός διότι βρίσκονται σε συνεχή επαφή και ανταλλαγή πληροφοριών με τους νέους γονείς. Οι ειδικοί ιατροί ΩΡΛ επιβάλλεται να παρέχουν τακτικά πληροφορίες στους νοσηλευτές σχετικά με τα αποτελέσματα της ανίχνευσης της ακοής, ώστε να μπορούν να μεταδίδουν αυτές τις πληροφορίες στους γονείς / κηδεμόνες. Αρωγοί στο έργο των ΩΡΛ πρέπει να είναι τόσο οι παιδίατροι όσο και το κράτος με τη θέσπιση του ανάλογου θεσμικού και νομικού πλαισίου.

Τα συμπεράσματα αυτής της μελέτης συνδέονται με ζητήματα που απαιτούν περαιτέρω διερεύνηση. Η περαιτέρω έρευνα, με τη χρήση των μεθόδων που προτάθηκαν από αυτήν τη μελέτη, σε διαφορετικά νοσοκομεία και σε διαφορετικές περιοχές της χώρας, κρίνεται περισσότερο από σκόπιμη καθώς θα επιτρέψει στους ειδικούς να έχουν μία πληρέστερη εικόνα τόσο για τους παράγοντες επικινδυνότητας όσο και για τα πιθανώς πολύ διαφορετικά ποσοστά ενημέρωσης και ευαισθητοποίησης που μπορεί να παρουσιάζουν περιοχές μακριά από τα μεγάλα αστικά κέντρα. Επίσης, η συνέχιση της έρευνας σε βάθος χρόνου θα προσφέρει τη δυνατότητα της καλύτερης αξιολόγησης και επομένως θα συνεισφέρει στη σχεδίαση και στην υιοθέτηση ενός καθολικού ελέγχου της νεογνικής βαρηκοΐας, το οποίο θα ανταποκρίνεται στο μέγιστο δυνατό στην ελληνική πραγματικότητα.

Βιβλιογραφία

1. Mehl AL, Thomson V. Newborn hearing screening: the great omission. Pediatrics. 1998 Jan;101

2. Declau F, Boudewyns A, Van den Ende J, Peeters A, van den Heyning P. Etiologicand audiologic evaluations after universal neonatal hearing screening: analysisof 170 referred neonates. Pediatrics. 2008 Jun;121(6):1119-26

3. Blair, J. C., Peterson, M. E., & Vieweg, S. H. (1985). The effects of mild sensorineural hearing loss on academic performance of young school-age children. The Volta Review, 87(2), 87–93.

4. Akinpelu OV, Peleva E, Funnell WR, Daniel SJ. Otoacoustic emissions in newbornhearing screening: a systematic review of the effects of different protocols ontest outcomes. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2014 May;78(5):711-7.

5. Northern J. L. and Downs M. P. (1991). Screening for hearing disorders. Hearing inChildren, 4th Edition (231-283). Baltimore: Williams &Wilkins.

6. Year 2000 position statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. Joint Committee on Infant Hearing. Am J Audiol. 2000 Jun;9(1): 9-29.

7. Μπαλατσούρας ΔΓ, Καμπέρος ΑΚ. Ανατομική Κεφαλής και Τραχήλου με στοιχεία Εμβρυολογίας. Γ Παρισιάνου. 2000.

8. Τσαλιγόπουλος Μ, Λαλάκη Π, Δανιηλίδης Ι, Ωτοακουστικές εκπομπές. University Studio Press. 1999

9. Rasmussen GL. Efferent fibers of the cochlear nerve and the cochlear nucleus. In: Rasmussen GI, Windle WF, editors. Neural mechanisms of the auditory and vestibular systems. Springfield, IL: Thomas; 1960.p: 105-115.

10. Rasmussen GL. Anatomic relationships of the ascending and descending auditory systems. In: Fields WS, Alford BR, editors. Neurological aspects of auditory and vestibular disorders. Springfield, IL: Thomas; 1964.p: 5-23.

11. Siegel J, Kim D. Efferent neural control of cochlear mechanics? Olivocochlear bundle stimulation affects cochlear biomechanical nonlinearity. Hear Res,1982,6:171-182.

12. Χελιδόνης Εμμ., Σύγχρονη Ωτορινολαρυγγολογία, Εκδόσεις Πασχαλίδης, 2002.

13. Morton CC, Nance WE. Newborn hearing screening - a silent revolution. N Engl J Med. 2006 May 18;354(20):2151-64.).

14. Linden Phillips L, Bitner-Glindzicz M, Lench N, Steel KP, Langford C, Dawson SJ, Davis A, Simpson S, Packer C. The future role of genetic screening to detect newborns at risk of childhood-onset hearing loss. Int J Audiol. 2013Feb;52(2):124-33.

15. Kenna MA, Feldman HA, Neault MW, Frangulov A, Wu BL, Fligor B, Rehm HL.Audiologic phenotype and progression in GJB2 (Connexin 26) hearing loss. ArchOtolaryngol Head Neck Surg. 2010 Jan;136(1):81-7.

16. Lammens F, Verhaert N, Desloovere C. Syndromic disorders in congenital hearingloss. B-ENT. 2013;Suppl 21:45-50.

17.Early Identification of Hearing Impairment in Infants and Young Children. NIH Consensus Statement Online 1993 Mar 1-3 [cited year month day];11(1):1-24

18. Lim BG, Clark RH, Kelleher AS, Lin Z, Spitzer AR;Pediatrix SoundGene® StudyGroup Principal Investigators and Contributors. Utility of genetic testing for the detection of late-onset hearing loss in neonates. Am J Audiol. 2013Dec;22(2):209-15.

19. Clinical Practice Guideline (2007). The Guideline Technical Report. Hearing Loss, Assessment and Intervention for Young Children (Age 0-3 Years). Publication No. 4967

20. Vos B, Senterre C, Lagasse R, Tognola G, Levêque A. Organization of newborn hearing screening programmes in the European Union: widely implemented, differently performed. Eur J Public Health. 2016 Jun;26(3):505-10.

21. Ζιάβρα Ν., Σκεύας Α, Ωτορινολαρυγγολογία Στοιχεία ανατομίας φυσιολογίας και παθολογίας. University Studio Press, 2009

22. Kemp DT Stimulated acoustic emissions from within the human auditory system. J Acoust Soc Am. 1978 Nov;64(5): 1386-91

23. Kemp DT Otoacoustic Emission, p 81 in Ludman and Wright, Diseases of the Ear, 6lh Edition, Arnold Press, London 2002

24. Von Bekesy The vibration of the cochlear partition in anatomical preparation and in models of the inner ear Journal of Acoustic American Society 1949; (21) 233-245

25. Davis H An active process in cochlear mechanics.Hear Res. 1983 Jan;9(l):79-90

26. Bronwell WE Observations on a motile response in isolated outer hair cells In Webster W Aitkin L eds Mechanism of hearing. Clayton Australia: Monsah University Press 1998

27. Kemp DT Otoacoustic emissions, travelling waves and cochlear mechanisms.Hear Res. 1986;22:95-104

28. Evans EF, Wilson JP, Borerwe TA Animal models of tinnitus. In Evered D, Lawrenson G, eds Tinnitus: Ciba foundation symposium London Pitman Books 108-138

29 Kraft CT, Malhotra S, Boerst A, Thorne MC. Risk indicators for congenital and delayed-onset hearing loss. Otol Neurotol. 2014 Dec;35(10):1839-43.

30. Moulin A, Collet L, Delli D, Morgon A. Spontaneous otoacoustic emissions and sensori-neural hearing loss. Acta Otolaryngol.1991 ; 111 (5):835-41.

31. Dewey JB, Dhar S. Profiles of Stimulus-Frequency Otoacoustic Emissions from0.5 to 20 kHz in Humans. J Assoc Res Otolaryngol. 2017 Feb;18(1):89-110.

32. Glattke, T. J., Pafitis, I. A., Cummiskey, C., & Herer, G. R. (1995). Identification of hearing loss in children using measures of transient otoacoustic emission reproducibility. American Journal of Audiology, 4, 71–86.

33. Ruggero MA Responses to sound of the basilar membrane of the mammalian cochlea. Curr Opin Neurobiol. 1992 Aug;2(4):449-56.

34. Kok MR, van Zanten G A, Brocaar MP Aspects of spontaneous otoacoustic emissions in healthy newborns Hear Res. 1993 Sep;69(l-2):115- 23.

35. Kok MR, van Zanten GA, Brocaar MP Growth of evoked otoacoustic emissions during the first days postpartum. A preliminary report.Audiology. 1992;31(3): 140-9.

36. Glattke TJ, Pafitis IA, Cumminskey C, Herer GR Identification of hearing loss in children using measures of transient evoked otoacoustic emission reproducibility Am J Audiol 1995 4(3) :71-86

37. Prieve BA , Fitzeraid TS, Schulte LE Basic characteristics of click - evoked otoacoustic emissions in infants and children J Acoust Soc An 102:2860-2870

38. Stürzebecher E, Cebulla M, Elberling C, Berger T. New efficient stimuli for evoking frequency-specific auditory steady-state responses. J Am Acad Audiol. 2006;17:448-461.

39. Picton TW, Dimitrijevic A, Perez-Abalo M-C, van Roon P. Estimating audiometric thresholds using auditory steady-state responses. J Am Acad Audiol. 2005;16:140-156.

40. Cebulla M, Stürzebecher E, Elberling C. Objective detection of auditory steady-state responses: comparison of one-sample and q-sample tests. J Am Acad Audiol. 2006;17:93-103.

41. Stapells DR, Herdman A, Small SA, Dimitrijevic A, Hatton J. Current status of the auditory steady-state response and tone-evoked auditory brainstem response for estimating an infant's audiogram. In: Seewald RC, Bamford JM, eds. A Sound Foundation Through Early Amplification 2004. Basel, Switzerland: Phonak AG; 2004:43-59.

42. Wiederhold ME Effects of tympanic membrane modification on DPOAE in the cat ear canal In Dallos P ed: The mechanics and Biophsyics of Hearing Berlin Springer Verlag 1990

43. Chang KW, Vohr BR, Norton SJ, Lekas MD. External and middle ear status related to evoked otoacoustic emission in neonates. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 1993 Mar;119(3):276-82.

44. M. R. Stinson, "Revision of estimates of acoustic energy reflectance at the human eardrum," J. Acoust. Soc. Am., vol. 88, pp. 1 773- 1 778, 1990.

45. M. Stinson, "Specification of the geometry of the human ear canal for the prediction of sound-pressure level distribution," J. Acoust. Soc. Am., vol. 85, pp. 2492-2503, 1989.

46. M. L. Whitehead, B. B. Stagner, B. L. Lonsbury-Martin, and G. K. Martin, "Effects of ear-canal standing waves on measurements of distortion-product optoacoustic emissions," J. Acoust. Soc. Am., vol. 98, pp. 3200-32 14, 1995.

47. Vohr BR, White KR, Maxon AB. Effects of exam procedures on transient evoked otoacoustic emissions (TEOAEs) inneonates. J Am Acad Audiol. 1996Apr;7(2):77-82.

48. C. D. Geisler, From Sound to Synapse: Oxford University Press, 1998.

49. S. Gilman, Dirks, D.D., "Acoustics of ear canal measurement of eardrum SPL in simulators," J. Acoust. Soc. Am., vol. 80, pp. 783=793, 1986.

50. Patel H, Feldman M. Universal newborn hearing screening. Paediatr ChildHealth. 2011 May;16(5):301-10.

51. Torkaman M, Amirsalari S (2012) Evaluation of universal newborn hearing screening with transient-evoked otoacoustic emission and auditory brainstem response: A cross-sectional study with the literature review. Journal of Isfahan Medical School 30(201):

52. Ulusoy S, Ugras H, Cingi C, Yilmaz HB (2013) Analysis of hearing screening test findings of 11,575 newborns in Turkey. Otolaryngol Head Neck Surg 149(2 suppl): P240–P241

53. Olusanya BO (2010) Ambient noise levels and infant hearing screening programs in developing countries: an observational report. Int J Audiol. 49(8): 535–541

54. Xu ZM, Cheng WX, Yang XL (2011) Performance of two hearing screening protocols in NICU Shanghai. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 75(10): 1225–1229

55. WeichboldV, Welzl-Mueller K (2001) Maternal concern about positive test results in universal newborn hearing screening. Pediatrics 108(5): 1111–1116

56. Poulakis Z, Barker M, &Wake M (2003) Six month impact of false positives in an Australian infant hearing screening programme. Archives of Disease in Childhood 88(1): 20–24

57. Lin HC, Shu MT, Lee KS, Lin HY, Lin G. Reducing false positives in newborn hearing screening program: how and why. Otol Neurotol. 2007; 28(6): 788-792

58. Mason JA, Herrmann KR (1998) Universal infant hearing screening by automated auditory brainstem response measurement. Pediatrics 101(2): 221–228

59. Clemens CJ, Davis SA, Bailey AR, The false-positive in universal newborn hearing screening. Pediatrics. 2000 Jul;106(1):E7

60. Suppiej A, Rizzardi E, Zanardo V, Franzoi M, Ermani M, Orzan E. Reliability of hearing screening in high-risk neonates: comparative study of optoacoustic emission,automated and conventional auditory brainstem response. ClinNeurophysiol. 2007 Apr;118(4):869-76

61. Roth DA, Kuint J (2012) The efficacy of a two-stage protocol for newborn hearing screening using transient evoked otoacoustic emissions and automated auditory brainstem responses. Journal of Basic and Clinical Physiology and Pharmacology 23(3): 123–124

62. Benito-Orejas JI, Ramirez B, Morias D, Almaraz A, Fernandez-Calvo JL (2008) Comparison of two-step transient evoked otoacoustic emissions (TEOAE) and automated auditory brainstem response (AABR) for universal newborn hearing screening programs. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 72(8): 1193–1201

63. Tasci Y, Muderris II, Erkaya S, Altinbas S, Yucel H, Haberal A (2010) Newborn hearing screening programme outcomes in a research hospital from Turkey. Child Care, Health & Development 36(3): 317–322

64. Akinpelu OV, Waissbluth S, Daniel SJ (2013) Auditory risk of hyperbilirubinemia in term newborns: A systematic review. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 77(6): 898–905

65. Rhodes MC, Margolis RH, Hirsch JE, Napp AP. Hearing screening in the newborn intensive care nursery: comparison of methods. Otolaryngol Head Neck Surg. 1999Jun; 120(6):799-808.

66. J. Marco, A. Morant, J. Caballero, 1. Ortells, C. Paredes, and J. Brines, “Distortion product otoacoustic emissions in healthy newboms: Normative data," ActaOtolaryngol, vol. 1 15, pp. 187-189, 1995.

67. M. Richardson, "Otoacoustic emissions," Arch. Dis. Child, vol. 73, pp. 284-286,1995.

68. N. B. Culpepper: "Neonatal screening via evoked otoacoustic emissions:" in Otoacoustic Emissions: Clinical Applications, M. S. Robinette and T. J. Glattke,Eds.: Thieme, USA, 1997, pp. 233-269.

69. Νίκος Μαρουδιάς, Χαρίτων Παπαδάκης : Διαγνωστικά και θεραπευτικά προβλήματα ακοολογίας – νευροωτολογίας, Εκδόσεις Βασιλειάδης, Αθήνα 2000

70. American Academy of Pediatrics, Joint Committee on Infant Hearing. Year 2007position statement: Principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. Pediatrics. 2007 Oct;120(4):898-921.

71. Shera CA. Mechanisms of mammalian otoacoustic emission and their implications for the clinical utility of otoacoustic emissions. Ear Hear. 2004; 25: 86-97.

72. Vos B, Senterre C, Lagasse R, SurdiScreen Group, Levêque A.Newborn hearing screening programme in Belgium: a consensus recommendation on risk factors. BMC Pediatr. 2015; 15: 160.

73. Yoshinaga-Itano C. Levels of evidence: universal newborn hearing screening (UNHS) and early hearing detection and intervention systems (EHDI). J Commun Disord. 2004; 37: 451-465

74. Kemp DT. Otoacoustic emissions, their origin in cochlear function and use. Br Med Bull. 2002; 63: 223-241. 75. Kenna MA. Neonatal hearing screening. Pediatr Clin North Am. 2003; 50: 301-313.

75. Balatsouras DG, Kaberos A, Kloutsos G, Economou NC, SakellariadisV, Fassolis A, et al. Correlation of transiently evoked to distortion-product otoacoustic emission measures in healthy children. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2006; 70: 89-93.

76. Korres SG, Balatsouras DG, Nikolopoulos T, Korres GS, FerekidisE. Making universal newborn hearing screening a success. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2006; 70: 241-246.

77. Dille M, Glattke TJ, Earl BR. Comparison of transient evoked otoacoustic emissions and distortion product otoacoustic emissions when screening hearing in preschool children in a community setting. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2007; 71: 1789-95.

78. Matthijs L, Loots G, Mouvet K, Van Herreweghe M, Hardonk S,Van Hove G, et al. First information parents receive after UNHSdetection of their baby's hearing loss. J Deaf Stud Deaf Educ.2012; 17: 387-401.

79. Adelola OA, Papanikolaou V, Gormley P, Lang J, Keogh IJ. Newborn hearing screening: a regional example for national care. Ir Med J. 2010; 103: 146-149.

80. Watkin PM. Neonatal screening for hearing impairment. Semin Neonatol. 2001; 6: 501-509.

81. Swanepoel D, Ebrahim S, Joseph A, Friedland PL. Newborn hearing screening in a South African private health care hospital. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2007; 71: 881-887.

82. Ng PK, Hui Y, Lam BC, Goh WH, Yeung CY. Feasibility of implementing a universal neonatal hearing screening programme using distortion product otoacoustic emission detection at a university hospital in Hong Kong. Hong Kong Med J. 2004; 10: 6-13.

83. Akinpelu OV, Funnell WR, Daniel SJ. Detection of otoacoustic emissions in chinchilla when the middle ear contains amniotic fluid. Laryngoscope. 2015; 125: E138-E142.

84. Gabbard SA, Northern JR, Yoshinaga-Itano C. Hearing screening in newborns under 24 hours of age. Semin Hear. 1999; 20:291-305.

85. Vohr BR, White KR, Maxon AB, Johnson MJ. Factors affecting the interpretation of transient evoked otoacoustic emission result in neonatal hearing screening. Semin Hear. 1993; 14: 57-72.

86. Kennedy CR, Kimm L, Dees DC, Evans PI, Hunter M, Lenton S, Thornton RD. Otoacoustic emissions and auditory brainstem responses in the newborn. Arch DisChild. 1991 Oct;66(10 Spec No):1124-9.

87. Ciorba A, Hatzopoulos S, Busi M, Guerrini P, Petruccelli J, MartiniA. The universal newborn hearing screening program at the University Hospital of Ferrara: Focus on costs and software solutions. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2008; 72: 807-816.

88. Prieve B, Dalzell L, Berg A, Bradley M, Cacace A, Campbell D,et al. The New York State universal newborn hearing screening demonstration project. Ear Hear. 2000; 21: 104-117.

89. Korres S, Nikolopoulos TP, Peraki EE, Tsiakou M, KarakitsouM, Apostolopoulos N, et al. Outcomes and efficacy of newborn hearing screening: strengths and weaknesses (success or failure?).Laryngoscope. 2008; 118: 1253-1256.

90. Acar B, Ocak E, Acar M, Kocaöz D. Comparison of risk factors in newborn hearing screening in a developing country. Turk J Pediatr. 2015; 57: 334-338.

91. Cao-Nguyen MH, Kos MI, Guyot JP (2007) Benefits and costs of universal hearing screening programme. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 71(10):1591–1595

92. Burke MJ, Shenton RC, Taylor MJ. The economics of screening infants at risk of hearing impairment: an international analysis. Int J Pediatr Otorhinolaryngol.2012 Feb; 76(2):212-8

93. Wong LY, Espinoza F, Alvarez KM, Molter D, Saunders JE. Otoacoustic Emissions in Rural Nicaragua: Cost Analysis and Implications for Newborn Hearing Screening. Otolaryngol Head Neck Surg. 2017 May;156(5):877-885

94. Fang X, Li X, Zhang Q, Wan J, Sun M, Chang F, Lü J, Chen G. Universal neonatal hearing screening program in Shanghai, China: An inter-regional and international comparison. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2016 Nov;90:77-85.

95. Olusanya BO. Neonatal hearing screening and intervention in resource-limited settings: an overview. Arch Dis Child. 2012 Jul;97(7):654-9.

96. Komínek P, Chrobok V, Zeleník K, Dršata J. [Newborn hearing screening - importance, current state in the Czech Republic]. Cas Lek Cesk. 2017 Summer;156(4):173-177.

97. Jerry L. Northern, Marion P. Downs, Hearing in Children, Lippincott Williams & Wilkins, 1991

HIPPOKRATIA 2016, 20, 2: 104-109

RESEARCH ARTICLE

Transitory evoked otoacoustic emission (TEOAE) and distortion product otoacoustic emission (DPOAE) outcomes from a three-stage newborn hearing screening protocol

Tzanakakis MG[1], Chimona TS[1], Apazidou E[2], Giannakopoulou C[3], Velegrakis GA[4], Papadakis CE[1]

[1]ENT Department
[2]Neonatal Intensive Care Unit
General Hospital of Chania, Chania
[3]Neonatal Intensive Care Unit
[4]ENT Department
University of Crete School of Medicine, Heraklion
Greece

Abstract

Objective: Comparison of the efficacy of Transitory Evoked Otoacoustic Emissions (TEOAEs) and Distortion Product Otoacoustic Emissions (DPOAEs) in a neonatal hearing screening protocol, based on a three-stage strategy.

Methods: In the first stage, a hearing screening using both evoked emissions was conducted in 3,480 neonates from March 2006 through January 2012. Both TEOAEs and DPOAEs were recorded. Neonates, who did not undergo the test before being discharged, were examined within 30 days at a scheduled appointment. Follow-up of the referred newborns (second-stage screening) was performed as an outpatient re-screening, within a month. The third-stage evaluation, i.e., the diagnostic testing, included a clinical otolaryngological examination, high-frequency tympanometry at 1,000 Hz and Auditory Brainstem Response (ABR) measurements.

Results: A total of 3,480 (97%) newborns (n =1,765 males) out of 3,595 infants were enrolled in the study. In the first-stage evaluation, 8.9 % of the infants were referred according to TEOAEs, while the percentage of the referred infants for DPOAEs was 25.7 %. At this initial assessment stage, the specificity of TEOAES and DPOAEs were determined as 92% and 75%, while positive predictive values (PPV) were 3.8 % and 1.3 %, respectively. In the second stage of evaluation, the specificity of TEOAES and DPOAEs were 86 % and 76 %, while the PPV increased to 18 % and 15 %, respectively.

Conclusions: With a lower follow-up rate, TEOAEs testing was significantly easier to perform and more reliable compared to the DPOAEs test.

Keywords: Newborn hearing screening, distortion product otoacoustic emissions, transient evoked otoacoustic emissions, hearing loss.

Corresponding author: Michail G. Tzanakakis MD, ENT Department, General Hospital of Chania, 1 Piraeos & Skalidi avenue, 73131 Chania, Greece, tel : +306947809577, e-mail: mtzan@tzanakakis.com

Introduction

Hearing loss is likely to be the most common congenital abnormality in humans, with severe bilateral sensorineural hearing loss affecting up to three children in 1,000 live births in the well-baby nursery population[1]. Over 50% of congenital hearing loss is of genetic origin. In addition to the hereditary hearing loss, a number of in utero and neonatal complications (e.g. infections, immaturity, asphyxia, ototoxic medications and hyperbilirubinemia) have been implicated as risk factors in neonatal hearing disorders[2].

There is a general agreement that the early detection of hearing impairment is warranted and should lead to early intervention[3]. Universal Newborn Hearing Screening (UNHS) has been suggested as a tool to speed up diagnosis, initiate treatment, and thus maximize linguistic competence and literacy development for deaf or hard of hearing children[4]. The general recommendation is to perform hearing screening in neonates within the first month of life, preferably in the delivery centers. Such an approach would enable a diagnosis and treatment before the sixth month of life for children with proven hearing impairment and would give the best possible opportunity for early hearing amplification and speech and language development[5].

The use of otoacoustic emissions (OAEs) during the first few days after birth has proven to be a simple, rapid, accurate and cost-effective neonatal hearing screen-

Table 1: Characteristics of the 3,480 newborns who were enrolled in the hearing screening from March 2006 through January 2012 at the General Hospital of Chania and consisted this study population.

	n	%
Sex		
Males	1,765	50.7
Females	1,715	49.3
Gestational weeks, median (IQR range)	40 (38-40)	
Birth weight (g), median (IQR range)	3300 (3020-3600)	
Birth weight (g)		
>1,500	3,461	99.5
≤1,500	19	0.5
Preterm delivery		
No	3,362	96.6
Yes	118	3.4
Delivery		
Caesarian section	1,882	54.0
Vaginal	1,598	46.0
Smoking during pregnancy		
No	3,152	90.6
Yes	328	9.4
Infection (Rubella, CMV, Toxoplasma, Syphilis, Herpes)		
No	3,443	98.9
Yes	37	1.1
Family history of hearing loss		
No	3,383	97.2
Yes	97	2.8
Minor auricular abnormalities		
No	3,456	99.3
Yes	24	0.7
Hyperbilirubinemia		
No	3,298	94.8

Yes	182	5.2
Medication		
No	3,476	99.9
Yes	4	0.1
Syndromes		
No	3,480	100
Yes	0	0.0
Mechanical ventilation (>5 days)		
No	3,464	99.5
Yes	16	0.5

n: number of infants, IQR: interquartile range

Table 2: Screening results per stage of the neonatal hearing screening protocol, based on a three-stage strategy that enrolled 3,480 newborns from March 2006 through January 2012 at the General Hospital of Chania.

	Total screened	Pass	Refer	Unilateral Refer	Bilateral Refer	Refer Both TEOAE & DPOAE
	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)
First-stage						
TEOAE	3,480 (100.0)	3,169 (91.0)	311 (8.9)	216 (6.2)	95 (2.7)	212 (6.0)
DPOAE	3,480 (100.0)	2,586 (74.3)	894 (25.7)	586 (16.8)	308(8.9)	
Second- stage*						
TEOAE	201 (5.8)	137 (3.9)	64 (1.8)	51 (1.4)	13 (0.4)	
DPOAE	201 (5.8)	121 (3.5)	80 (2.3)	68 (2.0)	12 (0.3)	55 (1.6)
Third- stage						
ABR**	55 (1.6)	43 (1.2)	12 (0.3)	7 (0.2)	5 (0.1)	

n: number of infants, TEOAE: Transitory Evoked Otoacoustic Emissions, DPOAE: Distortion Product Otoacoustic Emissions, ABR: Auditory Brainstem Response, *: Ten infants were lost on follow-up (0.3%), **: ABR due to screening outcome.

Table 3: Screening results per risk factorof the neonatal hearing screening protocol from March 2006 through January 2012 at the General Hospital of Chania.

Risk Factor	n	2nd Stage OAEs' Refer	ABR	
			Normal	Abnormal
Birth weight <1500 g	19	1	19	0
Infection	37	6	37	0
Positive Family History	97	7	97	0
Hyperbilirubinemia	182	1	182	0
Medication	4	0	4	0
Syndromes	-	-	-	-
Mechanical Ventilation> 5 days	16	3	16	0
Craniofacial Abnormalities	24	3	24	0

n: number of infants, OAEs: Otoacoustic Emissions, ABR: Auditory Brainstem Response.

ΕΝΤΥΠΟ ΙΣΤΟΡΙΚΟΥ

Ημερομηνία …/…/……

Ονοματεπώνυμο……...

Φύλο ? Αγόρι ? Κορίτσι

Ονοματεπώνυμο πατέρα……..

Ονοματεπώνυμο μητέρας……

Ημερομηνία γέννησης …/…/……

Εβδομάδα κύησης …….

Τόπος γέννησης ? Νοσοκομείο……

? Ιδιωτική κλινική…….....

? Αλλού…….

Τόπος διαμονής……

Τηλέφωνο……

<u>Παράγοντες κινδύνου</u>

? Ιστορικό κληρονομικής νευροαισθητήριας βαρηκοΐας παιδικής ηλικίας

? Λοιμώξεις στην εγκυμοσύνη

* Ερυθρά
* Κυτταρομεγαλοϊός
* Έρπης
* Τοξόπλασμα
* Σύφιλη

? Κρανιοπροσωπικές ανωμαλίες, συμπεριλαμβανομένου του πτερυγίου και του έξω ακουστικού πόρου

? Χαμηλό βάρος γέννησης <1500gr

? Υπερχολερυθριναιμία

? Ωτοτοξικά φάρμακα (αμινογλυκοσίδες, διουρητικά)

? Βακτηριακή μηνιγγίτιδα

? Χαμηλό Apgar score:

* 0-4 στο 1 λεπτό
* 0-6 στα 5 λεπτά

? Μηχανικός αερισμός για 5 ημέρες ή περισσότερο

? Δερματικά στίγματα που σχετίζονται με σύνδρομα που περιλαμβάνουν νευροαισθητήρια βαρηκοΐα ή βαρηκοΐα αγωγιμότητας.

ΕΡΩΤΗΜΑΤΟΛΟΓΙΟ ΓΟΝΙΚΗΣ ΕΥΑΙΣΘΗΤΟΠΟΙΗΣΗΣ

Ηλικία Μητέρας					
Ηλικία Πατέρα					
Μορφωτικό Επίπεδο	Δημοτικό	Γυμνάσιο	Λύκειο	ΤΕΙ	ΑΕΙ
Περιοχή κατοικίας	Αγροτική	Ημιαστική	Αστική		
Εθνικότητα	Ελληνική	Άλλη			
Γνωρίζατε για την εξέταση νεογνικής Βαρηκοιας;	Ναι	Όχι			
Εάν Ναι, από που είχατε πληροφορηθεί;	Εντυπος τύπος	Ίντερνετ	Παιδίατρος	Άλλο	
Θεωρείται απαραίτητη την εξέταση	Ναί	Όχι			
Σε περίπτωση αρνητικής πρώτης εξέτασης προτίθεστε να έρθετε με το μωρό για επανεξέταση;	Ναί	Όχι			
Αν Όχι για ποιό λόγο;	Το θεωρώ περιττό	Δξ/Δα			

Περίληψη

Σκοπός: Σύγκριση της αποτελεσματικότητας των Παροδικά Προκλητών Ωτοακουστικών Εκπομπών (TEOAEs) και των Ωτοακουστικών εκπομπών Προϊόντων Παραμόρφωσης (DPOAEs) σε ένα πρωτόκολλο ανίχνευσης νεογνικής βαρηκοΐας, βασισμένο σε στρατηγική τριών σταδίων.

Μέθοδοι: Στο πρώτο στάδιο, διενεργήθηκε ανιχνευτικός έλεγχος ακοής με χρήση TEOAE και DPOAE σε 3,480 νεογνά από το Μάρτιο του 2006 μέχρι τον Ιανουάριο του 2012. Καταγράφηκαν τόσο οι TEOAEs όσο και οι DPOAEs. Τα νεογνά που δεν υποβλήθηκαν σε εξέταση πριν την έξοδο από το μαιευτήριο, εξετάστηκαν μέσα σε διάστημα 30 ημερών σε προγραμματισμένο ραντεβού. Η επανεξέταση (δεύτερο στάδιο) των νεογνών που απέτυχαν στο πρώτο στάδιο έγινε μέσα σε ένα μήνα σε προγραμματισμένο ραντεβού. Το τρίτο –διαγνωστικό- στάδιο περιλάμβανε κλινική ωτορινολαρυγγολογική εξέταση, τυμπανομετρία υψηλών συχνοτήτων 1,000 Hz, μέτρηση Ακουστικών Προκλητών Εγκεφαλικού Στελέχους (ABR) και μέτρηση Ακουστικών Απαντήσεων Σταθερής Κατάστασης (ASSR).

Αποτελέσματα: Συνολικά 3,480 (97%) νεογνά (n =1,765 αγόρια) από τα 3,595 νεογνά που γεννήθηκαν συμπεριλήφθηκαν στη μελέτη. Στην αξιολόγηση πρώτου σταδίου, το 8.9 % των νεογνών παραπέμθηκε λόγω αποτυχίας στις TEOAEs, ενώ το αντίστοιχο ποσοστό για τις DPOAEs ήταν 25.7 %. Σε αυτή την αρχική φάση, η ακρίβεια των TEOAES και των DPOAEs ήταν αντίστοιχα 92% και 75%, ενώ οι θετική προγνωστική αξία (PPV) ήταν 3.8 % και 1.3 %, αντίστοιχα. Στο δεύτερο στάδιο της αξιολόγησης, η ακρίβεια των TEOAES και των DPOAEs ήταν αντίστοιχα 86 % και 76 %, ενώ η θετική προγνωστική αξία αυξήθηκε σε 18 % και 15 %, αντίστοιχα.

Συμπεράσματα: Οι μετρήσειςTEOAEs αποδείχθηκαν ευκολότερες στη διενέργεια με μικρότερο ποσοστό ψευδώς θετικών αποτελεσμάτων σε σύγκριση τις DPOAEs.

Abstract

Objective: Comparison of the efficacy of Transitory Evoked Otoacoustic Emissions (TEOAEs) and Distortion Product Otoacoustic Emissions (DPOAEs) in a neonatal hearing screening protocol, based on a three-stage strategy.

Methods: In the first stage, a hearing screening using both evoked emissions was conducted in 3,480 neonates from March 2006 through January 2012. Both TEOAEs and DPOAEs were recorded. Neonates, who did not undergo the test before being discharged, were examined within 30 days at a scheduled appointment. Follow-up of the referred newborns (second-stage screening) was performed as an outpatient re-screening, within a month. The third-stage evaluation, i.e.,the diagnostic testing, included a clinical otolaryngological examination, high-frequency tympanometry at 1,000 Hz and Auditory Brainstem Response (ABR) measurements.

Results: A total of 3,480 (97%) newborns (n =1,765 males) out of 3,595 infants were enrolled in the study. In the first stage evaluation, 8.9 % of the infants were referred according to TEOAEs, while the percentage of the referred infants for DPOAEs was 25.7 %. At this initial assessment stage, the specificity of TEOAES and DPOAEs were determined as 92% and 75%, while positive predictive values (PPV) were 3.8 % and 1.3 %, respectively. In the second stage of evaluation, the specificity of TEOAES and DPOAEs were 86 % and 76 %, while the PPV increased to 18 % and 15 %, respectively.

Conclusions: With a lower follow-up rate, TEOAEs testing was significantly easier to perform and more reliable compared to the DPOAEs test.

Keywords: Newborn hearing screening, distortion product otoacoustic emissions, transient evoked otoacoustic emissions, hearing loss.