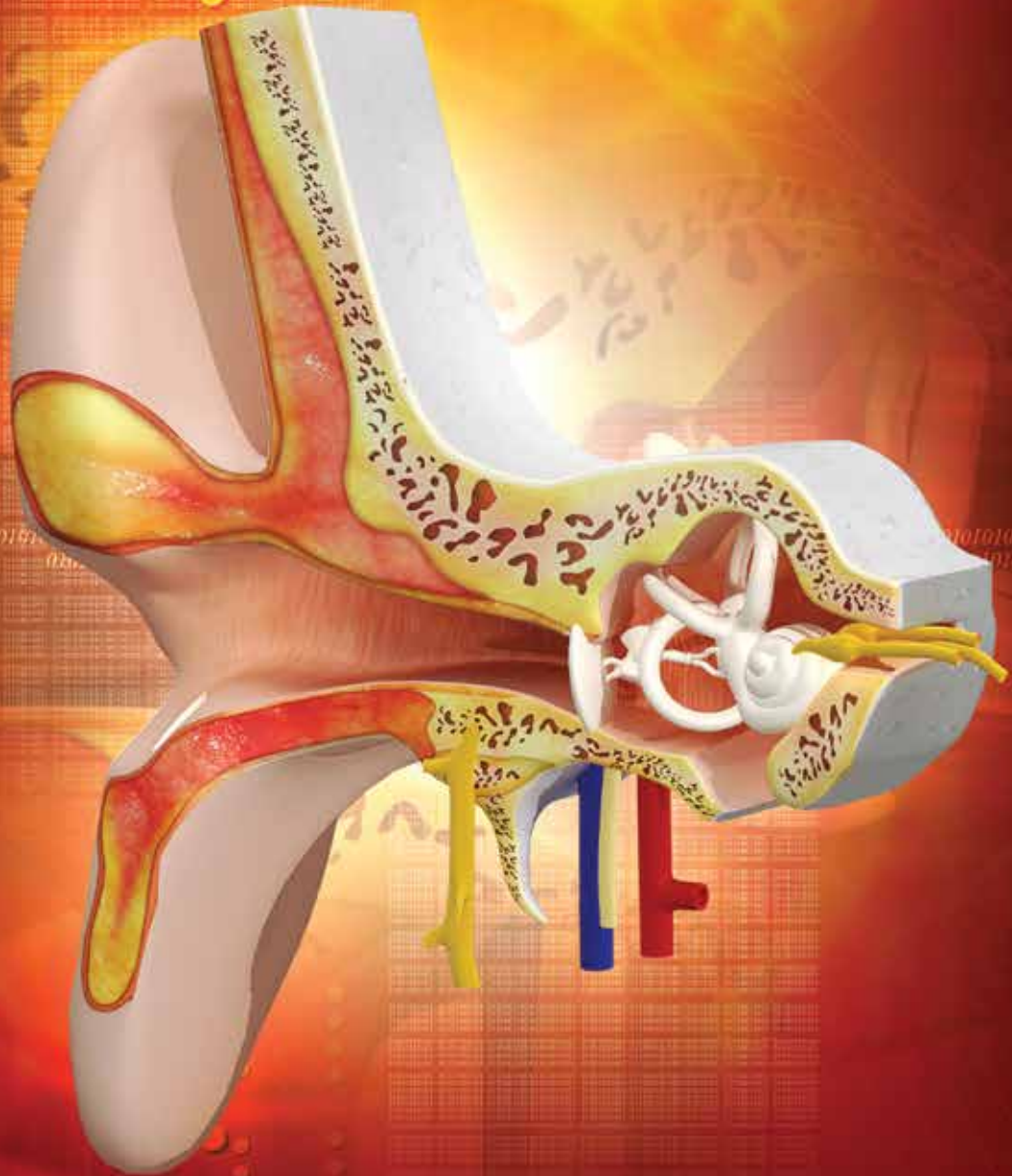


ιατρικά ανάλεκτα

Τόμος Γ΄ Τεύχος 21 Ιανουάριος - Μάρτιος 2014



Αφιέρωμα στη Βαρηκοΐα



ΟΜΙΟΣ ΥΓΕΙΑ



ISSN 1790-4045

Τριμηνιαία Έκδοση των Νοσοκομείων του Ομίλου ΥΓΕΙΑ

Διανέμεται δωρεάν

ιατρικά ανάλεκτα



Τριμηνιαία έκδοση των ΥΓΕΙΑ, ΜΗΤΕΡΑ, ΛΗΤΩ
και HYGEIA HOSPITAL TIRANA του Ομίλου ΥΓΕΙΑ
ISSN 1790-4045

Επιτροπή Σύνταξης

Κωστής Γεωργιλής
Παθολόγος - Λοιμωξιολόγος,
Διευθυντής Β' Παθολογικής Κλινικής του ΥΓΕΙΑ
Ελπιδοφόρος Δουράτσος
Μαιευτήρας - Γυναικολόγος,
Πρόεδρος Επιστημονικού Συμβουλίου του ΛΗΤΩ
Γεώργιος Καλλιπολίτης
Μαιευτήρας - Γυναικολόγος,
Πρόεδρος Επιστημονικού Συμβουλίου του ΜΗΤΕΡΑ
Χρήστος Μπαρτσόκας
Παιδίατρος,
Διευθυντής Ιατρικής Υπηρεσίας του Παίδων ΜΗΤΕΡΑ

Διευθυντής Σύνταξης

Ιωάννης Αποστολάκης
Παθολόγος,
Διευθυντής Ιατρικής Υπηρεσίας του ΥΓΕΙΑ
(i.apostolakis@hygeia.gr)

Αναπληρωτής Διευθυντής Σύνταξης

Βασίλειος Σεϊτανίδης
Αιματολόγος,
Επίτιμος Διευθυντής
Αιματολογικής Κλινικής του ΥΓΕΙΑ
(v.seitanidis@hygeia.gr)

Βοηθοί Διευθυντή Σύνταξης

Ιωάννης Πατούλης
Χειρουργός του ΥΓΕΙΑ
(ipatoulis@hygeia.gr)
Εμμανουήλ Δ. Παπαδάκης
Ειδικός Παθολόγος του ΥΓΕΙΑ
(e.papadakis@hygeia.gr)

Δημοσιογραφική Επιμέλεια

Μαριλένα Καραμήτρου
Δημοσιογράφος,
Υπεύθυνη Γραφείου Τύπου Ομίλου ΥΓΕΙΑ
(m.karamitrou@hygeia.gr, τηλ.: 210 6867044)

Commercial Management

Γιώργος Σώρας
(e-mail: g.soras@hygeia.gr,
τηλ.: 210 6867230, fax: 210 6867624)

www.hygeia.gr, www.mitera.gr, www.letto.gr

Εκδότης

Media2day Εκδοτική Α.Ε.

Υπεύθυνος

Χρήστος Ζαρίφης (zarifis@media2day.gr)

Δημιουργικό

Τάσος Λοβέρδος, Άντζελα Σοφιανοπούλου

Επιμέλεια Ύλης

Χρήστος Γαδ

Διεύθυνση Παραγωγής

Πέτρος Μαρίνης

Παραγωγή

MEDIA2DAY ΕΚΔΟΤΙΚΗ Α.Ε.
Παπανικολή 50, Χαλάνδρι 15232
Τηλ.: 210 6856120 | fax: 210 6843704

Άρθρα

1048

Αντί προλόγου: Ο ρόλος της έγκαιρης διαπίστωσης της παιδικής βαρνοκώιας
Καθ. Ιάκωβος Γ. Πετμεζάκης

1050

Βασική ανατομία του ωτός - Τύποι βαρνοκώιας
Δρ Πέτρος Β. Βλασταράκος

1052

Εξεταστικές μέθοδοι της ακοής: ακούγραμμα - τυμπανόγραμμα
Βασίλειος Γρηγορίου, MD, Χριστίνα Χομορίτη

1056

Η εφαρμογή του προγράμματος μαζικού ελέγχου νεογνών (screening test) για την πρώιμη ανίχνευση της παιδικής βαρνοκώιας στο ΜΗΤΕΡΑ
Κών/νος Ν. Παπακάστας,
Δρ Πέτρος Β. Βλασταράκος

1060

Το πρόγραμμα μαζικού ελέγχου νεογνών με ωτακουστικές εκπομπές στην καθημερινή πρακτική του ΜΗΤΕΡΑ
Ευθύμιος Καλαμπαλίκης, Ασημίνα Μαχαιρά

1063

Εξεταστικές μέθοδοι της ακοής: η κλινική χρησιμότητα των ακουστικών προκλητών δυναμικών του εγκεφαλικού στελέχους
Δημήτριος Σ. Αγγελέτος

1066

Νευροαισθητήρια βαρνοκώια: αίτια και επιπτώσεις
Δρ Πέτρος Β. Βλασταράκος,
Δημήτριος Σ. Αγγελέτος

1070

Νευροαισθητήρια βαρνοκώια: αντιμετώπιση
Δρ Πέτρος Β. Βλασταράκος,
Δημήτριος Σ. Αγγελέτος

1076

Αιφνίδια νευροαισθητήρια βαρνοκώια
Δρ. Κωνσταντίνος Σπ. Παπασπύρου

1081

Βαρνοκώια αγωγιμότητας: αίτια και αντιμετώπιση
Μηνάς Ν. Αρτόπουλος,
Δρ Πέτρος Β. Βλασταράκος

1086

Ωτοσκλήρυνση
Δρ Εμμανουήλ Χατζημανώλης

1089

Αντί επιλόγου: Με το βλέμμα στο μέλλον - γονιδιακή θεραπεία και μεταμόσχευση βλαστοκυττάρων στην αντιμετώπιση της νευροαισθητήριας βαρνοκώιας
Δρ Πέτρος Β. Βλασταράκος

Οδηγίες προς τους συγγραφείς

Τα ΙΑΤΡΙΚΑ ΑΝΑΛΕΚΤΑ είναι τριμηνιαίο περιοδικό γενικής ύλης και απευθύνεται στους γιατρούς κάθε ειδικότητας. Δεκτά για δημοσίευση είναι άρθρα γραμμένα από γιατρούς των Νοσοκομείων του Ομίλου ΥΓΕΙΑ και από επιστήμονες συναφών επαγγελματίων. Τα άρθρα πρέπει να έχουν επίκαιρο επιστημονικό ενδιαφέρον, να είναι βιβλιογραφικά πλήρως τεκμηριωμένα, σύντομα, μέχρι 1.200 λέξεις, γραμμένα με σαφήνεια, κατανοητά από γιατρούς όλων των ειδικοτήτων, όχι μόνο από τους ειδικούς επί του θέματος που πραγματεύονται. Κύριο κομμάτι του περιοδικού αποτελούν οι ανακοινώσεις περιπτώσεων, οι σύντομες ανασκοπήσεις, τα επίκαιρα θέματα. Δεκτές, επίσης, διδακτικές απεικονίσεις, κοιζ, δοκιμασίες αυτοελέγχου. Για τη μορφή του άρθρου και την αναγραφή της βιβλιογραφίας παρακαλούνται οι συγγραφείς να συμβουλευθούν προηγούμενα τεύχη του περιοδικού. Όλα τα άρθρα ελέγχονται από συντακτική επιτροπή, η οποία κρίνει αν το άρθρο είναι κατάλληλο προς δημοσίευση ως έχει ή ύστερα από υποδεικνυόμενες τροποποιήσεις. Μετά την έγκριση της συντακτικής επιτροπής, το άρθρο υπόκειται σε συντακτικές και γραμματικές διορθώσεις, οι οποίες μπορεί να περιλαμβάνουν και περικοπές φράσεων ή ολόκληρων παραγράφων, ώστε να γίνει περισσότερο περιεκτικό και εύληπτο.

Απαγορεύεται η αναδημοσίευση και γενικά η αναπαραγωγή, μερική ή ολική, περιληπτική ή κατά παράφραση ή διασκευή του περιεχομένου του περιοδικού, με οποιοδήποτε μέσο και τρόπο, χωρίς έγγραφη άδεια του εκδότη και του ιδιοκτήτη. Η άποψη των συντακτών των άρθρων δεν εκφράζει απαραίτητα και την επίσημη άποψη του εκδότη και του ιδιοκτήτη.

Γράμμα από τη σύνταξη

Στο ανά χείρας τεύχος των «Ιατρικών Αναλέκτων» παρουσιάζονται θέματα σχετικά με τη βαρηκοΐα. Παρότι μοιάζει να πρόκειται για εξειδικευμένο θέμα, η βαρηκοΐα αποτελεί συχνό σύμπτωμα που εμφανίζεται σε όλες τις ηλικίες και συχνά δε διαπιστώνεται, δεν ανευρίσκεται η αιτία της και ως εκ τούτου δεν αντιμετωπίζεται έγκαιρα. Το τελευταίο είναι ιδιαίτερα σημαντικό για τα βρέφη, γιατί οι επιπτώσεις είναι σοβαρότατες.

Πιστεύουμε ότι η γνώση των ζητημάτων αυτών και από γιατρούς άλλων ειδικοτήτων, πλην των ΩΡΛ, μπορεί να συμβάλει προς τη σωστή κατεύθυνση των ατόμων με προβλήματα ακοής.

Τον συντονισμό του αφιερώματος επιτέλεσαν ο κ. Ι. Πετμεζάκης με το συνεργάτη του, κ. Π. Βλασταράκο.

Ιωάννης Αποστολάκης

ΥΓ. Ίσως ξενίζει η γραφή «αφτί» και όχι «αυτί», ωστόσο αυτή είναι η αποδεκτή ως ορθή και αυτή διδάσκεται στα σχολεία σήμερα.

Αντί προλόγου: Ο ρόλος της έγκαιρης διαπίστωσης της παιδικής βαρκοΐας

Καθ. Ιάκωβος Γ. Πετμεζάκης

Χειρουργός Ωτορινολαρυγγολόγος, Διευθυντής ΩΡΛ Κλινικής ΜΗΤΕΡΑ

iatrikipisti@gmail.gr

Στην καθημερινή αντιμετώπιση των παθήσεων του ανθρώπινου οργανισμού τρία στάδια παίζουν σημαντικό ρόλο: 1) η έγκαιρη διαπίστωση, 2) η έγκαιρη διάγνωση, και 3) η έγκαιρη θεραπεία.

Στην έγκαιρη διαπίστωση της παιδικής βαρκοΐας εμπλέκονται το οικογενειακό και συγγενικό περιβάλλον, οι φίλοι, οι παιδαγωγοί όλων των βαθμίδων, οι νοσηλευτές, οι παιδίατροι και αρκετοί άλλοι. Μεγάλη βοήθεια προσφέρουν η τηλεόραση, το ραδιόφωνο και το διαδίκτυο. Η προσφορά του έντυπου τύπου είναι πολύ μικρή, καθότι βάσει διεθνών στατιστικών ο ελληνικός λαός υστερεί στη μελέτη του έντυπου τύπου και στην ανάγνωση βιβλίων. Ας γίνουμε όμως πιο συγκεκριμένοι.

Στο πρώτο στάδιο της ζωής του νεογνού τον πρώτο λόγο έχουν οι μαιευτήρες, που έχουν ηθική υποχρέωση να ενημερώνουν τους γονείς ότι σήμερα, με τη μέθοδο των ωτοακουστικών εκπομπών, υπάρχει η δυνατότητα σε συνεργασία με τους ωτορινολαρυγγολόγους να έχουν σαφή πληροφόρηση για την ακοή του νεογέννητου. Δε θα υπεισέλθω στις λεπτομέρειες της μεθόδου των ωτοακουστικών εκπομπών, διότι αναλύονται εκτενώς στο ανά χείρας τεύχος, περιορίζομαι να αναφέρω ότι είναι απαντήσεις που εκπέμπει ο κοχλίας με τη μορφή ηχητικής ενέργειας, ενδεικτικές της ακεραιότητας του έσω ωτός. Έχουν μάλιστα καθιερωθεί ως μια σημαντική μέθοδος ελέγχου της ακοής, με κύρια μέχρι σήμερα εφαρμογή το μαζικό προσυμπτωματικό έλεγχο των νεογνών και βρεφών για βαρκοΐα. Αποτελεί σοβαρή

παράλειψη αν η μέθοδος αυτή δεν εφαρμοστεί σε παιδιά που παραμένουν νοσηλευόμενα στη μονάδα προώρων ή νεογνών.

Επιπροσθέτως, θεωρούμε ότι είναι υποχρέωση κάθε κράτους πρόνοιας τα άτομα με ειδικές ανάγκες (και στην κατηγορία αυτή εντάσσονται και τα παιδιά με μεγάλη βαρκοΐα) να απολαμβάνουν τα πλεονεκτήματα της έγκαιρης διαπίστωσης της νόσου, ώστε με τη βοήθεια της έγκαιρης διάγνωσης και της συνακόλουθης θεραπευτικής παρέμβασης να προχωρήσουν την πορεία της ζωής, που είναι η εκπαίδευση, η οποία με τη σειρά της θα τους κατοχυρώσει μια θέση στο επαγγελματικό και κοινωνικό γίγνεσθαι ως ισότιμα μέλη.

Προχωρώντας τώρα στη σειρά των εμπλεκόμενων στο στάδιο της έγκαιρης διαπίστωσης της παιδικής βαρκοΐας, μελέτη που είχε διενεργηθεί στο Ακοολογικό Τμήμα του Νοσοκομείου Αγία Σοφία επί διευθύνσεώς μου έδειξε την πρωταρχική θέση του οικογενειακού περιβάλλοντος, και πρωτίστως της γιαγιάς και του παππού, ενώ ακολουθούν οι γονείς και η οικιακή βοηθός (όπου υπάρχει και εάν κατέχει επαρκώς την ελληνική γλώσσα). Βέβαια, με τη χρήση του διαδικτύου οι γονείς έχουν ίσως αυξημένες δυνατότητες πρόσβασης στη διαθέσιμη πληροφορία, όμως οι σύγχρονοι ρυθμοί ζωής έχουν ως αποτέλεσμα την ενεργό συμμετοχή της προηγούμενης από αυτούς γενιάς στην ανατροφή των παιδιών. Οι περιγραφές του οικογενειακού περιβάλλοντος συγκλίνουν στο ότι το παιδί δε δείχνει να ενοχλείται από

Πίνακας 1	Πότε το παιδί ηλικίας 2 μηνών έως 2 ετών είναι ύποπτο για βαρκοΐα
1.	Αν συνθιγμένοι θόρυβοι, όπως το γάβγισμα του σκύλου, το τικ-τακ του ρολογιού, η μουσική, δεν το αποσπούν από το παιχνίδι του.
2.	Αν δε στρίβει το κεφάλι του στο χτύπημα μιας κουδουνίστρας ή το τσαλάκωμα ενός χαρτιού (εφόσον δε σας βλέπει).
3.	Αν δεν το ενθουσιάζουν τα παιχνίδια που κάνουν θόρυβο, όπως π.χ. η ροκάνα.
4.	Αν δεν αντιδρά όταν φωνάζουν το όνομά του από απόσταση 1-2 μέτρων.
5.	Αν δεν προσπαθεί να μιμηθεί τη φωνή που ακούει.
6.	Αν δεν εμπλουτίζει συνεχώς το λεξιλόγιό του (οι λέξεις μαμά και μπαμπά δεν είναι αρκετές).

τους θορύβους και δε στρίβει το κεφάλι σε παιδικά παιχνίδια που δημιουργούν θόρυβο (πίνακας 1).

Το επόμενο στάδιο είναι η παρατήρηση της βρεφοκόμου και της νηπιαγωγού, οι οποίες με τη σειρά τους θα ειδοποιήσουν τους γονείς και τον υπεύθυνο παιδίατρο για πιθανό πρόβλημα. Το στάδιο αυτό είναι εξαιρετικά σημαντικό, γιατί τα παιδιά ευρίσκονται ήδη στο 2ο ή 3ο έτος της ηλικίας και περαιτέρω καθυστέρηση μπορεί να καταστήσει τη θεραπευτική παρέμβαση μη έγκαιρη.

Τέλος, σημαντικό ρόλο παίζει ο παιδίατρος, που με τη σειρά του/της παραπέμπει το ύποπτο για βαρηκοΐα παιδί στον ειδικό ωτορινολαρυγγολόγο, όπου με ειδικές πλέον

μεθόδους θα διαγνωστούν ο τύπος και ο βαθμός της βαρηκοΐας, για να προχωρήσουμε στο τρίτο στάδιο, αυτό της έγκαιρης θεραπευτικής παρέμβασης.

Η Κλινική μας, που ανήκει στον Όμιλο ΥΓΕΙΑ - ΜΗΤΕΡΑ, βρίσκεται σε πλεονεκτική θέση από πλευράς έγκαιρης διαπίστωσης της παιδικής βαρηκοΐας, διότι με διαλέξεις σε επιστημονικά συνέδρια, αρθρογραφία στον έντυπο τύπο και δημοσιεύσεις σε ελληνικά και ξενόγλωσσα περιοδικά, κατόρθωσε να ενταχθεί η εξέταση των ωτοακουστικών εκπομπών στην καθ' ημέρα κλινική πρακτική. Στέλνουμε έτσι το μήνυμα ότι είμαστε κοντά στο παιδί, που αποτελεί το μέλλον κάθε κοινωνίας.

Abstract

Petmezakis J. The importance of timely detection in paediatric deafness. Iatrika Analekta 2014; 1: 1048-1049

The treatment of human illness in everyday practice consists of 3 stages: a) timely detection, b) timely diagnosis, and c) timely intervention. Parameters involved in the process of timely detection of paediatric deafness include: a) family, friends, and teachers, b) doctors, and nurses, c) internet, television, and radio, d) newspapers, and magazines. Having played a pivotal role in incorporating otoacoustic emissions in everyday audiological practice during the last 2 decades, the ENT Department of MITERA Hospital is sending a strong message for the importance of timely detection in paediatric deafness, and the central role that children should have in human societies.

Βιβλιογραφία

1. Πετμεζάκης ΙΓ. *Κλινική ακοομετρία*. Εκδόσεις: Γ. Δαρδάνος Αθήνα, 1974.
2. Kemp DT. *Stimulated acoustic emissions from within the human auditory system*. J Acoust Soc Am; 64 (5): 1.386.

Βασική ανατομία του ωτός - Τύποι Βαρηκοΐας

Δρ. Πέτρος Β. Βλασταράκος MD, MSc, PhD, IDO-HNS (Eng.)

Χειρουργός Ωτορινολαρυγγολόγος, Επιμελητής ΩΡΛ Κλινικής ΜΗΤΕΡΑ

pevlast@hotmail.com

Το ανθρώπινο αφτί διαιρείται για περιγραφικούς και λειτουργικούς λόγους σε τρία τμήματα: στο εξωτερικό, το μέσο και το εσωτερικό αφτί (σχήμα 1). Στο εξωτερικό αφτί συμπεριλαμβάνονται το πτερύγιο και ο έξω ακουστικός πόρος. Το μέσο αφτί αποτελείται από τον τυμπανικό υμένα, το κοίλο του τυμπάνου, που περιέχει την αλυσίδα των ακουστικών οσταρίων και τους μύς τείνοντα το τύμπανο και αυτόν του αναβολέα, το μαστοειδές άντρο και τις κυψέλες της μαστοειδούς αποφύσεως και την ευσταχιανή σάλπιγγα. Το έσω ούς, που αποτελεί το αισθητήριο όργανο της ακοής και της ισορροπίας, βρίσκεται μέσα στο λιθοειδές οστό και ονομάζεται λαβύρινθος λόγω της πολύπλοκης κατασκευής του. Περιλαμβάνει τον οστέινο λαβύρινθο, που περικλείει τον αντίστοιχο υμενώδη και τον έσω ακουστικό πόρο με το αιθουσοκοχλιακό και το προσωπικό νεύρο.

Ο οστέινος και ο υμενώδης λαβύρινθος αποτελούνται από τρεις χώρους που επικοινωνούν μεταξύ τους: τον κοχλία προς τα πρόσω, την αίθουσα στο μέσο και τους ημικύκλιους σωλήνες προς τα πίσω. Στον κοχλία βρίσκεται το υποδεκτικό όργανο της ακοής (όργανο του Corti), που αποτελείται από αισθητικά κύτταρα της ακοής (τριχωτά κύτταρα) και στηρικτικά κύτταρα (σχήμα 2).

Τα τριχωτά κύτταρα διακρίνονται σε έσω τριχωτά, που είναι διατεταγμένα σε μία σειρά και ο αριθμός τους υπολογίζεται σε 3.500, και έξω τριχωτά κύτταρα, που είναι διατεταγμένα σε 3-5 σειρές τη μία πίσω απ' την άλλη και ο αριθμός τους υπολογίζεται σε 12.000-19.000. Τα αισθητικά κύτταρα υποστηρίζονται στη βασική μεμβράνη από τα στηρικτικά κύτταρα, που διαμορφώνουν ένα σχήμα «λ» και σχηματίζουν τις έσω και έξω σπράγγες του Corti, που πληρούνται από κορτίλεμφο.

Τα στηρικτικά αυτά κύτταρα διακρίνονται στα στυλοειδή, τα κύτταρα του Deiters (ή έξω φαλαγγοειδή), τα κύτταρα του Hensen, τα κύτταρα του Claudius και τα αφοριστικά (ή έσω φαλαγγοειδή) κύτταρα. Η άνω επιφάνεια του νευροεπιθηλίου του οργάνου του Corti σχηματίζει το δικτυωτό υμένα, ενώ η καλυπτήριος μεμβράνη (membrana tectoria) εκφύεται από την ελικοειδή στεφάνη και καλύπτει τα τριχωτά κύτταρα, εκτεινόμενη σε όλο το μήκος του υμενώ-

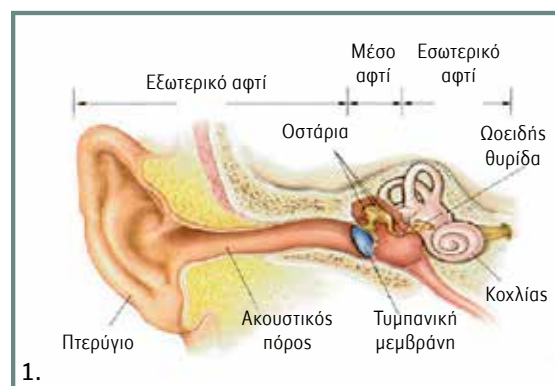
δους κοχλία.

Βαρηκοΐα ονομάζεται η μείωση της ακουστικής ικανότητας και ανάλογα με την εντόπιση της βλάβης διακρίνεται σε τρεις βασικούς τύπους*: α) Βαρηκοΐα αγωγιμότητας, β) νευροαισθητήρια Βαρηκοΐα και γ) μικτή Βαρηκοΐα.

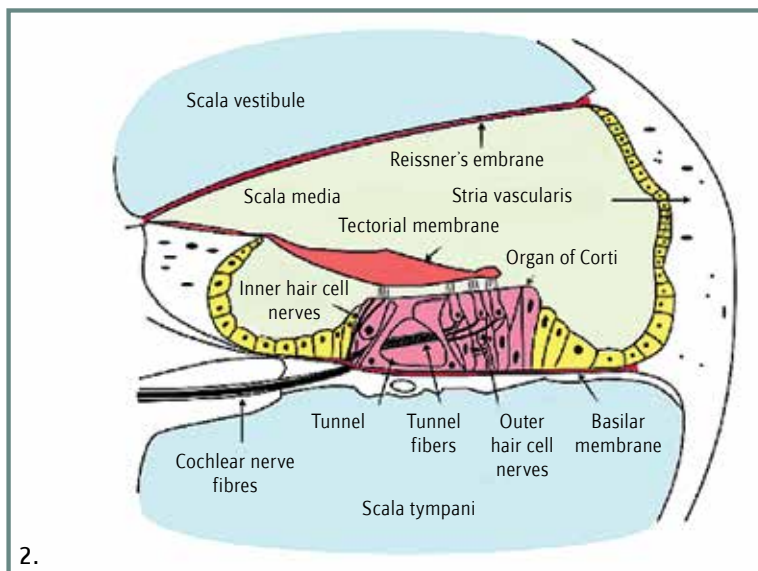
1. Η Βαρηκοΐα αγωγιμότητας προκαλείται από βλάβες που διαταράσσουν το μηχανισμό αγωγής του ήχου προς το έσω αφτί. Ως εκ τούτου, ο ήχος δεν ενισχύεται και εμποδίζεται να μεταδοθεί στον κοχλία.
2. Η νευροαισθητηριακού τύπου Βαρηκοΐα (ή Βαρηκοΐα αντιλήψεως) εκδηλώνεται σε κοχλιακές και οπισθοκοχλιακές παθήσεις ή βλάβες του κεντρικού τμήματος της ακουστικής οδού.
3. Η μικτού τύπου Βαρηκοΐα αποτελεί συνδυασμό των παραπάνω μορφών και εκδηλώνεται σε βλάβες που αφορούν και στα δύο συστήματα του αφτιού, αγωγής και αντιλήψεως.

Η εκτίμηση της ακουστικής ικανότητας με βάση το ακούγραμμα ακολουθεί την εξής σειρά:

- ▶ Ουδός ακοής μεταξύ 0-20 dB: φυσιολογική ακοή.
- ▶ Ουδός ακοής μεταξύ 20-40 dB: ελαφρού βαθμού Βαρηκοΐα.



Εικ. 1. Το εξωτερικό, μέσο και εσωτερικό αφτί. Τροποποιημένη εικόνα από το βιβλίο των M.F. Bear, B.W. Connors, & M.A. Paradiso, σελ. 276. Η τροποποίηση έγινε από τη Δρα Δ. Βαλλιαντάου.



Εικ. 2. Έσω ους (σχηματική απεικόνιση).

- ▶ Ουδός ακοής μεταξύ 40-60 dB: μέσου βαθμού Βαρηκοΐα.
- ▶ Ουδός ακοής μεταξύ 60-90 dB: μεγάλου βαθμού Βαρηκοΐα.
- ▶ Ουδός ακοής μεγαλύτερος των 90 dB: ίχνη ακοής, πρακτική κώφωση.

**Περιγράφονται ακόμα η κεντρική και η ψυχογενής Βαρηκοΐα. Στην πρώτη ο άρρωστος δεν μπορεί να ερμηνεύσει αυτό που ακούει. Γίνεται δηλαδή η μετάδοση του ήχου στα φλοιώδη κέντρα του εγκεφάλου, αλλά εκεί δεν ερμηνεύεται. Βαρηκοΐα αυτού του τύπου παρατηρείται σε ορισμένες μορφές αφασίας (π.χ. έπειτα από εγκεφαλικό επεισόδιο). Με τον όρο ψυχογενής Βαρηκοΐα περιγράφεται η αδυναμία του ατόμου να ακούσει, συνεπεία ακούσιων ή εκούσιων διανοητικών διαταραχών. Εκούσια ψυχογενής Βαρηκοΐα είναι η προσποίηση.*

Abstract

Vlastarakos PV. Basic ear anatomy - types of hearing loss. Iatrika Analekta 2014; 1: 1050-1051

The human ear consists of 3 parts: a) external, b) middle, and c) inner ear. Hearing loss is the diminished auditory acuity, and is essentially divided into 3 types: a) conductive hearing loss, b) sensorineural hearing loss, and mixed hearing loss. The assessment of the magnitude of hearing loss at the organ level in everyday clinical practice is based on the tone-audiogram.

Βιβλιογραφία

1. Βαλλιανόπου Δ.Γ. Αξιολόγηση των διαταραχών του ακουστικού συστήματος και των εμβοών ώτων με την επίδραση του υψηλού επιπέδου άγχους. Διδακτορική διατριβή. Ηράκλειο, 1999.
2. Βλασταράκος Π.Β. Μελέτη της επίδρασης της κινητής τηλεφωνίας - δεύτερης και τρίτης γενιάς - στην ακουστική αντίληψη ασθενών με ακουστικά Βαρηκοΐας. Διδακτορική διατριβή. Αθήνα, 2009.
3. Δανιηλίδης Ι. Κλινική ωτορινολαρυγγολογία και στοιχεία χειρουργικής κεφαλής και τραχήλου. University Studio Press. Θεσσαλονίκη, 2002.
4. Χριστοδούλου Π. Πρακτική Ακοολογία. Ηράκλειο, 2000.

Εξεταστικές μέθοδοι της ακοής: ακούγραμμα - τυμπανόγραμμα

Βασίλειος Γρηγορίου, MD

Χειρουργός Ωτορινολαρυγγολόγος, Επιστημονικός Συνεργάτης ΩΡΛ Κλινικής ΜΗΤΕΡΑ
vasileiosgrigoriou2004@yahoo.gr

Χριστίνα Χομορίτη, MD

Χειρουργός Ωτορινολαρυγγολόγος, Επιστημονική Συνεργάτιδα ΩΡΛ Κλινικής ΜΗΤΕΡΑ
chris_chomo@hotmail.com

Ακοομετρία είναι η μέτρηση της ακουστικής ικανότητας και γίνεται σε ειδικά κατασκευασμένο ηχομονωτικό θάλαμο, ώστε να μην επηρεάζεται η μέτρηση της ακοής από τους θορύβους του περιβάλλοντος. Σήμερα διαθέτουμε αντικειμενικές και υποκειμενικές μεθόδους καταγραφής της ακουστικής ικανότητας. Οι μεν πρώτες έχουν το πλεονέκτημα ότι δεν επηρεάζονται από τον ασθενή, μερικές όμως από τις δεύτερες πλεονεκτούν σε σχέση με τις πρώτες στο ότι μας πληροφορούν και για την τελική αντίληψη και ερμηνεία των ηχητικών μηνυμάτων στο επίπεδο του εγκεφαλικού φλοιού, πράγμα που δεν επιτυγχάνεται με την αντικειμενική ακοομετρία.

Η υποκειμενική ακοομετρία περιλαμβάνει την τονική και την ομιλητική ακοομετρία. Τονική ακοομετρία ή ακοομετρία καθαρού τόνου είναι η συχνότερα χρησιμοποιούμενη ακουστική δοκιμασία και έχει ως στόχο την αναζήτηση του ουδού αντίληψης καθαρών τόνων διάφορων συχνοτήτων (ουδός ακοής). Χρησιμοποιείται συσκευή που ονομάζεται ακοομετρητής και έχει τη δυνατότητα παραγωγής καθαρών τόνων διαφόρων συχνοτήτων και εντάσεων.

Οι τόνοι αυτοί μεταφέρονται στον ασθενή με ακουστικά για την εξέταση της αέρινης αγωγής και με οστεόφωνο, που τοποθετείται στη μαστοειδή, για την εξέταση

της οστέινης αγωγής. Τα αποτελέσματα καταγράφονται σε διάγραμμα, που ονομάζεται ακούγραμμα, με τη μορφή δύο καμπυλών που αντιστοιχούν στην οστέινη και στην αέρινη οδό. Η οστέινη βρίσκεται πάντοτε πάνω από την αέρινη. Σε περίπτωση φυσιολογικής ακοής οι δύο καμπύλες σχεδόν συμπίπτουν και βρίσκονται κοντά στο επίπεδο των 0dB.

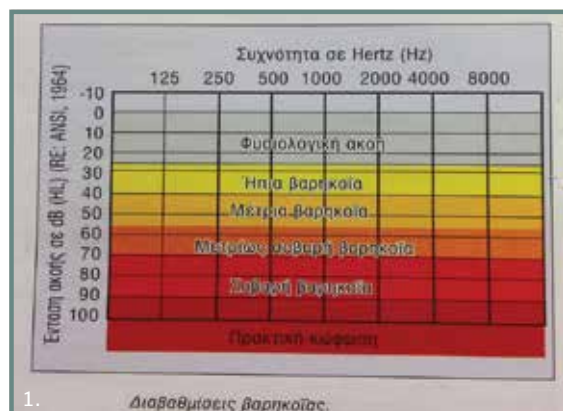
Τα σύμβολα που χρησιμοποιούνται είναι τα ακόλουθα

- ▶ Αέρινη αγωγή δεξιά: ο-ο
- ▶ Αέρινη αγωγή αριστερά: x-x
- ▶ Οστέινη αγωγή δεξιά: <....<
- ▶ Οστέινη αγωγή αριστερά: >....>

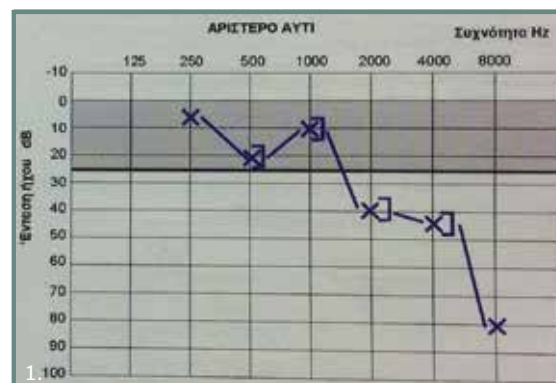
Τα σύμβολα για το δεξί αφτί σημειώνονται με χρώμα κόκκινο, ενώ για το αριστερό με μπλε.

Η ένταση του ήχου μετράται σε decibel (dB) και καταγράφεται στον κάθετο άξονα του ακουγράμματος. Στον οριζόντιο άξονα σημειώνονται οι συχνότητες του ήχου. Αν και το εύρος της ακοής του ανθρώπου καλύπτει συχνότητες από 20 έως 20.000 Hz, οι εξεταζόμενες συχνότητες σε ένα τυπικό ακούγραμμα είναι από 250 έως 8.000 Hz, λόγω του ότι αυτές θεωρούνται οι πλέον χρήσιμες για την κατανόηση της ομιλίας.

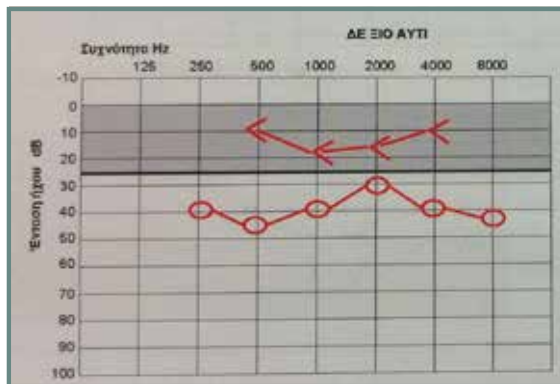
Ποσοτικά η ακουστική ικανότητα ταξινομείται με βάση τον ουδό του τονικού ακουγράμματος ως εξής (σχήμα 1):



Σχήμα 1. Ταξινόμηση της βαρηκοΐας με βάση το τονικό ακούγραμμα



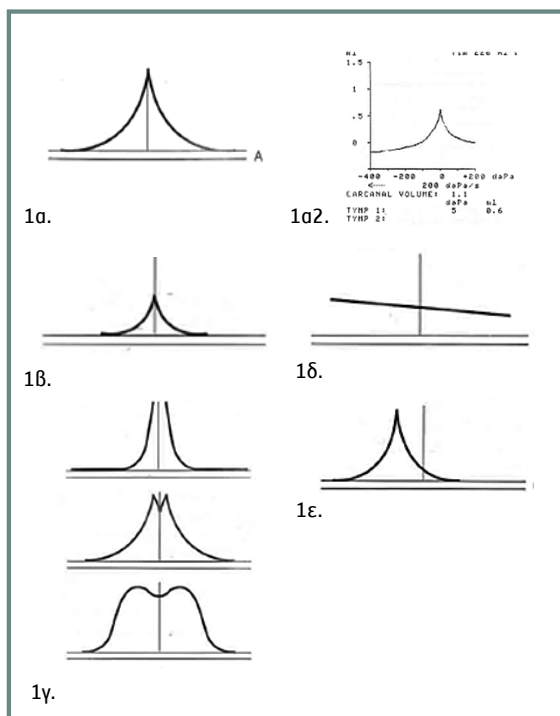
Σχήμα 2. Ακοομετρικό διάγραμμα αριστερού ωτός, ενδεικτικό ελαφράς προς μέτρια νευροαισθητήριας βαρηκοΐας



Σχήμα 3. Ακοομετρικό διάγραμμα δεξιού ωτός, ενδεικτικό ελαφράς βαρηκοΐας αγωγιμότητας.

- ▶ Φυσιολογική ακοή: 0-25 dB
- ▶ Μικρού βαθμού βαρηκοΐα (mild): 26-40 dB
- ▶ Μετρίου βαθμού βαρηκοΐα (moderate): 41-55 dB
- ▶ Μετρίου-σοβαρού βαθμού βαρηκοΐα (moderately severe): 56-70 dB
- ▶ Σοβαρού βαθμού βαρηκοΐα (severe): 71-90 dB
- ▶ Πρακτική κώφωση (profound): 91+ dB

Εκτός από το βαθμό βαρηκοΐας το ακοόγραμμα παρέχει πληροφορίες για τον τύπο της, δηλαδή εάν είναι αγωγιμότητας, νευροαισθητήρια ή μικτού τύπου, καθώς και για τη μορφή της, δηλαδή αν αφορά σε όλες τις συ-



Εικ. 1. Τύποι τυμπανογραμμάτων. (α) Τύπος A. (β) Τύπος As. (γ) Τύπος Ad. (δ) Τύπος B. (ε) Τύπος C.

χνότητες ή κατά κύριο λόγο τις χαμηλές ή αντίθετα τις υψηλές.

Κατά τη λήψη του ακοογράμματος θα πρέπει να λαμβάνουμε υπόψη ότι τα δύο ώτα δεν είναι πλήρως ακουστικά απομονωμένα μεταξύ τους. Ηχητικά ερεθίσματα που χορηγούνται στο ένα ουσ μπορεί να μεταφερθούν διά των οστών του κρανίου και να ερεθίσουν και την αντίθετη πλευρά. Για να αποφύγουμε τον ηχητικό ερεθισμό του μη εξεταζόμενου ωτός χρησιμοποιείται η τεχνική της ηχοκάλυψης (masking noise). Χορηγούμε δηλαδή ένα συνεχές ήχο είτε από καθαρό τόνο είτε από λευκό θόρυβο στο ένα αφτί ενώ εξετάζουμε το άλλο. Η χορήγηση ηχοκάλυψης θα πρέπει να γίνεται πάντοτε όταν λαμβάνεται η διά των οστών αγωγή. Αντιθέτως, κατά τον έλεγχο της αέρινης αγωγής, ηχοκάλυψη χορηγούμε όταν η διαφορά μεταξύ των δύο ωτών στην υπό έλεγχο συχνότητα υπερβαίνει περίπου τα 40 dB για τις χαμηλές συχνότητες και τα 60 dB για τις υψηλές. Χαρακτηριστικοί τύποι ακοογραμμάτων παρουσιάζονται στα σχήματα 2 και 3.

Τυμπανόγραμμα - ακουστικό αντανάκλαστικό

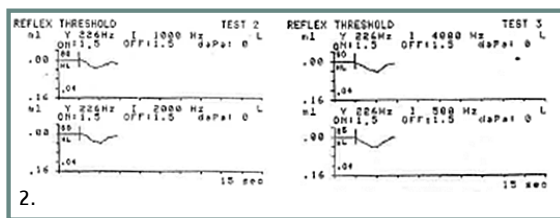
α) Τυμπανόγραμμα

Με την τυμπανομετρία μετρούμε την ευενδοτότητα της τυμπανικής μεμβράνης όταν αυξομειώνουμε την πίεση αέρα στον έξω ακουστικό πόρο από +300 mm H₂O έως -300 mm H₂O. Αυτό επιτυγχάνεται με τη σύνδεση του τυμπανομετρική με μια μικρή αντλία αέρος και ένα μανόμετρο. Προσδιορίζεται η πίεση του αέρα στο μέσο αφτί, η λειτουργία της ευσταχιανής σάλπιγγας, η ακεραιότητα και η κινητικότητα του τυμπανοσταριώδους συστήματος και το αντανάκλαστικό του μυός του αναβολέα. Η μέθοδος αυτή έχει εφαρμογή μόνο όταν η τυμπανική μεμβράνη είναι ακέραιη και ο έξω ακουστικός πόρος ανοιχτός. Η μεγαλύτερη ευενδοτότητα (δηλαδή η μικρότερη ανάκλαση της ηχητικής ενέργειας) επιτυγχάνεται όταν η πίεση στον έξω ακουστικό πόρο και στο μέσο αφτί είναι ίσες. Αυτό συμβαίνει συνήθως όταν η πίεση στον έξω ακουστικό πόρο είναι 0 mm H₂O.

Οι αλλαγές στην ευενδοτότητα σε συνάρτηση με τη μεταβολή της πίεσης καταγράφονται σε καμπύλη που αποτελεί το τυμπανόγραμμα.

Ανάλογα με την κατάσταση του μέσου ωτός έχουμε τους εξής τύπους τυμπανογραμμάτων:

- ▶ **Τύπος A:** Αντιστοιχεί σε φυσιολογικό μέσο αφτί και η μέγιστη ευενδοτότητά του εκδηλώνεται όταν η πίεση



Εικ. 2. Φυσιολογικό αντανακλαστικό του μύος του αναβολέα στις συχνότητες 500, 1.000, 2.000 και 4.000 Hz.

είναι μηδέν (εικόνας 1α και 2).

► **Τύπος As:** Παρατηρείται σε καταστάσεις όταν η ευενδοτότητα της τυμπανικής μεμβράνης και η κινητικότητα της ακουστικής αλυσίδας είναι περιορισμένες (π.χ. ωτοσκλήρυνση). Η πίεση στο μέσο αφτί είναι φυσιολογική αλλά το ύψος της καμπύλης είναι χαμηλότερο σε σχέση με αυτό που καταγράφεται σε φυσιολογικά αφτιά (εικόνα 1β).

► **Τύπος Ad:** Στον τύπο αυτό η καμπύλη είναι πολύ υψηλή και τα σκέλη της μπορεί και να μη συναντώνται ή να σχηματίζουν δικόρυφη καμπύλη λόγω υπερκινητικότητας του τυμπανοσταριώδους συστήματος. Ο τύπος αυτός παρατηρείται σε λύσεις της ακουστικής αλυσίδας ή σε έντονα ατροφική μεμβράνη (εικόνα 1γ).

► **Τύπος B:** Στον τύπο αυτό δεν υπάρχει σχηματισμός κορυφής και το τυμπανόγραμμα είναι επίπεδο. Ο τύπος αυτός του τυμπανογράμματος παρατηρείται όταν υπάρχει συλλογή υγρού στο κοίλο του τυμπάνου, π.χ. εκκριτική ωτίτιδα (εικόνα 1δ).

► **Τύπος C:** Στον τύπο αυτό παρατηρείται μετάθεσης της κορυφής του τυμπανογράμματος σε αρνητικές πιέσεις. Υποδηλώνει δυσλειτουργία της ευστασιανής σάλπιγγος και υποαερισμό του μέσου ωτός (εικόνα 1ε).

Β) Ακουστικό αντανακλαστικό

Όταν χορηγηθεί ηχητικό ερέθισμα ισχυρότερο κατά 70-80 dB πάνω από τον ουδό ακοής σε μια συγκεκριμέ-

νη συχνότητα (συνήθως 500, 1.000, 2.000 και 4.000 Hz), προκαλείται αντανακλαστική σύσπαση του μύος του αναβολέα και στα δύο αφτιά. Αυτό συμβαίνει γιατί υπάρχει σύνδεση των πυρήνων της ακουστικής οδού με τον πυρήνα του προσωπικού νεύρου τόσο ομόπλευρα όσο και ετερόπλευρα (εικόνα 2).

Η προσαγωγός μοίρα του αντανακλαστικού τόξου είναι το κοχλιακό νεύρο, το οποίο καταλήγει στον κοιλιακό κοχλιακό πυρήνα. Αυτός συνδέεται με τον ομόπλευρο κινητικό πυρήνα του προσωπικού νεύρου, αλλά και με τον ετερόπλευρο κινητικό πυρήνα διαμέσου των πυρήνων της άνω ελαίας. Η απαγωγός μοίρα του αντανακλαστικού είναι το προσωπικό νεύρο που νευρώνει κινητικά τον μυ του αναβολέα. Για να εκλυθεί το αντανακλαστικό του μύος του αναβολέα απαιτείται η ακεραιότητα όλων των ανατομικών δομών που σχηματίζουν το αντανακλαστικό τόξο.

Με την έκλυση του αντανακλαστικού, ο μυς του αναβολέα συσπάται και προκαλεί δυσκαμψία στο τυμπανοσταριώδες σύστημα αυξάνοντας την ακουστική αντίσταση, η οποία και καταγράφεται με τον τυμπανομετρητή. Επειδή το αντανακλαστικό εκλύεται αμφοτερόπλευρα είναι δυνατή η καταγραφή του τόσο ομόπλευρα όσο και ετερόπλευρα.

Με το αντανακλαστικό του μύος του αναβολέα μπορεί να προσδιοριστεί αν υπάρχει βλάβη στην ακουστική οδό, στους πυρήνες μέχρι το επίπεδο της άνω ελαίας και στο προσωπικό νεύρο. Επίσης προσδιορίζεται αν υπάρχει το φαινόμενο της ακουστικής εξίσωσης (Recruitment) ή της κόπωσης του ακουστικού νεύρου (Reflex decay).

Το αντανακλαστικό δεν παράγεται σε βαρηκοΐα >62 dB, σε έλλειψη του μύος του αναβολέα, διάτρηση της τυμπανικής μεμβράνης, διακοπή της αλυσού, καθήλωση της ακουστικής αλυσού (π.χ. στην ωτοσκλήρυνση), ακουστικό νευρίνωμα, όγκο της γέφυρας στην περιοχή της άνω ελαίας, υγρό στο κοίλο του τυμπάνου (εκκριτική ωτίτιδα), ανοικτή ευστασιανή σάλπιγγα, καθώς και σε μασθένεια.

Abstract

Grigoriou V, Homoriti C. Examination methods of hearing: Audiogram - tympanogram. *Iatrika Analekta* 2014; 1: 1052-1055

► The continuous measurement of compliance while the pressure in the external auditory meatus varies from +300 to -300 mm H₂O gives a graphical result (tympanogram) which can be classified into one of the three groups type A, type B, type C and it is particularly useful in evaluating children with otitis media with effusion. A sound intensity of 70-80 dB above the pure tone threshold at the frequencies of 500-4000 Hz is required to elicit a contraction of the stapedius muscle (acoustic reflex) in both ears in normal hearing people. Measurement of the acoustic reflex is a valuable screening test in determining the integrity of the facial nerve, distinguishing a cochlear from a retrocochlear lesion, establishing the presence of conductive hearing loss, and assessing brainstem function.

► Audiometry is a subjective assessment of the levels of hearing. The test is performed with an audiometer, which generates pure tone signals ranging from 125 to 8000 Hz at variable intensities. The signal is fed to the patient through ear phones (for air-conduction) or a mastoid vibrator (for bone-conduction). The hearing threshold in each frequency is registered in the form of an audiogram, with hearing loss expressed in decibels. When hearing is tested by bone conduction, it is essential to mask the opposite ear with narrow-band noise to avoid cross-transmission of the signal to the untested ear. In addition to establishing the hearing thresholds, audiometry provides information for the type of hearing loss (sensorineural, conductive, or mixed).

Βιβλιογραφία

1. Αδαμόπουλος Γ. *Ίλιγγος - Βαρηκοΐα - Εμβοές*. Ιατρικές Εκδόσεις Ζήτα, Αθήνα 1989.
2. Αθανασιάδης - Σισμάνης Αρ. *Ωτολογία - Νευρωτολογία, τόμος Α*. Εκδόσεις Παρισιάνου, Αθήνα 2009.
3. Δανιηλίδης Ι., Ασημακόπουλος Δ. *ΩΡΛ Παθολογία-Χειρουργική Κεφαλής & Τραχήλου*. Εκδόσεις University Studio Press, Θεσσαλονίκη 2006.
4. Παπαφράγκου Κ. *Ακοολογία*. Εκδόσεις Παρισιάνου, Αθήνα 2008.

Η εφαρμογή του προγράμματος μαζικού ελέγχου νεογνών (screening test) για την πρώιμη ανίχνευση της παιδικής βαρηκοΐας στο ΜΗΤΕΡΑ

Κων/νος Ν. Παπακώστας, MD

Χειρουργός Ωτορινολαρυγγολόγος, Αν. Δ/ντής ΩΡΛ Κλινικής ΜΗΤΕΡΑ
parak_k@yahoo.gr

Δρ Πέτρος Β. Βλασπαράκος, MD, MSc, PhD, IDO-HNS (Eng.)

Χειρουργός Ωτορινολαρυγγολόγος, Επιμελητής ΩΡΛ Κλινικής ΜΗΤΕΡΑ
pevlast@hotmail.com

Η νευροαισθητήρια βαρηκοΐα δεν είναι, δυστυχώς, σπάνια πάθηση, θεωρείται μάλιστα μια από τις πιο συχνές διαταραχές των νεογνών. Η επίπτωση της βαρηκοΐας κυμαίνεται στο 0,9-1,7/1.000 νεογνά. Στη χώρα μας, με τις 100.000 γεννήσεις περίπου ετησίως, αναλογούν 100 νεογνά με μεγάλου βαθμού αμφοτερόπλευρη νευροαισθητήρια βαρηκοΐα και ένας μεγαλύτερος αριθμός νεογνών με μικρότερου βαθμού βαρηκοΐα.

Η έγκαιρη διάγνωση και αντιμετώπισή της βαρηκοΐας στα βρέφη είναι ιδιαίτερα σημαντική, καθώς μία αρχική περιφερική βλάβη του ακουστικού οργάνου μπορεί να προκαλέσει δευτεροπαθώς μη αναστρέψιμη διαταραχή του ακουστικού συστήματος, με δυσμενείς συνέπειες στην ανάπτυξη του λόγου και στη νοητική ικανότητα των βαρήκοων παιδιών.

Όσο πιο γρήγορα, λοιπόν, διαγνωστεί η βαρηκοΐα και αρχίσει το πρόγραμμα αποκατάστασης του παιδιού, τόσο καλύτερα αποτελέσματα επιτυγχάνονται στην εκμάθηση του λόγου και στη γενικότερη ψυχοκοινωνική προσαρμογή του παιδιού.

Με τις εξεταστικές μεθόδους που χρησιμοποιούνταν μέχρι πριν από λίγα χρόνια για τον έλεγχο της ακοής, η μέση ηλικία διάγνωσης των βαρήκοων παιδιών έφθανε τα 2,5-3 έτη. Αυτό το χρονικό σημείο είναι, για τα σημαντικά δεδομένα, πολύ μεγάλο, όταν μάλιστα βαρηκοΐες μικρότερου βαθμού μπορεί να παραμένουν αδιάγνωστες ακόμα και μέχρι τα 5-6 έτη, καθώς η κρίσιμη ηλικία για την ανάπτυξη του λόγου είναι από τα 2,5 έως τα 4 έτη, ώστε το παιδί να προετοιμαστεί σωστά για την 1η τάξη του Δημοτικού Σχολείου στα 6 έτη.

Έτσι, η επιστημονική κοινότητα συνιστά πλέον τον έλεγχο της ακοής σε όλα τα νεογνά πριν ακόμα εξέλθουν από το μαιευτήριο και οπωσδήποτε πριν από την ηλικία των 3 μηνών. Ο βασικός στόχος είναι να γίνει μέχρι τον

3ο μήνα η ανίχνευση του πιθανού προβλήματος, ώστε μέχρι τον 6ο μήνα να έχει ολοκληρωθεί ο απαραίτητος διαγνωστικός έλεγχος και το βρέφος να ωφεληθεί από την έγκαιρη έναρξη του προγράμματος αποκατάστασης.

Αυτό επιτυγχάνεται με την εφαρμογή των προγραμμάτων μαζικού ελέγχου (screening tests) νεογνών για την πρώιμη ανίχνευση της παιδικής βαρηκοΐας.

Ο έλεγχος και η μέθοδος

Σύμφωνα με τον Cochrane, μια δοκιμασία θεωρείται κατάλληλη για μαζικά προγράμματα ελέγχου αν υπάρχουν ισχυρές ενδείξεις ότι η εφαρμογή της στον πληθυσμό, ακολουθούμενη από την ανάλογη θεραπεία όπου αυτή χρειάζεται, θα μπορούσε να μεταβάλει τη φυσική πορεία της νόσου σ' ένα σημαντικό ποσοστό των ατόμων που ελέγχθηκαν, και όλα αυτά με ένα λογικό κόστος. Με βάση όσα αναφέρθηκαν παραπάνω ένα πρόγραμμα ακουστικού ελέγχου των νεογνών θα πρέπει να έχει ικανή ευαισθησία και ειδικότητα, ένα κατάλληλο διχοτόμο (cut-off) κριτήριο για τη διάκριση των παθολογικών αποτελεσμάτων, να εφαρμόζεται εύκολα στον πληθυσμό-στόχο, να μη δημιουργεί πρόβλημα στο νεογέννητο που ελέγχεται, να έχει ικανοποιητική αποτελεσματικότητα ανάλογα με το κόστος του, όπως και μια εξίσου ικανοποιητική καμπύλη μάθησης.

Μέχρι πριν από λίγα χρόνια, τα διαθέσιμα μέσα για τη διάγνωση της βαρηκοΐας στα νεογνά ήταν κάποιες απλές συμπεριφερειολογικές δοκιμασίες και τα ακουστικά προκλητά δυναμικά του εγκεφαλικού στελέχους (ABR).

Οι ωτοακουστικές εκπομπές (OAEs) είναι μία από τις πιο πρόσφατες εξελίξεις στον τομέα της σύγχρονης ακοολογίας. Είναι απαντήσεις που εκπέμπει ο κοχλίας με τη μορφή ηχητικής ενέργειας και είναι ενδεικτικές της ακεραιότητας του έσω ωτός. Έχουν μάλιστα καθιερωθεί

ως μια σημαντική μέθοδος ελέγχου της ακοής με κύρια μέχρι σήμερα εφαρμογή το μαζικό προσυμπτωματικό έλεγχο των νεογνών και βρεφών για βαρνοκία.

Οι ωτοακουστικές εκπομπές παράγονται από ηχητικά ερεθίσματα, όπως κλικς, τα οποία χορηγούνται μέσω ακουστικού καθετήρα, ο οποίος τοποθετείται στον έξω ακουστικό πόρο. Ο καθετήρας αυτός περιέχει μεγάφωνα, τα οποία παράγουν τα κλικς, καθώς και ένα πολύ ευαίσθητο μικρόφωνο, που συλλέγει τις παραγόμενες εκπομπές, οι οποίες εν συνεχεία καταγράφονται, αναλύονται, τίθενται υπό επεξεργασία και παρουσιάζονται από έναν ηλεκτρονικό υπολογιστή.

Υπάρχουν διάφοροι τύποι ωτοακουστικών εκπομπών, οι χρησιμοποιότεροι, όμως, κλινικά είναι δύο, οι παροδικά προκλητές (TEOAEs) και τα προϊόντα παραμόρφωσης (DPOAEs). Οι παροδικά προκλητές παράγονται από κλικ ευρέος φάσματος συχνοτήτων, ενώ τα προϊόντα παραμόρφωσης από δύο τόνους διαφορετικών συχνοτήτων.

Τα πλεονεκτήματα των ωτοακουστικών εκπομπών είναι τα ακόλουθα:

- ▶ Καταγράφονται σε όλες τις ηλικίες, ακόμα και σε πρόωρα με ηλικία κύησης μεγαλύτερη των 32 εβδομάδων.
- ▶ Η ευαισθησία και η ειδικότητα της δοκιμασίας είναι άνω του 90%.
- ▶ Ανιχνεύονται στο 97%-100% των αφτιών με φυσιολογική ακοή και η παρουσία τους μας εξασφαλίζει σε ποσοστό 99% ότι δεν υπάρχει βαρνοκία. Η δοκιμασία είναι αρνητική σε αφτιά με βαρνοκία μεγαλύτερη των 30 db HL και παρέχει πληροφορίες για μεμονωμένες συχνότητες (0,5-5 kHz).
- ▶ Η εξέταση μπορεί να γίνει από το δεύτερο 24ωρο της ζωής του νεογνού.

Είναι απλή, μη επεμβατική, διαρκεί λιγότερο από 1 λε-

πτό για το κάθε αφτί και θεωρείται αντικειμενική, αφού δεν απαιτείται η συνεργασία του νεογνού. Γι' αυτό γίνεται στο θάλαμο νοσηλείας του νεογνού, συνήθως μετά το γεύμα του, όταν αυτό είναι ήρεμο.

Είναι προφανές ότι οι παροδικά προκλητές ωτοακουστικές εκπομπές ικανοποιούν τα κριτήρια για να χρησιμοποιηθούν σε ένα πρόγραμμα ελέγχου της ακοής, καθώς η εφαρμογή τους είναι εύκολη, μη επεμβατική, με ικανοποιητική ευαισθησία (97%) και είναι αποτελεσματική για τη διαπίστωση κοχλιακής βλάβης.

Η καμπύλη μάθησης της εφαρμοζόμενης τεχνικής, εξάλλου, εμφανίζει σημαντική βελτίωση με την πάροδο του χρόνου, όπως αποδεικνύεται τόσο από τη μείωση του ποσοστού των νεογέννητων που παραπέμπονται προς ακοολογικό έλεγχο, όσο και από το ποσοστό αυτών που χάνονται στον επανέλεγχο. Η δυνατότητα των πρωτοκόλλων που εφαρμόζονται να προσαρμοστούν ανάλογα με τις ανάγκες συμβάλλει επίσης προς αυτήν την κατεύθυνση.

Η καταγραφή των ωτοακουστικών εκπομπών σε ένα αφτί (ένδειξη φυσιολογικής λειτουργίας του κοχλία - θετική δοκιμασία) αποκλείει σε ποσοστό 99% τη βαρνοκία. Αντίθετα, η απουσία καταγραφής (αρνητική δοκιμασία) θέτει την υποψία βαρνοκίας και επιβάλλει την περαιτέρω ακοολογική εκτίμηση του νεογνού. Η εξέταση, πάντως, επηρεάζεται από τη λειτουργική κατάσταση του μέσου ωτός και δε μας βοηθάει στην ποσοτική εκτίμηση της βαρνοκίας.

Έτσι, σήμερα, προτείνεται διεθνώς η εφαρμογή των ωτοακουστικών εκπομπών πριν από την έξοδο του νεογνού από το μαιευτήριο και περιλαμβάνει όλα τα νεογνά, καθώς έχει διαπιστωθεί ότι το 50% περίπου της βαρνοκίας αφορά νεογνά που δεν έχουν άλλα προβλήματα υγείας,

Πίνακας 1	Νεογνά υψηλού κινδύνου για βαρνοκία
1.	Κληρονομικό ιστορικό βαρνοκίας
2.	Συγγενείς λοιμώξεις και σύνδρομα (ερυθρά, τοξοπλάσμωση, κυτταρομεγαλοϊός, Waardenburg, Usher κ.ά.)
3.	Κρανιοπροσωπικές ανωμαλίες
4.	Βάρος γέννησης μικρότερο από 1.500 g
5.	Ίκτερος που απαιτεί αφαιμαξομετάγγιση
6.	Βακτηριακή μηνιγγίτιδα
7.	Σοβαρή περιγεννητική ασφυξία - Μηχανική υποστήριξη της αναπνοής
8.	Χορήγηση ωτοτοξικών φαρμάκων

ενώ μόνο το 50% αφορά τα λεγόμενα νεογνά υψηλού κινδύνου, που νοσηλεύονται στη Μονάδα Εντατικής Νοσηλείας Νεογνών (πίνακας 1).

Η εφαρμογή του προγράμματος στο ΜΗΤΕΡΑ

Στο ΜΗΤΕΡΑ ο έλεγχος της ακοής των νεογνών με ωτοακουστικές εκπομπές γίνεται από τις αρχές του 1998 και είναι το πρώτο ιδιωτικό μαιευτήριο που την εφάρμοσε στον ελληνικό χώρο, ακολουθούμενο αργότερα και από άλλα μαιευτήρια, τόσο του δημόσιου όσο και του ιδιωτικού τομέα.

Η εξέταση γίνεται το δεύτερο-τρίτο 24ωρο της ζωής του νεογνού. Βέβαια, τα νεογνά υψηλού κινδύνου παρουσιάζουν, συνήθως, πλήθος άλλων προβλημάτων υγείας, τα οποία προέχουν στην αντιμετώπισή τους. Έτσι, σε αυτά τα νεογνά η εξέταση μπορεί να γίνει αργότερα, συνήθως τις τελευταίες μέρες παραμονής τους στη Μονάδα Εντατικής Νοσηλείας. Αν η δοκιμασία είναι θετική, τα νεογνά

εξέρχονται του προγράμματος. Αν είναι μερικώς θετική ή αρνητική, θα χρειαστεί επανεξέταση.

Η πλειονότητα των επανεξετασθέντων θα «θετικοποιηθεί» τη δοκιμασία στη δεύτερη φάση του προγράμματος, που θα γίνει μέσα στο πρώτο τρίμηνο της ζωής του βρέφους. Θα μείνει, τελικά, ένα μικρό ποσοστό, που θα υποβληθεί σε πλήρη ακοολογικό έλεγχο.

Ο βασικός στόχος του προγράμματος είναι να ολοκληρωθεί μέχρι τον έκτο μήνα ο απαραίτητος διαγνωστικός έλεγχος και το βρέφος να ωφεληθεί από την έγκαιρη έναρξη της αποκατάστασης, η οποία, ανάλογα με την εντόπιση και την έκταση της βλάβης, μπορεί να περιλαμβάνει είτε συντηρητικές τεχνικές (ακουστικά βαρηκοΐας) είτε χειρουργικές επεμβάσεις στο έξω και μέσο αφτί (με αρκετά καλή πρόγνωση) ή στο έσω αφτί (κοχλιακά εμφυτεύματα, καλή πρόγνωση). Έτσι, το παιδί μπορεί να αναπτύξει ομιλία σε μεγάλο βαθμό και να παρακολουθήσει τα μαθήματα σε κανονικό σχολείο.



Abstract

Papakostas KN, Vlastarakos PV. The implementation of universal newborn hearing screening in MITERA Hospital. *Iatrika Analekta* 2014; 1: 1056-1059

The incidence of severe sensorineural hearing loss (SNHL) is estimated to 1-2 newborns/1000 in Western countries. Current guidelines advocate screening for SNHL prior to the baby's discharge from the maternity unit, and definitely before the age of 3 months. Hence, babies with SNHL can benefit from rehabilitation efforts by the age of 6 months. Transient-evoked otoacoustic emissions (TEOAEs) can be used in screening programs for SNHL, as they can be easily applied, they are not interventional, and have satisfying sensitivity (97%). Newborn screening should be universal, and not only restricted to high-risk infants. TEOAE-based hearing screening was launched in MITERA Hospital in 1998, and was the first of its kind both in the private and the public sector.

Βιβλιογραφία

1. Cochrane. *Effectiveness and efficiency*. Nuffield Provincial Hospital Trust, London, 1972.
2. Aidan D, Avan P, Bonfils P. *Auditory screening in neonates by means of transient evoked otoacoustic emissions: a report of 2,842 recordings*. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1999 Jun; 108: 525-531.
3. Pastorino G, Sergi P, Mastrangelo M, et al. *The Milan Project: a newborn hearing screening programme*. *Acta Paediatr*. 2005 Apr; 94: 458-463.
4. Clarke P, Iqbal M, Mitchell S. *A comparison of transient-evoked otoacoustic emissions and automated auditory brainstem responses for pre-discharge neonatal hearing screening*. *Int J Audiol*. 2003 Dec; 4 (8): 443-447.
5. Saurini P, Nola G, Lendvai D. *Otoacoustic emissions: a new method for newborn hearing screening*. *Eur Rev Med Pharmacol Sci*. 2004 May-Jun; 8: 129-133.
6. Molini E, Ricci G, Alunni N, et al. *Results and considerations regarding auditory neonatal screening based on the use of transient evoked otoacoustic emission*. [Article in Italian], *Acta Otorhinolaryngol Ital*. 1997 Feb; 17: 1-8.
7. Kashiwamura M, Ohwatari R, Satoh N, et al. *Otoacoustic emissions of full-term and preterm neonates*. [Article in Japanese], *Nippon Jibiinkoka Gakkai Kaiho*. 1996 Jan; 99: 103-111.
8. Chang KW, Vohr BR, Norton SJ, et al. *External and middle ear status related to evoked otoacoustic emission in neonates*. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 1993 Mar; 119: 276-282.
9. Johnsen NJ, Bagi P, Parbo J, et al. *Evoked acoustic emissions from the human ear. IV. Final results in 100 neonates*. *Scand Audiol*. 1988; 17: 27-34.
10. Korres SG, Balatsouras DG, Nikolopoulos T, et al. *Making universal newborn hearing screening a success*. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2006 Feb; 70: 241-246.
11. Korres S, Balatsouras DG, Vlachou S, et al. *Overcoming difficulties in implementing a universal newborn hearing screening program*. *Turk J Pediatr*. 2005 Jul-Sep; 47: 203-212.
12. Gravel J, Berg A, Bradley M, et al. *New York State universal newborn hearing screening demonstration project: effects of screening protocol on inpatient outcome measures*. *Ear Hear*. 2000 Apr; 21: 131-40.
13. Vohr BR, Carty LM, Moore PE, et al. *The Rhode Island Hearing Assessment Program: experience with statewide hearing screening (1993-1996)*. *J Pediatr*. 1998 Sep; 133: 353-357.

Το πρόγραμμα μαζικού ελέγχου νεογνών με ωτακουστικές εκπομπές στην καθημερινή πρακτική του ΜΗΤΕΡΑ

Ευθύμιος Καλαμπαλίκης, MD

Χειρουργός Ωτορινολαρυγγολόγος, Επιμελητής ΩΡΛ Κλινικής ΜΗΤΕΡΑ
ekalampa@hotmail.com

Ασημίνα Μαχαιρά, MD

Χειρουργός Ωτορινολαρυγγολόγος, Επιμελήτρια ΩΡΛ Κλινικής ΜΗΤΕΡΑ
minamachera@yahoo.com

Οι ωτακουστικές εκπομπές αποτελούν μια σύγχρονη μη επεμβατική διαγνωστική μέθοδο, η οποία χρησιμοποιείται ευρέως κατά την τελευταία δεκαετία για τη μελέτη της λειτουργίας του κοχλίου (έσω ους). Η μέθοδος μετρά κατά τρόπο αντικειμενικό και ανώδυνο την ανταπόκριση του κοχλίου υπό μορφή ακουστικής ενέργειας (ήχος).

Υπάρχουν οι εξής κατηγορίες ωτακουστικών εκπομπών σύμφωνα με τα χαρακτηριστικά του ηχητικού ερεθίσματος που χρησιμοποιείται για να τις παράγει:

- ▶ Παροδικά προκλητές ωτακουστικές εκπομπές (TEOAEs).
- ▶ Ωτακουστικές εκπομπές προϊόντα παραμόρφωσης (DPOAEs).
- ▶ Αυτόματες ωτακουστικές εκπομπές.
- ▶ Ωτακουστικές εκπομπές συχνότητας ερεθίσματος.

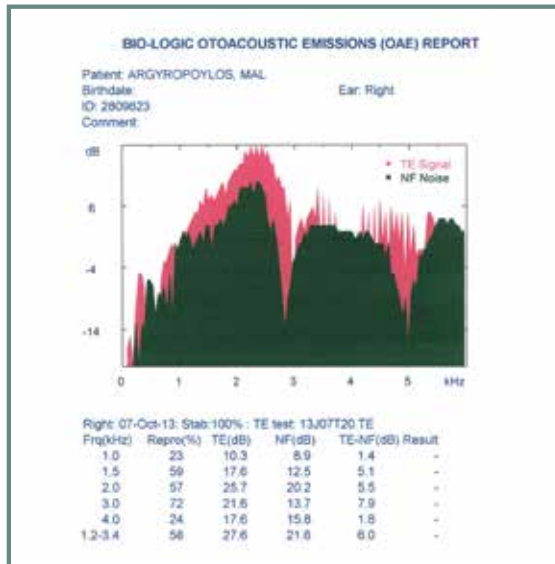
Οι συχνότερα χρησιμοποιούμενες στην πράξη είναι οι TEOAEs με τη χρήση ειδικής διάταξης που περιλαμβάνει: ηλεκτρονικό υπολογιστή με κατάλληλο λογισμικό, συσκευή ωτακουστικών εκπομπών και το αντίστοιχο ηλεκτρόδιο που εφαρμόζεται με ειδικό βύσμα στον έξω ακουστικό πόρο του παιδιού. Αν το παιδί είναι ήσυχος, η εξέταση μπορεί να διαρκέσει μερικά λεπτά. Αυτό αποτελεί και τη βασική προϋπόθεση της μεθόδου, καθώς, αν το παιδί κλαίει ή είναι ανήσυχος, θα πρέπει πρώτα να ηρεμήσει ή να κοιμηθεί, κάτι που απαιτεί συνεχή παρακολούθησή του.

Σε καθημερινή βάση η εξέταση με τη μέθοδο των ωτακουστικών εκπομπών περιλαμβάνει αρχικά την καταγραφή στους μαιευτικούς ορόφους των νεογνών που οι γονείς τους επιθυμούν την εξέταση με τη βοήθεια μιας συνεργάτιδας μαιίας. Αντίστοιχη καταγραφή γίνεται και στο τμήμα πρόωρων (MENN 1-2-3). Η εξέταση γίνεται από το δεύτερο 24ωρο και μετά, καθώς από αυτή τη στιγμή αρχίζουν να εκλύονται θετικές ωτακουστικές εκπομπές (όπως αναφέρεται βιβλιογραφικά). Τα νεογνά

παρακολουθούνται καθημερινά μέχρι την έξοδό τους από το μαιευτήριο και πάντως μέχρι να θετικοποιηθούν οι ωτακουστικές εκπομπές και στα δύο αφτιά. Η έξοδος από το μαιευτήριο πραγματοποιείται στους ορόφους συνήθως την τρίτη ή την τέταρτη μέρα από τη γέννησή τους σύμφωνα με το νοσηλευτικό πακέτο κάθε νεογνού. Στο τμήμα πρόωρων η έξοδος ποικίλλει ανάλογα με το παθολογικό υπόστρωμα κάθε νεογνού, οπότε η εξέταση γίνεται τις τελευταίες μέρες της νοσηλείας τους. Ο λόγος αυτής της ιδιαιτερότητας είναι ότι νεογνά στο τμήμα πρόωρων έχουν μεγαλύτερα ποσοστά ανωριμότητας και συνεπώς μεγαλύτερες πιθανότητες έκλυσης αρνητικών ωτακουστικών εκπομπών. Σε περίπτωση αρνητικών ωτακουστικών εκπομπών ενημερώνεται ο θεράπων γυναικολόγος, καθώς και οι γονείς, και τους δίνονται αναλυτικές οδηγίες σχετικά με την απαιτούμενη επανεξέταση, η οποία γίνεται σε ένα μήνα στα τακτικά ΩΡΛ ιατρεία κατόπιν ραντεβού.

Θα πρέπει να σημειωθεί ότι ο έλεγχος της ακοής του νεογνού με ωτακουστικές εκπομπές αποκλείει τα συνηθέστερα αίτια σοβαρής βαρηκοΐας, δηλαδή βλάβες στο έσω αφτί-κοχλίου. Υπάρχουν όμως περιπτώσεις βαρηκοΐων παιδιών με φυσιολογικές ωτακουστικές εκπομπές στον αρχικό προληπτικό έλεγχο (υπολογίζονται περίπου 15%) λόγω βλαβών σε ανώτερο επίπεδο της ακουστικής οδού (ακουστική νευροπάθεια) ή στις περιπτώσεις βαρηκοΐας που εμφανίζεται μετά τη γέννηση. Αν το παιδί έχει παράγοντες κινδύνου, επιβάλλεται εξαρχής πλήρης παιδοακουολογικός έλεγχος (με Ακουστικά Προκλητά Δυναμικά-ABR).

Βασικό πλεονέκτημα του τρόπου διεξαγωγής της εξέτασης των ωτακουστικών εκπομπών είναι ότι διεξάγονται καθημερινά στο Νοσοκομείο, συμπεριλαμβανομένων και των Σαββατοκύριακων καθώς και των αργιών, καλύπτοντας πλήρως τις ανάγκες των νεογνών. Αντίγραφο των εξετάσεων δίνεται στους γονείς και κρατείται και στο π-



Εικ. 1. Υπόδειγμα θετικών ωτακουστικών εκπομπών.

λεκτρονικό αρχείο της κλινικής, εφόσον ζητηθεί.

Τα προβλήματα

Η εφαρμογή των Παροδικά Προκλητών Ωτακουστικών Εκπομπών (ΤΕΟΑΕs) στο Νοσοκομείο ΜΗΤΕΡΑ ξεκίνησε τον Απρίλιο του 1998 για τα νεογνά της Μονάδας Εντατικής Θεραπείας και τον Ιανουάριο του 2003 για τα νεογνά της Κλινικής.

Σταδιακά αυξήθηκε ο αριθμός των νεογνών που εξετάζονται στους ορόφους, ενώ εξετάζονται όλα τα νεογνά της Μονάδας.

Παρά την άρτια σχεδίαση του προγράμματος προσυμπωματικού ελέγχου ακοής των νεογνών στο ΜΗΤΕΡΑ, ανακύπτουν συχνά ορισμένα προβλήματα κατά την εκτέλεση των ωτακουστικών εκπομπών:

- ▶ Το περιβάλλον στο οποίο γίνεται η εξέταση πρέπει να έχει απόλυτη ησυχία.
- ▶ Το νεογνό πρέπει να είναι ακίνητο και ήσυχο, δηλαδή να έχει μόλις φάει και να κοιμάται. Το διάστημα που διαρκεί αυτή η κατάσταση είναι πολύ μικρό λόγω της παρατεταμένης διάρκειας μητρικού θηλασμού, της περιποίησης των νεογνών από το νοσηλευτικό προσωπικό και των εξετάσεων που πρέπει να κάνουν οι γιατροί και άλλων ειδικοτήτων λ.χ. παιδίατροι, οφθαλμίατροι, ορθοπεδικοί.
- ▶ Το βύσμα πρέπει να έχει το κατάλληλο μέγεθος ώστε να προσαρμόζεται αεροστεγώς στον μικρό έξω ακουστικό

πόρο του νεογνού, χωρίς να εφάπτεται επί των τοιχωμάτων του.

- ▶ Πρέπει να μην υπάρχει εμβρυϊκό σμήγμα ή αμνιακό υγρό στον έξω ακουστικό πόρο.
- ▶ Πρέπει να μην υπάρχει αμνιακό υγρό στο μέσο ους λόγω εισρόφησης μέσω της ευσταχιανής σάλπιγγας.
- ▶ Πρέπει να μην υπάρχει ανοξία στο έσω ους, η οποία ευτυχώς αποκαθίσταται συνήθως στο πρώτο εικοσιτετράωρο από τη γέννηση.

Στα νεογνά της μονάδας μπορεί να υπάρχουν επιπλέον οι εξής δυσκολίες:

- ▶ Συχνά λόγω χαμηλού βάρους και περιγεννητικής ασφυξίας έχουν ανωριμότητα του κοχλία.
- ▶ Τα νεογνά με παρατεταμένη ρινοτραχειακή ή ρινογαστρική διασωλήνωση παρουσιάζουν προβλήματα μέσου ωτός.
- ▶ Συχνά υπάρχουν σύνδρομα που συμπεριλαμβάνουν και συγγενή βαρηκοΐα.

Είναι λυπηρό για τους ωτορινολαρυγγολόγους που συμμετέχουν στο πρόγραμμα πρώιμης ανίχνευσης της παιδικής βαρηκοΐας με τη χρήση των ωτακουστικών εκπομπών να βλέπουν νεογνά να μην υποβάλλονται σε έλεγχο για λόγους κόστους, το οποίο αναλογικά κινείται σε εξαιρετικά λογικό πλαίσιο.

Θα πρέπει τέλος να σημειωθεί ότι παρά τη χρησιμότητά τους, οι ωτακουστικές εκπομπές δεν είναι σε θέση να διαγνώσουν την όψιμη βαρηκοΐα, π.χ. από μεγαλοκυτταροϊό, που εκδηλώνεται μετά το πρώτο έτος ζωής και γι' αυτό πρέπει να επαναλαμβάνονται μέχρι την ηλικία των 2 ετών σε τέτοιες περιπτώσεις.

Συμπερασματικά, η εφαρμογή αυτού του προγράμματος πρώιμης ανίχνευσης της παιδικής βαρηκοΐας με τη χρήση των ωτακουστικών εκπομπών επιτρέπει τον έγκαιρο εντοπισμό της κληρονομικής βαρηκοΐας και την έναρξη μιας ειδικής θεραπευτικής αγωγής κατά το πρώτο εξάμηνο της ζωής του μωρού. Τα οφέλη για το νεογνό είναι τεράστια αφού επιτρέπουν τη φυσιολογική ανάπτυξη των επικοινωνιακών του ικανοτήτων.

Abstract

Kalampalikus E, Mahaira A. TEOAE-based universal newborn hearing screening in the everyday clinical practice of MITERA Hospital. *Iatrika Analekta* 2014; 1: 1060-1062.

► Transient evoked otoacoustic emissions (TEOAEs) is a modern non-interventional hearing screening method, which is used in our Department for newborn infants. The method allows early detection of inner ear abnormalities, associated with a wide variety of diseases and disorders. Infants who fail the TOAEs are screened again after one month, and if they fail again they are screened with both TEOAEs and automated auditory brainstem responses (A-ABRs). TEOAEs are performed every day in our Hospital, including weekends.

► Newborn hearing screening was implemented at MHTERA hospital in April 1998, and initially involved preterm babies and NICU graduates. As of January 2003 transient-evoked otoacoustic emission (TEOAE)-based hearing screening has become universal for newborns in the maternity wards. The prerequisites for the TEOAE-based screening are: a) a quiet baby in a quiet examination room (right timing during the sleeping time between the breastfeeding sessions), b) the good fitting of the probe with the external ear canal (no cerumen/amniotic fluid, experience in positioning the probe, appropriate probe size), c) absence of middle ear pathology (acute otitis media/otitis media with effusion/amniotic fluid), d) the commitment of the parents to arrange a follow up appointment in case the first TEOAE result is negative.

Βιβλιογραφία

1. Kemp DT. *Otoacoustic emissions, their origins in cochlear function, and use*. British Medical Bulletin 2002; 63: 223-241.
2. Σισμάνης - Αθανασιάδης Αρ., Νικολόπουλος Θ., Απδόνης Ι. *Κοχλιακά Εμφυτεύματα σε παιδιά και ενήλικες (2η έκδοση)*. Επιστημονικές Εκδόσεις Παρισιάνου, Αθήνα, 2009

Εξεταστικές μέθοδοι της ακοής: η κλινική χρησιμότητα των ακουστικών προκλητών δυναμικών του εγκεφαλικού στελέχους

Δημήτριος Σ. Αγγελέτος, MD

Χειρουργός Ωτορινολαρυγγολόγος, Επιστημονικός Συνεργάτης ΩΡΛ ΜΗΤΕΡΑ & ΛΗΤΩ
d.aggeletos@gmail.com

Το κεντρικό νευρικό σύστημα βρίσκεται σε μια διαρκή ηλεκτρική δραστηριότητα, καθότι οι νευρικές ώσεις αποτελούν κατ' ουσίαν μεταφορές ηλεκτρικού δυναμικού κατά μήκος των νευρικών ιών. Η καταγραφή αυτών των δυναμικών με ηλεκτρόδια που τοποθετούνται στην επιφάνεια της κεφαλής, αποτελεί το ηλεκτροεγκεφαλογράφημα (ΗΕΓ). Υπάρχει η δυνατότητα να απομονώνονται με ειδικά υπολογιστικά συστήματα οι ώσεις που διατρέχουν μια συγκεκριμένη νευρική οδό και να λαμβάνονται κυματομορφές που απεικονίζουν τη λειτουργία της συγκεκριμένης νευρικής οδού. Οι κυματομορφές αυτές, ανάλογα με την οδό στην οποία αντιστοιχούν, ονομάζονται οπτικά, ακουστικά, σωματοαισθητικά κ.ο.κ. προκλητά δυναμικά. Στο παρόν κείμενο θα ασχοληθούμε με τα ακουστικά προκλητά δυναμικά του εγκεφαλικού στελέχους (ABR), τα οποία απεικονίζουν τη λειτουργία του ακουστικού νεύρου και του τμήματος της ακουστικής νευρικής οδού που βρίσκεται στο εγκεφαλικό στέλεχος.

Τρόπος καταγραφής και βασικά χαρακτηριστικά των ABR

Για την καταγραφή των ABR χρησιμοποιούνται ακουστικά μέσω των οποίων χορηγούνται στον εξεταζόμενο επαναλαμβανόμενα ηχητικά ερεθίσματα. Τα συνηθέστερα χρησιμοποιούμενα στην καθ' ημέρα πράξη είναι τα clicks. Τυπικά η εξέταση ξεκινά με ηχητικά ερεθίσματα υψηλής εντάσεως, η οποία σταδιακά μειώνεται μέχρι να μην καταγράφονται πλέον ABR. Τα δύο αφτιά εξετάζονται χωριστά.

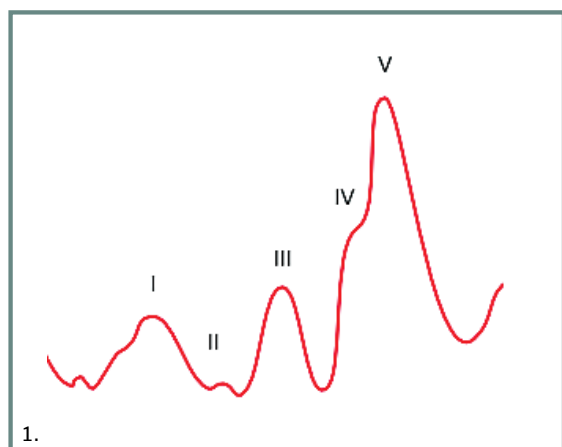
Το αποτέλεσμα λαμβάνεται με τη μορφή γραφήματος, το οποίο ονομάζεται κυματομορφή. Μια τυπική κυματομορφή ABR αποτελείται από πέντε βασικά κύματα τα οποία ονομάζονται με λατινικούς αριθμούς από I έως V αντίστοιχα (εικόνα 1). Η ακριβής θέση της ακουστικής οδού από την οποία προέρχεται το κάθε κύμα έχει γίνει κατά καιρούς αντικείμενο διχογνωμιών. Η επικρατέστερη άποψη αυτήν τη στιγμή είναι ότι το κύμα I προέρχεται από το περιφερικό (εγγύς του ωτός) τμήμα του ακουστικού νεύρου, το κύμα II από το κεντρικό (εγγύς του εγκεφαλι-

κού στελέχους) τμήμα του ακουστικού νεύρου, το κύμα III από τους κοχλιακούς πυρήνες, ενώ τα κύματα IV και V από τη συνδυασμένη λειτουργία των κοχλιακών πυρήνων, της άνω ελαίας και του έξω λημνίσκου. Συχνά τα κύματα IV και V εμφανίζονται ως ένα ενιαίο κύμα. Ανεξάρτητα πάντως από την ακριβή θέση παραγωγής του κάθε κύματος, γενική παραδοχή είναι ότι το κύμα I αναδεικνύει τη λειτουργία του ακουστικού νεύρου, ενώ τα υπόλοιπα αναδεικνύουν τη λειτουργία της εντός του εγκεφαλικού στελέχους ακουστικής οδού. Τα χαρακτηριστικά που αναζητούνται για να αξιολογηθεί μια κυματομορφή είναι κατ' αρχάς η ύπαρξη των κυμάτων, ο λανθάνων χρόνος του κάθε κύματος, δηλαδή ο χρόνος που μεσολαβεί από τη χορήγηση του ήχου μέχρι την εμφάνιση του κύματος, καθώς και οι διακυματικοί χρόνοι, δηλαδή οι χρόνοι που μεσολαβούν μεταξύ των κυμάτων. Η μέτρηση των χρόνων γίνεται στην κορυφή του κάθε κύματος.

Η αξιολόγηση των αποτελεσμάτων γίνεται είτε από τον εξεταστή είτε από το ίδιο το λογισμικό (αυτοματοποιημένα ABR).

Κύριες ιδιότητες των ABR

- ▶ Τα κύματα II και IV πολλές φορές είναι δυσδιάκριτα, ενώ στα βρέφη πρακτικά δεν υφίστανται.
- ▶ Το κύμα με το μεγαλύτερο ύψος (το πλέον ευδιάκριτο στο διάγραμμα) είναι φυσιολογικά το κύμα V, ενώ ο λόγος ύψους V/I μπορεί να έχει κλινική χρήση (βλ. συνέχεια).
- ▶ Οι φυσιολογικοί λανθάνοντες χρόνοι των κυμάτων στους ενήλικες είναι περίπου 2 msec για το κύμα I, περίπου 4 msec για το κύμα III και περίπου 6 msec για το κύμα V. Ο διακυματικός χρόνος I-V είναι κατά μέσο όρο στον γενικό πληθυσμό 4,4 msec. Στα βρέφη και τα νεαρά νήπια οι χρόνοι είναι αυξημένοι και μειώνονται σταδιακά καθώς το παιδί μεγαλώνει. Ο λανθάνων χρόνος του κύματος I φθάνει στο επίπεδο του ενήλικα περίπου στην ηλικία των 3 μηνών, ενώ αυτός του κύματος V φθάνει στο επίπεδο του ενήλικα περίπου στην ηλικία των 2 ετών. Αυτή η μεταβολή πιθανώς αντανακλά στην εξέλιξη της μυελίνωσης των νευραξόνων



Εικ. 1. Τυπική κυματομορφή ABR.

ή στην αύξηση της διαμέτρου τους.

► Όταν τα ηχητικά ερεθίσματα έχουν ένταση σημαντικά υψηλότερη από τον ουδό ακοής του εξεταζόμενου, τα ε-πάρματα είναι υψηλά και ευδιάκριτα. Όσο χαμηλώνει η ένταση των ερεθισμάτων, μπορεί να παρατηρείται μείωση του ύψους των κυμάτων, ενώ, όταν φθάσουμε να δώσουμε ερεθίσματα των οποίων η ένταση είναι κοντά στον ακου-στικό ουδό του εξεταζόμενου, καταγράφεται συνήθως μό-νο το κύμα V. Περαιτέρω μείωση της έντασης καταλήγει σε μη λήψη κυματομορφής. Η ιδιότητα του κύματος V να διατηρείται σε εντάσεις παραπλήσιες του ακουστικού ου-δού χρησιμοποιείται κλινικά στον υπολογισμό του ουδού ακοής του εξεταζόμενου (βλ. συνέχεια).

► Τα ABR δεν επηρεάζονται από τον ύπνο, φυσικό ή φαρ-μακευτικό. Αυτή η ιδιότητα είναι πολύ χρήσιμη διότι μας επιτρέπει να εξετάζουμε τα μωβ νεογνά κατά τον φυσικό τους ύπνο, τα δε βρέφη, νήπια και μη συνεργαζόμενα ά-τομα υπό φαρμακευτικό ύπνο, ώστε να ελαχιστοποιήσου-με την παρουσία παρασίτων στην καταγραφή (κινήσεις, κλάμα κ.λπ.). Ωστόσο, υπάρχουν μελέτες που μιλούν για επηρεασμό των ABR από ουσίες όπως το αλκοόλ, οι αμινο-γλυκοσίδες, τα χολπνεργικά, η λιδοκαΐνη κ.ά.

Κλινικές εφαρμογές των ABR

Συνοπτικά οι κύριες εφαρμογές είναι:

► Υπολογισμός του ουδού ακοής στα παιδιά. Όπως προ-αναφέρθηκε, το κύμα V εμφανίζεται ακόμα και όταν δοθούν ηχητικά ερεθίσματα εντάσεως λίγο μεγαλύτερης από τον ουδό ακοής του εξεταζόμενου. Με τη μέθοδο της στα-διακής μείωσης της έντασης του ηχητικού ερεθίσματος, προσδιορίζεται η ελάχιστη ένταση κατά την οποία εκλύ-εται κύμα V. Έχει βρεθεί ότι ο ουδός ακοής είναι κατά περίπου 20 dB χαμηλότερα της έντασης αυτής. Θα πρέπει να διευκρινιστεί ότι, όταν μιλάμε για ουδό ακοής, εννοούμε το μέσο όρο των ουδών στο φάσμα συχνοτήτων από 1 έως 4 kHz. Το μειονέκτημα της μεθόδου είναι ότι με τα κλασικά ABR δεν μπορεί να προσδιοριστεί ο ακουστικός ουδός ανά

συχνότητα, οπότε σε περίπτωση παθολογικών ευρημάτων πρέπει να συνεκτιμηθούν τα ευρήματα των άλλων ακο-ολογικών μεθόδων (ακοομετρία ακουστικής αντίστασης, ωτοακουστικές εκπομπές, ASSR, υποκειμενικές μέθοδοι ανάλογα με την ηλικία). Ευρεία χρήση των ABR για τον υπολογισμό του ακουστικού ουδού γίνεται σε παιδιά στα οποία υπάρχει υπόνοια βαρηκοΐας (λόγω καθυστέρησης α-νάπτυξης λόγου, συμπεριφοράς βαρήκοου, θετικού οικογε-νειακού ιστορικού ή ύπαρξης προδιαθεσικών παραγόντων). Φυσικά, αν το παιδί βρίσκεται σε ηλικία που μπορεί να υ-ποβληθεί σε υποκειμενικές μεθόδους μέτρησης της ακοής, όπως τονικό ακούγραμμα, παιχνοδοακούγραμμα κ.τ.λ., οι μέθοδοι αυτές θεωρούνται προτιμότερες από τα ABR. Στην πλειονότητα των περιπτώσεων, για την εξέταση απαιτείται φαρμακευτικός ύπνος. Βεβαίως με ABR μπορούν να εξετα-στούν και μεγάλα παιδιά ή ενήλικοι που είναι σε θέση (π.χ. λόγω νοητικής υστέρησης, ψυχιατρικών διαταραχών κ.τ.λ.) να συνεργαστούν για τονικό ακούγραμμα.

► Ως screening test για τον αποκλεισμό της ακουστικής νευροπάθειας σε νεογνά ή βρέφη με παράγοντες υψηλού κινδύνου. Η ακουστική νευροπάθεια ή ακουστική δυσγυ-χρονία είναι μια κατάσταση κατά την οποία οι ίνες του ακουστικού νεύρου μεταφέρουν τις νευρικές ώσεις ασυ-ντόνιστα, με μια διαφορά φάσης δηλαδή στη λειτουργία των διαφόρων νευραξόνων, τέτοια που καταλήγει τελικά η ακοή να είναι μη λειτουργική. Δηλαδή, ενώ ο ουδός της ακοής μπορεί να είναι φυσιολογικός, υπάρχει πολύ μεγάλου βαθμού διαταραχή της διακριτικής ικανότητας των λέξεων, με αποτέλεσμα ο ασθενής να ακούει ήχους, αλλά να μην μπορεί να αντιληφθεί το λόγο. Οι κύριοι προδιαθεσικοί παράγοντες στα νεογνά και βρέφη είναι: μεγάλου βαθμού προωρότητα, πολύδυμη κύηση, χαμηλό βάρος γέννησης (<1.500 gr), μεγάλου βαθμού και διάρ-κειας υπερχοληρυθριναιμία, χαμηλό Apgar score, ανοξία, εγκεφαλική αιμορραγία, υδροκέφαλος. Τα κριτήρια για τη διάγνωση είναι η απουσία κυματομορφής στα ABR με ταυ-τόχρονα φυσιολογικές ωτοακουστικές εκπομπές, ένδειξη φυσιολογικής κοχλιακής λειτουργίας.

Ως τμήμα του ακοολογικού ελέγχου σε ασθενείς με υπόνοια εξεργασίας στην περιοχή της γεφυροπαραγκε-φαλικής γωνίας. Παλαιότερα αυτή υπήρξε η κυριότερη εφαρμογή των ABR, αλλά σήμερα έχει εκτοπιστεί σε με-γάλο μέρος λόγω της μαγνητικής τομογραφίας. Παρ' ό-λα αυτά είναι ακόμα πολύτιμη εξέταση σε περιπτώσεις ασθενών που δεν μπορούν να υποβληθούν σε μαγνητική

τομογραφία λόγω π.χ. βηματοδότη, έντονων κλειστοφοβίας κ.ά. Η τυπική κυματομορφή στις περιπτώσεις αυτές είναι αυτή που χαρακτηρίζεται από φυσιολογικό κύμα I και απουσία των άλλων κυμάτων. Έχει φανεί, όμως, τελικά ότι υπάρχουν αρκετές περιπτώσεις στις οποίες βρίσκονται άλλα ευρήματα, όπως απουσία όλων των κυμάτων, παρουσία των κυμάτων, αλλά με καθυστερημένους λανθάνοντες και διακυματικούς χρόνους, διαταραχές των ABR από το αντίπλευρο ουσ, ακόμα και απολύτως φυσιολογικές κυματομορφές. Ένα άλλο εύρημα που αξιολογείται είναι, σε περιπτώσεις που καταγράφονται κυματομορφές, ο λόγος του ύψους V/I. Ο λόγος αυτός είναι φυσιολογικά μεγαλύτερος από 1. Σε περίπτωση $V/I < 1$ αυξάνεται η υπόνοια όγκου της γεφυροπαρεγκεφαλιδικής γωνίας.

► Τέλος, τα ABR χρησιμοποιούνται επί υπόνοιας ψυχογενούς βαρηκοΐας, καθώς και για την εξέταση ασθενών που υποκρίνονται βαρηκοΐα, μιας και ο εξεταζόμενος δεν μπορεί να επηρεάσει το αποτέλεσμα της εξέτασης.

Ακουστικές αποκρίσεις σταθερής κατάστασης (ASSR)

Όπως προαναφέρθηκε, το βασικό πρόβλημα κατά τον υπολογισμό του ακουστικού ουδού με τα ABR είναι η αδυναμία υπολογισμού των επιμέρους ουδών ανά συχνότητα. Παλαιότερα είχαν αναπτυχθεί διάφορες τεχνικές προς

αυτήν την κατεύθυνση, όπως η μέθοδος του high pass masking noise, band stop, notched κάλυψη κ.ά. Τα μειονεκτήματα αυτών των τεχνικών είναι ότι είναι ιδιαίτερα χρονοβόρες και απαιτούν αναβάθμιση των λογισμικών, η οποία είναι πολυδάπανη. Για τους λόγους αυτούς έχουν σχεδόν εγκαταλειφθεί.

Μια εξέταση που έχει αρχίσει να εφαρμόζεται τα τελευταία χρόνια και υπόσχεται να δώσει λύση στο πρόβλημα του ανά συχνότητα υπολογισμού του ουδού της ακοής είναι οι ακουστικές αποκρίσεις σταθερής κατάστασης (ASSR). Τα ASSR είναι στην ουσία μια εξέταση με τα ίδια χαρακτηριστικά με τα ABR, ως προς τον τρόπο καταγραφής, τους μηχανισμούς γένεσης κ.λπ., με τη διαφορά όμως ότι μας δίνουν διαφορετική κυματομορφή για την κάθε εξεταζόμενη συχνότητα. Οι συχνότητες που συνήθως εξετάζονται είναι οι βασικές συχνότητες της κλασικής ακουομετρίας δηλαδή τα 500, 1.000, 2.000 και 4.000 Hz. Υπολογίζοντας έτσι τον ουδό σε καθεμία από αυτές τις συχνότητες ξεχωριστά, μπορούμε να πάρουμε ένα διάγραμμα το οποίο προσεγγίζει κατά πολύ το τονικό ακούγραμμα. Τα ASSR δεν χρησιμοποιούνται ακόμα ευρέως λόγω του ότι τα περισσότερα κέντρα δεν έχουν ακόμη προμηθευτεί το κατάλληλο λογισμικό, καθώς και λόγω του ότι είναι νέα μέθοδος και τα βιβλιογραφικά δεδομένα είναι ακόμη σχετικά πτωχά. Στο μέλλον πάντως προβλέπεται επέκταση της χρήσης τους.

Abstract

Aggeletos D. Examination methods of hearing: The clinical utility of auditory brainstem responses. *Iatrika Analekta* 2014; 1: 1063-1065

Auditory Brainstem Responses (ABRs) is an automatic reaction of the brainstem to sounds. The average threshold of frequencies between 1 and 4kHz in tone audiometry, is about 20dB lower than the ABR threshold. During the '70s and the '80s, ABRs were the main test for distinguishing between cochlear and neural causes of sensorineural hearing loss; the availability of MRI has limited their applicability. ABRs are still the main test for establishing the hearing threshold of neonates, infants and children younger than 2.5 years of age. They are also used for screening neonates who have risk factors for auditory neuropathy. ASSR is a modern technique in ABR, and can give us information about the thresholds in certain frequencies.

Βιβλιογραφία

1. Xia YF, Liu CQ, Li HX, et al. *Investigation of risk factors for hearing impairment in premature infants*. Zhongguo Dang Dai Er Ke Za Zhi. 2013 Dec; 15: 1.050-1.053. Chinese
2. Biswas AK, Goswami SC, Baruah DK, et al. *The potential risk factors and the identification of hearing loss in infants*. Indian J Otolaryngol Head Neck Surg. 2012 Sep; 64: 214-217. doi: 10.1007/s12070-011-0307-6.
3. Seidel DU, Flemming TA, Park JJ, et al. *Hearing threshold estimation by auditory steady-state responses with narrow-band chirps and adaptive stimulus patterns: implementation in clinical routine*. Eur Arch Otorhinolaryngol. 2013 Dec 4.
4. Δαγγίλας Α. *Ακουστικά προκλητά δυναμικά*. 1996.
5. Αθανασιάδης - Σισμάνης Α. *Ωτορινολαρυγγολογία*. 2011.

Νευροαισθητήρια βαρνοκοΐα: αίτια και επιπτώσεις

Δρ Πέτρος Β. Βλασταράκος, MD, MSc, PhD, IDO-HNS (Eng.)

Χειρουργός Ωτορινολαρυγγολόγος, Επιμελητής ΩΡΛ Κλινικής ΜΗΤΕΡΑ

pevlast@hotmail.com

Δημήτριος Σ. Αγγελέτος, MD

Χειρουργός Ωτορινολαρυγγολόγος, Επιστημονικός Συνεργάτης ΩΡΛ Κλινικής ΜΗΤΕΡΑ & ΛΗΤΩ

d.aggelatos@gmail.com

Η συγγενής νευροαισθητήρια βαρνοκοΐα θεωρείται ότι έχει γενετική βάση σε πάνω από το 50% των περιπτώσεων. Στο 80% αυτών η κληρονομικότητα έχει μικρότερη βαρύτητα. Το 70% των περιπτώσεων συγγενούς νευροαισθητήριας βαρνοκοΐας δεν εμφανίζεται στο πλαίσιο ενός συνδρόμου, με τη μετάλλαξη στο γονίδιο του χασμοσυνδέσμου β-2 (GJB2) που ελέγχει την πρωτεΐνη κονεξίνη 26 (ένα σημαντικό ρυθμιστή της ομοιοστασίας του K⁺ στο έσω ους), να είναι υπεύθυνη για το 30%-50% των περιπτώσεων της βαρνοκοΐας αυτής. Επιπροσθέτως, περισσότερα από 300 γνωστά σύνδρομα συμπεριλαμβάνουν τη βαρνοκοΐα (συνήθως νευροαισθητήρια) στις κλινικές τους εκδηλώσεις.

Η συγγενής νευροαισθητήρια βαρνοκοΐα που δεν έχει γενετική βάση μπορεί να προέλθει από λοιμώξεις της κύψης (κυταρομεγαλοϊό, απλό έρπητα, ερυθρά, σύφιλη, τοξόπλασμα). Επιπροσθέτως, η μνιγγίτιδα σε προγλωσσικά παιδιά, παρότι μη συγγενής λοίμωξη, μπορεί να οδηγήσει σε βαριά νευροαισθητήρια βαρνοκοΐα (όπως και σε διαταραχές κεντρικότερα στο νευρικό σύστημα) και θα πρέπει να αντιμετωπίζεται με παρόμοιο τρόπο με τη συγγενή βαρνοκοΐα ή και ακόμη γρηγορότερα, λόγω της επειλούμενης οστεοποίησης του κοχλίου. Τα μη λοιμώδη αίτια συγγενούς νευροαισθητήριας βαρνοκοΐας περιλαμβάνουν την υπερκολερυθριναιμία, τη χορήγηση ωτοτοξικών ουσιών και την ακουστική νευροπάθεια. Η τελευταία πιθανώς αντιπροσωπεύει όχι τόσο μια ενιαία νοσολογική οντότητα, όσο ένα νοσολογικό φάσμα που επηρεάζει την ακουστική οδό.

Ο υπεύθυνος παθοφυσιολογικός μηχανισμός (μη συγχρονισμός των νευρικών εκφορτίσεων του ακουστικού νεύρου) φαίνεται ότι προκαλεί σημαντική διαταραχή στην ικανότητα χρονικής επεξεργασίας των ακουστικών ερεθισμάτων από την πλευρά των ασθενών, χωρίς να παραβιάζεται η λειτουργία του έσω ωτός ως ενισχυτή.

Μη συγγενής νευροαισθητήρια βαρνοκοΐα

Η νευροαισθητήρια βαρνοκοΐα στην πλειονότητα των πε-

ριπτώσεων δεν είναι συγγενής, εμφανίζεται δηλαδή σε άλλοτε άλλο χρόνο κατά τη διάρκεια της ζωής. Τα συνηθέστερα αίτια της μη συγγενούς βαρνοκοΐας περιγράφονται στη συνέχεια.

1. Πρεσβυακουσία

Η πρεσβυακουσία είναι η φυσιολογική μείωση του ουδού της ακοής με την πάροδο των ετών. Είναι το συχνότερο αίτιο νευροαισθητήριας βαρνοκοΐας και αποτελεί περισσότερο φυσική πορεία της ακοής παρά νόσο. Η μείωση των ακουστικών ουδών αρχίζει περί την ηλικία των 50 ετών και στην πλειονότητα των περιπτώσεων αφορά αρχικά στις υψηλές συχνότητες. Είναι κατά κανόνα συμμετρική στα δύο αφτιά. Ο ρυθμός επιδείνωσης της ακοής είναι διαφορετικός στο κάθε άτομο και δεν μπορεί να προβλεφθεί κατά τη στιγμή της διάγνωσης. Με επιφύλαξη μόνο, μετά από τακτική παρακολούθηση, μπορεί να προβλεφθεί το κατά πόσον θα δημιουργήσει ιδιαίτερα λειτουργικά προβλήματα στο μέλλον. Στα περισσότερα άτομα η εξέλιξη είναι βραδεία και δε δημιουργεί πολύ σοβαρά προβλήματα, ούτε την ανάγκη χρήσης ακουστικού βοηθήματος. Η διάγνωση βασίζεται στην ηλικία του ασθενούς, στην απουσία άλλων αιτίων βαρνοκοΐας και στη συμμετρική πτώση των ουδών και στα δύο αφτιά. Συχνά συνοδεύεται από εμβοές. Ένα συχνό συνοδό σύμπτωμα είναι η κακή διάκριση των λέξεων. Το τελευταίο εμφανίζεται σε οποιοδήποτε στάδιο της εξέλιξης της πρεσβυακουσίας και σε κάποιες περιπτώσεις είναι δυσανάλογη σε σχέση με τους ακουστικούς ουδούς. Δηλαδή ενδέχεται ο ασθενής να αναφέρει λειτουργικά προβλήματα τα οποία είναι μεγαλύτερα από αυτά που προβλέπει κανείς ότι υπάρχουν με βάση το ακοόγραμμα. Ακοογραφικά μπορεί να εμφανίζεται μεγάλη ποικιλομορφία. Η συνηθέστερη μορφή είναι αυτή κατά την οποία η βαρνοκοΐα που αφορά στις υψηλές συχνότητες είναι μεγαλύτερη από αυτή που αφορά στις χαμηλές με προοδευτική μετάβαση σε χαμηλότερο ουδό όσο αυξάνεται η συχνότητα (μορφή

ski slope). Συνήθως είναι επίσης η μορφή στην οποία ο ακουστικός ουδός είναι εξίσου μειωμένος σε όλες τις συχνότητες (πανκοχλιακή μορφή-επίπεδο ακούγραμμα). Η μορφή αυτή σχετίζεται συνήθως με τη χειρότερη διακριτική ικανότητα των λέξεων.

2. Βαρηκοΐα εκ θορύβου

Υπάρχουν δύο μορφές. Η πρώτη μορφή είναι το λεγόμενο οξύ ακουστικό τραύμα. Αποτελεί πτώση του ουδού της ακοής έπειτα από έκθεση σε ξαφνικό έντονο θόρυβο. Χαρακτηριστικό παράδειγμα αποτελεί η βαρηκοΐα έπειτα από βολή με πυροβόλο όπλο, έκρηξη ή απροειδοποίητη λειτουργία πολύ θορυβώδους συσκευής. Στις περισσότερες περιπτώσεις οξέος ακουστικού τραύματος και κυρίως σε αυτές που σχετίζονται με έκρηξη ή πυροβολισμό, η βαρηκοΐα αφορά κυρίως στη ζώνη συχνοτήτων με κέντρο τα 4 kHz. Πολλές φορές προεξάρχον σύμπτωμα είναι η εμβοή και λιγότερο η βαρηκοΐα, ενώ δεν είναι σπάνιο να αποτελεί τυχαίο ακοογραφικό εύρημα. Παρόμοια κατάσταση είναι η προσωρινή μετατόπιση του ουδού έπειτα από παραμονή σε χώρο με βιομηχανικό θόρυβο ή δυνατή μουσική (π.χ. κέντρο διασκέδασης, συναυλία κ.λπ.), η οποία αποκαθίσταται μετά την πάροδο λίγων ωρών συνήθως.

Η δεύτερη μορφή βαρηκοΐας εκ θορύβου είναι το χρόνιο ακουστικό τραύμα, το οποίο εμφανίζεται κατά κανόνα σε άτομα με μακροχρόνια έκθεση σε δυνατό θόρυβο στο χώρο εργασίας και γι' αυτόν το λόγο συνήθως ονομάζεται επαγγελματική βαρηκοΐα. Η βαρύτητα του προβλήματος εξαρτάται από την ένταση του θορύβου, από τη διάρκεια της ημερήσιας έκθεσης, από τον αριθμό των ετών κατά τα οποία επισυμβαίνει και από την απόσταση του εργαζόμενου από την πηγή του θορύβου. Πάντως, για να υπάρχει κίνδυνος ανάπτυξης επαγγελματικής βαρηκοΐας, πρέπει ο θόρυβος να έχει ένταση τουλάχιστον 70 dB. Στο ακούγραμμα τυπικά εμφανίζεται μείωση των ουδών στις υψηλές συχνότητες, ομοιάζοντας έτσι με πρεσβυακουσία πρώιμης εμφάνισης. Για την πρόληψη της επαγγελματικής βαρηκοΐας θεωρείται απαραίτητη η χρήση προστατευτικών μέσων για το προσωπικό.

3. Ωτοτοξικότητα

Είναι το συχνότερο αίτιο μη συγγενούς παιδικής βαρηκοΐας στις αναπτυσσόμενες χώρες. Πολλά φάρμακα έχουν ως πιθανή παρενέργεια τη βαρηκοΐα, η οποία στις περιπτώσεις αυτές είναι νευροαισθητήρια. Οι πιο χαρακτηριστικές περιπτώσεις ωτοτοξικών φαρμάκων είναι οι αμινο-

γλυκοσίδες, η φουροσεμίδα και κάποια κυτταροστατικά (π.χ. σισπλατίνη). Η ωτοτοξικότητα μπορεί να αφορά μόνο στην κοχλιακή ή μόνο στην αιθουσαία λειτουργία ή και στις δύο. Στις περισσότερες περιπτώσεις, αν η διακοπή του φαρμάκου γίνει έγκαιρα, μπορεί να σταματήσει ή και να αναστραφεί η επιδείνωση της βαρηκοΐας. Σημαντικό ρόλο στην παρακολούθηση ασθενούς που λαμβάνει ωτοτοξική θεραπεία μπορούν να παίξουν οι ωτοακουστικές εκπομπές, με τις οποίες μπορεί να ανιχνευθεί η βλάβη πριν γίνει αισθητή από τον ασθενή ή πριν δώσει σαφή αποτελέσματα στον έλεγχο της ακοής.

4. Κοχλιακή ωτοσκλήρυνση

Η ωτοσκλήρυνση είναι πάθηση άγνωστης αιτιολογίας, η οποία χαρακτηρίζεται από τη δημιουργία παθολογικού ιστού στην περιοχή της ωτικής κάψας, σε αντικατάσταση του φυσιολογικού. Σε σπανιότερες μορφές εκδηλώνεται μόνο κοχλιακή μορφή ωτοσκλήρυνσης (5% περίπου). Η ωτοσκλήρυνση αναλύεται εκτενέστερα σε ιδιαίτερο κεφάλαιο (σελ. 1.086).

5. Λαβυρινθίτιδες

Προκαλούνται είτε από βακτήρια που επιμολύνουν το έσω ους στο πλαίσιο οξείας μέσης ωτίτιδας ή μέσω του υδραγωγού του κοχλία σε περίπτωση μηνιγγίτιδας, είτε από ιούς. Ανάλογη εικόνα μπορεί να δημιουργηθεί και από είσοδο τοξινών στο έσω ους μέσω ώσωσης από τη στρογγύλη θυρίδα, στο πλαίσιο φλεγμονής του μέσου ωτός συνήθως από σταφυλόκοκκο. Χρόνια φλεγμονή του λαβυρίνθου επίσης μπορεί να εκδηλωθεί και λόγω διάβρωσης της ωτικής κάψας από χολοστεάτωμα. Τα συμπτώματα της λαβυρινθίτιδος, οποιασδήποτε αιτιολογίας, περιλαμβάνουν βαρηκοΐα, εμβοές και διαταραχές ισορροπίας. Η βαρηκοΐα είναι νευροαισθητήρια (ή μικτή λόγω και της νόσου του μέσου ωτός) και αφορά συνήθως στο σύνολο των συχνοτήτων.

6. Αιφνίδια νευροαισθητήρια βαρηκοΐα

Ονομάζεται έτσι οποιαδήποτε περίπτωση απώλειας ακοής νευροαισθητηριακού τύπου, η οποία ξεκινά και ολοκληρώνει την εξέλιξη της εντός πολύ μικρού χρονικού διαστήματος, που κυμαίνεται από λίγα λεπτά της ώρας μέχρι 3 ημέρες. Αναλύεται εκτενέστερα σε ιδιαίτερο κεφάλαιο (σελ. 1.076).

7. Ενδολεμφικός ύδρωπας

Η κατάσταση αυτή, που ονομάζεται και σύνδρομο Meniere, χαρακτηρίζεται από αύξηση της πίεσης στην ενδολέμφο του έσω ωτός. Υπάρχουν διχογνωμίες όσον α-

φορά στους μηχανισμούς πρόκλησης του ύδρωπα, αν και η κρατούσα αυτήν τη στιγμή άποψη είναι ότι προηγείται κάποιος μηχανισμός βλάβης του ωτός (π.χ. αυτοάνοσος, φλεγμονώδης κ.λπ.) ο οποίος έχει ως αποτέλεσμα την ανάπτυξη του ύδρωπα.

Η κλασική συμπτωματολογία του ενδολεμφικού ύδρωπα έγκειται στην τετράδα: ίλιγγος, βαρκοΐα, εμβοές και αίσθημα πληρότητας του ωτός. Συνυπάρχουν συχνά διπλακουσία (αίσθημα αντίκλισης του ήχου στο αφτί) και απότομες πτώσεις επί του εδάφους. Ωστόσο υπάρχει μεγάλη ποικιλία στο πόσα συμπτώματα θα εμφανιστούν ταυτόχρονα, χωρίς να είναι σπάνια η περίπτωση στην οποία εμφανίζεται ένα σύμπτωμα μόνο, καθιστώντας τη διάγνωση εξαιρετικά δυσχερή. Πολλές φορές απαιτείται να υπάρξουν επαναλαμβανόμενα επεισόδια ώστε η διάγνωση να τεθεί από τη φυσική ιστορία της κατάστασης. Αμφοτερόπλευρη προσβολή είναι σχεδόν παθολογική αυτοάνοσης προέλευσης, ωστόσο θεωρείται ασυνήθης (περίπου 10% των περιπτώσεων). Η πτώση της ακοής είναι στις περισσότερες περιπτώσεις παροδική, ακολουθώντας την τάση του συνδρόμου να εκδηλώνεται κατά ώσεις. Ωστόσο, έπειτα από πολλές προσβολές, υπάρχει μια αυξημένη πιθανότητα να εμφανιστεί μόνιμη βαρκοΐα. Τα τυπικά ευρήματα στο ακούγραμμα είναι νευροαισθητήρια βαρκοΐα που αφορά στις χαμηλές συχνότητες μόνο ή κατά το πλείστον.

Η βαρκοΐα είναι αρχικά αναστρέψιμη μετά την παρέλευση του οξέος επεισοδίου, αργότερα όμως καθίσταται μόνιμη. Ένα εύρημα λιγότερο σύνθηες, αλλά όχι απίθανο είναι βαρκοΐα μικτού τύπου στις χαμηλές συχνότητες (συνύπαρξη βαρκοΐας αγωγιμότητας και νευροαισθητήριας). Η βαρκοΐα αγωγιμότητας στις περιπτώσεις αυτές οφείλεται σε πολύ αυξημένη πίεση στην ενδόλεμφο, η οποία μειώνει την κινητικότητα του αναβολέα, περιορίζοντας έτσι την είσοδο της ηχητικής ενέργειας στον κοχλία.

8. Ακουστικό νευρίνωμα και άλλοι όγκοι της γεφυροπαρεγκεφαλιδικής γωνίας

Το ακουστικό νευρίνωμα (ή ακριβέστερα αιθουσαίο σβάνωμα) είναι ένας καλοήθης όγκος που προέρχεται από τα κύτταρα Schwann συνήθως του κάτω αιθουσαίου νεύρου. Προκαλεί συμπτώματα συνήθως λόγω των πιεστικών φαινομένων που ασκεί μέσα στο στενό χώρο του έσω ακουστικού πόρου. Στις περιπτώσεις που αναπτύσσεται κυρίως εκτός του πόρου, στην περιοχή της γεφυροπαρεγκεφαλιδικής γωνίας, τα συμπτώματα εκδηλώνονται πολύ αργό-

τερα. Ανάλογη εικόνα έχουν και οι άλλοι όγκοι της γεφυροπαρεγκεφαλιδικής γωνίας (π.χ. μηνιγγίωμα). Το ακουστικό νευρίνωμα είναι συνήθως σποραδικό, ενώ μπορεί να εμφανιστεί στο πλαίσιο πολλαπλής νευρινωμάτωσης.

Συνήθως το πρώτο σύμπτωμα είναι μονόπλευρη εμβοή, ενώ ακολουθούν διαταραχές ισορροπίας και νευροαισθητήρια βαρκοΐα. Στο ακούγραμμα αποκαλύπτεται συνήθως μειωμένος ουδός ακοής στις υψηλές συχνότητες, ενώ σπανιότερα μπορεί να ληφθεί και οποιαδήποτε άλλη ακοολογική εικόνα. Το ακουστικό νευρίνωμα είναι μεν σπάνιο (με επίπτωση μία περίπτωση ανά 100.000 πληθυσμού ανά έτος), αλλά θα πρέπει να αποκλείεται σε κάθε περίπτωση μονόπλευρων ακοολογικών συμπτωμάτων.

9. Κληρονομική νευροαισθητήρια βαρκοΐα

Όπως προαναφέρθηκε, μπορεί να αποτελεί ένα από τα αίτια της συγγενούς ή παιδικής βαρκοΐας. Υπάρχουν όμως πολλές περιπτώσεις στις οποίες η πάθηση διαγιγνώσκεται σε εφήβους ή νέους ενήλικες. Εντούτοις υπάρχουν περιπτώσεις που, αδυνατώντας να βρούμε άλλο αίτιο βαρκοΐας, θα αποδώσουμε σε κληρονομική επιβάρυνση (με την ευρεία και μη ειδική έννοια του όρου) και περιστατικά βαρκοΐας που η ηλικία έναρξης είναι μεγαλύτερη από τη συνηθισμένη. Για τη διάγνωση συνήθως στηριζόμαστε στο θετικό οικογενειακό ιστορικό, στην απουσία προδιαθεσικών παραγόντων ή συνοδών συμπτωμάτων που θα οδηγούσαν σε άλλη διάγνωση και στα ακοολογικά ευρήματα. Η πιο τυπική ακοογραφική εικόνα είναι αυτή που ονομάζεται cookie bite pattern, δηλαδή βαρκοΐα πλέον εκοσημασμένη στις μεσαίες συχνότητες (1-4 kHz) και λιγότερο στις χαμηλές και υψηλές συχνότητες. Ωστόσο, ο τύπος του ακοογράμματος δεν είναι δεσμευτικός για τη διάγνωση, μιας και οποιαδήποτε ακοολογική εικόνα θα μπορούσε να παρατηρηθεί.

10. Άλλα αίτια

Σπάνια αίτια νευροαισθητήριας βαρκοΐας αποτελούν το συγγενές συρίγγιο του άνω ημικύκλιου σωλήνα και το σύνδρομο του ευρέος υδραγωγού της αιθούσας. Στις περιπτώσεις αυτές η βαρκοΐα είναι διαλείπουσα, ενώ συνυπάρχουν περιστατικά ίλιγγου και φαινόμενο Tulio (ίλιγγος λόγω έκθεσης σε δυνατό ήχο).

Οι επιπτώσεις της νευροαισθητήριας βαρκοΐας

Είναι κοινώς παραδεκτό ότι ένα παιδί πρέπει να ακούσει για να μπορέσει να μιλήσει. Η ανάπτυξη του λόγου είναι από τα πιο συγκλονιστικά επιτεύγματα στη ζωή ενός παι-

διού, αφού ο λόγος αποτελεί κεντρική παράμετρο στις περισσότερες εκφάνσεις της και παίζει σημαντικό ρόλο στον αυτοπροσδιορισμό και στην κοινωνικοποίηση του παιδιού.

Ο λόγος όμως αποτελεί συνάμα κι ένα εξελικτικό πλεονέκτημα του ανθρώπινου είδους. Η απόκτησή του ως διαδικασία φαίνεται να είναι ιεραρχικώς δομημένη και περιλαμβάνει αρχικά την ακοή των λέξεων και ακολουθείται από την αντίληψη του νοήματός τους και τη χρήση τους με βάση τους κανόνες της γραμματικής.

Μέχρι την ηλικία του ενός έτους, τα περισσότερα παιδιά έχουν αρχίσει να προφέρουν τις πρώτες τους λέξεις. Η μελέτη του Fry υποστηρίζει ότι τα ακούοντα παιδιά έχουν ένα λεξιλόγιο 200 λέξεων στα 2 έτη, 1.000 λέξεων στα 3 έτη και 2.000 λέξεων στα 4 έτη. Όταν συγκρίνουμε το λεξιλόγιο αυτό με εκείνο των κωφών παιδιών, βλέπουμε μεγάλες διαφορές. Ο Di Carlo από το 1964 είχε υποστηρίξει ότι ένα τυπικό κωφό παιδί πέντε ετών κατέχει περίπου 25 λέξεις, ενώ το ακούον της ίδιας ηλικίας έχει

λεξιλόγιο από 2.000 έως 10.000 λέξεις. Σε ό,τι αφορά δε στην εκφορά του λόγου, τα βαρήκοα παιδιά χρησιμοποιούν εκσεσημασμένο ύψος φώνησης και μη αποδεκτή διακύμανση στη βασική συχνότητα της φωνής. Επίσης συχνές είναι οι παραμορφώσεις του παραγόμενου ήχου, η ομιλία φωνηέντων και η παραγωγή χειλικόκληκτων συμφώνων. Τα χαρακτηριστικά αυτά σε συνδυασμό με τις συχνές παρανοήσεις κατά την καθημερινή προφορική αλληλεπίδραση μπορεί να οδηγήσουν σε κοινωνικό στιγματισμό του παιδιού.

Αλλά και η σοβαρή βαρηκοΐα στην ενήλικη ζωή συνοδεύεται από πλήθος προβλημάτων. Λόγω της δυσανεξίας στους έντονους ήχους (recruitment) και της σχιζοκουσίας (καλύτερη αντίληψη λέξεων από προτάσεις) εμφανίζεται δυσκολία στην κατανόηση του προφορικού λόγου. Το γεγονός αυτό οδηγεί τα άτομα σε κοινωνική απομόνωση και τα απομακρύνει από το κοινωνικό γίγνεσθαι, ενώ σε συνδυασμό με τις συχνά εμφανιζόμενες εμβοές μπορεί να προκαλέσει και ψυχολογικές διαταραχές.

Abstract

Vlastarakos PV, Aggeletos DS. Sensorineural hearing loss: Causes and consequences. *Iatrika Analekta* 2014; 1: 1066-1069

More than 50% of cases of congenital sensorineural hearing loss (SNHL) are of genetic origin. Up to 80% of cases are inherited in a recessive manner, and up to 70% are non-syndromic. Non-genetic congenital SNHL can be the result of intra-uterine infections (CMV, herpes simple rubella, syphilis, toxoplasma). Meningitis in prelingual children, though not congenital, can lead to profound hearing loss (and central processing disorders). Non-infectious causes of congenital SNHL include hyperbilirubinemia, administration of ototoxic agents, and auditory neuropathy. Causes of acquired SNHL include presbycusis, acoustic trauma, hereditary SNHL, sudden SNHL, labyrinthitis, cerebellopontine-angle tumors, and endolymphatic hydrops. Hearing represents a prerequisite of speech. Language development follows a hierarchical progression (phonology · semantics · syntax).

Βιβλιογραφία

1. Σισμάνης - Αθανασιάδης Αρ., Νικολόπουλος Θ., Ανδρόνις Ι. *Κοχλιακά εμφυτεύματα σε παιδιά και ενήλικες (2η έκδοση)*. Επιστημονικές Εκδόσεις Παρισιάνου. Αθήνα, 2009.
2. Νικολόπουλος TP, Vlastarakos PV. *Treating options for deaf children*. Early Hum Dev. 2010; 86: 669-674.
3. Vlastarakos PV, Νικολόπουλος TP, Tavoulari E, et al. *Auditory neuropathy: endocochlear lesion or temporal processing impairment? Implications for diagnosis and management*. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2008; 72: 1.135-1.150.
4. Νικολόπουλος TP. *Outcomes and predictors in cochlear implantation*. Doctoral Thesis. Nottingham, UK; 2000: 138, 166.
5. Ruben RJ. *Language and the plastic brain*. In Van De Water TR, Staeker H (eds.): *Otolaryngology. Basic science and clinical review*. New York, USA: Thieme, 2006.
6. Fry D. *How did we learn to do it?* In Lee V (ed): *Language Development*. Croom Helm, 1979.
7. Di Carlo IM. *The deaf*. Englewood Cliffs, NJ: Prentice-Hall, 1964.
8. Δανιηλίδης Ι. *Κλινική ωτορινολαρυγγολογία και στοιχεία χειρουργικής κεφαλής και τραχήλου*. University Studio Press. Θεσσαλονίκη, 2002.

Νευροαισθητήρια Βαρηκοΐα: αντιμετώπιση

Δρ Πέτρος Β. Βλασσαράκος, MD, MSc, PhD, IDO-HNS (Eng.)

Χειρουργός Ωτορινολαρυγγολόγος, Επιμελητής ΩΡΛ Κλινικής ΜΗΤΕΡΑ

pevlast@hotmail.com

Δημήτριος Σ. Αγγελέτος, MD

Χειρουργός Ωτορινολαρυγγολόγος, Επιστημονικός Συνεργάτης ΩΡΛ Κλινικής ΜΗΤΕΡΑ & ΛΗΤΩ

d.aggeletos@gmail.com

Το ακουστικό Βαρηκοΐας με τη στενή έννοια του όρου είναι η μικρογραφία ενός ενισχυτή της ακουστικής ενέργειας. Η βασική του δηλαδή λειτουργία συνίσταται στην ενίσχυση της εντάσεως του ακουστικού ερεθίσματος και στην εν συνεχεία απόδοσή του στο ακουστικό σύστημα με τη μικρότερη δυνατή ηχητική παραμόρφωση.

Τα βασικά εξαρτήματα ενός ακουστικού Βαρηκοΐας είναι:

1. Το μικρόφωνο, που μετατρέπει την ακουστική ενέργεια σε ηλεκτρικό σήμα.
2. Ο ενισχυτής, που είναι το πλέον πολύπλοκο εξάρτημα του ακουστικού Βαρηκοΐας. Η βασική του λειτουργία είναι η ενίσχυση της εντάσεως του εισερχόμενου ηλεκτρικού σήματος. Η επερχόμενη αύξηση της ακουστικής ενέργειας του εισερχόμενου στο ακουστικό Βαρηκοΐας ηχητικού σήματος (κέρδος-gain) και η μέγιστη δυνατή παροχή ηχητικής εντάσεως από αυτό, ανεξαρτήτως της εντάσεως του εισερχόμενου ηχητικού σήματος (επίπεδο κορεσμού ηχητικής πίεσεως - saturation sound pressure level), καθορίζονται πρωτίστως από τον ενισχυτή.
3. Το μεγάφωνο, που μετατρέπει την ενισχυμένη ηλεκτρική ενέργεια είτε απευθείας σε ακουστική ενέργεια είτε σε δόνηση.
4. Το σύστημα ενεργειακής τροφοδοσίας (μπαταρία), που προσφέρει την απαιτούμενη ενέργεια για τη λειτουργία του ακουστικού.
5. Το εκμαγείο (earmould), που είναι μια κατασκευασόμενη εξατομικευμένη εμφύτευση από ακρυλικό ή σιλικόνη, η οποία επικάθεται στην κύμβη του πτερυγίου του ωτός και στον έξω ακουστικό πόρο παίρνοντας το σχήμα τους και μεταφέροντας τον ενισχυμένο ήχο από το δέκτη του ακουστικού Βαρηκοΐας στην τυμπανική μεμβράνη. Εναλλακτική κατασκευή αποτελεί το κέλυφος (case-shell), που είναι μια εξατομικευμένη θήκη που παίρνει το σχήμα της κύμβης του πτερυγίου του ωτός και του έξω ακουστικού πόρου και περιέχει όλα τα ηλεκτρονικά μέρη του ακουστικού Βαρηκοΐας. Εκμαγεία χρησιμοποιούνται σε ακουστικά σωματικού και οπισθοωτιαίου τύπου, καθώς και τύπου ακουστικών-γυαλιών. Τα κελύφη από την

άλλη πλευρά χρησιμοποιούνται σε όλους τους τύπους ενδοωτιαίων ακουστικών Βαρηκοΐας.

Ανάλογα με τη θέση εφαρμογής τους τα ακουστικά Βαρηκοΐας διακρίνονται σε σωματικού τύπου (Body Worn Aids), ακουστικά γυαλιά (Eyeglass Aids), οπισθοωτιαίου τύπου (Behind The Ear - BTE), ενδοωτιαίου τύπου (In The Ear - ITE), ετερόπλευρης ενισχύσεως (Contralateral Routing of Offside Signal - CROS) και οστέινης αγωγής (Bone Conduction Hearing Aids).

Ιδιαίτερη κατηγορία ακουστικών οστέινης αγωγής αποτελούν τα εμφυτευόμενα ακουστικά Βαρηκοΐας, τα οποία τοποθετούνται με χειρουργική επέμβαση εντός της κοιλότητας του μέσου ωτός. Τα τελευταία διακρίνονται σε πιεζοηλεκτρικής τεχνολογίας που βασίζονται στη μετάδοση ενός ηλεκτρικού ρεύματος σε έναν πιεζοκεραμικό κρύσταλλο, ο οποίος παράγει ένα παλλόμενο σήμα μεταβάλλοντας τον όγκο του και ηλεκτρομαγνητικής τεχνολογίας, που λειτουργούν επάγοντας ρεύμα σε ένα πηνίο, το οποίο στη συνέχεια δημιουργεί μαγνητικό πεδίο, που παρασύρει σε κίνηση το μαγνήτη που είναι προσδεμένος σε κάποιο από τα ακουστικά οστάρια. Τα πιεζοηλεκτρικά εμφυτευόμενα ακουστικά Βαρηκοΐας είναι στην πλειονότητά τους πλήρως εμφυτεύσιμα και θεωρούνται κατάλληλα για Βαρηκοΐα της τάξεως των 60 dB περίπου. Τα ηλεκτρομαγνητικά εμφυτευόμενα ακουστικά Βαρηκοΐας δεν είναι πλήρως εμφυτεύσιμα και διαθέτουν κέλυφος που φιλοξενεί το επαγωγικό πηνίο.

Τα οπισθοωτιαία και ενδοωτιαία ακουστικά διακρίνονται ανάλογα με τον τρόπο επεξεργασίας του σήματος σε αναλογικά και ψηφιακά. Τα αναλογικά ακουστικά διακρίνονται ανάλογα με τα χαρακτηριστικά κατασκευής και λειτουργίας τους σε συμβατικά, προγραμματιζόμενα, τηλεχειριζόμενα και αυτόματα.

Στα οπισθοωτιαία ακουστικά το μικρόφωνο, ο ενισχυτής, ο δέκτης και η μπαταρία περιέχονται σε θήκη, που τοποθετείται πίσω από το πτερύγιο. Ένας σωληνίσκος συνδέει το δέκτη με το εκμαγείο, που εφαρμόζει στην κύμβη του πτερυγίου και στην είσοδο του έξω ακουστικού πόρου. Ο τύπος αυτός παρέχει ένα ευρύ πεδίο δυνατοτήτων εφαρ-

μογής και μεγέθους, ενώ καλύπτει τις ακουστικές ανάγκες από μικρού μέχρι μεγάλου βαθμού Βαρηκοΐα (υπολειμματική ακοή).

Στα ενδοωτιαία ακουστικά το μικρόφωνο, ο ενισχυτής, ο δέκτης και η μπαταρία περιέχονται μέσα σε κέλυφος, που εφαρμόζει στην κύμβη του πτερυγίου και στην είσοδο του έξω ακουστικού πόρου. Σε σύγκριση με τα αντίστοιχα οπισθοωτιαίου τύπου έχουν αυξημένη ενίσχυση (4-6 dB) στις υψηλές συχνότητες, λόγω της θέσεως του μικροφώνου και χρειάζονται μικρότερο ακουστικό κέρδος για να πετύχουν την ίδια ακουστική ενίσχυση. Τα ενδοκαναλικά ενδοωτιαία ακουστικά εφαρμόζουν στην είσοδο του έξω ακουστικού πόρου και προσφέρουν ακουστικό κέρδος μέχρι 65-70 dB. Ενδεικνύονται για μέσου προς μεγάλου βαθμού Βαρηκοΐες, ενώ σε σύγκριση με τα κλασικά ενδοωτιαία έχουν αυξημένη ενίσχυση (2-3 dB) στις υψηλές συχνότητες, λόγω της θέσεως του μικροφώνου και χρειάζονται μικρότερο ακουστικό κέρδος για να πετύχουν την ίδια ακουστική ενίσχυση. Λόγω του μειωμένου όγκου τοποθετούνται μικρότερου μεγέθους μπαταρίες, με μικρότερη χωρητικότητα, η οποία αντιρροπείται από το μικρότερο ακουστικό κέρδος που απαιτείται και κατά συνέπεια από τη μικρότερη κατανάλωση.

Τα πλήρως ενδοκαναλικά ακουστικά, που είναι ο πλέον εξελιγμένος τύπος ενδοωτιαίου ακουστικού σε ό,τι αφορά τον όγκο του, φτάνουν σε βάθος μέχρι την οστέινη μοίρα, 5-7 mm πέραν της δεύτερης καμψής του έξω ακουστικού πόρου και το μικρόφωνό τους βρίσκεται 1-2 mm εσωτερικά του στομίου αυτού. Τα βασικά πλεονεκτήματά τους σε σύγκριση με τα κλασικά ενδοωτιαία είναι το αισθητικό τους αποτέλεσμα και η αυξημένη ενίσχυση (13 dB) στις υψηλές συχνότητες, λόγω της θέσεως του μικροφώνου, ενώ, λόγω και του μειωμένου όγκου μεταξύ ακουστικού και τυμπανικής μεμβράνης, χρειάζονται μικρότερο ακουστικό κέρδος (10 dB) για να πετύχουν την ίδια ακουστική ενίσχυση.

Στον τύπο CROS, το μικρόφωνο τοποθετείται στο πάσχον και συνδέεται μέσω λεπτού καλωδίου (ή ασύρματα) με τον ενισχυτή και το δέκτη που είναι προσαρμοσμένα στο ετερόπλευρο φυσιολογικό ή σχεδόν φυσιολογικό αφτί. Η ειδική θηλή μέσω της οποίας κορηγείται ο ήχος στο φυσιολογικό αφτί, εφαρμόζει στην κόγχη του πτερυγίου και φέρει ευμεγέθη οπή για να μπορούν μέσω αυτής να περνούν ελεύθερα οι εξωτερικοί ήχοι και να ερεθίζονται το φυσιολογικό αφτί. Με τη διάταξη αυτή ο ασθενής έχει την αίσθηση του αμφοτερόπλευρου ακουστικού ερεθισμού, ενώ παράλληλα, λόγω της σχετικά μεγάλης αποστάσεως

μεταξύ μικροφώνου και δέκτη, αναστέλλεται ή περιορίζεται η πιθανότητα αναδράσεως.

Η ακουστική ενίσχυση των ενήλικων πασχόντων από νευροαισθητήρια Βαρηκοΐα καλό είναι να είναι αμφοτερόπλευρη έτσι ώστε να υπάρχει καλύτερη ακουστότητα σε θορυβώδες περιβάλλον, να ενισχύεται ο λόγος σήματος προς θόρυβο, σε συνάρτηση και με την κατάλληλη τοποθέτηση της κεφαλής, να βελτιώνεται η ικανότητα εντοπισμού του ήχου, να μπορεί να γίνει εκμετάλλευση του φαινομένου της κεντρικής προσαύξεσης (αύξηση της εντάσεως του σήματος από 6 έως 10 dB σε περιπτώσεις αμφοτερόπλευρης ακοής) και να αποφεύγεται η πιθανότητα περαιτέρω επιδείνωσης της ακοής του μη ενισχυόμενου αφτιού, λόγω του φαινομένου της ακουστικής αποστέρησης. Η ακουστική ενίσχυση των παιδιών με νευροαισθητήρια Βαρηκοΐα επιβάλλεται να είναι αμφοτερόπλευρη, λόγω του αντίκτυπου της Βαρηκοΐας στη γλωσσική τους ανάπτυξη.

Κοχλιακό εμφύτευμα

Παρά την αδιαμφισβήτητη πρόοδο στην τεχνολογία των ακουστικών Βαρηκοΐας υπάρχει πάντα ένα όριο σε ό,τι αφορά την αποκατάσταση που μπορούν να προσφέρουν. Πράγματι, εάν ο αριθμός των τριχωτών κυττάρων στο έσω ους είναι μικρός και το δυναμικό εύρος της ακοής (διαφορά μεταξύ των ουδών ακοής και δυσανεξίας στον ήχο) στενό, τότε ακόμη και τα ισχυρότερα ακουστικά λίγα μπορούν να προσφέρουν. Η ανάγκη να χρησιμοποιηθούν ηλεκτρονικές συσκευές που να παρακάμπουν τα βεβλαμμένα τριχωτά κύτταρα και να ερεθίζουν απευθείας το ακουστικό νεύρο οδήγησε στην εφεύρεση και ανάπτυξη του κοχλιακού εμφυτεύματος, μιας τεχνολογίας δηλαδή που για πρώτη φορά στα χρονικά της ιατρικής κατόρθωσε να αποκαταστήσει μια χαμένη αίσθηση, την ακοή.

Τα βασικά μέρη ενός κοχλιακού εμφυτεύματος είναι:

1. Ένας πολυκαναλικός δέκτης (receiver - stimulator) που είναι μια μικρή συσκευή που τοποθετείται εσωτερικά κάτω από το δέρμα σε μία οπισθοωτιαία κοίλανση του κρανίου που γίνεται κατά τη στιγμή της χειρουργικής επέμβασης (μαστοειδεκτομή και οπισθία τυμπανοτομή). Τα ηλεκτρόδια του δέκτη εισάγονται στην τυμπανική κλίμακα του κοχλία κατά τη στιγμή της επέμβασης.
2. Ο διαβιβαστής (transmitter coil) που είναι μια επίσης μικρή λεπτή συσκευή (περίπου 30 mm σε διάμετρο), που με τη βοήθεια ενός μαγνήτη του δέκτη συγκρατείται κάτω από τα μαλλιά στο δέρμα της οπισθοωτιαίας περιο-

χής, ακριβώς πάνω από το δέκτη.

3. Το μικρόφωνο που τοποθετείται πίσω από το πτερύγιο.
4. Ο επεξεργαστής ήχου (speech processor), που τοποθετείται και αυτός πίσω από το πτερύγιο ως οπισθοωτιαίο ακουστικό.

Το μικρόφωνο συλλέγει τις ακουστικές πληροφορίες και τις μεταδίδει στον επεξεργαστή. Ο επεξεργαστής συλλέγει και κωδικοποιεί τις ακουστικές πληροφορίες μετατρέποντάς τις σε ηλεκτρικό σήμα. Οι ηλεκτρονικοί κώδικες με τη σειρά τους μεταφέρονται από τον επεξεργαστή μέσω ενός καλωδίου στο διαβιβαστή. Ο διαβιβαστής τους στέλνει με ραδιοκύματα τύπου FM στο δέκτη, που τους μετατρέπει σε ειδικά ηλεκτρικά σήματα και τα οποία στέλνει στα ηλεκτρόδια. Τα ηλεκτρόδια ερεθίζουν τα γαγγλιακά κύτταρα του ακουστικού νεύρου, τα οποία με τη σειρά τους στέλνουν τα αντίστοιχα μηνύματα στον εγκέφαλο μέσω της ακουστικής οδού, έτσι ώστε να προκληθεί η ακουστική εμπειρία. Γίνεται λοιπόν αντιληπτό ότι, σε αντίθεση με τα ακουστικά βαρκοΐας, το κοχλιακό εμφύτευμα παρακάμπτει το πάσχων έσω ους, διεγείροντας απευθείας τις νευρικές ίνες του ακουστικού νεύρου, ώστε να αποκαταστήσει την ακοή. Επομένως, ο αριθμός των γαγγλιακών κυττάρων του ακουστικού νεύρου που έχουν επιβιώσει της βαρκοΐας (και φυσιολογικά ανέρχεται σε 30.000) αποτελεί κρίσιμη παράμετρο για την επιτυχία της κοχλιακής εμφύτευσης.

Ενδείξεις κοχλιακής εμφύτευσης

Ενήλικες

Οι κωφοί ενήλικες θα πρέπει αρχικά να διακριθούν σε προγλωσσικώς και μεταγλωσσικώς κωφούς. Οι μεταγλωσσικοί κωφοί, δηλαδή όσοι ενήλικες απώλεσαν την ακοή τους μετά την ανάπτυξη του προφορικού λόγου, αναμένεται να επωφεληθούν σε μέγιστο βαθμό από την κοχλιακή εμφύτευση, εάν βέβαια λάβουν το εμφύτευμά τους σχετικά νωρίς μετά την κώφωσή τους. Παρά ταύτα συνιστάται και σε αυτούς τους ασθενείς μια περίοδος χρησιμοποίησης ακουστικών βαρκοΐας. Εάν η ακουστική τους αποκατάσταση έπειτα από περίοδο 6 μηνών δεν είναι ικανοποιητική, τότε θα μπορούσαν οι ασθενείς αυτοί να προχωρήσουν στην κοχλιακή εμφύτευση. Για τους ασθενείς με μεγαλύτερη διάρκεια κώφωσης, η συνεπής χρήση ακουστικών βαρκοΐας κρίνεται ιδιαίτερα σημαντική. Πράγματι, ακόμη και ασθενείς με νευροαισθητήρια βαρκοΐα 70-90 dB θα μπορούσαν να υποβληθούν σε εμφύτευση, αλλά μόνο αν η διάκριση ομιλίας που επιτυγχάνουν με τη συνεχή χρήση του καλύτε-

ρου ακουστικού βαρκοΐας είναι χειρότερη από 40%-50%.

Δεδομένα από μια πολυκεντρική μελέτη στο Ηνωμένο Βασίλειο δείχνουν ότι 9 μήνες μετά την εμφύτευση το 97% των ληπτών είναι σε θέση να αντιληφθούν την ύπαρξη κάποιων κοινών ήχων του περιβάλλοντος από μαγνητοταινίες, το 50% είναι σε θέση να αντιληφθούν σωστά κάποιες λέξεις μέσα σε προτάσεις χωρίς χειλοανάγνωση και το 35% επιδεικνύουν κάποιο επίπεδο κατανόησης των ερωτήσεων που τίθενται από το τηλέφωνο, μιλώντας με άγνωστο σε αυτούς ομιλητή. Η ικανότητα χρήσης του τηλεφώνου, αν και δεν απαντά σε όλους τους ασθενείς, μπορεί να θεωρηθεί ένα εκ των πιο εντυπωσιακών αποτελεσμάτων της κοχλιακής εμφύτευσης στην καθημερινότητα των κωφών ατόμων. Η ίδια μελέτη αποκάλυψε ότι το 70% των ασθενών εμφάνισε βελτίωση στην ποιότητα και την καταληπτότητα της ομιλίας τους και το 96% ανέφερε βελτίωση στην ίδια την ποιότητα της ζωής του.

Οι προγλωσσικώς κωφοί έφηβοι και ενήλικες από την άλλη, δηλαδή όσοι είτε γεννήθηκαν κωφοί είτε απώλεσαν την ακοή τους πριν από την ανάπτυξη του λόγου, εμφανίζουν λιγότερο ικανοποιητικά αποτελέσματα μετά την κοχλιακή εμφύτευση, καθώς σπάνια επιτυγχάνουν σημαντική ικανότητα αναγνώρισης ομιλίας. Ωστόσο, σε αυτήν την ομάδα, άλλα πλεονεκτήματα της κοχλιακής εμφύτευσης, όπως η βελτιωμένη αντίληψη του περιβάλλοντος, μπορεί να προσφέρουν ψυχική ικανοποίηση και να ανακουφίσουν την ακουστική απομόνωση στην οποία βρίσκονται. Οι πάσχοντες αυτής της κατηγορίας πάντως θα πρέπει να κρίνονται σε προσωπική βάση από έμπειρους επιστήμονες, ώστε να αποφασιστεί η καταλληλότητά τους (ή όχι) για κοχλιακή εμφύτευση. Ειδικά, οι εμφυτευμένοι μεταγλωσσικοί κωφοί έφηβοι και ενήλικες μπορεί πολύ σύντομα μετά την επέμβαση να πάψουν να χρησιμοποιούν το εμφύτευμά τους. Επιπρόσθετοι παράγοντες που μπορεί να αποδειχθούν σημαντικοί για την επιτυχία της κοχλιακής εμφύτευσης περιλαμβάνουν: α) την ψυχολογική εκτίμηση του ασθενούς, η οποία επιβάλλεται να προηγηθεί της επέμβασης, ώστε να εκτιμηθεί τι προσβλέπει ο ασθενής από αυτή, β) την εκτίμηση της δυνατότητας να υποβληθεί ο ασθενής στην επέμβαση για ιατρικούς λόγους, και γ) άλλες αντενδείξεις κοχλιακής εμφύτευσης (βλέπε παρακάτω).

Παιδιά

Η παιδική βαρκοΐα είναι συννηθέστατα προγλωσσική. Στα παιδιά με σοβαρή βαρκοΐα αντιλήψεως θα πρέπει να τοποθετούνται 2 ακουστικά βαρκοΐας μέσα στους πρώτους

2 μήνες της ζωής τους αν αυτή είναι συγγενής. Εάν το παιδί δεν εμφανίζει βελτίωση σε ό,τι αφορά την ακουστική αντίληψη και εκφορά λόγου παρά τη συνεπή χρήση των ακουστικών και τις εντατικές προσπάθειες αποκατάστασης, τότε θα πρέπει να διερευνηθεί η δυνατότητα της κοχλιακής εμφύτευσης. Τα ακολογικά κριτήρια περιλαμβάνουν νευροαισθητήρια βαρκοϊα 70-90 dB και διάκριση ομιλίας με συνεπή χρήση του καλύτερου ακουστικού βαρκοϊας χειρότερη από 40%-50%. Τα κριτήρια αυτά βέβαια υπόκεινται σε τροποποιήσεις σε πολύ μικρά παιδιά στα οποία είναι αδύνατο να προσδιοριστεί η διάκριση ομιλίας.

Τα κωφά παιδιά αναπτύσσουν στην πλειονότητά τους σημαντικές ικανότητες διάκρισης ομιλίας και εκφοράς λόγου με την πάροδο του χρόνου. Η πρόοδος του παιδιού μπορεί να φαίνεται περιορισμένη τα 2 πρώτα χρόνια μετά την εμφύτευση, ωστόσο βελτιώνεται σημαντικά κατόπιν χωρίς να εμφανίζει ανάσχεση, ακόμη και 5 έτη μετά την επέμβαση. Η καταληπτότητα της ομιλίας των παιδιών αυτών είναι επίσης σημαντική, αλλά μπορεί να απαιτήσει μεγάλο διάστημα χρήσης του εμφυτεύματος (μερικές φορές μεγαλύτερο της πενταετίας), προτού γίνει εμφανής και στο μη εκπαιδευμένο ακροατή.

Η ηλικία εμφύτευσης και ο τρόπος επικοινωνίας του παιδιού αποτελούν τους σοβαρότερους καθοριστικούς παράγοντες για την επιτυχία της κοχλιακής εμφύτευσης στα προγλωσσικώς κωφά παιδιά. Σε ό,τι αφορά την πρώτη, ζητήματα νευροπλαστικότητας έχουν οδηγήσει τα κέντρα κοχλιακής εμφύτευσης παγκοσμίως στην πραγματοποίηση της επέμβασης πριν από το πρώτο έτος της ζωής. Πρακτικά ζητήματα πάντως οδηγούν σε ένα ρεαλιστικό στόχο εμφύτευσης μεταξύ του πρώτου και του δευτέρου χρόνου της ζωής του παιδιού στη χώρα μας.

Σε ό,τι αφορά τον τρόπο επικοινωνίας, τα παιδιά στα οποία έχει γίνει εμφύτευση, θα πρέπει να τοποθετούνται σε ένα περιβάλλον με ισχυρά λεκτικά ερεθίσματα, για να μεγιστοποιηθεί το ζητούμενο αποτέλεσμα (η ανάπτυξη δηλαδή λόγου). Τα παιδιά δε στα οποία έχει γίνει εμφύτευση προ της εισόδου τους στο εκπαιδευτικό σύστημα είναι πολύ πιθανότερο να παρακολουθήσουν τελικά μαθήματα στο Γενικό παρά σε Ειδικά Σχολεία, σε σχέση με αυτά στα οποία έχει γίνει εμφύτευση μετά την είσοδό τους στο εκπαιδευτικό σύστημα.

Αντενδείξεις κοχλιακής εμφύτευσης

Ο προεγχειρητικός έλεγχος της κοχλιακής εμφύτευσης πε-

ριλαμβάνει τη λήψη λεπτομερούς ιστορικού, την ενδελεχή κλινική εξέταση και τον ακριβή ακολογικό έλεγχο, ώστε να διαπιστωθεί το αίτιο της βαρκοϊας. Τυχόν συνυπάρχουσες εκδηλώσεις από τα μάτια μπορεί να υποκρύπτουν το σύνδρομο Usher, ενώ περιπτώσεις αιφνιδίου θανάτου ίσως σχετίζονται με το σύνδρομο Jervell-Lange-Nielsen. Θα πρέπει επίσης να διενεργείται γενετικός έλεγχος, ειδικά σε παιδιατρικούς ασθενείς. Οι ενήλικες υποψήφιοι θα πρέπει να υποβάλλονται σε ψυχιατρική εκτίμηση.

Ο προεγχειρητικός ακτινολογικός έλεγχος είναι αναγκαίος για τη διάγνωση τυχόν ανωμαλιών του μέσου και έσω ωτός, καταγμάτων κροταφικού οστού, οστεοποίησης του κοχλία έπειτα από μηνιγγίτιδα, απουσίας κοχλιακού νεύρου και ανωμαλιών της κεντρικής ακουστικής οδού. Ο συνδυασμός αξονικής τομογραφίας υψηλής ευκρίνειας και μαγνητικής τομογραφίας του λιθοειδούς οστού προσφέρει τις μέγιστες δυνατές πληροφορίες για τα προαναφερθέντα αίτια βαρκοϊας, αλλά και χρήσιμα οδηγία σημεία κατά την επέμβαση. Σε περίπτωση διενέργειας μόνο της μίας από τις δύο απεικονιστικές εξετάσεις, ο συνδυασμός των πληροφοριών αυτών δεν είναι εφικτός.

Προεγχειρητικός εμβολιασμός πραγματοποιείται τόσο σε ενήλικες όσο και σε παιδιά. Πράγματι συγκεκριμένοι πληθυσμοί παιδιών με ανωμαλίες του έσω ωτός εμφανίζουν μεγαλύτερο κίνδυνο μετεγχειρητικής μηνιγγίτιδας, συνηθέστερα από πνευμονιόκοκκο. Σύμφωνα πάντως με την Οδηγία του Κέντρου Ελέγχου Λοιμώξεων των Η.Π.Α. τα παιδιά κάτω των 2 ετών δε θα πρέπει να λαμβάνουν το εμβόλιο των 23 ορότυπων (PPV-23, Pneumovax® 23), αλλά μόνο το αντίστοιχο των 7 ορότυπων (PCV-7, Prevnar®). Παιδιά μικρότερα των 5 ετών θα πρέπει πρώτα να ολοκληρώνουν τον εμβολιασμό με το PCV-7 και μετά να λαμβάνουν το PPV-23, έπειτα από τουλάχιστον 8 εβδομάδες. Εμβολιασμός εναντίον του αιμόφιλου της ινφλουένζας, όπως και στο λοιπό παιδιατρικό πληθυσμό, αλλά και εναντίον του μηνιγγιτιδόκοκκου θα πρέπει επίσης να διενεργείται προεγχειρητικά.

Ασθενείς που δεν υπάγονται στα προαναφερθέντα ακολογικά κριτήρια και περιπτώσεις βαρκοϊας αγωγής δεν θα πρέπει να λαμβάνουν κοχλιακό εμφύτευμα. Σε περίπτωση απλασίας του κοχλία ή του κοχλιακού νεύρου (π.χ. απλασία Michel), η κοχλιακή εμφύτευση επίσης αντενδείκνυται. Ασθενείς με λιγότερο σοβαρές ανωμαλίες του έσω ωτός πάντως δύνανται να λάβουν κοχλιακό εμφύτευμα (π.χ. δυσπλασία Mondini). Άλλες αντενδείξεις κοχλιακής εμφύτευσης περιλαμβάνουν την οστεοποίηση του κοχλία (αν

και υπό προϋποθέσεις και με κατάλληλες τροποποιήσεις του ηλεκτροδίου και της εγχειρητικής τεχνικής μπορεί να διενεργηθεί) και την προχωρημένη ωτοσκληρύωση. Επίσης αντενδείκνυται σε ασθενείς με νευρινωμάτωση τύπου II ή αμφοτερόπλευρο ακουστικό νευρίνωμα. Οποιαδήποτε ενεργός λοίμωξη του ωτός θα πρέπει να αντιμετωπιστεί προ της επέμβασης. Η υποτροπιάζουσα οξεία μέση ωτίτιδα στα παιδιά δεν αποτελεί αντένδειξη της επέμβασης.

Τέλος, χρειάζεται ιδιαίτερη προσοχή στην απόφαση να τοποθετηθεί κοχλιακό εμφύτευμα σε διανοητικώς καθυστερημένα άτομα, σε περιπτώσεις αυτισμού, καθώς και σε ψυχωσικές διαταραχές, καθώς η επιτυχία της επέμβασης και τα σχετικά αποτελέσματα δεν είναι πάντοτε προβλέψιμα.

Αντιμετώπιση ειδικών αιτίων βαρκοΐας

1. Αιφνίδια βαρκοΐα

Αναλύεται εκτενέστερα σε ιδιαίτερο κεφάλαιο στη σελ. 1.076.

2. Νόσος του Meniere

Οι κύριες επιδιώξεις στη θεραπεία της νόσου του Meniere είναι η αντιμετώπιση του ιλίγγου και των εμβοών με ταυτόχρονη διατήρηση της ακοής ή και βελτίωση της ακοής σε περιπτώσεις αιφνίδιας απώλειάς της. Όπως έχουμε προαναφέρει, η πορεία της νόσου είναι χρόνια με εξάρσεις και υφέσεις. Η βασική αντιμετώπιση στις φάσεις όπου δεν υπάρχει θορυβώδης συμπτωματολογία είναι η αποφυγή λήψης άλατος και η χορήγηση μικρών δόσεων διουρητικών (συνήθως προτιμάται ο συνδυασμός τριαμερένης και υδροχλωροθειαζίδης), στην κατεύθυνση της αντιμετώπισης του ύδρωπα καθ' εαυτού. Κατά τις εξάρσεις της νόσου, εφαρμόζεται συμπτωματική αγωγή, με χρήση φαρμάκων κατά του ιλίγγου, όπως βενζοδιαζεπίνες και αντιεμετικά (μετοκλοπραμίδη). Τα αγγειοδιασταλτικά και η βηταϊστίνη, που έχουν κατά καιρούς χρησιμοποιηθεί, έχουν αποδειχθεί αναποτελεσματικά. Για την αντιμετώπιση της αιφνίδιας βαρκοΐας που μπορεί να εκδηλωθεί στη διαδρομή της νόσου, χορηγείται η αγωγή που θα χορηγούνταν σε οποιαδήποτε περίπτωση αιφνίδιας βαρκοΐας. Δεδομένου ότι στην περίπτωση της νόσου του Meniere η αιφνίδια βαρκοΐα είναι κοχλιακής εντόπισης, υπάρχει η τάση να προτιμώνται οι ενδοτυμπανικές εγχύσεις σε σχέση με τη συστηματική χορήγηση των κορτικοστεροειδών, συγκριτικά με άλλα περιστατικά αιφνίδιας βαρκοΐας. Μια άλλη θεραπευτική επιλογή είναι η ενδοτυμπανική έγχυση γενταμικίνης. Αυτή έχει ένδειξη για την αντιμετώπιση εμμένοντος ιλίγγου, συχνών

κρίσεων Tumorin ή μη ανεκτής εμβοής. Ο μηχανισμός δράσης είναι αυτός της ωτοτοξικότητας, με την οποία ουσιαστικά καταργούνται οι λαβυρινθικές λειτουργίες, ώστε να εξαλειφθούν τα συμπτώματα. Η αποτελεσματικότητα στην αντιμετώπιση του ιλίγγου είναι γενικά υψηλή. Η μέθοδος περιορίζεται λόγω της σημαντικής πιθανότητας πρόκλησης μεγάλης βαρκοΐας ή κώφωσης, γι' αυτό και ενδείκνυται μόνο σε ασθενείς με προϋπάρχουσα βαρκοΐα (μέσος όρος ακουστικών ουδών στο τονικό ακούγραμμα >50dB και μέσος όρος διάκρισης ομιλίας <50%).

Τέλος, σε σπάνιες περιπτώσεις όπου όλα τα άλλα μέσα έχουν αποβεί αναποτελεσματικά, εφαρμόζεται χειρουργική αντιμετώπιση. Οι επεμβάσεις που κατά καιρούς έχουν χρησιμοποιηθεί είναι η αποσυμπίεση του ενδολεμφικού ασκού, η διατομή του αιθουσαίου νεύρου και η λαβυρινθεκτομή.

3. Ακουστικό νευρίνωμα

Για το ακουστικό νευρίνωμα, η βασική θεραπεία είναι η χειρουργική του αφαίρεση. Λόγω όμως της καλοήθους ιστολογίας και του βραδέως συνήθως ρυθμού ανάπτυξης του όγκου, η συνθηθέστερη διαχείριση των περιστατικών είναι αρχικά η παρακολούθηση του μεγέθους του όγκου με συχνή διενέργεια μαγνητικής τομογραφίας. Αποδεικνύεται ότι σε ένα σημαντικό ποσοστό περιπτώσεων, ο όγκος παραμένει ουσιαστικά σταθερός έπειτα από μια αρχική περίοδο ανάπτυξης, με αποτέλεσμα να μη χρειάζεται θεραπεία. Στις περιπτώσεις που ο όγκος αυξάνεται σημαντικά, υπάρχουν έντονα ωτολογικά συμπτώματα ή διαπιστώνεται πίεση νευρικών δομών (π.χ. εγκεφαλικού στελέχους), ενδείκνυται χειρουργική αφαίρεση.

Οι προσπελάσεις που χρησιμοποιούνται είναι τριών ειδών: διαλαβυρινθική, οπισθοσιγμοειδική και διά του μέσου κρανιακού βόθρου. Η πρώτη προσπέλαση ενδείκνυται μόνο στις περιπτώσεις όπου διαπιστώνεται μη λειτουργική ακοή, καθώς έχει ως μετεγχειρητικό αποτέλεσμα την κώφωση. Τα πλεονεκτήματά της είναι η καλύτερη διαφύλαξη της ακεραιότητας του προσωπικού νεύρου και ο χαμηλός κίνδυνος νευροχειρουργικών επιπλοκών (διαρροή ENY, μνιγγίτιδα, παρεγκεφαλιδική συνδρομή). Η οπισθοσιγμοειδική προσπέλαση ενδείκνυται σε περιπτώσεις κατάληψης της γεφυροπαρεγκεφαλιδικής γωνίας από τον όγκο. Προσφέρει καλή έκθεση του όγκου, δεν παραβλάπτει την ακοή, αλλά περιλαμβάνει υποχρεωτικά παρεκτόπιση της παρεγκεφαλίδας, με αποτέλεσμα να υπάρχει κίνδυνος μετεγχειρητικής παρεγκεφαλιδικής συμπτωματολογίας, καθώς επίσης σχετίζεται και με μεγαλύτερο κίνδυνο ενδοκρανιακών επιπλο-

κών (π.χ. μηνιγγίτιδα). Η διά του μέσου κρανιακού βόθρου προσπέλαση ενδείκνυται μόνο σε ενδοκαναλικούς όγκους που δεν παραβλάπτουν την ακοή. Τέλος, σε μικρούς όγκους (<3cm) οι οποίοι εμφανίζουν αυξητικές τάσεις, μπορεί να εφαρμοστεί στερεοτακτική ακτινοχειρουργική (κυρίως πλέ-

ον το gamma knife). Λόγω του ότι, όπως προαναφέρθηκε, μπορεί ο όγκος να σταθεροποιηθεί έπειτα από μια περίοδο ανάπτυξης, η οποιαδήποτε τέτοια απόφαση δεν θα πρέπει να ληφθεί αμέσως μετά τη διάγνωση, αλλά έπειτα από μια περίοδο παρακολούθησης.

Abstract

Vlastarakos PV, Aggeletos DS. The management of sensorineural hearing loss. *Iatrika Analekta* 2014; 1: 1070-1075

Rehabilitation methods for sensorineural hearing loss (SNHL) in adults include provision of hearing aids and cochlear implantation. Profound congenital SNHL is initially managed by bilateral hearing aid fitting, within two months after birth. If the infant is not progressing linguistically, cochlear implantation can be considered after thorough preoperative assessment. Prelingually deaf children develop significant speech perception and production abilities, and speech intelligibility over time, following cochlear implantation. Age at intervention and oral communication, are the most important determinants of outcomes. Management of specific causes of SNHL depends on the respective pathology.

Βιβλιογραφία

- Ξενέλης Ι, Μαρουδιάς Ν. *Ακουστικά Βαρηκοΐας. Πρακτικός οδηγός - Σύγχρονες απόψεις*. Αθήνα, 2004.
- Mynders JM. *How hearing aids work*. In: Goldenberg RA (ed.). *Hearing aids. A manual for clinicians*. Lippincott-Raven. Philadelphia, 1996; 5: 117-140.
- Dimitriadis PA, Vlastarakos PV, Nikolopoulos TP. *Treatment of sensorineural hearing loss: contemporary rehabilitation and future prospects*. In: Dupont JP (ed.). *Hearing Loss: Classification, Causes and Treatment*. Nova Science Publishers Inc, New York, 2011: 101-138.
- Killion M, Schulein R, Christensen L, et al. *Real-world performance of an ITE directional microphone*. *Hear Jour*. 1998; 31: 24-38.
- Staab & Lybarger. *Characteristics and use of hearing aids*. In: Katz J (ed.). *Handbook of clinical Audiology*. Williams & Wilkins. Baltimore, 1994; 43: 657-722.
- Βλασταράκος Π.Β. *Μελέτη της επίδρασης της κινητής τηλεφωνίας - δεύτερης και τρίτης γενιάς - στην ακουστική αντίληψη ασθενών με ακουστικά Βαρηκοΐας*. Διδακτορική διατριβή. Αθήνα, 2009.
- McCormick B, Archbold SM (eds.). *Cochlear implants for young children. The Nottingham approach to assessment and rehabilitation (2nd Ed.)*. Whurr Publishers, London and Philadelphia, 2003.
- Nikolopoulos T, O'Donoghue G. *Cochlear implantation in adults and children*. *Hosp Med*. 1998; 59: 46-49.
- Summerfield A, Marshall D. *Preoperative predictors of outcomes from cochlear implantation in adults: performance and quality of life*. *Ann Otol Rhinol Laryngol (Suppl)*. 1995; 166: 105-108.
- Brown A. et al. *Telephone use by a multi-channel cochlear implant patient. An evaluation using open-set CID sentences*. *J Laryngol Otol*. 1985; 99: 231-238.
- Χριστοδούλου Π. *Πρακτική ακοολογία*. Ηράκλειο, 2000.
- Nikolopoulos TP, Vlastarakos PV. *Treating options for deaf children*. *Early Hum Dev*. 2010 Nov; 86: 669-674.
- Allen M, Nikolopoulos T, O'Donoghue G. *Speech intelligibility in children after cochlear implantation*. *Am J Otol*. 1998; 19: 742-746.
- Nikolopoulos T, O'Donoghue G, Archbold S. *Age at implantation: its importance in pediatric cochlear implantation*. *Laryngoscope*. 1999; 109: 595-599.
- Vlastarakos PV, Proikas K, Papacharalampous G, et al. *Cochlear implantation under the first year of age--the outcomes. A critical systematic review and meta-analysis*. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2010; 74: 119-126.
- Archbold S, Nikolopoulos TP, O'Donoghue GM, et al. *Educational placement of deaf children following cochlear implantation*. *Br J Audiol*. 1998; 32: 295-300.
- Vlastarakos PV, Nikolopoulos TP, Pappas S, et al. *Cochlear implantation update: contemporary preoperative imaging and future prospects - the dual modality approach as a standard of care*. *Expert Rev Med Devices*. 2010; 7: 555-567.
- Σισμάνης - Αθανασιάδης Αρ., Νικολόπουλος Θ., Ανδρόνις Ι. *Κοχλιακά εμφυτεύματα σε παιδιά και ενήλικες (2η έκδοση)*. Επιστημονικές Εκδόσεις Παρισιάνου, Αθήνα, 2009.
- Moskowitz D, Lee KJ, Smith HW. *Steroid use in idiopathic sudden sensorineural hearing loss*. *Laryngoscope* 1984; 94:664-666.
- Wilson WR, Byl FM, Laird N. *The efficacy of steroids in the treatment of idiopathic sudden hearing loss. A double-blind clinical study*. *Arch Otolaryngol*. 1980; 106: 772-776.
- Vlastarakos PV, Papacharalampous G, Maragoudakis P, et al. *Are intra-tympanically administered steroids effective in patients with sudden deafness? Implications for current clinical practice*. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2012; 269: 363-380.

Αιφνίδια νευροαισθητήριοις βαρηκοΐα

Δρ Κωνσταντίνος Σπ. Παπασπύρου, MD, Dr. med. (Johannes Gutenberg University Mainz, Germany)

Χειρουργός Ωτορινολαρυγγολόγος, Επιστημονικός Συνεργάτης ΥΓΕΙΑ, ΜΗΤΕΡΑ

konpapasp@yahoo.com, krapaspyrou@hygeia.gr

Ως αιφνίδια νευροαισθητήριοις βαρηκοΐα ορίζεται [σύμφωνα με την Αμερικανική Ακαδημία Ωτορινολαρυγγολογίας-Χειρουργικής Κεφαλής και Τραχήλου (AAO-HNS) και το Εθνικό Ινστιτούτο για την Κώφωση και λοιπές Διαταραχές Επικοινωνίας (NICCD)] η οξεία, ανεξήγητη από το ιστορικό και την κλινική εξέταση, νευροαισθητήριοις απώλεια το λιγότερο 30 dB (ντεσιμπέλ) ακοής σε 3 ή περισσότερες συνεχόμενες ακοομετρικές συχνότητες, η οποία συμβαίνει εντός διαστήματος μικρότερου των 72 ωρών. Η βαρηκοΐα αυτή είναι κατά κανόνα μονόπλευρη. Οι περισσότερες περιπτώσεις είναι ιδιοπαθείς και η πρόγνωση εξαρτάται από τη βαρύτητα της απώλειας ακοής και την έγκαιρη θεραπεία.

Επιδημιολογία και προγνωστικοί παράγοντες

Επεισόδια αιφνίδιας νευροαισθητηρίου βαρηκοΐας εμφανίζονται σε 2-20 περιπτώσεις ανά 100.000 άτομα ετησίως. Επισυμβαίνει σε οποιαδήποτε ηλικία, συνήθως όμως αφορά σε ασθενείς 43-53 ετών. Γυναίκες και άνδρες προσβάλλονται με την ίδια σχεδόν συχνότητα. Ασθενείς με αμφοτερόπλευρη αιφνίδια νευροαισθητήριο βαρηκοΐα συνήθως είναι μεγαλύτερης ηλικίας σε σχέση με ασθενείς που προσέρχονται με μονόπλευρη αιφνίδια νευροαισθητήριο βαρηκοΐα, πάσχουν από καρδιαγγειακά νοσήματα και εμφανίζουν θετικά αντιπυρηνικά αντισώματα. Μερικές μελέτες δείχνουν μια πιθανή σχέση μεταξύ στοχευμένης ειδικής διαίτας με θρεπτικές ουσίες και αιφνίδιας νευροαισθητηρίου βαρηκοΐας.

Η αιφνίδια νευροαισθητήριοις βαρηκοΐα μπορεί να είναι προάγγελος εμφάνισης σε μεταγενέστερο χρόνο εμφράγματος του μυοκαρδίου ή και εγκεφαλικού επεισοδίου.

Αιτιολογία

Τα αίτια της αιφνίδιας νευροαισθητηρίου βαρηκοΐας είναι πολλά (πίνακας 1). Σε άρρενες ασθενείς που λαμβάνουν στυτικά φάρμακα για βελτίωση της σεξουαλικής απόδοσης έχουν περιγραφεί περιστατικά αιφνίδιας νευροαισθητηρίου βαρηκοΐας, πρόσκαιρης ή και μόνιμης. Εντούτοις, για πολλές περιπτώσεις το αίτιο παραμένει άγνωστο και οι περισσό-

τερες αποδίδονται σε ιογενή κοχλιοπάθεια, μικροαγγειακά συμβάματα ή σε μια αυτοάνοση διεργασία. Ιστοπαθολογικές μελέτες σε κροταφικά οστά φανερώνουν ατροφία της βασικής μεμβράνης κυρίως στη βασική έλικα του κοχλία, της αγγειώδους ταινίας και του οργάνου του Corti.

Κλινικές εκδηλώσεις

Οι ασθενείς με αιφνίδια νευροαισθητήριο βαρηκοΐα συνήθως αναφέρουν ξαφνική ή ταχέως εξελισσόμενη (εντός ωρών) απώλεια ακοής ή την πρωτοδιαπιστώνουν κατά την πρωινή έγερσή τους. Στο 97% η αιφνίδια νευροαισθητήριοις βαρηκοΐα αφορά στο ένα αφτί, ενώ μόνο στο 3% και τα δύο. Ασθενείς με μονόπλευρη αιφνίδια νευροαισθητήριο βαρηκοΐα είναι δυνατόν να αναπτύξουν αιφνίδια νευροαισθητήριο βαρηκοΐα και στο άλλο, στην ίδια χρονική περίοδο ή και μεταγενέστερα.

Αρκετοί ασθενείς κατά τη διάρκεια του επεισοδίου αναφέρουν αίσθημα απόφραξης-«μπουκώματος» του αφτιού χωρίς να συνειδητοποιούν ότι έχουν απωλέσει σημαντικά την ακοή τους, με αποτέλεσμα να καθυστερούν να επισκεφθούν τον ειδικό ωτορινολαρυγγολόγο, θεωρώντας ότι το «μπουκώμα» είναι κάτι το συνηθισμένο και θα οφείλεται σε συνάχι και όχι σε κάτι πιο σοβαρό.

Αν ο ασθενής αναφέρει εκτός της απώλειας ακοής και ταυτόχρονο ινιακό ή οπίσθιο τραχηλικό πόνο, πρέπει να εκτιμηθεί ακόμη και για πιθανή ρήξη σπονδυλικής αρτηρίας.

Το 90% των ασθενών με αιφνίδια νευροαισθητήριο βαρηκοΐα αιτιώνται και για εμβοές, ενώ στο 20%-60% επισυμβαίνει και ίλιγγος, συμπτώματα που επιβαρύνουν ακόμη περισσότερο την ποιότητα ζωής τους. Οι ασθενείς με μονόπλευρη αιφνίδια νευροαισθητήριο βαρηκοΐα δυσκολεύονται αρχικά να εντοπίζουν τους ήχους, με αποτέλεσμα αυξημένο κίνδυνο ατυχημάτων λόγω ελλιπούς προσανατολισμού στο χώρο.

Διάγνωση

Η αιφνίδια απώλεια ακοής δεν μπορεί να διαλάβει του έμπειρου ωτορινολαρυγγολόγου και η έναρξη της θεραπεί-

ας πρέπει να έχει τη λογική του κατεπίγοντος και μάλιστα «πριν ο ήλιος δύσει», με κατάλληλη αγωγή από το στόμα ή ενδοφλέβια, με εισαγωγή σε κλινική.

Η κλινικοεργαστηριακή διερεύνηση στρέφεται σε ιστορικό τραυματισμού, ωταλγίας, πυρετού, εστιακών νευρολογικών συμπτωμάτων, κεφαλαλγίας, διπλωπίας, πρόσφατης ερυθρότητας ή άλγους του οφθαλμού και προηγούμενου ιστορικού απώλειας ακοής.

Η αδρή φυσική εξέταση θα πρέπει να περιλαμβάνει ωτοσκοπική εξέταση από τον ειδικό ωτορινολαρυγγολόγο για να αποκλειστούν μέση ωτίτιδα, Ξένα σώματα, ωτικό βύσμα, διάτρηση τυμπανικού υμένα, εξωτερική ωτίτιδα ή χολοστεάτωμα.

Οι ασθενείς με αιφνίδια νευροαισθητήριο Βαρκοϊά πρέπει να υποβάλλονται αμέσως σε ακοομετρικές δοκιμασίες. Η αιφνίδια νευροαισθητήριο Βαρκοϊά, αν αναταχθεί και επανεμφανιστεί έπειτα από μήνες, χρειάζεται πλέον ενδελεχή κλινική-εργαστηριακή διερεύνηση γιατί μπορεί να είναι πρόδρομο σύμπτωμα σοβαρότερης νευρολογικής πάθησης, π.χ. σκλήρυνσης κατά πλάκας ή επαπειλούμενου εγκεφαλικού επεισοδίου. Γι' αυτό και στις περιπτώσεις αυτές ενδείκνυται μαγνητική τομογραφία με σκιαγραφικό ή και μαγνητική αγγειογραφία. Η μαγνητική τομογραφία με σκιαγραφικό συνιστάται επίσης σε αιφνίδια νευροαισθητήριο Βαρκοϊά σοβαρού βαθμού ή αν η αιφνίδια νευροαισθητήριο Βαρκοϊά δεν αποκρίνεται στη θεραπευτική αγωγή, για διερεύνηση παθήσεων όπως ακουστικό νευρίνωμα, περιλεμφικό συρίγγιο, νόσος του Meniere, αγγειακή ανεπάρκεια, σκλήρυνση κατά πλάκας ή άλλων αιτιών που αφορούν στο κεντρικό νευρικό σύστημα. Η αξονική τομογραφία δεν προσφέρει επαρκή ανάλυση για την ανίχνευση όγκων της γεφυροπαραγκεφαλιδικής γωνίας ή μικρών εμφράκτων του εγκεφαλικού στελέχους και θα πρέπει να χρησιμοποιείται μόνο σε ασθενείς που δεν μπορούν να υποβληθούν σε μαγνητική τομογραφία.

Διαφορική διάγνωση

Η αιφνίδια νευροαισθητήριο Βαρκοϊά διαφοροδιαγιγνώσκεται εύκολα από άλλα αίτια νευροαισθητηρίου Βαρκοϊάς με παρόμοια ακοομετρική εικόνα, η οποία όμως συνήθως είναι αμφοτερόπλευρη και σταδιακά και μακροχρόνια σιγά-σιγά επιδεινώνεται, όπως π.χ. συμβαίνει στην πρεσβυακουσία.

Ένα σοβαρό και όχι σπάνιο αίτιο μονόπλευρης αιφνίδιας νευροαισθητηρίου Βαρκοϊάς που θα πρέπει με προτε-

ραιότητα να αποκλειστεί είναι η σκλήρυνση κατά πλάκας.

Θεραπευτικές επιλογές

Γλυκοκορτικοειδή από το στόμα ή ενδοφλέβια

Τα γλυκοκορτικοειδή θεωρούνται η θεραπεία πρώτης γραμμής για την αιφνίδια νευροαισθητήριο Βαρκοϊά. Οι κατευθυντήριες οδηγίες της Αμερικανικής Ακαδημίας Ωτορινολαρυγγολογίας-Χειρουργικής Κεφαλής και Τραχήλου (AAO-HNS) συνιστούν την άμεση θεραπεία με γλυκοκορτικοειδή από το στόμα, με μέγιστη πιθανότητα απόκρισης αν η θεραπεία ξεκινήσει το συντομότερο δυνατόν και όχι αργότερα από 2 εβδομάδες. Αναγνωρίζουν όμως παράλληλα ότι η αποτελεσματικότητα της θεραπείας αυτής είναι αμφίβολη. Η συνιστώμενη δόση είναι 1 mg πρεδνιζόνης ανά kg βάρους σώματος ημερησίως με ελάχιστη δόση τα 60 mg ημερησίως για 10-14 ημέρες, με δυνατότητα παράτασης για άλλες 10 ημέρες εφόσον παρατηρηθεί απόκριση προς το τέλος του πρώτου διαστήματος θεραπείας. Αρκετά κέντρα εφαρμόζουν τη χορήγηση γλυκοκορτικοειδών ενδοφλεβίως.

Ενδοτυμπανική έγχυση γλυκοκορτικοειδών

Η ενδοτυμπανική έγχυση γλυκοκορτικοειδών διενεργείται από τον ειδικό ωτορινολαρυγγολόγο κατόπιν παρακέντησης του τυμπανικού υμένα διά λεπτής βελόνης έπειτα από ανώδυνη τοπική αναισθησία. Το εγχέομενο στην τυμπανική κοιλότητα κορτικοστεροειδές δρσ απευθείας στον κοχλία, αφού απορροφηθεί από τη στρογγύλη θυρίδα, επιτυγχάνοντας υψηλότερη συγκέντρωση του φαρμάκου στο έσω ους. Η ενδοτυμπανική έγχυση εφαρμόζεται συνήθως σε ασθενείς που δεν αποκρίθηκαν στη αρχική θεραπεία με γλυκοκορτικοειδή από το στόμα, επιφέροντας κατά κανόνα τουλάχιστον ελαφρά βελτίωση της ακοής. Μπορεί όμως να εφαρμοστεί και ως θεραπεία έναρξης σε ασθενείς στους οποίους η συστηματική χορήγηση γλυκοκορτικοειδών σε υψηλές δόσεις πρέπει να αποφευχθεί, όπως σε ασθενείς με σακχαρώδη διαβήτη, γλαύκωμα και σε εκείνους που είναι ευαίσθητοι στις παρενέργειες της ή και σε υποκατάσταση της θεραπείας έναρξης με γλυκοκορτικοειδή από το στόμα, μιας και φαίνεται να είναι εξίσου αποτελεσματική.

Στη βιβλιογραφία αναφέρονται κυρίως δεξαμεθαζόνη σε δοσολογία από 4-25 mg/ml όσο και μεθυλπρεδνιζολόνη 20-125 mg/ml. Όσον αφορά στη συχνότητα χορήγησης, δύναται να χορηγείται είτε με συνεχή έγχυση είτε επαναλαμβανόμενη, ημερησίως ή και εβδομαδιαίως, με

ή χωρίς τη βοήθεια σωληνίσκου τυμπανοστομίας. Σπάνιες, παροδικές παρενέργειες μπορεί να είναι κυρίως ωταλγία, ίλιγγος και αίσθημα πληρότητας του ωτός.

Η επιλογή μεταξύ της χορήγησης γλυκοκορτικοειδών από το στόμα ή ενδοτυμπανικά ως αρχική θεραπεία γίνεται με βάση και κριτήρια όπως το κόστος και οι πιθανές παρενέργειες.

Η θεραπευτική στρατηγική της ταυτόχρονης χορήγησης σε όλους τους ασθενείς ως θεραπεία έναρξης γλυκοκορτικοειδών τόσο από το στόμα όσο και ενδοτυμπανικά, συγκρινόμενη με εκείνη της ενδοτυμπανικής έγχυσης γλυκοκορτικοειδών μόνο στους ασθενείς εκείνους, στους οποίους η προηγηθείσα δεκαήμερη χορήγηση από το στόμα γλυκοκορτικοειδών δεν απέφερε βελτίωση της ακοής, δε φαίνεται να επιφέρει κάποιο υπέρτερο θεραπευτικό αποτέλεσμα.

Προτείνεται η ενδοτυμπανική έγχυση γλυκοκορτικοειδών ως θεραπεία σε ασθενείς που δεν παρουσίασαν βελτίωση μετά από 10 ημέρες θεραπείας με γλυκοκορτικοειδή από το στόμα ή ενδοφλεβίως, καθώς και ως αρχική θεραπεία σε ασθενείς με υψηλού βαθμού απώλεια ακοής σε όλες τις συχνότητες.

Λοιπές θεραπευτικές επιλογές

- ▶ Η αντιική θεραπεία ενάντια σε πιθανή λοίμωξη με τον ιό του απλού έρπητα (HSV) τύπου 1 είναι αμφιλεγόμενη μιας και δεν έχει επιτευχθεί αποδεδειγμένη αποτελεσματικότητα.
- ▶ Η αφαίρεση ινωδογόνου και χαμηλής πυκνότητας λιποπρωτεΐνης (LDL) μέσω πλάσμαφαίρεσης, μόνη ή και σε συνδυασμό με θεραπεία με γλυκοκορτικοειδή, έχει δείξει θετικά αποτελέσματα.
- ▶ Η θεραπεία με μαγνήσιο ή ψευδάργυρο από το στόμα σε συνδυασμό με γλυκοκορτικοειδή επέφερε βελτίωση της ακοής, υποδηλώνοντας πιθανή συνέργεια με τα γλυκοκορτικοειδή.
- ▶ Η θεραπεία με υπερβαρικό οξυγόνο αναφέρεται ως μονοθεραπεία σε ασθενείς με αιφνίδια νευροαισθητήριοις Βαρκοϊά, αν και όλες οι σχετικές μελέτες ήταν μεθοδολογικά ανεπαρκείς. Επιπλέον, σε μία πρόσφατη μελέτη, ασθενείς που υπεβλήθησαν σε ταυτόχρονη θεραπεία με γλυκοκορτικοειδή τόσο συστηματικά όσο και ενδοτυμπανικά εμφάνισαν μεγαλύτερη βελτίωση ακοής από εκείνους που υπεβλήθησαν σε γλυκοκορτικοειδή ενδοφλεβίως και υπερβαρικό οξυγόνο παράλληλα.

Πίνακας 1	Κύρια αίτια αιφνίδιας νευροαισθητηρίου Βαρκοϊά
Λοιμώξεις	Ιογενής κοχλιοπάθεια, βακτηριακή μηνιγγίτιδα, λοίμωξη με το μυκόπλασμα της πνευμονίας, νόσος του Lyme, φυματίωση, σύφιλη, μυκητιασική λοίμωξη
Ωτοτοξικά φάρμακα	
Νεοπλάσματα	Ακουστικό νευρίωμα, μηνιγγική καρκινωμάτωση, λέμφωμα, λευχαιμία, πλάσματοκυτταρικές δυσκρασίες
Τραύμα	Κάκωση κεφαλής, βαρότραυμα, περιλεμφικό συρίγγιο, έκθεση σε θόρυβο
Αυτοάνοσα νοσήματα	
Αγγειακές διαταραχές	Σπονδυλοβασικό αγγειακό εγκεφαλικό επεισόδιο ή παροδικό ισχαιμικό επεισόδιο, παρεγκεφαλιδικό έμφρακτο, αιμορραγία έσω ωτός
Διάφορα αίτια	Σακχαρώδης διαβήτης, ψυχογενής αιφνίδια νευροαισθητήριοις Βαρκοϊά, νόσος Meniere, ωτοσκλήρυνση, νόσος Paget, σκλήρυνση κατά πλάκας, σαρκοείδωση, υποθυρεοειδισμός, χρόνια νεφρική ανεπάρκεια, ιδιοπαθής αιφνίδια νευροαισθητήριοις Βαρκοϊά
<i>Σε πολλές από τις παραπάνω ασθένειες, η αιφνίδια νευροαισθητήριοις Βαρκοϊά μπορεί να είναι το κύριο σύμπτωμα με το οποίο εκδηλώνονται (πίνακας τροποποιημένος από Schattner).</i>	

► Η ερευνητική τυμπανοτομή και η σφράγιση της στρογγύλης θυρίδας μπορεί να είναι χρήσιμες σε περιπτώσεις αιφνίδιας νευροαισθητηρίου Βαρκοϊας που δε βελτιώνονται με γλυκοκορτικοειδή και συνοδεύεται και από ίλιγγο, μιας και αυτό μπορεί να υποδηλώνει ρήξη της στρογγύλης θυρίδας.

► Επίσης έχουν προταθεί ως θεραπευτικοί παράγοντες, χωρίς όμως ουσιαστική επιστημονική τεκμηρίωση, διουρητικά, άναλος δίαιτα, αγγειοδιασταλτικά, εισπνοή διαλυματος 95% οξυγόνου και 5% διοξειδίου του άνθρακα, ενδοφλέβια χορήγηση υπέρτονων διαλυμάτων γλυκόζης και άλλοι παράγοντες.

Τέλος, αν η ακοή δεν επανέλθει με τις παραπάνω θεραπευτικές επιλογές, ενδείκνυται πλέον η αντιμετώπιση της Βαρκοϊας με σύγχρονα ακουστικά Βαρκοϊας.

Πρόγνωση

Η πρόγνωση της αιφνίδιας νευροαισθητηρίου Βαρκοϊας γενικώς είναι καλή, ειδικά εφόσον η απώλεια ακοής αφο-

ρά τις υψηλές ή χαμηλές συχνότητες και όχι όλο το φάσμα των συχνοτήτων. Ασθενείς με υψηλού βαθμού απώλεια ακοής σε όλες τις συχνότητες έχουν φτωχή πρόγνωση και καλύτερα αποτελέσματα εμφανίζουν εκείνοι που έλαβαν εκτός από συστηματικά γλυκοκορτικοειδή και ενδοτυμπανικά από εκείνους που δεν έλαβαν.

Η πλειονότητα των ασθενών που παρουσιάζουν τελικά έστω και μερική αποκατάσταση της ακοής το κάνει εντός των πρώτων 10 ημερών και οι υπόλοιποι έως και το πρώτο τρίμηνο, μετά το οποίο σπανιότατα αναμένεται ουσιαστική περαιτέρω αποκατάσταση. Ένας ακοομετρικός έλεγχος έξι μήνες μετά την αρχική διάγνωση συνιστάται για τη διαπίστωση του τελικού αποτελέσματος της θεραπείας. Περίπου τα 2/3 των ασθενών με αιφνίδια νευροαισθητήριο Βαρκοϊα επιτυγχάνουν αποκατάσταση της ακοής τους, έστω και μερική, ενώ η πρόγνωση είναι φτωχότερη σε ασθενείς ηλικιωμένους και πιθανόν σε εκείνους που πάσχουν ταυτόχρονα και από ίλιγγο.

Abstract

Papasprou K. Sudden sensorineural hearing loss. *Iatrika Analekta* 2014; 1: 1076-1080

Sudden sensorineural hearing loss (SSNHL) is a medical emergency. The clinical presentation consists of a predominantly unilateral acute hearing loss, occurring in less than 72 hours. SSNHL is mostly idiopathic, and prognosis depends on the severity of hearing loss and the time period until therapy begins. Diagnosis should be made promptly and therapy should start as soon as possible. Glucocorticoids represent the mainstay of therapy, either orally or intravenously, whereas intratympanic glucocorticoid injection could also be performed, either as salvage treatment after failure of systemic therapy, or as a primary treatment modality. Almost two-thirds of patients with SSNHL will experience at least partial recovery.

Βιβλιογραφία

1. Πετμεζάκης Ι. *Κλινική ακοομετρία*. Γ. Δαρδάνος. Αθήνα 1974.
2. Βιτάλ Β. *Εισαγωγή στην Ακουομετρία*. 1983.
3. Stachler RJ, Chandrasekhar SS, Archer SM, et al. *Clinical practice guideline: Sudden hearing loss*. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2012; 146: S1.
4. Rauch SD, Halpin CF, Antonelli PJ, et al. *Oral vs intratympanic corticosteroid therapy for idiopathic sudden sensorineural hearing loss: a randomized trial*. *JAMA* 2011; 305: 2.071.
5. Fetterman BL, Luxford WM, Saunders JE. *Sudden bilateral sensorineural hearing loss*. *Laryngoscope* 1996; 106: 1.347.
6. Cadoni G, Agostino S, Scipione S, et al. *Low serum folate levels: a risk factor for sudden sensorineural hearing loss?* *Acta Otolaryngol* 2004; 124: 608.
7. Lin C, Lin SW, Lin YS, et al. *Sudden sensorineural hearing loss is correlated with an increased risk of acute myocardial infarction: a population-based cohort study*. *Laryngoscope* 2013; 123: 2.254.
8. Lin HC, Chao PZ, Lee HC. *Sudden sensorineural hearing loss increases the risk of stroke: a 5-year follow-up study*. *Stroke* 2008; 39: 2.744.
9. Chau JK, Lin JR, Atashband S, et al. *Systematic review of the evidence for the etiology of adult sudden sensorineural hearing loss*. *Laryngoscope* 2010; 120: 1.011.
10. Κυροδήμος Ε, Αθανασιάδης-Σισμάνης Α. *Αιφνίδια Απώλεια Ακοής*. σσ. 306-308 στο *Ωτορινολαρυγγολογία, Ωτολογία - Νευρο-ωτολογία*, Αθανασιάδης-Σισμάνης Α., Επιστημονικές Εκδόσεις Παρισιάνου, 2010.
11. Sauvaget E, Kici S, Petelle B, et al. *Vertebrobasilar occlusive disorders presenting as sudden sensorineural hearing loss*. *Laryngoscope*

- 2004; 114: 327.
12. Rambold H, Boenki J, Stritzke G, et al. *Differential vestibular dysfunction in sudden unilateral hearing loss*. Neurology 2005; 64: 148.
 13. Weber PC, Zbar RI, Gantz BJ. *Appropriateness of magnetic resonance imaging in sudden sensorineural hearing loss*. Otolaryngol Head Neck Surg 1997; 116: 153.
 14. Arts HA. *Sensorineural hearing loss: evaluation and management in adults*. In: *Cummings Otolaryngology Head and Neck Surgery, 4th ed*. Elsevier Mosby, Philadelphia 2005.
 15. Spear SA, Schwartz SR. *Intratympanic steroids for sudden sensorineural hearing loss: a systematic review*. Otolaryngol Head Neck Surg 2011; 145: 534.
 16. Vlastarakos PV, Papacharalampous G, Maragoudakis P, et al. *Are intra-tympanically administered steroids effective in patients with sudden deafness? Implications for current clinical practice*. Eur Arch Otorhinolaryngol. 2012; 269: 363-380.
 17. Park MK, Lee CK, Park KH, et al. *Simultaneous versus subsequent intratympanic dexamethasone for idiopathic sudden sensorineural hearing loss*. Otolaryngol Head Neck Surg 2011; 145: 1.016.
 18. Bianchin G, Russi G, Romano N, et al. *Treatment with HELP-apheresis in patients suffering from sudden sensorineural hearing loss: a prospective, randomized, controlled study*. Laryngoscope 2010; 120: 800.
 19. Nageris BI, Ulanovski D, Attias J. *Magnesium treatment for sudden hearing loss*. Ann Otol Rhinol Laryngol 2004; 113: 672.
 20. Yang CH, Ko MT, Peng JP, et al. *Zinc in the treatment of idiopathic sudden sensorineural hearing loss*. Laryngoscope 2011; 121: 617.
 21. Suzuki H, Hashida K, Nguyen KH, et al. *Efficacy of intratympanic steroid administration on idiopathic sudden sensorineural hearing loss in comparison with hyperbaric oxygen therapy*. Laryngoscope 2012; 122: 1.154.
 22. Kampfner D, Anagiotos A, Luers JC, et al. *Analysis of 101 patients with severe to profound sudden unilateral hearing loss treated with explorative tympanotomy and sealing of the round window membrane*. Eur Arch Otorhinolaryngol 2013.
 23. Ξενέλνς Ι, Μαρουδίδας Ν. *Ακουστικά Βαρηκοΐας. Πρακτικός οδηγός - Σύγχρονες απόψεις*. Αθήνα, 2004.
 24. Wen YH, Chen PR, Wu HP. *Prognostic factors of profound idiopathic sudden sensorineural hearing loss*. Eur Arch Otorhinolaryngol 2013. June 15 (E pub ahead of print).
 25. Ben-David J, Luntz M, Podoshin L, et al. *Vertigo as a prognostic sign in sudden sensorineural hearing loss*. Int Tinnitus J 2002; 8: 127.
 26. Schattner A, Halperin D, Wolf D, et al. *Enteroviruses and sudden deafness*. CMAJ 2003; 168: 1.421.

Βαρηκοΐα αγωγιμότητας: αίτια και αντιμετώπιση

Μηνάς Ν. Αρτόπουλος, MD

Χειρουργός Ωτορινολαρυγγολόγος, Επιμελητής ΩΡΛ Κλινικής ΜΗΤΕΡΑ
artminas@yahoo.gr

Δρ Πέτρος Β. Βλασταράκος, MD, MSc, PhD, IDO-HNS (Eng.)

Χειρουργός Ωτορινολαρυγγολόγος, Επιμελητής ΩΡΛ Κλινικής ΜΗΤΕΡΑ
pevlast@hotmail.com

Η Βαρηκοΐα αγωγιμότητας οφείλεται σε βλάβη, που εντοπίζεται στον έξω ακουστικό πόρο ή στο μέσον ους και στα στοιχεία που βρίσκονται εντός αυτού, ώστε ο ήχος δεν ενισχύεται, αλλά εμποδίζεται να μεταδοθεί στον κοχλία.

Η διάγνωση γίνεται με πολλούς τρόπους. Αρχικά με τονοδότες. Η δοκιμασία Weber δείχνει τον ήχο να πλαγιάζει στην πάσχουσα πλευρά, ενώ η δοκιμασία Rinne είναι αρνητική, αν η Βαρηκοΐα είναι >20 dB (η ακοή είναι καλύτερη, όταν ο τονοδότης εφάπτεται στη μαστοειδή απόφυση). Στο τονικό ακούγραμμα υπάρχει ένα χάσμα μεταξύ των ουδών αέρινης και οστεΐνης αγωγής. Βαρηκοΐα τύπου αγωγής μεγαλύτερη από 50 dB, θεωρείται ότι οφείλεται σε διακοπή της συνεχείας των ακουστικών οσπαρίων. Με το τυμπανόγραμμα διερευνάται αν η τυμπανική μεμβράνη παρουσιάζει κινητικότητα ή όχι.

Η συχνότερη αιτία Βαρηκοΐας αγωγιμότητας στους ενήλικες είναι το βύσμα κυψέλης και στα παιδιά η μέση ωτίτιδα με υγρό. Σε κάθε περίπτωση, πλήθος αιτιών υπάρχουν, άλλες συχνές και άλλες σπάνιες, οι οποίες θα αναφερθούν εν συντομία.

Συγγενής ατρησία του έξω ακουστικού πόρου

Μόνη ή συνυπάρχουσα με άλλες ανωμαλίες, όπως η υποπλασία ή η απλασία του περυγίου, η ανωμαλία της κάτω γνάθου κ.ά. Χειρουργική αντιμετώπιση ενδείκνυται στην αμφίπλευρη ατρησία και, υπό προϋποθέσεις, στη μονόπλευρη.

Βύσμα κυψέλης

Η συχνότερη αιτία Βαρηκοΐας αγωγιμότητας στους ενήλικες.

Χολοστεάτωμα του έξω ακουστικού πόρου

Είναι σπάνιο και άγνωστης αιτιολογίας. Θεραπευτικά απαιτείται η χειρουργική αφαίρεση της μάζας από τον έξω ακουστικό πόρο.

Έγκαυμα

Η αντιμετώπισή του εξαρτάται από το βαθμό του.

Αδένωμα

Σχηματίζεται συνήθως είτε από τους σμηγματογόνους είτε από τους κυψελιδοποιούς αδένες του δέρματος του έξω ακουστικού πόρου. Χρρίζει χειρουργικής αφαίρεσης.

Αιμαγγείωμα και λεμφαγγείωμα

Με τριχοειδή ή σπραγγώδη μορφή ποικίλου μεγέθους απαιτεί θεραπευτική αντιμετώπιση.

Εξόστωση, οστέωμα και χόνδρωμα

Καλοήθεις όγκοι, οι οποίοι και εξαιρούνται χειρουργικά.

Κακοήθεις όγκοι

Οι συχνότεστοι που αναπτύσσονται στον έξω ακουστικό πόρο είναι το βασικοκυτταρικό καρκίνωμα, το ακανθοκυτταρικό καρκίνωμα και το αδενοκαρκίνωμα. Άλλοι μεσεγχευματικοί κακοήθεις όγκοι, όπως το ινοσάρκωμα, το ραβδομυοσάρκωμα κ.λπ., είναι πολύ σπάνιοι. Σε κάθε περίπτωση, η αντιμετώπιση συνίσταται στην ευρεία χειρουργική αφαίρεση και στη μετεγχειρητική ακτινοθεραπεία, ενώ η πρόγνωση εξαρτάται από την έκταση του όγκου και κυρίως από την σταδιοποίηση.

Ξένο σώμα

Πλήθος ξένων σωμάτων μπορεί να εισαχθούν στον έξω ακουστικό πόρο, είτε εσκεμμένως είτε από ατύχημα. Είναι συχνότερα στα παιδιά. Θα πρέπει να αφαιρούνται ανάλογα με τη φύση τους, με την επικινδυνότητά τους και τις συνοδές βλάβες που μπορούν να προκαλέσουν (π.χ. έγκαυμα, εξωτερική ωτίτιδα, διάτρηση τυμπανικής μεμβράνης κτλ).

Τραύμα

Μπορεί να συμβεί από διάφορα αντικείμενα που εισάγονται στον έξω ακουστικό πόρο, σε κάκωση της κάτω γνάθου ή σε κάταγμα του κροταφικού οστού. Προκαλεί έντονο πόνο και αιμορραγία και η αντιμετώπιση εξαρτάται από την αιτιολογία του τραυματισμού.

Οξεία εξωτερική ωτίτιδα

Είναι η φλεγμονή του δέρματος του έξω ακουστικού πόρου, η οποία προκαλείται από πολλά παθογόνα μικρόβια (π.χ. ψευδομονάδα, σταφυλόκοκκος, στρεπτόκοκκος κ.ά.)

κυρίως όταν ο καιρός είναι θερμός και υγρός. Η θεραπεία είναι ο επιμελής καθαρισμός των εκκρίματων του έξω ακουστικού πόρου και ταυτόχρονα η ενστάλαξη ωτικών αντισηπτικών σταγόνων, ενώ μπορούν να χορηγηθούν και αναλγητικά για τον πόνο.

Ωτομύκωση

Είναι η φλεγμονή που προκαλείται από παθογόνους μύκητες, όπως ο *Aspergillus niger* ή *fumigatus*, το *Penicillium* και η *Candida albicans*. Απαιτούνται τοπική αντιμυκητιασική θεραπεία και επιμελής καθαρισμός του έξω ακουστικού πόρου.

Κακοήθης εξωτερική ωτίτιδα

Αφορά στη φλεγμονή που δεν αντιμετωπίζεται επαρκώς με τη συνηθισμένη θεραπεία, προκαλεί οστεομυελίτιδα του τυμπανικού δακτυλίου που επεκτείνεται στη βάση του κρανίου και στο λιθοειδές του κροταφικού οστού. Παρατηρείται συνηθέστερα σε ανοσοκατεσταλμένους αρρώστους, όπως οι πάσχοντες από AIDS ή από κακοήθη νοσήματα, καθώς και σε ηλικιωμένους διαβητικούς. Το συνηθέστερο παθογόνο μικρόβιο είναι η *Pseudomonas aeruginosa*. Κατά την έναρξη της νόσου, ο ασθενής θα πρέπει να εισαχθεί στο νοσοκομείο για ενδοφλέβια χορήγηση ισχυρών αντιβιοτικών. Έπειτα θα ακολουθήσει αντιβίωση μακράς διάρκειας (2-4 μήνες). Σε μερικές περιπτώσεις μπορεί να απαιτηθεί και χειρουργική αντιμετώπιση (μαστοειδεκτομή και τυμπανοπλαστική).

Διάτρηση τυμπανικής μεμβράνης

Εκδηλώνεται με υποτροπιάζουσες φλεγμονές του μέσου ωτός, ωτόρροια και ενίοτε με πόνο. Η διάγνωση γίνεται με την ωτοσκόπηση. Οι περισσότερες διατρήσεις επουλώνονται αυτομάτως. Όσες παραμένουν, διορθώνονται χειρουργικά με τυμπανοπλαστική. Ο τύπος της τυμπανοπλαστικής τεχνικής που θα εφαρμοστεί από τον έμπειρο χειρουργό, θα εξαρτηθεί από το μέγεθος της διάτρησης και την κατάσταση των ακουστικών οσταρίων του μέσου ωτός που μεταφέρουν το ηχητικό κύμα. Αυτή στοχεύει να καταστήσει το αφτί στεγνό, να αποτρέψει την υποτροπή της φλεγμονής και να μειώσει την ακουστική αναπηρία. Η αντιμικροβιακή τοπική θεραπεία είναι ο βασικός τρόπος αντιμετώπισης της χρόνιας μέσης ωτίτιδας. Χρειάζεται επιμελής καθαρισμός και απομάκρυνση των εκκρίσεων από τον έξω ακουστικό πόρο, ώστε το τοπικό φάρμακο να εισέλθει στην τυμπανική κοιλότητα σε επαρκή ποσότητα. Η από του στόματος χορήγηση αντιβιοτικών έχει ελάχιστη αξία. Το θεραπευτικό σχήμα θα πρέπει να καλύπτει την

ψευδομονάδα και να διαρκέσει 3-4 εβδομάδες. Η χειρουργική επέμβαση συνίσταται στην κάλυψη του ελλείμματος της τυμπανικής μεμβράνης συνήθως με περιτονία, η οποία λαμβάνεται από τον κροταφίτη μυ (μυριγγοπλαστική) και στην αποκατάσταση της βλάβης των ακουστικών οσταρίων, είτε με τη χρησιμοποίηση των υπολειμμάτων των οσταρίων είτε άλλων προθέσεων. Υπάρχουν έξι τύποι τυμπανοπλαστικής:

► Τύπος I ή μυριγγοπλαστική. Αποκαθίσταται η τυμπανική μεμβράνη, ενώ η αλυσος των ακουστικών οσταρίων είναι κινητή και ακεραία. Αυτό μπορεί να γίνει με ενδοωτιαία ή με οπισθοωτιαία προσπέλαση. Το μόσχευμα μπορεί να τοποθετηθεί είτε στην έξω επιφάνεια της τυμπανικής μεμβράνης (overlay graft) είτε στην έσω επιφάνειά της (underlay graft) είτε συνδυαστικά. Η συνολική επιτυχία της μυριγγοπλαστικής ανέρχεται στο 85%. Στις επιπλοκές περιλαμβάνονται η αποτυχία (15%), ο τραυματισμός των οσταρίων, του προσωπικού νεύρου ή του έσω ωτός.

► Τύπος II. Λείπει η λαβή της σφύρας. Η τυμπανική μεμβράνη αποκαθίσταται με την τοποθέτηση του μόσχευματος επί του υπολοίπου της σφύρας και της μακράς αποφύσεως του άκμονα.

► Τύπος III. Η σφύρα και ο άκμονας έχουν αφαιρεθεί ή έχουν καταστραφεί από τη νόσο. Το μόσχευμα τοποθετείται επί της κεφαλής του αναβολέα.

► Τύπος IV. Υπάρχει μόνο η βάση του αναβολέα. Το μόσχευμα δεν καλύπτει τη βάση του αναβολέα, αλλά τοποθετείται στο ακρωτήριο, ώστε η στρογγυλή θυρίδα να βρίσκεται σε μια κοιλότητα που επικοινωνεί με την ευσταχιανή σάλπιγγα.

► Τύπος V. Η βάση του αναβολέα είναι καθηλωμένη. Γίνεται θυριδοποίηση του οριζοντίου ημικυκλίου σωλήνα.

► Τύπος VI. Η στρογγυλή θυρίδα μένει ακάλυπτη και το μόσχευμα τοποθετείται στο ακρωτήριο, ώστε να σχηματίζεται μια κοιλότητα με την ωοειδή θυρίδα.

Οξεία μέση ωτίτιδα

Πολύ συχνή πάθηση στα παιδιά, λόγω της ύπαρξης των αδενοειδών εκβλαστίσεων και της ρινοκολπίτιδας. Αρκετά συχνά μπορεί να προκαλέσει και διάτρηση τυμπάνου, που είναι και η συχνότερη επιπλοκή της μέσης ωτίτιδας. Η θεραπεία εκλογής είναι τα αντιβιοτικά ευρέος φάσματος.

Εκκρηκτική ωτίτιδα

Απαντά κυρίως στα παιδιά. Συχνά ακολουθεί ένα επεισόδιο οξείας μέσης ωτίτιδας, καθώς το υγρό μπορεί να παραμείνει στην κοιλότητα του μέσου ωτός στο 50% των

περιπτώσεων περισσότερο από ένα μήνα. Τελικά στο 10% των περιπτώσεων το υγρό παραμένει. Σε αυτή την περίπτωση χρειάζεται παρακέντηση τυμπάνου για την αφαίρεση του υγρού με ή χωρίς τοποθέτηση σωληνίσκων αερισμού για ένα εξάμηνο. Η μονόπλευρη εκκριτική ωτίτιδα στους ενήλικες χρήζει περαιτέρω διερεύνησης με ενδοσκοπήσι ρινός για τον αποκλεισμό απόφραξης της σύστοικης ευσταχιανής από όγκο στον ρινοφάρυγγα (η εκκριτική ωτίτιδα παρουσιάζεται αναλυτικότερα στη συνέχεια του κεφαλαίου).

Ατελεκτασία

Αποτελεί επιπλοκή της εκκριτικής μέσης ωτίτιδας. Η κατάσταση αυτή μπορεί να οδηγήσει στην καταστροφή των οσταρίων. Η θεραπεία είναι χειρουργική. Η τοποθέτηση σωληνίσκου αερισμού μέσου ωτός μακράς διάρκειας μπορεί αρχικά να βοηθήσει. Σε προχωρημένες περιπτώσεις αφαιρείται η ασθενική τυμπανική μεμβράνη και αντικαθίσταται από μόσχευμα.

Συγγενείς ανωμαλίες οσταρίων

Αφορά σε συγγενή έλλειψη ενός τμήματος ενός οσταρίου, έλλειψη ολόκληρου οσταρίου ή οσταρίων (σφύρα, άκμονας ή αναβολέας) και η οστέινη αγκύλωσή τους. Η θεραπεία εκλογής είναι η χειρουργική αποκατάσταση των οσταρίων, ενώ η χρήση ακουστικών βαρηκοΐας αποτελεί μια εναλλακτική λύση.

Διακοπή συνεχείας ακουστικής αλύσου

Μπορεί να υπάρχει με την τυμπανική μεμβράνη ανέπαφη και οφείλεται σε σπητική ή άσπητη νέκρωση ή σε κάκωση των οσταρίων του μέσου ωτός. Η θεραπεία είναι χειρουργική και αποσκοπεί στη δημιουργία ενός μηχανισμού που θα μεταφέρει τον ήχο από την τυμπανική μεμβράνη.

Καλοήθεις όγκοι

Πλήθος καλοήθων όγκων μπορούν να εκδηλωθούν ως βαρηκοΐα αγωγιμότητας. Οι συνθέστεροι είναι: το νευρίνωμα του προσωπικού νεύρου, οι πολύποδες, το χιμειοδέκτωμα ή παραγαγγλίωμα (Glomus Tympanicum Tumor). Η αντιμετώπιση είναι η χειρουργική εξαίρεσή τους.

Νοσήματα που προκαλούν οστεολυτικές βλάβες

Αφορούν σε νοσήματα όπως το μυέλωμα, η νόσος Paget (παραμορφωτική οστεΐτις), η ατελής οστεογένεση (Osteogenesis imperfecta ή σύνδρομο van der Hoeve-de Kleyn), η οστεοπέτρωση (γνωστή ως οστεομαρμάρωση ή νόσος των Albers-Schonberg) κ.ά. Η θεραπεία είναι η χειρουργική αποκατάσταση της ακοής από τον χειρουργό

ωτορινολαρυγγολόγο.

Τυμπανοσκλήρυνση

Χαρακτηρίζεται από το σχηματισμό σκληρών πλακών στην τυμπανική μεμβράνη και πιθανώς στο μέσο αφτί. Οφείλεται στην ανώμαλη επούλωση του τυμπάνου έπειτα από τραυματισμό και από επανειλημμένες οξείες ή χρόνιες φλεγμονές. Εφόσον χρειαστεί, αντιμετωπίζεται χειρουργικά με τυμπανοπλαστική.

Ωτοσκλήρυνση

Η νόσος αρχίζει ως διαταραχή του μεταβολισμού του οστού και προσβάλλει τον οστέινο λαβύρινθο (ωτική κάψα). Προοδευτικά καθλώνεται η βάση του αναβολέα και εγκαθίσταται βαρηκοΐα αγωγιμότητας. Ο γενετικός παράγων ευθύνεται για την εκδήλωση της νόσου σε περισσότερα άτομα της ίδιας οικογένειας. Αν ο ένας από τους γονείς πάσχει από ωτοσκλήρυνση, οι πιθανότητες τα παιδιά του να την εμφανίσουν είναι περίπου 20%. Συνδεύεται από εμβοές (σε ποσοστό >75%). Εκδηλώνεται συνήθως αμφίπλευρα, αλλά ασύμμετρα. Η χειρουργική αντιμετώπιση είναι η θεραπεία εκλογής που εφαρμόζεται από έμπειρο ωτορινολαρυγγολόγο. Αυτός θα επιλέξει την αναβολεκτομή ή την αναβολοτομή ανάλογα με την πείρα του. Και στις δύο περιπτώσεις, ο ωτοσκληρυντικός αναβολέας αντικαθίσταται με πρόθεση στοχεύοντας στη δημιουργία ενός μηχανισμού που θα μεταφέρει τον ήχο από την τυμπανική μεμβράνη στο έσω ουσ. Σε περίπτωση που ο ασθενής δεν μπορεί ή δεν θέλει να χειρουργηθεί μπορεί να δοκιμάσει Sodium Fluoride από του στόματος (χωρίς σίγουρα αποτελέσματα) ή και ακουστικά βαρηκοΐας.

Χολοστεάτωμα

Το χολοστεάτωμα μπορεί να παρομοιαστεί με μια κύστη που περιβάλλεται από δέρμα. Αυτή αυξάνεται σε μέγεθος, εκκρίνει διάφορα ένζυμα και επεκτείνεται καταστρέφοντας τους γύρω ιστούς, όπως και τα οστά προκαλώντας βαρηκοΐα αγωγιμότητας. Διακρίνεται σε συγγενές και επίκτητο. Το συγγενές είναι σπάνιο και συνιστά περίπου το 2% των χολοστεατωμάτων του κροταφικού οστού. Στο 3% των περιπτώσεων είναι αμφίπλευρο. Η συχνότητά του αυξάνεται μετά την ηλικία των 6 ετών. Το επίκτητο χολοστεάτωμα είναι σπανιότερο στη μεγάλη ηλικία. Οι επιπλοκές είναι πολλές και σοβαρές αν δεν αντιμετωπιστεί εγκαίρως. Πρόκειται για ενδοκροταφικές επιπλοκές (ίλιγγος, παράλυση προσωπικού κ.ά.) και ενδοκρανιακές (μηνιγγίτιδα, εγκεφαλικό απόστημα κ.ά.). Η θεραπεία είναι χειρουργική. Όταν σχηματιστεί ένα χολοστεάτωμα, αποκλείεται να

υποχωρήσει μόνο του. Η επέμβαση εκλογής είναι η μαστοειδεκτομή, η οποία συνδυάζεται με τυμπανοπλαστική. Η εγχείρηση έχει σκοπό την εκρίζωση της νόσου και την αποκατάσταση της ακοής. Αυτό σε μερικές περιπτώσεις μπορεί να γίνει σε δύο στάδια. Η επιτυχία της επέμβασης είναι ευθέως ανάλογη με την πείρα του χειρουργού.

Εκκριτική ωτίτιδα: αίτια - αντιμετώπιση

Η εκκριτική μέση ωτίτιδα είναι νόσος που χαρακτηρίζεται από συλλογή υγρού στο μέσο ους, χωρίς όμως την ύπαρξη συμπτωμάτων και σημείων οξείας λοίμωξης ή διάτρηση του τυμπανικού υμένα. Η εκκριτική ωτίτιδα μπορεί να ταξινομηθεί ως εξής:

- ▶ Οξεία ελαφρά, μέτρια ή σοβαρή εκκριτική ωτίτις (χρονική διάρκεια μικρότερη των 3 εβδομάδων).
- ▶ Υποξεία ελαφρά, μέτρια ή σοβαρή εκκριτική ωτίτις (χρονική διάρκεια μεταξύ 3 εβδομάδων και 3 μηνών).
- ▶ Χρόνια ελαφρά, μέτρια ή σοβαρή εκκριτική ωτίτις (χρονική διάρκεια μεγαλύτερη των 3 μηνών).

Η εκκριτική ωτίτιδα αποτελεί μια εξαιρετικά συχνή νοσολογική κατάσταση στον παιδικό πληθυσμό, από τον 7ο μήνα της ζωής μέχρι περίπου τα 6 χρόνια. Αποτελεί μάλιστα το συχνότερο αίτιο παροδικής απώλειας της ακοής στα παιδιά. Υπολογίζεται ότι η συχνότητα της αμφοτερόπλευρης ύπαρξης υγρού στο μέσο αφτί φτάνει το 34% κατά τον 8ο μήνα της ζωής, υποχωρώντας ωστόσο περίπου στο 10% στην ηλικία των 5 ετών. Αθροιστικά η μέση διάρκεια παρουσίας υγρού στα 2 πρώτα χρόνια της ζωής υπολογίζεται στους 5 μήνες (20% του χρόνου). Παρά το γεγονός όμως αυτό, μόνο το 5% των παιδιών παρουσιάζουν εμμένουσα κατάσταση. Η επίπτωση της εμφάνισης υγρού και στα δύο αφτιά στον πληθυσμό των παιδιών αυτών, κυμαίνεται από 10% περίπου κατά τους καλοκαιρινούς μήνες έως πάνω από 20% κατά τους χειμερινούς.

Αρκετές καταστάσεις πιστεύεται ότι προδιαθέτουν στην εμφάνιση εκκριτικής ωτίτιδας. Η δυσλειτουργία της ευσταχιανής σάλπιγγας θεωρείται μια από τις σημαντικότερες αιτίες και μπορεί να εμφανιστεί ως αποτέλεσμα απόφραξης (λειτουργικής, μηχανικής ή συνδυασμού αυτών) ή ανώμαλης διαβατότητας. Λειτουργική απόφραξη παρατηρείται στα νήπια και στα μικρά παιδιά, διότι η αντοχή του υποστηρικτικού χόνδρου του αυλού της είναι μικρότερη ή και η λειτουργικότητα του τείνοντος την υπερώα μυός δεν είναι πλήρης. Η μόνιμη λειτουργική απόφραξη της ευσταχιανής σάλπιγγας θεωρείται ότι είναι το αίτιο των

επανελημμένων επεισοδίων εκκριτικής ωτίτιδας σε παιδιά με υπερωιοσιστία (ακόμα και στη μορφή υποβλεννογονίου λυκοστόματος με δισχιδή σταφυλή).

Η μηχανική απόφραξη διακρίνεται σε ενδογενή και εξωγενή. Η ενδογενής μηχανική απόφραξη είναι συνήθως αποτέλεσμα φλεγμονής, λόγω λοίμωξης του ανωτέρου αναπνευστικού ή αλλεργίας. Η εξωγενής μηχανική απόφραξη μπορεί να οφείλεται σε όγκους του ρινοφάρυγγα ή σε αδενοειδείς εκβλαστήσεις. Ως αίτια δυσλειτουργίας της ευσταχιανής σάλπιγγας έχουν αναφερθεί επίσης συγγενείς, τραυματικές, νεοπλασματικές, μεταβολικές και απομυελινωτικές παθήσεις, ενώ υπάρχουν και περιπτώσεις που χαρακτηρίζονται ως ιδιοπαθείς. Νεότερα δεδομένα έχουν ενοχοποιήσει και μια σειρά άλλων παραγόντων για την εμφάνιση εκκριτικής ωτίτιδας, όπως βιομεμβράνες, καταστροφή του βλεννογόνου του ανώτερου αναπνευστικού από λοιμώξεις ή περιβαλλοντικούς παράγοντες, σύνδρομο δυσκινησίας κροσσών, ανεπάρκεια του επιφανειοδραστικού παράγοντα της ευσταχιανής σάλπιγγας και ορμονικές διαταραχές. Επίσης έχουν βρεθεί γενετικοί παράγοντες που σχετίζονται με την εμφάνιση εκκριτικής ωτίτιδας και αφορούν είτε μείωση στις διαστάσεις σκελετικών παραμέτρων και μαλακών μορίων του ρινοφάρυγγα είτε εμφάνιση συγγενών ανοσοανεπαρκειών. Κοινωνικοί παράγοντες που θεωρείται ότι προδιαθέτουν στην εμφάνιση εκκριτικής ωτίτιδας είναι η οικονομική κατάσταση της οικογένειας και η παρακολούθηση παιδικού σταθμού, ενώ στους ανεξάρτητους προδιαθεσικούς παράγοντες περιλαμβάνονται επίσης η έλλειψη μητρικού θηλασμού, η χρήση θηλάστρου, το παθητικό κάπνισμα και η εποχικότητα.

Η παραμονή υγρού στην κοιλότητα του μέσου ωτός επί 3-4 μήνες αμφοτερόπλευρα ή 6 μήνες μονόπλευρα αποτελεί συνήθως ένδειξη για περαιτέρω αντιμετώπιση του παιδιού με εκκριτική ωτίτιδα. Πράγματι, η επιμονή του υγρού και στα 2 αφτιά που συνοδεύεται από ακουστική οξύτητα χειρότερη των 25-30 dB στα 0,5, 1, 2 και 4 kHz στο καλύτερο αφτί θα πρέπει να αντιμετωπίζεται με τοποθέτηση σωληνίσκων αερισμού. Το ίδιο θα πρέπει να συμβαίνει αν υπάρχουν σημεία επηρεασμού της γλωσσικής ανάπτυξης ή και της σχολικής απόδοσης του παιδιού. Χρήσιμος κατά το χρόνο της επέμβασης είναι και ο έλεγχος των αδενοειδών εκβλαστήσεων. Η διενέργεια αδενοτομής κατά το χρόνο της τοποθέτησης σωληνίσκων αερισμού μειώνει την πιθανότητα υποτροπής της εκκριτικής ωτίτιδας. Θεωρείται γενικά ότι στη μέγιστη πλειονό-

τητα των παιδιών η τοποθέτηση ενός ζεύγους σωληνίσκων αερισμού είναι αρκετή. Πάντως, περίπου το 25% των παιδιών που πρέπει να χειρουργηθούν, θα χρειαστεί να λάβει περισσότερα από ένα ζεύγη σωληνίσκων.

Σε παιδιά με υπερωισχιστία και σύνδρομο Down, η επιμονή, αλλά και η υποτροπή της εκκριτικής ωτίτιδας

είναι συχνές. Σε αυτά τα παιδιά μπορεί να επιχειρηθεί η τοποθέτηση σωληνίσκων αερισμού μακράς διάρκειας παραμονής (T-tubes) ή ακόμα και η προσωρινή χρήση ακουστικού βαρηκοΐας (ειδικά σε συστήματα υγείας στα οποία τα τελευταία προσφέρονται δωρεάν, όπως π.χ. το NHS).

Abstract

Artopoulos MN, Vlastarakos PV. Conductive hearing loss: Causes and management. *Iatrika Analekta* 2014; 1: 1081-1085

► Any problem in the external ear canal or middle ear that prevents sound from being properly conducted, results in a conductive hearing loss. Conductive hearing losses are usually mild or moderate in degree, ranging from 25 to 65 decibels. In some cases, a conductive hearing loss can be temporary. Depending on the specific cause of the problem, medication or surgery can help.

► Otitis media with effusion (OME) is characterized by the presence of fluid within the middle ear cavity, without symptoms and signs which would normally indicate acute infection or tympanic membrane perforation. Eustachian tube dysfunction is a major cause of OME, either due to obstruction, or abnormal patency. The cut-off criterion to define persistent OME that may need surgical treatment has been put to an interval of 4 months, when persistent hearing loss or other signs and symptoms are present. Surgical management of OME includes grommet insertion with or without adenoidectomy. In certain subpopulations of children (cleft palate, Down's syndrome) a watchful waiting policy or the insertion of long-term ventilation tubes may be required.

Βιβλιογραφία

1. Αδαμόπουλος Γ. *Ωτορινολαρυγγολογία και χειρουργική κεφαλής και τραχήλου*. 2η έκδοση. 2006
2. Northern J, Downs M. *Hearing in Children (5th Edition)*. Chapter 3: Otitis Media and Chapter 4: Medical Aspects of Hearing Loss. Lippincott Williams and Wilkins, Baltimore, MD. Stach, B.A. 2002.
3. *Clinical Audiology: An Introduction*. Chapter 3: The Nature of Hearing Impairment. Plural Publishing Group, Inc. San Diego, CA, 2008.
4. American Speech-Language-Hearing Association. *Type, Degree and Configuration of Hearing Losses*. <http://www.asha.org/public/hearing/disorders/types.htm>.
5. eHealthMD. *Different types of Hearing Loss*. http://www.ehealthmd.com/library/hearingloss/HL_types.html.
6. Bluestone CD, Klein JO. *Otitis Media in Infants and Children*. W.B. Saunders Co., Philadelphia 2001, pp. 68-73.
7. Midgley EJ, Dewey C, Pryce K, et al. *The frequency of otitis media with effusion in British pre-school children: a guide for treatment*. *Clin Otolaryngol* 2000; 25: 485-491.
8. Paradise JL, Rockette HE, Colborn K, et al. *Otitis media in 2253 Pittsburg-area infants: prevalence and risk factors during the first two years of life*. *Pediatrics* 1997; 99: 318-333.
9. McCormick B. (ed). *Pediatric audiology 0-5 years*. Whurr Publishers, London 1993, p. 79.
10. Vlastarakos PV, Nikolopoulos TP, Maragoudakis P, et al. *Biofilms in ear, nose, and throat infections: how important are they?* *Laryngoscope* 2007; 117: 668-673.
11. Τσακανίκος Μ. *Εκκριτική ωτίτιδα στα παιδιά - παθογένεση*. *Ελληνική ακουολογία - νευρωτολογία*. 2003; 13-15.
12. Maw AR. *Development of tympanosclerosis in children with otitis media with effusion and ventilation tubes*. *J Laryngol Otol*. 1991; 105: 614-617.
13. Βλασταράκος ΠΒ, Νικολόπουλος Θ, Μαραγκουδάκης Π. et al. *Εκκριτική ωτίτιδα και μαθησιακές δυσκολίες κατά τη σχολική ηλικία*. *Ελληνική Ωτορινολαρυγγολογία - Χειρουργική Κεφαλής και Τραχήλου*, 2005.
14. NICE clinical guidelines. *Surgical management of otitis media with effusion in children*. Feb. 2008. <http://www.guidance.nice.org.uk/cg60>
15. Αδαμόπουλος Γ. *Ωτορινολαρυγγολογία και χειρουργική κεφαλής και τραχήλου*. Εκδόσεις Πασχαλίδη, Αθήνα, 2001.

Ωτοσκλήρυνση

Δρ Εμμανουήλ Χατζημανώλης

Ωτορινολαρυγγολόγος - Χειρουργός Κεφαλής και Τραχήλου, Δ/ντής Κλινικής Κεφαλής και Τραχήλου ΥΓΕΙΑ

EHatimanolis@hygeia.gr

Η ωτοσκλήρυνση είναι μία από τις συνηθέστερες αιτίες βαρηκοΐας. Η βαρηκοΐα μπορεί να είναι τύπου αγωγιμότητας, κατά την οποία διακόπτεται η αγωγή του ηχητικού ερεθίσματος προς τον κοχλία και το ακουστικό νεύρο. Τούτο οφείλεται στην καθήλωση της πλάκας του αναβολέα από ένα παθολογικό ιστό (ωτοσκληρυντικός ιστός) που αναπτύσσεται στην περιφέρειά της. Εκτός αυτού, μπορεί επίσης να προκαλέσει και βαρηκοΐα αντιλήψεως όταν προσβληθεί η ωτική κάψα, αλλά και μικτή βαρηκοΐα. Μπορεί να προσβληθεί το ένα αφτί ή και τα δύο (75%-80%). Εμφανίζεται σπανιότερα στις μικρές ηλικίες (νεανική ωτοσκλήρυνση), όμως η συνηθέστερη ηλικία κατά την οποία εμφανίζονται τα συμπτώματα είναι μεταξύ 20 και 30 ετών.

Κλινικώς έκδηλη νόσος απαντά στο 0,5%-2% του πληθυσμού και μπορεί να συνοδεύεται από εμβοές, ιλίγγους και αίσθημα πληρότητας του πάσχοντος ωτός. Οι πάσχοντες μπορεί να αναφέρουν ότι ακούνε καλύτερα σε θορυβώδες περιβάλλον (παράκουση του Willis).

Η εξέλιξή της επηρεάζεται και επιδεινώνεται από διαφόρους παράγοντες όπως το έντονο stress, η εγκυμοσύνη, η έμμηνος ρύση και η εμμηνόπαυση. Είναι δύο φορές συχνότερη στις γυναίκες. Προσβάλλει συχνότερα λευκά άτομα (8%-10% περίπου αυτών).

Ο βαθμός της βαρηκοΐας και γενικώς η εξέλιξή της ποικίλλουν ευρέως από άτομο σε άτομο. Σπανίως φθάνει στην πλήρη κώφωση. Εντούτοις, μια από τις πλέον συνήθεις αιτίες μεγάλης βαρηκοΐας που οδήγησε στην τοποθέτηση κοχλιακού εμφυτεύματος είναι η κοχλιακή ωτοσκλήρυνση.

Αιτιολογία

Η διαταραχή του μεταβολισμού του οστού που προσβάλλει τον οστέινο λαβύρινθο (ωτική κάψα) αποτελεί την παθολογική εκείνη διεργασία που οδηγεί στη δημιουργία του ωτοσκληρυντικού ιστού που ευθύνεται για τη δημιουργία της νόσου. Η πλάκα του αναβολέα ακινητοποιείται προοδευτικά με αποτέλεσμα την εμφάνιση βαρηκοΐας. Εκτός από αυτή τη θέση, ωτοσκληρυντικές εστίες μπορούν να αναπτυχθούν πλησίον του ενδοστέου του υμενώδους λαβυ-

ρίνθου προκαλώντας την κοχλιακή μορφή της νόσου που χαρακτηρίζεται από νευροαισθητήριο βαρηκοΐα και διαταραχές της ισορροπίας, όπως προηγουμένως αναφέρθηκε.

Οι επικρατέστερες θεωρίες της ερμηνείας της νόσου είναι οι ακόλουθες:

1. Πρόκειται για κληρονομική νόσο μεταβιβαζόμενη κατά τον αυτοσωματικό επικρατούντα χαρακτήρα με μεταβλητή διεισδυτικότητα. Αυτό σημαίνει ότι ένα άτομο μπορεί να κληρονομήσει σε ποσοστό 50% το γονίδιο αν ο ένας γονέας το έχει, αλλά δεν είναι βέβαιο ότι θα αναπτύξει συμπτώματα.
2. Μια άλλη θεωρία αποδίδει την ωτοσκλήρυνση σε επιμένουσα φλεγμονή του οστού, που κατάγεται από την ωτική κάψα, οφειλόμενη στον ιό της ιλαράς.
3. Μια τρίτη θεωρία πιστεύει ότι αποτελεί έκφραση χημικής αυτοανοσίας του τύπου II κολλαγόνου. Σε μια οικογένεια με ωτοσκλήρυνση βρέθηκε μετάλλαξη σε ένα γονίδιο του κολλαγόνου και ταυτόχρονα αντισώματα κατά του κολλαγόνου, γεγονός που υποδηλώνει την ύπαρξη αυτοάνοσου μηχανισμού. Μια πρόσφατη συστηματική αναθεώρηση κατέληξε στο συμπέρασμα ότι τα περισσότερα στοιχεία συνδέουν την αιτιολογία της ωτοσκλήρυνσης με αυτοανοσία.

Παθολογοανατομικά η ωτοσκλήρυνση εμφανίζεται μόνο σε ανθρώπινα κροταφικά οστά. Ιστολογική ωτοσκλήρυνση, δηλαδή ωτοσκλήρυνση που βρίσκεται μόνο με μικροσκοπική εξέταση, αλλά δεν έχει κανένα σύμπτωμα, εμφανίζεται σε έναν στους δέκα λευκούς (καυκάσια φυλή) στις Ηνωμένες Πολιτείες. Κλινικά συμπτωματική ωτοσκλήρυνση με απώλεια ακοής εμφανίζεται σε ένα στους δέκα ασθενείς που παρουσιάζουν ιστολογική ωτοσκλήρυνση.

Κλινική εξέταση και διάγνωση

Η ύπαρξη βαρηκοΐας αγωγιμότητας σε ένα άτομο με ακέραια τυμπανική μεμβράνη, ιδιαίτερα αν υπάρχει κληρονομικό ιστορικό, εγείρει την υποψία ωτοσκλήρυνσης. Η βαρηκοΐα αγωγιμότητας κλινικά διαπιστώνεται με την εξέταση με τα διαπασών διαφόρων συχνοτήτων. Το διαπασών, συνήθως 512 Hz, δονείται και τοποθετείται διαδοχικά μπροστά από

το πτερύγιο και εν συνεχεία εφάπτεται η βάση του πίσω στη μαστοειδή απόφυση (δοκιμασία Rinne).

Φυσιολογικά θα πρέπει ο εξεταζόμενος να ακούει καλύτερα μπροστά στο αφτί. Αν ακούει πίσω διά μέσου των οστών (αρνητικό Rinne), τότε πρόκειται για βαρηκοΐα αγωγιμότητας. Επίσης το διαπασών, όταν δονείται και τοποθετείται στο ριζορρήνιο, ο ασθενής το ακούει δυνατώτερα στο πάσχω ουσ (δοκιμασία Weber). Η ακοολογική εξέταση συμπληρώνεται με το ακοόγραμμα, το τυμπανόγραμμα, το αντανακλαστικό του αναβολέος και με φωνητική ακοομετρία. Το ακοόγραμμα είναι χαρακτηριστικό εμφανίζοντας χάσμα μεταξύ της οστέινης και της αέρινης οδού και τη χαρακτηριστική πτώση της οστέινης στα 1.000 ή 2.000 Hz (εντομή του Carhart). Η εντομή αυτή εξαφανίζεται έπειτα από επιτυχή χειρουργική επέμβαση (αναβολεκτομή ή αναβολοτομή).

Στην κοχλιακή ωτοσκλήρυνση δεν υπάρχει χάσμα, αλλά προοδευτική πτώση στις υψηλές συχνότητες, ενώ στη μικτή έχουμε και πτώση και χάσμα μεταξύ οστέινης και αέρινης οδού. Στη φωνητική ακοομετρία η διάκριση των λέξεων στην ωτοσκλήρυνση του αναβολέα είναι 100%, ενώ βαίνει μειούμενη ανάλογα με την προσβολή του κοχλία. Το τυμπανόγραμμα είναι μέσα στα φυσιολογικά πλαίσια, με την κορυφή του όμως χαμηλότερα από τη συνήθη, και αυτό αποτελεί ένα στοιχείο σχετιζόμενο με την καθήλωση του αναβολέα. Το αντανακλαστικό του αναβολέα δεν εκλύεται ή είναι μειωμένο.

Σε νεαρά άτομα και στη φάση της έξαρσης της ωτοσκληρυντικής διαδικασίας μπορεί να υπάρχει έντονη ερυ-

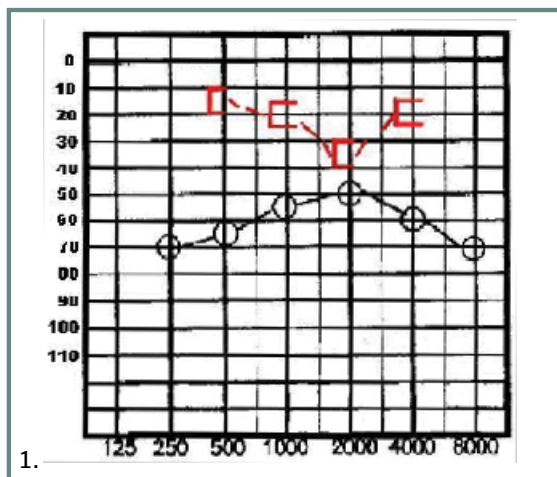
θρά κηλίδα αντιστοιχούσα στην περιοχή του ακρωτηρίου (κηλίδα Schwartze). Τέλος, στη CT λιθοειδών υψηλής ευκρίνειας, μπορεί να απεικονιστούν οι ωτοσκληρυντικές αλλοιώσεις. Διαφορική διάγνωση θα πρέπει να γίνει από διάφορες άλλες, σπανιότερες όμως, αιτίες καθήλωσης των οσταρίων συγγενούς αιτιολογίας ή στο πλαίσιο διαφόρων παθολογικών συνδρόμων που προσβάλλουν και την περιοχή των λιθοειδών.

Θεραπεία

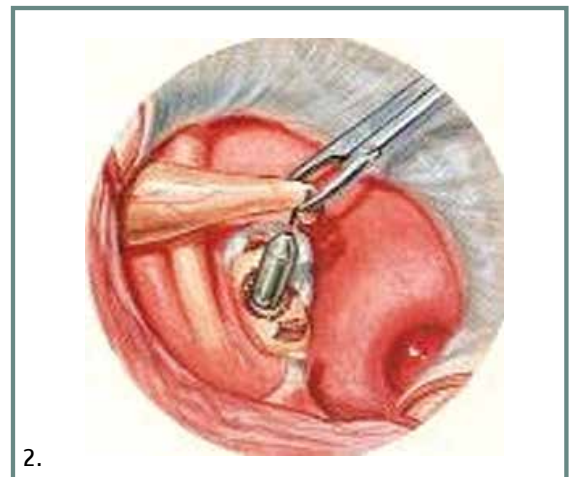
Στις περιπτώσεις στις οποίες η βαρηκοΐα είναι μικρή και η ακοή του ασθενούς είναι βρίσκεται σε ανοικτό επίπεδο, συνιστάται παρακολούθηση. Το ίδιο ισχύει και για τον ασθενή με μονόπλευρη βαρηκοΐα που δεν τον απασχολεί η μη στερεοφωνική αντίληψη του ήχου. Από πλευράς φαρμακευτικής συνιστάται από πολλούς η λήψη σκευάσματος φθοριούχου νατρίου (SodiumFluoride). Δεν υπάρχει όμως συμφωνία στην αποτελεσματικότητα της θεραπείας αυτής. Σε κάποιες κλινικές μελέτες φαίνεται ότι το φθοριούχο νάτριο αναχαιτίζει την πρόοδο της ωτοσκλήρυνσης, ιδιαίτερα στη φάση των εξάρσεων. Πρέπει όμως να λαμβάνεται μακροχρόνια, για τουλάχιστον δύο χρόνια, σε συνδυασμό με βιταμίνη D και ασβέστιο.

Μια άλλη λύση είναι η χρήση ακουστικού βαρηκοΐας. Η λύση αυτή δεν γίνεται εύκολα αποδεκτή, ιδιαίτερα σε νέα άτομα. Όμως, είναι η μοναδική αλλά και ενδεικνυόμενη λύση σε κοχλιακές μορφές ωτοσκλήρυνσης.

Η εγχείρηση είναι η καλύτερη λύση, όταν βέβαια μπορεί να εφαρμοστεί, συνιστάται σε περιπτώσεις στις οποίες



Εικ. 1. Τυπικό ακοόγραμμα ωτοσκλήρυνσης αναβολέως στα 2.000 Hz (εντομή του Carhart).



Εικ. 2. Εγχείρηση αναβολοτομής. Διακρίνεται η αντικατάσταση του αναβολέα με ειδική πρόσθεση.

υπάρχει βαρνηκοΐα αγωγιμότητας με καθήλωση του αναβολέα. Συνίσταται στην πλήρη αφαίρεση του καθηλωμένου οσσταρίου πλήρως (αναβολεκτομή), σε κάλυψη της ανοικτής ωοειδούς θυρίδας με μόσχευμα συνδετικού ιστού ή λίπους ή τοιχώματος φλέβας και τοποθέτηση ειδικής πρόθεσης στο μακρό σκέλος του άκμονα που εφάπτεται του μοσχεύματος της θυρίδας. Έτσι αποκαθίσταται η μετάδοση του ηχητικού κύματος στον κοχλία. Επίσης είναι δυνατόν να αφαιρεθούν μόνο τα σκέλη του αναβολέα και στην πλάκα να διανοιγεί μια οπή στην οποία εισέρχεται η βάση ειδικής πρόθεσης

Η βελτίωση της ακοής επιτυγχάνεται στο 90%-95%, ενώ σε πολλές περιπτώσεις ο ασθενής απαλλάσσεται από την εμβοή. Κατάλληλος για επέμβαση ασθενής είναι

εκείνος που έχει χάσμα μεγαλύτερο των 25 dB και ουδό ακοής κάτω των 35 dB, η δε δοκιμασία Rinne είναι αρνητική, τουλάχιστον με τον τονοδότη των 512 Hz. Από πλευράς ηλικίας δεν υπάρχει ιδιαίτερη αντένδειξη. Όταν η βαρνηκοΐα είναι αμφίπλευρη επιλέγεται το χειρότερο αφτί, ενώ απαγορεύεται να χειρουργηθεί το μοναδικό αφτί που ακούει όταν το άλλο είναι κωφό. Επίσης, πρέπει να αποφεύγεται η επέμβαση σε ασθενείς που παρουσιάζουν ιλίγγους και είναι σε οξεία φάση, διότι η πιθανότητα μετεγχειρητικής κώφωσης είναι σοβαρή. Τέλος, υπάρχουν ασθενείς με μικτή ωτοσκλήρυνση που με την εγχείρηση δεν αναμένεται να ακούσουν, αλλά η αποκατάσταση της αγωγής του ήχου με την επέμβαση βοηθά στην καλύτερη απόδοση του ακουστικού βαρνηκοΐας.

Abstract

Hatzimanolis E. *Otosclerosis*. *Iatrika Analekta* 2014; 1: 1086-1088

Otosclerosis is one of the most common causes of hearing loss (HL). The HL is conductive, due to the interruption of the sound transmission towards the inner ear. It stems from the fixation of the stapes footplate by a pathologic tissue (otosclerotic tissue) at its periphery. If the otic capsule is also involved in the pathology, sensorineural or mixed type of HL can be developed. One or both (75%-80%) ears can be affected. It is less common in younger ages (juvenile otosclerosis); the peak incidence is between 20- 30 years of age. Treatment is surgical (stapedectomy or stapedotomy), while in cases of cochlear otosclerosis a hearing aid is recommended.

Βιβλιογραφία

1. Arnold W, Busch R, Arnold A, et al. *The influence of measles vaccination on the incidence of otosclerosis in Germany*. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2007; 264: 741-748.
2. Karosi T, et al. *Otosclerosis: an autoimmune disease?* *Autoimmunity reviews* 2009; 9: 95-101.
3. Manolidis S, Alford RL, Smith RJ, et al. *Do the genes that cause otosclerosis reduce susceptibility to otitis media?* *Otology & neurotology: official publication of the American Otological Society, American Neurotology Society [and] European Academy of Otology and Neurotology* 2003; 24: 868-871.
4. Mousoulidis I, Axon P, Baguley D, et al. *A review on the genetics of otosclerosis*. *Clinical otolaryngology: official journal of ENT-UK; official journal of Netherlands Society for Oto-Rhino-Laryngology & Cervico-Facial Surgery* 2007; 32: 239-247.
5. Niedermeyer HP, Arnold W. *Etiopathogenesis of otosclerosis*. *ORL; journal for oto-rhino-laryngology and its related specialties* 2002; 64: 114-119.
6. Psillas G, Kyriafinis G, Constantinidis J, et al. *Far-advanced otosclerosis and cochlear implantation*. *B-Ent* 2007; 3: 67-71.
7. Nadol JB. *Otosclerosis: clinical aspects and management*. *Audio-Digest Otolaryngology* 31, #2, 1988.

Αντί επιλόγου: Με το βλέμμα στο μέλλον - γονιδιακή θεραπεία και μεταμόσχευση βλαστοκυττάρων στην αντιμετώπιση της νευροαισθητήριας βαρηκοΐας

Δρ Πέτρος Β. Βλασταράκος, MD, MSc, PhD, IDO-HNS (Eng.)
Χειρουργός Ωτορινολαρυγγολόγος, Επιμελητής ΩΡΛ Κλινικής ΜΗΤΕΡΑ
pevlast@hotmail.com

Το κλειδί για τη μελλοντική θεραπεία της νευροαισθητήριας βαρηκοΐας βρίσκεται στην αποκατάσταση της φυσιολογικής λειτουργίας των έσω τριχωτών κυττάρων, είτε μέσα από την αναγέννηση του φυσιολογικά τελικά διαφοροποιημένου ωτικού επιθηλίου είτε έπειτα από μεταμόσχευση αρχέγονων κυττάρων (stem cells), τα οποία στη συνέχεια θα μπορούσαν να διαφοροποιηθούν σε τριχωτά.

Σε ό,τι αφορά την πρώτη διαδικασία θα πρέπει να σημειωθεί ότι η τελική μίτωση στο έσω ους ελέγχεται σε μοριακό επίπεδο από την έκφραση του p27kip1 αναστολέα κινάσης. Η ρύθμιση του p27kip1 κατά τη φάση της μεταγραφής είναι ο βασικός καθοριστής του τελικού αριθμού των προγονικών κυττάρων των τριχωτών, αλλά και των υποστηρικτικών κυττάρων. Έτσι, η απελευθέρωση από τον επαγόμενο από τον p27kip1 κυτταρικό κύκλο θα μπορούσε να επιτρέψει τον πολλαπλασιασμό των υποστηρικτικών κυττάρων στον πλήρως σχηματισμένο οργανισμό. Η χορήγηση αυξητικών παραγόντων επίσης θα μπορούσε να επάγει τον κυτταρικό πολλαπλασιασμό, αλλά και διαφοροποίηση. Από την άλλη, ο παράγοντας ρύθμισης της μεταγραφής Math1 έχει αποδειχτεί ικανός και αναγκαίος για την παραγωγή αισθητικών κυττάρων του ωτικού επιθηλίου. Υπάρχουν στοιχεία ότι ο Math1 μπορεί να συμβάλει στην αποκατάσταση της φυσιολογικής αρχιτεκτονικής του οργάνου του Corti μέσω μεταμόρφωσης μη αισθητικών κυττάρων σε τριχωτά οδηγώντας σε κλινικά μετρήσιμη βελτίωση του ακουστικού ουδού.

Η μεταμεταγραφική ρύθμιση της γονιδιακής έκφρασης μέσω RNAi προσέφερε ακόμη ένα μηχανισμό στοχευμένης θεραπείας του έσω ωτός στο μοριακό επίπεδο. Το βασικό πλεονέκτημά της είναι ότι αποτελεί τμήμα μιας φυσιολογικής και διατηρημένης κατά την εξέλιξη διαδικασίας, που μπορεί να χρησιμοποιηθεί στοχευμένα για τον περιορισμό της έκφρασης συγκεκριμένων γονιδίων, σε φάση τόσο έρευνας, όσο και κλινικών εφαρμογών.

Σε ό,τι αφορά τη μεταμόσχευση αρχέγονων βλαστοκυττάρων για την αποκατάσταση του ωτικού επιθηλίου, τρία

κυρίως είδη θα μπορούσαν να χρησιμοποιηθούν: τα εμβρυϊκά βλαστοκύτταρα, βλαστοκύτταρα και αρχέγονα κύτταρα από το ίδιο το όργανο-στόχο, δηλαδή το έσω ους, καθώς και βλαστοκύτταρα άλλης ιστικής προέλευσης, όπως επαχθέντα πολυδύναμα βλαστοκύτταρα, νευρικά βλαστοκύτταρα, ή βλαστοκύτταρα του αιμοποιητικού ιστού.

► Το βασικό χαρακτηριστικό των εμβρυϊκών βλαστοκυττάρων είναι το γεγονός ότι είναι πολυδύναμα (pluripotent) και μπορούν θεωρητικά να διαφοροποιηθούν σε οποιοδήποτε άλλο κύτταρο του οργανισμού. Σε ό,τι αφορά το έσω αφτί, η ιδιότητά τους αυτή οδήγησε στο σχηματισμό προγονικών κυττάρων του ακουστικού επιθηλίου στο εργαστήριο. Έχει παρατηρηθεί επίσης ότι οι νευρώνες από τα εμβρυϊκά βλαστοκύτταρα μπορούν δυναμικά να σχηματίσουν συνάψεις και να οδηγήσουν σε επανανεύρωση το ακουστικό επιθήλιο. Ωστόσο, τα εμβρυϊκά βλαστοκύτταρα δεν έχουν αποδειχτεί ικανά να σχηματίσουν τελικά ώριμα τριχωτά κύτταρα.

► Σε ό,τι αφορά τα βλαστοκύτταρα και αρχέγονα κύτταρα που προέρχονται από το έσω ους, το πλεονέκτημά τους συνίσταται στη λειτουργική τους σχέση και συνάφεια με τον κοχλία, που θα μπορούσε να συμβάλει στην αποκατάσταση τόσο των τριχωτών κυττάρων όσο και των νευρώνων του ακουστικού νεύρου.

► Τα νευρικά βλαστοκύτταρα είναι μεν επαχθέντα πολυδύναμα (multipotent), αλλά μπορούν να διαφοροποιηθούν σε οποιοδήποτε άλλο κύτταρο νευρικής προέλευσης κύτταρο του οργανισμού. Η μεταμόσχευση αυτών των κυττάρων στο έσω ους έχει ως αποτέλεσμα την επιβίωση και τη μετανάστευσή τους προς λειτουργικά χρήσιμες δομές, όπως και την απόκτηση φαινοτύπων έσω και έξω τριχωτών κυττάρων. Δυστυχώς όμως η επιβίωση των κυττάρων αυτών στο έσω ους μειώνεται δραματικά μετά την παρέλευση λίγων ημερών. Ανάλογες ικανότητες διαφοροποίησης έχουν επιδείξει και βλαστοκύτταρα του μυελού των οστών, τα οποία πέραν της διαφοροποίησης και μετανάστευσής τους σε κοχλίες που έχουν υποστεί βλάβη, έχουν και το θεωρητικό πλεο-

νέκτημα της μη διεγερσης του ανοσοποιητικού, αφού είναι αυτόλογα μοσχεύματα. Τέλος, τα επαχθέντα πολυδύναμα βλαστοκύτταρα θα μπορούσαν να αποτελέσουν μια ανεξάντλητη πηγή βλαστοκυττάρων για την αποκατάσταση του έσω ωτός, χωρίς η χρησιμοποίησή τους να προκαλεί τους ηθικούς προβληματισμούς που σχετίζονται με τα εμβρυϊκά βλαστοκύτταρα. Πράγματι, τέτοια κύτταρα κατέστη δυνατό να διαφοροποιηθούν σε νευρικά και νευρογλοιακά κύτταρα. Παρά ταύτα η χρήση ρετροϊών για την παραγωγή τους προκαλεί προβληματισμό, που σχετίζεται με τον κίνδυνο σχηματισμού όγκου στο λήπη, λόγω των ογκογονιδίων που υπάρχουν στο γονιδίωμα των συγκεκριμένων ιών.

Βέβαια, όπως και σε κάθε άλλη περίπτωση μεταμόσχευσης, είναι βασικό να επιλυθούν θέματα που αφορούν πιθανή ανοσοαπόρριψη προτού επιχειρηθεί η αντιμετώπιση της νευροαισθητήριας βαρκοϊας με βλαστοκύτταρα. Φαίνεται πάντως ότι το έσω ους των θηλαστικών δεν απορρίπτει το μεταμοσχευμένο νευρικό ιστό (τουλάχιστον αυτόν που βρίσκεται σε πολύ αρχικά στάδια διαφοροποίησης). Επιπροσθέτως, ανάλογη ανοσολογική «ανοχή» έχει παρατηρηθεί και σε άλλα ευγενή όργανα, όπως ο εγκέφαλος και ο οφθαλμός. Σε κάθε περίπτωση η χρήση αυτόλογων μοσχευμάτων, όπως τα επαχθέντα πολυδύναμα βλαστοκύτταρα και τα βλαστοκύτταρα του μυελού των οστών, μπορεί να επιλύσει τα σχετιζόμενα με την ιστοσυμβατότητα ζητήματα.

Τα ζητήματα βιοηθικής

Τέλος, ανακύπτουν και ορισμένα ζητήματα βιοηθικής όταν αναφερόμαστε σε γονιδιακή θεραπεία με χρήση διαφόρων

ικών οχημάτων ή επαναπρογραμματισμό σωματικών κυττάρων με χρήση ρετροϊών για τη δημιουργία επαχθέντων πολυδύναμων βλαστοκυττάρων. Αυτά σχετίζονται με τη θεωρητική πιθανότητα γενετικά τροποποιημένο ανθρώπινο DNA να μεταφερθεί στις μελλοντικές γενεές. Περαιτέρω, η γονιδιακή θεραπεία θα μπορούσε να μετατραπεί σε γονιδιακό σχεδιασμό για την ενίσχυση συγκεκριμένων χαρακτηριστικών και τον αποκλεισμό άλλων. Και αυτό θα μπορούσε να εξαλείψει ίσως συγκεκριμένες ασθένειες από τη μια, να μειώσει όμως τη γενετική πολυμορφία των ανθρώπων. Ρεαλιστικά, πάντως, το έσω αφτί είναι ένα σχετικά κλειστό σύστημα, γεγονός που καθιστά απίθανο τον επηρεασμό του γονιδιώματος γενικά από τις σχεδιαζόμενες στοχευμένες θεραπείες.

Ατενίζοντας το μέλλον της βαρκοϊας αντιλήψεως με ρεαλισμό θα πρέπει ίσως να παραδεχθούμε ότι η αποκατάσταση της περίπλοκης αρχιτεκτονικής του κοχλία είναι δύσκολη και ίσως αδύνατον να επιτευχθεί πλήρως στο εγγύς μέλλον. Ομολογουμένως, επίσης, το περιβάλλον του έσω αφτιού δε φαίνεται και πολύ ευνοϊκό για τη μεταμόσχευση βλαστοκυττάρων. Πιο ρεαλιστική φαίνεται η προσπάθεια αναδημιουργίας μιας σειράς έσω τριχωτών κυττάρων (αντί για 3) διατεταγμένων σε ένα επίπεδο, παρόμοια με τη βασική ακουστική μεμβράνη των πτηνών. Η επιτυχία τέτοιων δομών πάντως σε ό,τι αφορά την αποκατάσταση της ακοής στον άνθρωπο δε σχετίζεται μόνο με τα ακουστικά κύτταρα, αλλά και με τις ιδιότητες των λοιπών δομών του κοχλία, όπως της τεκτονικής μεμβράνης, και θα πρέπει να αποτελέσει αντικείμενο εντατικής έρευνας.

Abstract

Vlastarakos PV. Envisioning the future: gene therapy and stem cell transplantation for the treatment of sensorineural hearing loss. Iatrika Analekta 2014; 1: 1089-1091

Genetic manipulation of the cell-cycle exit, induction of new hair cells (HCs) through gene modification therapy, and introduction of stem cells (SCs) into damaged cochleas potentially offer exciting new strategies in treating sensorineural hearing loss. Transcriptional regulation of p27kip1 is the primary determinant of terminal mitosis and the final number of postmitotic progenitors of hair and supporting cells. Transcription factor Math1 was found to be necessary and sufficient for the production of auditory hair cells. Post-transcriptional regulation of gene expression through the RNAi pathway has also introduced a new mechanism for targeted therapy of the inner ear at the molecular level. Embryonic SCs, inner ear SCs, and SCs from other tissues may be candidates for restoring the auditory epithelium. Further understanding of the underlying mechanisms of auditory genetics, continuing investigation of the human genome, refinement of the delivering techniques, and specification of the therapeutic strategies have to be developed, before functional regeneration of the cochlea can be achieved in clinical practice.

Βιβλιογραφία

1. Parker SB, Eichele G, Zhang P, et al. *p53-independent expression of p21Cip1 in muscle and other terminally differentiating cells*. Science. 1995; 267 (5.200): 1.024-1.027.
2. Lee Y, Liu F, Segil N. *A morphogenetic wave of p27Kip1 transcription directs cell cycle exit during organ of Corti development*. Development. 2006; 33: 2.817-2.826.
3. Loewenheim H, Furness DN, Kil J, et al. *Gene disruption of p27(Kip1) allows cell proliferation in the postnatal and adult organ of corti*. Proc Natl Acad Sci USA. 1999; 96: 4.084-4.088.
4. White PM, Doetzlhofer A, Lee YS, et al. *Mammalian cochlear supporting cells can divide and trans-differentiate into hair cells*. Nature. 2006; 441 (7.096): 984-987.
5. Kuntz A, Oesterle E. *Transforming growth factor alpha with insulin stimulates cell proliferation in vivo in adult rat vestibular sensory epithelium*. J Comp Neurol. 1998; 399: 413-423.
6. Corwin JT, Warchol ME, Saffer LD, et al. *Growth factors as potential drugs for the sensory epithelia of the ear*. Ciba Found Symp. 1996; 196: 167-182; discussion 182-7.
7. Doetzlhofer A, White PM, Johnson JE, et al. *In vitro growth and differentiation of mammalian sensory hair cell progenitors: a requirement for EGF and periotic mesenchyme*. Dev Biol. 2004; 272: 432-447.
8. Zheng J, Gao W. *Overexpression of Math1 induces robust production of extra hair cells in postnatal rat inner ears*. Nat Neurosci. 2000; 3: 580-586.
9. Bermingham NA, Hassan BA, Price SD, et al. *Math1: an essential gene for the generation of inner ear hair cells*. Science. 1999; 284 (5.421): 1.837-1.841.
10. Izumikawa M, Minoda R, Kawamoto K, et al. *Auditory hair cell replacement and hearing improvement by Atoh1 gene therapy in deaf mammals*. Nat Med. 2005; 11: 271-276.
11. Vlastarakos PV, Nikolopoulos TP. *Gene modification and stem cell transplantation for regenerating the mammalian inner ear. A new approach in the treatment of sensorineural hearing loss*. In: Singh SR (ed.). *Stem cells, regenerative medicine and Cancer*. Nova Science Publishers Inc, New York, 2011: 231-280.
12. Pierce ML, Weston MD, Fritzsche B, et al. *MicroRNA-183 family conservation and ciliated neurosensory organ expression*. Evol Dev. 2008; 10: 106-113.
13. Li H, Roblin G, Liu H, Heller S. *Generation of hair cells by stepwise differentiation of embryonic stem cells*. Proc Natl Acad Sci USA. 2003; 100 (23): 13.495-13.500.
14. Matsumoto M, Nakagawa T, Kojima K, et al. *Potential of embryonic stem cell-derived neurons for synapse formation with auditory hair cells*. J Neurosci Res. 2008 Nov 1; 86: 3.075-3.085.
15. Sakamoto T, Nakagawa T, Endo T, et al. *Fates of mouse embryonic stem cells transplanted into the inner ears of adult mice and embryonic chickens*. Acta Otolaryngol (Suppl). 2004; (551): 48-52.
16. Oshima K, Senn P, Heller S. *Isolation of sphere-forming stem cells from the mouse inner ear*. Methods Mol Biol. 2009; 493: 141-162.
17. Martinez-Monedero R, Yi E, Oshima K, et al. *Differentiation of inner ear stem cells to functional sensory neurons*. Dev Neurobiol. 2008; 68: 669-684.
18. Chen W, Johnson SL, Marcotti W, et al. *Human fetal auditory stem cells can be expanded in vitro and differentiate into functional auditory neurons and hair cell-like cells*. Stem Cells. 2009; 27: 1.196-1.204.
19. Kojima K, Tamura S, Nishida AT, Ito J. *Generation of inner ear hair cell immunophenotypes from neurospheres obtained from fetal rat central nervous system in vitro*. Acta Otolaryngol (Suppl). 2004; (551): 26-30.
20. Ito J, Kojima K, Kawaguchi S. *Survival of neural stem cells in the cochlea*. Acta Otolaryngol. 2001; 121: 140-142.
21. Ito J. *Regeneration of the auditory pathway*. Nippon Rinsho. 2003; 61: 469-474 [Article in Japanese/Abstract].
22. Hu Z, Wei D, Johansson CB, et al. *Survival and neural differentiation of adult neural stem cells transplanted into the mature inner ear*. Exp Cell Res. 2005; 302: 40-47.
23. Lang H, Ebihara Y, Schmiedt RA, et al. *Contribution of bone marrow hematopoietic stem cells to adult mouse inner ear: mesenchymal cells and fibrocytes*. J Comp Neurol. 2006; 496: 187-201.
24. Mezey E. *Bone marrow and brain: unexpected allies or accidental acquaintances?* Stem Cell Rev; 2005; 1: 15-19.
25. Wernig M, Zhao JP, Pruszak J, et al. *Neurons derived from reprogrammed fibroblasts functionally integrate into the fetal brain and improve symptoms of rats with Parkinson's disease*. Proc Natl Acad Sci USA. 2008; 105 (15): 5.856-5.861.
26. Oesterle, E, Bhawe S, Coltrera M. *Basic fibroblast growth factor inhibits cell proliferation in cultured avian inner ear sensory epithelia*. J Comp Neurol. 2000; 424: 307-326.
27. Ferguson T, Green D, Griffith T. *Cell death and immune privilege*. Int Rev Immunol. 2002; 21: 153-172.
28. Vlastarakos PV, Nikolopoulos TP, Tavoulari E, et al. *Sensory cell regeneration and stem cells: what we have already achieved in the management of deafness*. Otol Neurotol. 2008; 29: 758-768.
29. Lanza, R. *Stem cell breakthrough: don't forget ethics*. Science. 2007; 318 (5.858): 1.865.
30. Pauley S, Kopecky B, Beisel K, et al. *Stem cells and molecular strategies to restore hearing*. Panminerva Med. 2008; 50: 41-53.
31. Ulfendahl M, Hu Z, Olivius P, et al. *A cell therapy approach to substitute neural elements in the inner ear*. Physiol Behav. 2007; 92: 75-79.
32. Li H, Corrales CE, Edge A, et al. *Stem cells as therapy for hearing loss*. Trends Mol Med. 2004; 10: 309-315.

Ενημερωθείτε για τις ιατρικές μας υπηρεσίες, για θέματα υγείας, τις νεότερες επιστημονικές εξελίξεις, καθώς και τα πρωτοποριακά προγράμματα υγείας που σχεδιάζουμε αποκλειστικά για εσάς... με ένα μόνο κλικ!



Android



iOS



Κατεβάστε τώρα την εφαρμογή του Ομίλου ΥΓΕΙΑ στο κινητό ή το tablet σας

αναζητώντας τις λέξεις ΥΓΕΙΑ, ΜΗΤΕΡΑ, ΛΗΤΩ
στο appstore ή google play.

