



ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ ΙΩΑΝΝΙΝΩΝ
ΙΑΤΡΙΚΗ ΣΧΟΛΗ
ΤΟΜΕΑΣ ΝΕΥΡΙΚΟΥ ΣΥΣΤΗΜΑΤΟΣ ΚΑΙ ΑΙΣΘΗΤΗΡΙΩΝ

Η ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ ΤΗΣ ΝΕΥΡΟΑΙΣΘΗΤΗΡΙΑΣ
ΒΑΡΗΚΟΙΑΣ – ΚΩΦΩΣΗΣ, ΣΤΗΝ ΒΡΕΦΙΚΗ – ΠΑΙΔΙΚΗ ΗΛΙΚΙΑ,
ΜΕ ΧΡΗΣΗ ΕΜΦΥΤΕΥΜΑΤΟΣ

ΙΑΚΩΒΟΣ ΟΙΚΟΝΟΜΙΑΔΗΣ, M.D
ΩΤΟΡΙΝΟΛΑΡΥΓΓΟΛΟΓΟΣ

ΔΙΔΑΚΤΟΡΙΚΗ ΔΙΑΤΡΙΒΗ

ΙΩΑΝΝΙΝΑ 2013



ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ ΙΩΑΝΝΙΝΩΝ
ΙΑΤΡΙΚΗ ΣΧΟΛΗ
ΤΟΜΕΑΣ ΝΕΥΡΙΚΟΥ ΣΥΣΤΗΜΑΤΟΣ ΚΑΙ ΑΙΣΘΗΤΗΡΙΩΝ

Η ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ ΤΗΣ ΝΕΥΡΟΑΙΣΘΗΤΗΡΙΑΣ
ΒΑΡΗΚΟΙΑΣ – ΚΩΦΩΣΗΣ, ΣΤΗΝ ΒΡΕΦΙΚΗ – ΠΑΙΔΙΚΗ ΗΛΙΚΙΑ ,
ΜΕ ΧΡΗΣΗ ΕΜΦΥΤΕΥΜΑΤΟΣ

ΙΑΚΩΒΟΣ ΟΙΚΟΝΟΜΙΔΗΣ, M.D
ΩΤΟΡΙΝΟΛΑΡΥΓΓΟΛΟΓΟΣ

ΔΙΔΑΚΤΟΡΙΚΗ ΔΙΑΤΡΙΒΗ

ΙΩΑΝΝΙΝΑ 2013

«Η έγκριση της διδακτορικής διατριβής από την Ιατρική Σχολή του Πανεπιστημίου Ιωαννίνων δεν υποδηλώνει αποδοχή των γνώμων του συγγραφέα Ν. 5343/32, άρθρο 202, παράγραφος 2 (νομική κατοχύρωση του Ιατρικού Τμήματος)».

Ημερομηνία αίτησης του κ. Οικονομίδα Ιάκωβου: 26-2-2005

Ημερομηνία ορισμού Τριμελούς Συμβουλευτικής Επιτροπής: 557^α/24-5-2005

Μέλη Τριμελούς Συμβουλευτικής Επιτροπής:

Επιβλέπων

Ασημακόπουλος Δημήτριος, Καθηγητής Ωτορινολαρυγγολογίας

Μέλη

Καστανιουδάκης Ιωάννης, Αναπληρωτής Καθηγητής Ωτορινολαρυγγολογίας

Χαλιάσος Νικόλαος, Επίκουρος Καθηγητής Παιδιατρικής

Ημερομηνία ορισμού θέματος: 30-5-2005

«Η χειρουργική αντιμετώπιση της Νευροαισθητήριας Βαρηκοΐας – Κώφωσης, στην βρεφική-παιδική ηλικία, με χρήση Εμφυτεύματος».

ΔΙΟΡΙΣΜΟΣ ΕΠΤΑΜΕΛΟΥΣ ΕΞΕΤΑΣΤΙΚΗΣ ΕΠΙΤΡΟΠΗΣ : 744^α/23-10-2012

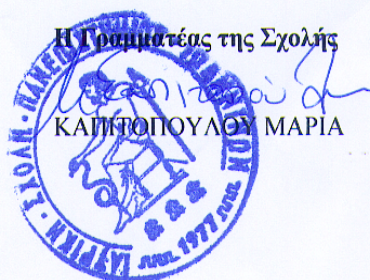
1. Ασημακόπουλος Δημήτριος, Καθηγητής Ωτορινολαρυγγολογίας, Ιατρικής Σχολής, Παν/μίου Ιωαννίνων
2. Μαυρέας Βενετσάνος, Καθηγητής Ψυχιατρικής, Ιατρικής Σχολής, Παν/μίου Ιωαννίνων
3. Ευαγγέλου Άγγελος, Καθηγητής Φυσιολογίας, Ιατρικής Σχολής, Παν/μίου Ιωαννίνων
4. Φωτόπουλος Ανδρέας, Αναπληρωτής Καθηγητής Πυρηνικής Ιατρικής, Ιατρικής Σχολής, Παν/μίου Ιωαννίνων
5. Χαλιάσος Νικόλαος, Αναπληρωτής Καθηγητής Παιδιατρικής, Ιατρικής Σχολής, Παν/μίου Ιωαννίνων
6. Καστανιουδάκης Ιωάννης, Αναπληρωτής Καθηγητής Ωτορινολαρυγγολογίας, Ιατρικής Σχολής, Παν/μίου Ιωαννίνων
7. Ράγκος Βασίλειος, Επίκουρος Καθηγητής Γναθοπροσωπικής, Ιατρικής Σχολής, Παν/μίου Ιωαννίνων

Έγκριση Διδακτορικής Διατριβής με βαθμό «ΑΡΙΣΤΑ» στις 30-4-2013

ΠΡΟΕΔΡΟΣ ΤΗΣ ΙΑΤΡΙΚΗΣ ΣΧΟΛΗΣ

Τσαφλίδου Μαργαρίτα

Καθηγήτρια Ιατρικής Φυσικής



ΕΥΧΑΡΙΣΤΙΕΣ

Θα ήθελα να εκφράσω τις ευχαριστίες μου στον Διευθυντή της Πανεπιστημιακής Ωτορινολαρυγγολογικής Κλινικής και Καθηγητή Ωτορινολαρυγγολογίας του Πανεπιστημίου Ιωαννίνων κ. Δημήτριο Ασημακόπουλο για την πολύτιμη προσφορά του, το ενδιαφέρον και την συνεχή καθοδήγηση του για την συγγραφή, την τελική εκπόνηση και παρουσίαση της πρωτότυπης αυτής κλινικοχειρουργικής εργαστηριακής μελέτης. Επίσης ευχαριστώ τον Αναπληρωτή καθηγητή κ. Ιωάννη Καστανιουδάκη. Ακόμη θα πρέπει να ευχαριστήσω τον Διευθυντή της Ωτορινολαρυγγολογικής Κλινικής και του Ακουσολογικού Κέντρου του νοσοκομείου Παιδών «Η ΑΓΙΑ ΣΟΦΙΑ» κ. Οικονομίδα Ιωάννη για την βοήθειά του και την παροχή των μικρών ασθενών - πληροφοριών της μελέτης αυτής, όπως και όλων των επιστημόνων και τεχνικών της Μονάδας Κοχλιακών Εμφυτεύσεων του νοσοκομείου Παιδών «Η ΑΓΙΑ ΣΟΦΙΑ» Αθήνα. Επίσης θα πρέπει να εκφράσω θερμές ευχαριστίες και την υποχρέωση μου στον καθηγητή της Ωτορινολαρυγγολογίας του Πανεπιστημίου της Μασσαλίας-Γαλλίας κ. Jacques Magnan για την βοήθειά του στις ιδιαίτερες ωτοχειρουργικές επεμβάσεις για την τοποθέτηση των εμφυτευμάτων στο εγκεφαλικό στέλεχος. Επιπλέον ιδιαίτερες ευχαριστίες πρέπει να εκφράσω στην Λογοπαιδικό κ. Μαρία Οικονομίδου για την βοήθειά της τόσο στην αξιολόγηση προεγχειρητικά των παιδιών αυτών, την συστηματική και συνεχή παρακολούθησή τους, όσο και μετεγχειρητικά, όπου με τις κατάλληλες ρυθμίσεις των καναλιών των εμφυτευμάτων, επιτυγχάνονταν καλύτερη αντίληψη της ομιλίας και των ήχων προς όφελος των μικρών παιδιών.

ΠΡΟΛΟΓΟΣ

Μέχρι το 1980 περίπου οι μικροί ασθενείς που έπασχαν από νευροαισθητήρια βαρηκοΐα μεγάλου βαθμού ή και κώφωση, αναγκαστικά αντιμετωπιζόντουσαν με την εφαρμογή συμβατικών ακουστικών βαρηκοΐας. **Αυτά θα έπρεπε συχνά να ελέγχονται, να ρυθμίζονται και να αντικαθίστανται ανά 4ετία περίπου.** Η απόδοσή τους για την ενίσχυση σε μέτριες βαρηκοΐες ήταν αρκετά ικανοποιητική, αλλά για τις μεγάλες βαρηκοΐες ή για τις περιπτώσεις πρακτικής κώφωσης η προσφορά τους δεν ήταν η αναμενόμενη. Η χρήση των συμβατικών ακουστικών βαρηκοΐας προσφέρει στην ενίσχυση μόνο της ακοής και μάλιστα υπολείπεται στην ενίσχυση βαρηκοϊών υψηλών συχνοτήτων μεγάλου βαθμού. Αυτό έχει σαν αποτέλεσμα την μη ικανοποιητική ενίσχυση των υψηλών συχνοτήτων με επακόλουθο μειωμένη αντίληψη και αλλοιωμένη εκφορά των συμφώνων, που εκφράζεται με αλλοιωμένη ομιλία. **Η προσφορά των Λογοπαιδικών σ' αυτές τις περιπτώσεις είναι απαραίτητη και μοναδική.**

Την τελευταία εικοσαετία άρχισε να εμφανίζεται στα πεδίο της Ακουστικής χειρουργική αντιμετώπιση της σοβαρού τύπου νευροαισθητήριας βαρηκοΐας σε ενήλικα άτομα ή σε άτομα που είχαν ακοή και την έχασαν. Στην συνέχεια όμως επεκτάθηκε να εφαρμόζεται και σε μεγάλες νευροαισθητήριες βαρηκοΐες σε παιδιά και βρέφη και μάλιστα σε βαρηκοΐες συγενούς αιτιολογίας. Τώρα πλέον με την εμπειρία της εικοσαετίας αρχίζει η εμφύτευση να εφαρμόζεται με επιτυχία σε όλες τις μορφές της μεγάλης βαρηκοΐας ακόμη και σε αυτές των αμιγώς υψηλών συχνοτήτων, συνεπώς οι περισσότερες βαρηκοΐες μπορούν να αντιμετωπισθούν πλέον με τη βοήθεια της καινούριας τεχνολογίας αρκεί τα περιστατικά να διαγιγνώσκονται και να αντιμετωπίζονται εγκαίρως δίνοντάς τους τη δυνατότητα για επιτυχή ανάπτυξη λόγου και ομιλίας (Paludetti G 2012).

Ο σχετικά μικρός αριθμός αναφορών κατά πρώτο στα αποτελέσματα της εφαρμογής της μεθόδου της χειρουργικής αντιμετώπισης της νευροαισθητήριας βαρηκοΐας σε βρέφη και μικρά παιδιά στην Ελλάδα και κατά δεύτερο τα αποτελέσματα της ανάπτυξης της ομιλίας και του λόγου, έδωσε το έναυσμα για τη μελέτη των παιδιών αυτών.

Για το σκοπό αυτό μελετήθηκαν 180 παιδιά με προβλήματα ακοής και από αυτά επελέγησαν 43 παιδιά για χειρουργική αντιμετώπιση (κοχλιακή εμφύτευση ή εμφύτευση στο εγκεφαλικό στέλεχος) γιατί η βαρηκοΐα τους ήταν μεγάλου βαθμού. Η ηλικία τους κυμαινόταν από 17 μηνών μέχρι 5 ετών.

ΠΙΝΑΚΑΣ ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΩΝ

1. ΠΡΟΛΟΓΟΣ
2. ΠΙΝΑΚΑΣ ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΩΝ
3. ΕΙΣΑΓΩΓΗ (Ιστορική αναδρομή)
4. ΣΚΟΠΟΣ ΤΗΣ ΕΡΕΥΝΗΤΙΚΗΣ ΕΡΓΑΣΙΑΣ
5. ΕΙΔΙΚΟ ΜΕΡΟΣ – ΥΛΙΚΟ ΚΑΙ ΜΕΘΟΔΟΣ
6. ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ
7. ΣΥΖΗΤΗΣΗ
8. ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ
9. ΠΕΡΙΛΗΨΗ
10. SUMMARY
11. ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Ιστορική Αναδρομή (βιβλιογραφική έρευνα - ανασκόπηση).

Μέχρι το 1980 περίπου οι μικροί ασθενείς που έπασχαν από νευροαισθητήρια βαρηκοΐα μεγάλου βαθμού ή και κώφωση, αντιμετώπιζόντουσαν αναγκαστικά με την εφαρμογή συμβατικών ακουστικών βαρηκοΐας. Αυτά θα έπρεπε να ελέγχονται συχνά για την ορθότητα της λειτουργίας τους, να ρυθμίζονται ανάλογα με την κατάσταση της ακοής του παιδιού και να αντικαθίστανται ανά 4ετία περίπου διότι επέρχεται φθορά στα ηλεκτρονικά τους συστήματα με αποτέλεσμα την αλλοίωση και παραμόρφωση των προσλαμβανομένων ήχων. Η απόδοσή τους για την ενίσχυση σε μέτριες βαρηκοΐες ήταν αρκετά ικανοποιητική, αλλά για τις μεγάλες βαρηκοΐες ή για τις περιπτώσεις πρακτικής κώφωσης η προσφορά τους δεν ήταν η αναμενόμενη.

Την τελευταία εικοσαετία άρχισε να εμφανίζεται στα πεδία της Ακουστικής χειρουργική αντιμετώπιση της «βαρείας» νευροαισθητήριας βαρηκοΐας σε ενήλικα άτομα ή σε άτομα που είχαν ακοή και την έχασαν. Στην συνέχεια όμως η εφαρμογή τους επεκτάθηκε και στις μεγάλες νευροαισθητήριες βαρηκοΐες σε παιδιά και βρέφη και μάλιστα σε βαρηκοΐες συγγενούς αιτιολογίας. Τώρα πλέον με την εμπειρία της εικοσαετίας αρχίζει η εμφύτευση να εφαρμόζεται με επιτυχία σε όλες τις μορφές της μεγάλης βαρηκοΐας ακόμη και σε αυτές των αμιγώς υψηλών συχνοτήτων. Μάλιστα μελέτες δείχνουν, ότι τα παιδιά με κοχλιακό εμφύτευμα λειτουργούν εξίσου καλά στην καθημερινότητα με τα παιδιά που φορούν ακουστικά βαρηκοΐας και σε κάποιες περιπτώσεις καλύτερα όπως π.χ. στ' αθλήματα (Anmyr L 2011).

Οι πρώτες προσπάθειες που έγιναν, για να αποκατασταθούν οι βαρηκοΐες που οφείλονται σε κοχλιακές και οπισθοκοχλιακές τύπου βλάβες, έγιναν από τους Γάλλους ερευνητές Djourno & Eyries το 1957. Αυτοί προσπάθησαν να ερεθίσουν το ακουστικό νεύρο με ηλεκτρικό ερέθισμα σε κωφό ασθενή. *Πέτυχαν τον ερεθισμό του νεύρου αλλά δεν πέτυχαν την κατανόηση του λόγου.* Ακολούθησαν και άλλοι ερευνητές στις Ηνωμένες Πολιτείες της Αμερικής όπως οι House, Doyle, Doyle & Turnbull, 1964; House, Berliner (1982), **οι οποίοι και θεωρούνται πρωτοπόροι στην εξέλιξη και ανάπτυξη των τεχνικών για την τοποθέτηση των κοχλιακών εμφυτευμάτων.** Το πρώτο εμπορικά διαθέσιμο κοχλιακό εμφύτευμα ήταν μονοκάναλο (εικ.1 & 2) και κατασκευάστηκε



Εικ. 1. εξωτερικός επεξεργαστής ομιλίας του μονοκάναλου εμφυτεύματος 3M (House).



Εικ. 2. εσωτερικός δέκτης-διεγέρτης του μονοκάναλου εμφυτεύματος 3M (House).

το 1972 από την εταιρεία 3M. **Στην δεκαετία του 1980 τα κοχλιακά εμφυτεύματα εξελίχθηκαν σε πολυκάναλα.** Η πρώτη τοποθέτηση κοχλιακού εμφυτεύματος σε παιδί ηλικίας 9 ετών πραγματοποιήθηκε στις Ηνωμένες Πολιτείες της Αμερικής το 1980 και τοποθετήθηκε μονοκάναλο εμφύτευμα τύπου House/3M. Το 1987 στην ίδια χώρα άρχισε η τοποθέτηση πολυκάναλων κοχλιακών εμφυτευμάτων, ενώ στην Μεγάλη Βρετανία το παιδιατρικό πρόγραμμα κοχλιακής εμφύτευσης ξεκίνησε το 1989, με συσκευές τύπου nucleus 22. **Στη χώρα μας η τοποθέτηση των κοχλιακών εμφυτεύσεων στα παιδιά ξεκίνησε το 1997.** Στην Μονάδα Κοχλιακών Εμφυτεύσεων του νοσοκομείου «ΑΓΙΑ ΣΟΦΙΑ» χειρουργήθηκε το πρώτο παιδί αγόρι ηλικίας 7 ετών το 1998 και τοποθετήθηκε κοχλιακό εμφύτευμα τύπου Clarion της

Αμερικανικής εταιρείας Advanced Bionics. Στην συνέχεια τοποθετήθηκαν και άλλοι τύποι κοχλιακών εμφυτευμάτων (Neurelec και Cochlear).

Υπάρχουν όμως και περιπτώσεις παιδιών με κώφωση, η οποία οφείλεται σε συγγενείς ανωμαλίες του κοχλία, σε μερική ή πλήρη απλασία των κοχλιών, σε ατροφία ή και αγενεσία των ακουστικών νεύρων. Σ' αυτά τα περιστατικά η χρήση του κοχλιακού εμφυτεύματος είναι απαγορευτική διότι το κοχλιακό εμφύτευμα δεν προσφέρει καμία βοήθεια. Τα περιστατικά αυτά ήταν καταδικασμένα στην απόλυτη έλλειψη ακουστικών ερεθισμάτων και την επακόλουθη απομόνωση τους από το περιβάλλον. Έρευνες δείχνουν ότι η έλλειψη ακουστικών ερεθισμάτων επηρεάζει την ανάπτυξη κι άλλων “αντιληπτικών διεργασιών” πλην της ακουστικής (π.χ οπτικοακουστική). Η ανάπτυξη αυτών, επαναρχίζει μετά από κάποιους μήνες ακουστικής αντίληψης (Bergeson TR 2010).

Σ' αυτές τις σπάνιες περιπτώσεις (στην παρούσα μελέτη συμπεριλαμβάνονται τρία περιστατικά), τοποθετήθηκε ειδικό εμφύτευμα στο εγκεφαλικό στέλεχος τύπου Neurelec.

Το εμφύτευμα αυτό δεν λειτουργεί όπως το κοχλιακό εμφύτευμα, αλλά τοποθετείται στο εγκεφαλικό στέλεχος και ερεθίζει κατ' ευθείαν τους ακουστικούς πυρήνες του εγκεφάλου. Το πρώτο εμφύτευμα εγκεφαλικού στελέχους σχεδιάστηκε και αναπτύχθηκε από τους ιατρούς W. House και W. Hitselberger το 1979. Υπάρχουν διάφορες αναφορές από την επιστημονική ομάδα του House Ear Institute από τους ερευνητές Brackmann et al., και Shannon et al., το 1993. Ένα καινούργιο τύπο εμφυτεύματος κατασκεύασε επίσης στη Γερμανία ο Laszig και οι συνεργάτες του (1991). Παλαιότερες έρευνες στην προσπάθεια ηλεκτρικού ερεθισμού των οπισθίων διδυμίων στον άνθρωπο, δεν είχαν δώσει κάποια αίσθηση ήχου (Simmons FB 1964). Εν τούτοις οι Colletti et al, κατόρθωσαν και εισήγαγαν διεγχειρητικά, ηλεκτρόδια σε ασθενή με αμφοτερόπλευρη διατομή του ακουστικού νεύρου λόγω αμφοτερόπλευρης αφαίρεσης αιθουσαίου σβαννώματος, αποδεικνύοντας έτσι ότι ο ηλεκτρικός ερεθισμός των οπισθίων διδυμίων μπορεί να προκαλέσει αίσθηση ήχου και κάποια αντίληψη της ομιλίας. Διότι πριν τη χρήση του εμφυτεύματος του εγκεφαλικού στελέχους πιστευόταν ότι ο ηλεκτρικός ερεθισμός του κοχλιακού πυρήνα στον άνθρωπο μπορούσε να προκαλέσει μόνο ακουστική αίσθηση (McElveen 1985). Το εμφύτευμα αυτό τοποθετείται πλάγια στην 4^η κοιλία στον χώρο του τρήματος του Luschka με τον ίδιο τρόπο που χρησιμοποιούνται τα ηλεκτρόδια από τους νευροχειρουργούς σε νευροχειρουργικές επεμβάσεις, για την καταγραφή των προκλητών δυναμικών από τους κοχλιακούς πυρήνες του στελέχους

(Kuroki 1995, Moller AR 1995). Τώρα πλέον στις επεμβάσεις αυτές χρησιμοποιούνται ευρύτερα οι ηλεκτροφυσιολογικές μέθοδοι για τον καθορισμό της περιοχής της ακριβούς τοποθέτησης του ηλεκτροδίου του εγκεφαλικού στελέχους (Colletti V 2005, Waring MD 1995).

ΣΚΟΠΟΣ ΤΗΣ ΕΡΕΥΝΗΤΙΚΗΣ ΜΕΛΕΤΗΣ

Μετά την χειρουργική αντιμετώπιση των 43 κωφών παιδιών, πρωταρχικός σκοπός ήταν η διερεύνηση της πορείας των παιδιών αυτών, ξεχωριστά σε κάθε ηλικιακή ομάδα. Διερευνήθηκαν ως προς, τη μετεγχειρητική τους πορεία, την εμφάνιση επιπλοκών, την ανεκτικότητα του εμφυτεύματος, μετά δε και την τοποθέτηση του εξωτερικού επεξεργαστή ομιλίας, την δυνατότητα στην αντίληψη των ήχων και της ομιλίας, την δυνατότητα ανάπτυξης ομιλίας και λόγου και τέλος την ικανότητα της κοινωνικής τους προσαρμογής.

Ο διαχωρισμός των παιδιών σε ομάδες, έγινε ούτως ώστε να μελετηθούν με μεγαλύτερη λεπτομέρεια τα αποτελέσματα προόδου των παιδιών αυτών ανά κατηγορία ηλικιών.

Παρατηρήθηκε ότι παρουσιάζουν μεγάλο ενδιαφέρον η πρόοδος και τα αποτελέσματα των επτά παιδιών που εμφάνιζαν ιδιαίτερες επί πλέον συγγενείς ανωμαλίες του κοχλίου ή των ακουστικών νεύρων. Τα αποτελέσματα αυτά σαφώς και διαφέρουν από τα αποτελέσματα των παιδιών που τοποθετήθηκε κοχλιακό εμφύτευμα στον φυσιολογικό τους κοχλία. Σκοπός είναι επίσης να διερευνηθεί πόσο σημαντικό ρόλο παίζει η άμεση διάγνωση της βαρηκοΐας, και η άμεση αντιμετώπισή της. **Ποιός ήταν ο καλύτερος χειρουργικός τρόπος αντιμετώπισής της και πότε είχαμε τις μικρότερες ή καθόλου επιπλοκές.** Ποιά ήταν η βοήθεια της οργανωμένης επιστημονικής ομάδας κοχλιακών εμφυτεύσεων του νοσοκομείου στην μετεγχειρητική παρακολούθηση των παιδιών αυτών. Ποιά ήταν η βοήθεια της οικογένειας και του περιβάλλοντός του παιδιού στην επιτυχή πορεία της όλης διαδικασίας. Τι επακόλουθα και προβληματισμοί υπήρξαν από απόψεως Υπουργείων (Υγείας & Κοινωνικής Αλληλεγγύης και Παιδείας) όσον αφορά την αντιμετώπιση των παιδιών αυτών.

ΕΙΔΙΚΟ ΜΕΡΟΣ

Υλικό και μέθοδος

Από τον Μάιο του 2005, είχαν εξετασθεί στο Ακουσολογικό Τμήμα Ωτορινολαρυγγολογικής Κλινικής του Νοσοκομείο Παίδων «Αγία Σοφία» (με επί μέρους συνεργασία με την Πανεπιστημιακή Ωτορινολαρυγγολογική Κλινική Ιωαννίνων) , **180 παιδιά με προβλήματα ακοής** .

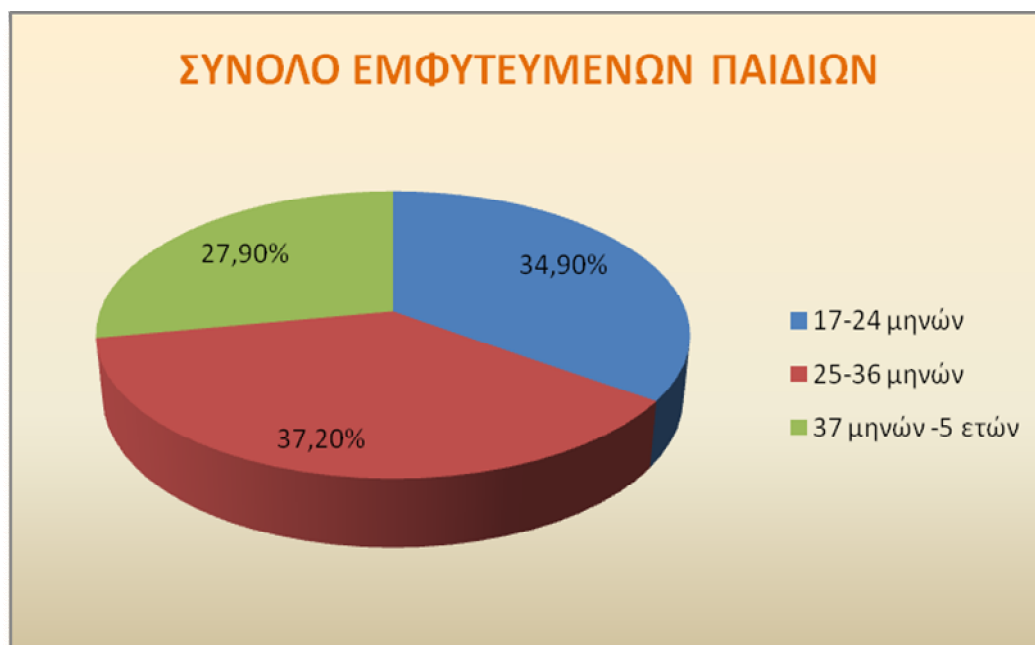
Σ' αυτά εφαρμόστηκαν οι καθορισμένες εξεταστικές μέθοδοι, (πλήρες ιστορικό, λεπτομερής Ω.Ρ.Λ. εξέταση, ωτομικροσκόπηση, ακουομετρία παρατήρησης, τονικό ακουόγραμμα ελευθέρου πεδίου, ή και τονικό ακουόγραμμα ανάλογα με την ηλικία του παιδιού, και εφαρμόστηκαν επίσης οι υπόλοιπες απαραίτητες ακοολογικές εξετάσεις (τυμπανόγραμμα, λήψη και καταγραφή ακουστικών αντανακλαστικών, ωτοακουστικές εκπομπές, προκλητά ακουστικά δυναμικά ακουστικού νεύρου - εγκεφαλικού στελεχούς). Την προεγχειρητική εκτίμηση συμπλήρωνε ο παιδιατρικός έλεγχος, ο έλεγχος της ψυχοκινητικής κατάστασης του παιδιού και ο βαθμός ανάπτυξης λόγου με την βοήθεια της Ψυχολόγου-Λογοπαιδικού της Μονάδας Εμφυτευμάτων. **Από το σύνολο των παιδιών αυτών επελέγησαν μόνο 43 τον αριθμό για εμφύτευση.** Η απόφαση για την επιλογή των παιδιών αυτών λήφθηκε διότι :

1. η βαρηκοΐα τους ήταν πολύ μεγάλου βαθμού (άνω των 80-90db),
2. ορισμένα από αυτά ήταν χρήστες συμβατικών ακουστικών βαρηκοΐας όπου δεν φαινόταν πλέον περαιτέρω ωφέλεια από την χρήση τους,
3. διότι είχαν καλή γενική κατάσταση στην ψυχική και σωματική τους υγεία,
4. παρατηρήθηκε φυσιολογική βατότητα των σπειρών του κοχλίου,
5. εντοπίστηκαν οι 7^η και 8^η εγκεφαλική συζυγία,
6. η βαρηκοΐα ήταν πολύ μεγάλου βαθμού με έλλειψη κοχλίων ή ακουστικών νεύρων,
και
7. φαινόταν σαφώς η τάση βοήθειας και στήριξης από τις οικογένειές τους μετεγχειρητικά.

Για πρακτικούς λόγους τα παιδιά αυτά χωρίστηκαν σε τρεις ομάδες διαφορετικών ηλικιών, για να είναι ομοειδείς οι εξετάσεις ανά ομάδα, η αντιμετώπιση και η μετεγχειρητική τους ανάλυση και αξιολόγηση .

Η ηλικία των παιδιών αυτών κυμαινόταν από 17 μηνών μέχρι 5 ετών. Από το σύνολο των (43) σαράντα δύο παιδιών, (41) σαράντα παιδιά είχαν προγλωσσική βαρηκοΐα (95,2%), ενώ 2 μόνο παιδιά (4,8%), είχαν μεταγλωσσική.

ΗΛΙΚΙΑ	ΑΡΙΘΜΟΣ ΠΑΙΔΙΩΝ (%)	ΑΓΟΡΙΑ (%)	ΚΟΡΙΤΣΙΑ (%)
17 μηνών – 24 μηνών	15 (34,9%)	12 (27,9%)	3 (6,9%)
25 μηνών – 36 μηνών	16 (37,2%)	8 (18,6%)	8 (18,6%)
37 μηνών – 5 ετών	12 (27,9%)	6 (14%)	6 (14%)
ΣΥΝΟΛΟ	43 (100%)	26 (60,5%)	17 (39,5%)



Εικ. 3. Το σύνολο με τις ηλικιακές ομάδες των εμφυτευμένων παιδιών

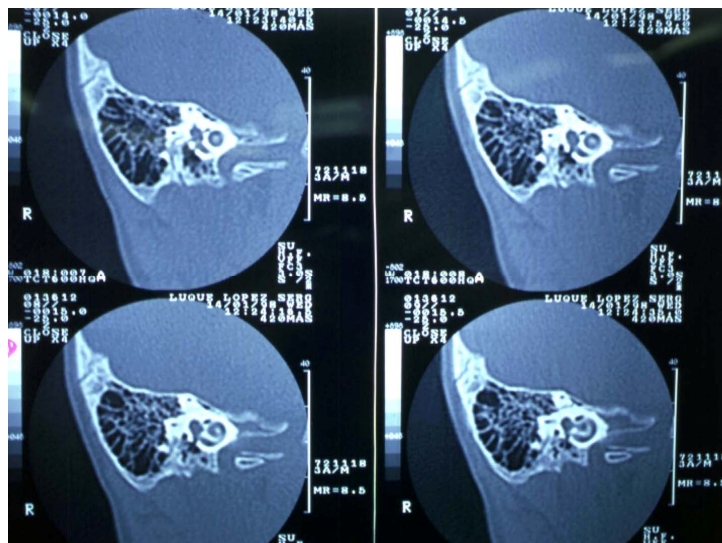
Η πρώτη ομάδα περιλαμβάνει 15 παιδιά (34,9%), ηλικίας 17 μηνών έως 24 μηνών. Από αυτά 12 ήταν αγόρια και 3 ήταν κορίτσια. Η δεύτερη ομάδα περιλαμβάνει 16

παιδιά (37,1%), ηλικίας 25 μηνών έως 36 μηνών. Από αυτά 8 ήταν αγόρια και 8 κορίτσια. Τέλος η τρίτη κατηγορία περιλαμβάνει 12 παιδιά (28,5%), ηλικίας 37 μηνών έως 5 ετών. Από αυτά 6 ήταν αγόρια και 6 κορίτσια. Λαμβανόταν λεπτομερές ιστορικό απ'όλα τα παιδιά για την αναζήτηση οικογενειακής βαρηκοΐας, πλήρες κληρονομικό ιστορικό, ιστορικό για τη νόσηση της μητέρας κατά την εγκυμοσύνη, ιστορικό τοκετού, τυχόν νόσηση του παιδιού κατά την βρεφική ηλικία, και γενικότερα γινόταν πλήρης παιδιατρική και καρδιολογική εκτίμηση.

Στην συνέχεια γινόταν έλεγχος ανάλογα την ηλικία του παιδιού, της ψυχοκινητικής του κατάστασης, και εκτίμηση της ψυχικής κατάστασης των γονέων και γενικότερα του περιβάλλοντός του παιδιού. **Για την διάγνωση της βαρηκοΐας του, κατά πρώτον γινόταν έλεγχος της ακουστικής του συμπεριφοράς.** Αρχικά στις ηλικίες των 12 μηνών έως 2 ετών χρησιμοποιήθηκε το τονικό ακουόγραμμα ελευθέρου πεδίου με διάφορες ηχογόνες πηγές (κουδουνίστρες, ζελατίνη, τύμπανο, φορητό ακουογράφο), στην ηλικία των 2 έως 4 ετών χρησιμοποιήθηκε το παιδικό τονικό ακουόγραμμα, την παιχνιδιοακουομετρία και σε μεγαλύτερα παιδιά ηλικίας 4-5 ετών την τονική ακουομετρία και όπου ήταν δυνατό την ομιλητική ακουομετρία. Στην συνέχεια γινόταν μέτρηση της ακουστικής αντίστασης λαμβάνοντας το τυμπανόγραμμα και τα ακουστικά αντανακλαστικά. Για τον έλεγχο λειτουργικότητας του μέσου ωτός και του κοχλίου λήφθηκαν παροδικά προκλητές ωτοακουστικές εκπομπές όπου ήταν δυνατόν και τέλος τον έλεγχο της ακοής συμπλήρωνε η λήψη των ακουστικών προκλητών δυναμικών του εγκεφαλικού στελέχους.

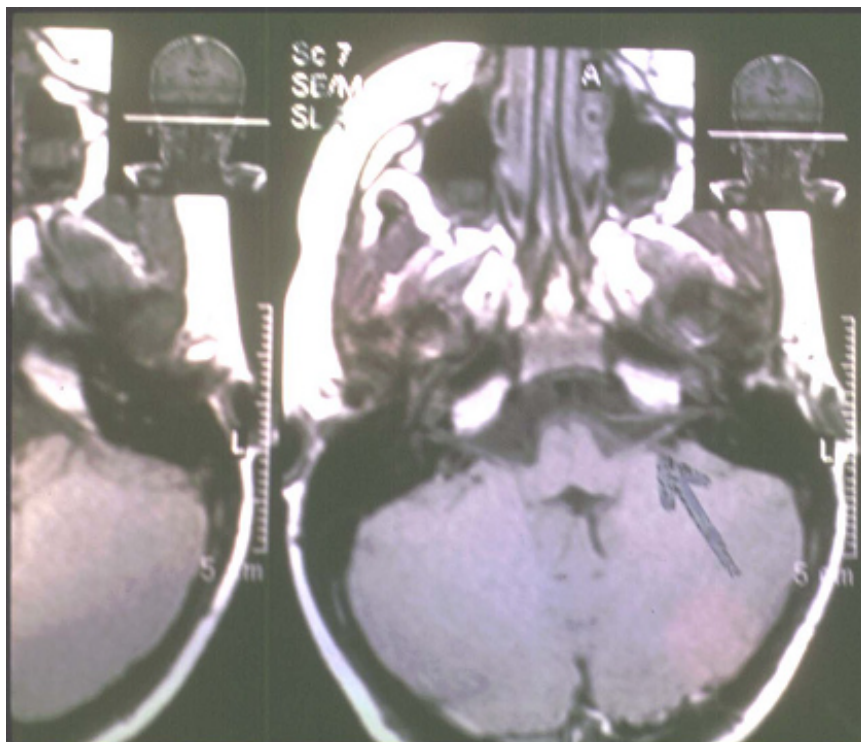
Το υποψήφιο για εμφύτευση παιδί υποβαλλόταν επίσης σε αιματολογικές εξετάσεις βάσει ειδικού πρωτοκόλλου για τον εντοπισμό της αιτίας της βαρηκοΐας του, το οποίο περιελάμβανε : Γενική αίματος, σάκχαρο, ουρία, ουρικό οξύ αίματος, κρεατινίνη, T3, T4, TSH, IgA, IgG, IgM, IgE, Toxo test, ασβέστιο αίματος, αμινοξεόγραμμα αίματος και ούρων, έλεγχο για HIV, έλεγχο για αντισώματα ερυθράς και κυτταρομεγαλοϊού, και γονιδιακό έλεγχο κοννεξίνης (Xu J 2012, King PJ 2012, Blanchard M 2012). Ακολουθούσε πλήρης καρδιολογικός έλεγχος. **Το σύνολο των εργαστηριακών εξετάσεων συμπλήρωνε ο απεικονιστικός έλεγχος με αξονική και μαγνητική τομογραφία των λιθοειδών οστών όπου λόγω της μικρής ηλικίας των παιδιών γινόταν συνήθως υπό γενική αναισθησία.** Ο απεικονιστικός έλεγχος αναδεικνύει αφενός ευρήματα, τα οποία πιθανόν να δυσχεράνουν την επέμβαση ή να προκαλέσουν απώτερες επιπλοκές, αφ'ετέρου βοηθά στην επιλογή του καταλληλότερου τύπου κοχλιακού εμφυτεύματος και στην επιλογή της καταλληλότερης πλευράς για την

τοποθέτησή του. Τέλος αναδεικνύει ευρήματα, που σπάνια, μπορεί να αποτελούν πλήρη αντένδειξη για την επέμβαση.



Εικ. 4. αξονική τομογραφία παιδιού με φυσιολογικούς κοχλίες. Διακρίνεται ο διαχωρισμός των σπειρών.

Τα περισσότερα παιδιά που εξετάστηκαν ήταν 5 ετών και κάτω και έτσι απαιτήθηκε κάποια μορφή καταστολής ή ήπιας αναισθησίας. Συνήθως αυτή επιτυγχάνεται με χορήγηση ένυδρης χλωράλης σε δόση 70-100 mg/kg βάρους. Στην αξονική τομογραφία των λιθοειδών οστών ερευνάται η ακεραιότητα του



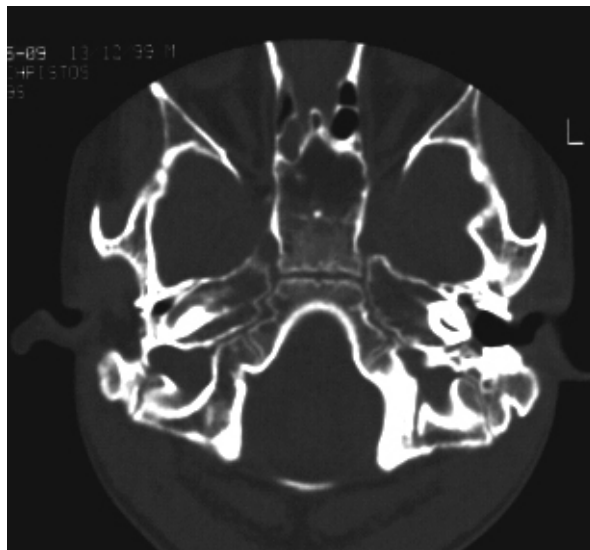
Εικ. 5. Μαγνητική τομογραφία λιθοειδών οστών όπου φαίνονται οι εγκεφαλικές συζυγίες VII και VIII.

κοχλία και ο έλεγχος της βατότητας των σπειρών του, ενώ στην μαγνητική τομογραφία η ανεύρεση της 7^{ης} και 8^{ης} εγκεφαλικής συζυγίας. Ο ρόλος της αξονικής τομογραφίας έχει ήδη καθιερωθεί στην διερεύνηση ασθενών πριν από την κοχλιακή εμφύτευση (Woolley 1997, Langman 1996, Νικολόπουλος 1998, Carner M 2009). **Η αξονική τομογραφία έχει την δυνατότητα να απεικονίσει λεπτομερώς τις οστικές δομές των λιθοειδών οστών και της ακουστικής συσκευής με λεπτές τομές 1 και 1,5 mm σε εγκάρσιο και στεφανιαίο επίπεδο.** Η επεξεργασία των δεδομένων με την τεχνική της υψηλής ευκρίνειας, η υψηλή διακριτική ικανότητα της μεθόδου στον χώρο και η δυνατότητα τρισδιάστατης απεικόνισης επιτρέπει την ανάδειξη και των μικρότερων ανατομικών οστικών δομών των λιθοειδών οστών, με εικόνες που προσομοιάζουν εικόνες ανατομικού μικροσκοπικού παρασκευάσματος. Έχει υπολογισθεί ότι οι ανατομικές δομές (π.χ. το εύρος της βασικής έλικας του κοχλία) απεικονίζονται στην αξονική τομογραφία μεγεθυμένες κατά 5% σε σχέση με τα μεγέθη του αντίστοιχου ανατομικού παρασκευάσματος, γεγονός που δεν επηρεάζει την έκβαση της επέμβασης (Maher 1995).

Η συνήθης χειρουργική προσπέλαση γίνεται με διαμαστοειδική οπίσθια τυμπανοτομή (House WF 1982). Με την αξονική τομογραφία αναδεικνύονται άμεσα οι ανατομικές δομές διαμέσου των οποίων πορεύεται ο ωτοχειρουργός προκειμένου να προσεγγίσει τον κοχλία. Συγκεκριμένα αναδεικνύεται το πάχος του βρεγματικού οστού (εντός του οποίου τοποθετείται ο δέκτης του εμφυτεύματος), η πνευμάτωση των μαστοειδών κυψελών και η παρουσία σκλήρυνσης των οστικών δοκίδων τους, η πορεία της μαστοειδούς μοίρας του προσωπικού νεύρου, ενώ ελέγχεται η υπερβολικά πλάγια θέση του σιγμοειδούς κόλπου, η υψηλή θέση της σφαγίτιδας φλέβας, η **έκτοπη θέση της καρωτίδας** (προς αποφυγή τρώσης των μεγάλων αγγείων και νεύρων της περιοχής), η πνευμάτωση της κοιλότητας του μέσου ωτός (η οξεία μέση ωτίτις αποτελεί σχετική αντένδειξη και πρέπει να θεραπεύεται πριν την επέμβαση), καθώς και **η βατότητα και ο προσανατολισμός της στρογγύλης θυρίδας διαμέσου της οποίας εισάγονται τα κανάλια του εμφυτεύματος εντός του κοχλία.** Τέλος η εκτίμηση του εύρους, του μήκους και της βατότητας του πόρου του κοχλιακού νεύρου δίνει έμμεσα στοιχεία για το νεύρο (Fattrekar GM 2000).

Σε ασθενείς με νευροαισθητήρια βαρηκοΐα ο πόρος του κοχλιακού νεύρου συχνά είναι υποπλαστικός. Μάλιστα νεώτερες μελέτες δείχνουν ότι η στένωσή του είναι ανάλογη του βαθμού της νευροαισθητήριας βαρηκοΐας (Wilkins A et al 2012). Πλήρης

απόφραξη του πόρου αυτού είναι ενδεικτική απουσίας του κοχλιακού νεύρου και αποτελεί πλήρη αντένδειξη για την τοποθέτηση κοχλιακού εμφυτεύματος.



εικ. 6. αξονική τομογραφία λιθοειδών οστών όπου φαίνεται η έλλειψη ανάπτυξης των κοχλίων και του έσω ακουστικού πόρου.

Ως γνωστόν η νευροαισθητήρια βαρηκοΐα, δύναται να οφείλεται σε συγγενή ή επίκτητα αίτια.

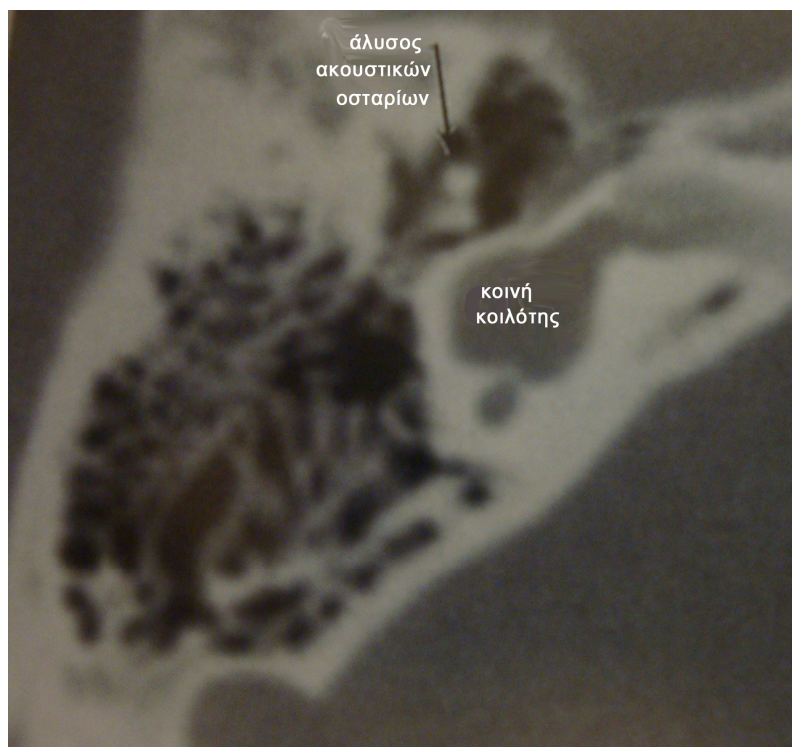
Με την αξονική τομογραφία διερευνώνται οι συγγενείς δυσπλασίες του έσω ωτός, η μορφολογία και το σχήμα του κοχλία, αιθούσας και ημικυκλίων σωλήνων. *Η γνώση της μορφολογίας του οστέινου λαβύρινθου είναι αναγκαία, για την επιλογή του είδους του κοχλιακού εμφυτεύματος, για τον σχεδιασμό της επέμβασης προκειμένου να ελαχιστοποιηθεί ο κίνδυνος κακής τοποθέτησης του κοχλιακού εμφυτεύματος και απότερων επιπλοκών και τέλος για την πρόγνωση της απόδοσης του εμφυτεύματος.*

Η παρουσία συγγενών δυσπλασιών του έσω ωτός δεν αποτελεί αντένδειξη για την τοποθέτηση του κοχλιακού εμφυτεύματος, όπως ίσχυε μέχρι πρότινος. Διάφορες μελέτες έχουν καταδείξει επιτυχή τοποθέτηση του κοχλιακού εμφυτεύματος σε παιδιά με συγγενείς δυσπλασίες του έσω ωτός, με καλά απώτερα αποτελέσματα ως προς την απόδοση του κοχλιακού εμφυτεύματος (Luntz 1997, Weber 1996, Munro 1996, Ahn JH 2011, Coelho 2012). Στις συγγενείς δυσπλασίες του έσω ωτός που μπορούν να αναδειχθούν άμεσα στην αξονική τομογραφία περιλαμβάνονται δυσπλασίες του κοχλία (δυσπλασία Mondini και παραλλαγές αυτής : ατελής διαχωρισμός των σπειρών του κοχλία, απλασία, ατρησία, ενιαία κυστική κοιλότητα του κοχλία και της αιθούσας),



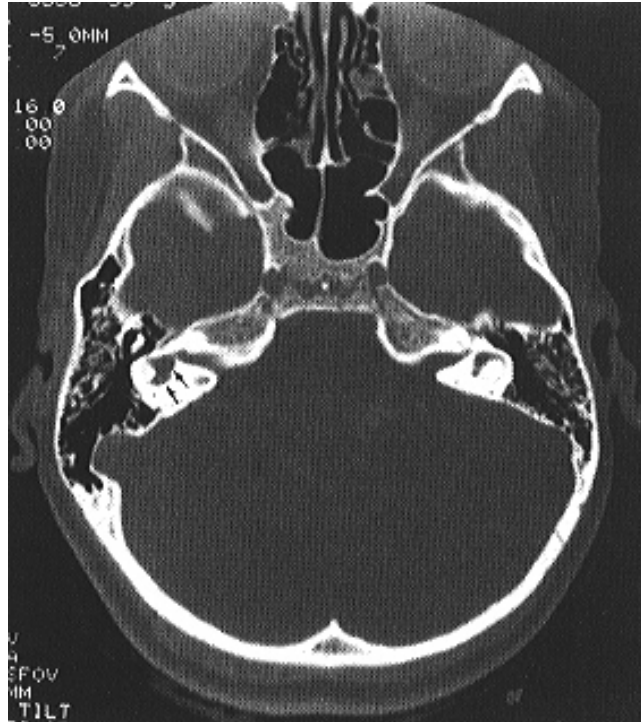
τομογραφία λιθοειδών οστών, δεξιά υπάρχει πλήρης αγενεσία κοχλία, αριστερά μερική αγενεσία.

Εικ. 7. Αξονική του



εικ. 8. CT-Λιθοειδές οστό με εικόνα κοχλία κοινής κοιλότητας.

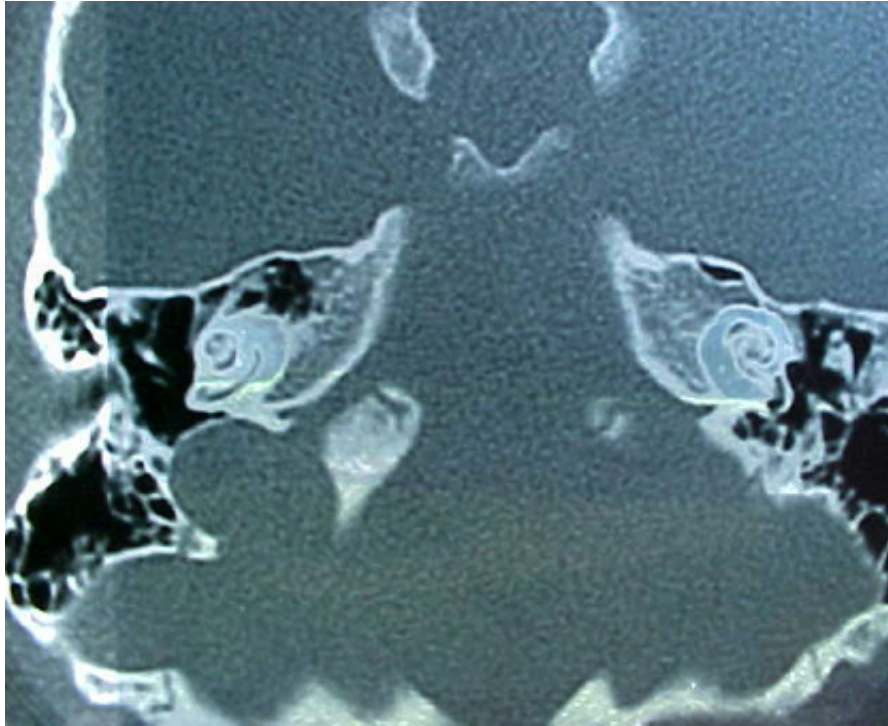
δυσπλασίες της αίθουσας (απλή διεύρυνση της αίθουσας, διεύρυνση της αίθουσας και συνένωση με τους ημικύκλιους σωλήνες), και τέλος δυσπλασίες των ημικύκλιων σωλήνων (απλασία, απλή διεύρυνση, διεύρυνση και συνένωση του πλάγιου και του άνω ημικύκλιου σωλήνα με την αίθουσα).



εικ. 9. Διεύρυνση των έσω ακουστικών πόρων του κοχλία.

Διεύρυνση του υδραγωγού της αίθουσας μπορεί να υπάρχει αμφοτερόπλευρα και έχει συσχετισθεί με νευροαισθητήρια βαρηκοΐα. (*Boston M 2007, Griffith AJ 2011*)

Ανωμαλίες του οστέινου έσω ακουστικού πόρου (στένωση, ατρησία και διεύρυνση) παρέχουν έμμεσες πληροφορίες για την παρουσία ή μη των ακουστικών συζυγίων εντός του ακουστικού πόρου. **Εκτός από τις συγγενείς κατασκευαστικές ανωμαλίες, εκτιμώνται με την αξονική τομογραφία και οι επίκτητες βλάβες του έσω ωτός.** Τα κυριότερα αίτια επίκτητης νευροαισθητήριας βαρηκοΐας αποτελούν τα λοιμώδη νοσήματα και τα ωτοτοξικά φάρμακα. Ίνωση και οστεοποίηση του κοχλία μπορεί να παρουσιασθεί σαν επιπλοκή μηνιγγίτιδας ή εκτεταμένης μέσης ωτίτιδας (*Rubin L, 2010*).



Εικ. 10. Οστεοποίηση των κοχλιών σε παιδί μετά από μηνιγγίτιδα .

Η μηνιγγίτιδα αποτελεί το συχνότερο αίτιο οστεοποίησης του κοχλία σε ποσοστό μέχρι και 44%. (Seidman et al., 1994). Η ίνωση του κοχλία δεν αναδεικνύεται με την αξονική τομογραφία και είναι ο μόνος περιορισμός της μεθόδου στους ασθενείς αυτούς. **Η διερεύνηση της ίνωσης του κοχλία γίνεται με την μαγνητική τομογραφία.** Η αντιμετώπιση στις περιπτώσεις αυτές είναι η εισαγωγή ευθέος ηλεκτροδίου ή με πολλά άγκιστρα (Cohen , 1993, Gantz 1988, Gibson 1995, Steenerson 1990, Roland JT 2008, Nichani J 2011).

Μετά το πέρας των εργαστηριακών εξετάσεων, γίνεται λεπτομερής κλινική εξέταση από τον Λογοπαιδικό - Ψυχολόγο του Τμήματός. **Η λογοπαιδικός σαν μέλος της Μονάδας Κοχλιακών Εμφυτεύσεων έχει σημαντική ευθύνη απέναντι στα κωφά παιδιά πριν αλλά και μετά την εγχείρηση τοποθέτησης του κοχλιακού εμφυτεύματος. Ο σκοπός της ένταξης της Λογοπαιδικού στην μονάδα είναι να αξιολογεί:**

1. τις δυσκολίες στον τομέα της επικοινωνίας που πιθανώς έχει το παιδί πριν την επέμβαση,
2. τον βαθμό απόδοσης στην επικοινωνία του παιδιού, χρησιμοποιώντας δική του μέθοδο,
και

3. μετεγχειρητικά να αξιολογεί την πρόοδο στην ανάπτυξη του λόγου και την δυνατότητα επικοινωνίας του παιδιού (*Prinz, P.M. 1985*).

Εδώ θα δοθεί περισσότερη έμφαση στους δύο πρώτους στόχους. Έτσι πριν γίνει η συνάντηση με το παιδί και τους γονείς για να εκτιμηθούν οι δυνατότητες του παιδιού στην επικοινωνία, **θα πρέπει να ληφθούν υπ' όψιν τα παρακάτω :**

- Το υλικό εξέτασης που θα δοθεί στο παιδί στην διάρκεια της αξιολόγησής του, θα πρέπει να είναι προσιτό και ανάλογο για την ηλικία του και μάλιστα να το βρίσκει ενδιαφέρον. Δηλαδή σε ένα προ-γλωσσικό κωφό παιδί, δεν θα δοθούν εικόνες αντικειμένων αναμένοντας να τις ονομάσει μία προς μία διότι, μια τέτοια εξέταση δεν είναι κατάλληλη και σύμφωνη με τις ικανότητες του προ-γλωσσικού κωφού παιδιού.
- Θα πρέπει οι ερωτήσεις να είναι ξεκάθαρες και συγκεκριμένες προς το παιδί, για αυτό οι ερωτήσεις θα πρέπει να είναι αντιληπτές αλλά και κατανοητές απ' αυτό. Δηλαδή με ένα προ-γλωσσικό κωφό παιδί θα πρέπει να αποφευχθεί η χρήση πολύπλοκων προτάσεων όπως **«Θα ήθελα να μου δείξεις που είναι η πόρτα»**. Είναι καταλληλότερη η χρήση απλών ερωτήσεων όπως **«Πού είναι η πόρτα;»**.

Όσον αφορά τώρα τα μεταγλωσσικά παιδιά που χρησιμοποιούσαν συμβατικά ακουστικά βαρηκοΐας, αυτά είναι γνωστό ότι έχουν αναπτύξει ήδη κάποιο λεξιλόγιο, αλλά η εξέλιξή τους αυτή διεκόπη διότι δεν ωφελούνταν πλέον από το ακουστικό κέρδος. Αποτέλεσμα είναι ότι δεν εμπλουτίζουν πλέον το λεξιλόγιό τους. Στα παιδιά αυτά διερευνήθηκε η απόδοσή τους στους παρακάτω τομείς:

- Επικοινωνία: προ-φωνητικές ικανότητες (*Bench, B.J. 1999*).
- Αντίληψη: ακουστική, οπτική, αφής, σημασιολογίας, κατανόησης γραμματικής και μορφολογίας λέξεων.
- Έκφραση: σημασιολογία, γραμματική, μορφολογία λέξεων
- Φωνή: προσωδία, ρυθμός, διάρκεια
- Ομιλία: άρθρωση και φωνολογία.

1. Αναλυτικότερα, στον πρώτο τομέα που αφορά τις προ-φωνητικές ικανότητες της επικοινωνίας, παρατηρείται εάν το προ-γλωσσικό κωφό παιδί έχει την ικανότητα να διατηρεί **οπτική επαφή** με τον συνομιλητή του (eye-contact). Αυτή η ικανότητα είναι ιδιαίτερα σημαντική, γιατί όπως είναι γνωστό κοιτώντας τις εκφράσεις του

προσώπου αλλά και το στόμα (κινήσεις χειλιών και γλώσσας), παίρνονται αρκετές πληροφορίες για το νόημα μιας συζήτησης. Επόμενη προ-φωνητική ικανότητα που θα ελεγχθεί είναι η **συγκέντρωση** που διαθέτει το παιδί όταν κάνει κάποια δραστηριότητα ή η προσοχή που δείχνει το παιδί όταν του μιλάνε οι γονείς του (attention). Συνήθως τα φυσιολογικά παιδιά 3 ετών και άνω, είναι σε θέση να παρατηρούν τις κινήσεις των γλωσσικών οργάνων και δείχνουν την απαραίτητη προσοχή όταν οι γονείς τους παίζουν μαζί τους. **Θα πρέπει να σημειωθεί ότι η αξιολόγηση της οπτικής επαφής αλλά και της συγκέντρωσης γίνεται με την χρήση παιχνιδιών για να συλλέξουμε τις αυθόρμητες αντιδράσεις των παιδιών.** Στο πλαίσιο των προ-φωνητικών ικανοτήτων, οι Λογοπαιδικοί αξιολογούν και την γνώση του κανόνα **της προτεραιότητας** (turn-taking). Δηλαδή όταν το παιδί ακούει κάποια πρόταση θα πρέπει να συνειδητοποιήσει ότι, μόνο αν τελειώσει η πρόταση θα πρέπει να απαντήσει. Δηλαδή θα πρέπει να μάθει ότι δεν μιλούν συγχρόνως δύο άνθρωποι. Εδώ λοιπόν θα πρέπει να παρατηρηθεί εάν το παιδί με την βοήθεια συμβατικών ακουστικών βαρηκοΐας έχει αντιληφθεί και αφομοιώσει αυτόν τον κανόνα που είναι η βάση της επικοινωνίας.

2. **Στον δεύτερο τομέα ελέγχεται η ικανότητα του παιδιού στην αντίληψη των ήχων.** Παρατηρείται πρώτα εάν το παιδί αντιλαμβάνεται το άκουσμα ενός ήχου. Μετά αξιολογούνται οι δυνατότητές του στον εντοπισμό των ήχων αυτών. Ο βαθμός δυσκολίας της εξέτασης μεγαλώνει καθώς ελέγχεται εάν το παιδί είναι σε θέση να διακρίνει διάφορους ήχους μουσικών οργάνων αλλά και ήχων του περιβάλλοντος. **Μία άλλη παράμετρος που θα πρέπει να εκτιμηθεί είναι η αντίληψη της ομιλίας.** Τότε κρύβοντας το στόμα, και προφέροντας διάφορες συλλαβές, λέξεις ακόμη και προτάσεις και ζητείται από το παιδί να επαναλάβει τι άκουσε ή να εκτελέσει κάποιες εντολές π.χ. «δώσε μου την κούκλα». Εάν το παιδί παρουσιάσει αναπτυγμένη αντίληψη έστω μικρών προτάσεων, μπορεί να ζητηθεί από το παιδί αυτό να δοκιμαστεί σε τηλεφωνική επικοινωνία με την μητέρα του.

3. **Ο τρίτος τομέας αφορά την έκφραση η οποία είναι άμεσα εξαρτημένη από την ανάπτυξη της ακουστικής αντίληψης (Wells, G., 1984).** Εδώ ερευνάται εάν το παιδί εκφέρει ήχους, συλλαβές, λέξεις μιμούμενο εμάς ή εάν αυθόρμητα παράγει τα παραπάνω. Στην έκφραση παρατηρείται επίσης εάν το παιδί έχει πλούσιο λεξιλόγιο ή εάν έχει την δυνατότητα να δημιουργεί προτάσεις με κατάλληλη σύνταξη.
4. Στον τέταρτο τομέα γίνεται αξιολόγηση της φωνής του παιδιού. Στην διάρκεια λοιπόν ενός παιχνιδιού αξιολογείται η ποιότητα της φωνής του. Δηλαδή αν ακούγεται φυσιολογική, ψιθυριστή, βραχνή, νευρική. Σημειώνεται εάν το παιδί έχει εναλλασσόμενο τόνο ή εάν η ομιλία του ακούγεται μονότονη. Ελέγχεται επίσης η δυνατότητα ελέγχου της έντασης και της αντήχησης της φωνής, από το ίδιο το παιδί.
5. **Τέλος εξετάζεται η ομιλία.** Στην ομιλία ερευνώνται δύο διαφορετικοί τομείς: η άρθρωση και η την φωνολογία. Στην δοκιμασία της άρθρωσης παρατηρείται εάν το παιδί χρησιμοποιεί κατάλληλα στις σωστές θέσεις του στόματος τα γλωσσικά όργανα για την παραγωγή συμφώνων και φωνηέντων. Ο έλεγχος της φωνολογίας περιλαμβάνει επίδειξη εικόνων που θα πρέπει να καθοριστούν από το παιδί (αναφερόμαστε σε παιδιά που έχουν ανεπτυγμένο λεξιλόγιο). Εδώ θα σημειωθούν οι παραλλαγές απόδοσης ή και παράληψης συμφώνων ή φωνηέντων. Ανάλογη προσοχή επίσης θα δοθεί και κατά πόσο γίνονται αντιληπτά ζεύγη φωνημάτων αντίθεσης (phonological contrasts) όπως το ζεύγος [π] και [φ].

Αξίζει να σημειωθεί ότι η λογοπαιδικός μπορεί να επιλέξει, να αξιολογήσει το κωφό παιδί που είναι χρήστης της νοηματικής γλώσσας μόνον στους τομείς της επικοινωνίας, αντίληψης και έκφρασης καθ' όσον ο λόγος ελλείπει. Γενικά λοιπόν η εκτίμηση των παραμέτρων της επικοινωνίας, της αντίληψης, της έκφρασης, της φωνής και της ομιλίας, δίνουν μία σαφή εικόνα για την κατάσταση της ανάπτυξης του λόγου και της ομιλίας του παιδιού (Sims DG, 1982). **Για να υπάρξει όμως μια ευρύτερη και ολοκληρωμένη εικόνα των αναγκών του κάθε υποψήφιου για κοχλιακή εμφύτευση παιδιού, θα πρέπει να εκτιμηθούν και άλλες παραμέτροι. Ειδικότερα θα πρέπει να εκτιμήσουμε :**

- Τις απόψεις των γονιών για την ικανότητα της καθημερινής επικοινωνίας του παιδιού τους με το περιβάλλον και τις προσδοκίες που έχουν για την ικανότητα του παιδιού τους μετά την κοχλιακή εμφύτευση
- Τον δείκτη νοημοσύνης του παιδιού
- Την προσωπικότητα και συναισθηματική εξέλιξη του παιδιού,

και

την απώτερη υποστήριξη που θα έχει από το περιβάλλον του.

Όπως είναι κατανοητό η απόφασή να επιλεγεί ένα κωφό παιδί για κοχλιακή εμφύτευση δεν βασίζεται μόνο στην παρατήρηση της καθυστέρησης, της ανάπτυξης και της αντίληψης του λόγου, αλλά και σε πληροφορίες που συλλέγονται από συζητήσεις με τους γονείς, τον χειρουργό, τον ψυχολόγο. **Η συμμετοχή της οικογένειας (και του οικογενειακού περιβάλλοντος) στη μετεγχειρητική ανάπτυξη της γλώσσας είναι πολύ σημαντική (Holt RF 2012)**, γι' αυτόν το λόγο οι γονείς στις πρώτες συναντήσεις θα πρέπει να ενημερώνουν για τη μέθοδο επικοινωνίας που χρησιμοποιεί το παιδί (νοηματική, προφορικό λόγο, συνδυασμό των δύο). Στην συνέχεια θα πρέπει οι γονείς να περιγράψουν ποιά είναι η απόδοση του παιδιού τους στην επικοινωνία με τις μεθόδους που έχουν επιλέξει και ποιές λύσεις χρησιμοποιούν όταν βρεθούν σε επικοινωνιακό αδιέξοδο με τα παιδιά. Θα πρέπει να ερωτώνται οι γονείς τι αποτέλεσμα περιμένουν ότι θα αποφέρει η επέμβαση, διότι υπάρχουν γονείς που περιμένουν άμεσα αποτελέσματα μετά την επέμβαση καθώς και γονείς που δεν αντιλαμβάνονται την υπεροχή του κοχλιακού εμφυτεύματος σε σχέση με το συμβατικό ακουστικό βαρηκοΐας. Η πλειοψηφία των γονιών θεωρούν δύσκολη και στρεσογόνο την απόφαση να υποβληθεί το παιδί τους σε κοχλιακή εμφύτευση (Hyde M 2010). Ο λογοπαιδικός οφείλει να ενημερωθεί από την ψυχολόγο της Μονάδας για τον δείκτη νοημοσύνης του παιδιού. **Διαφορετική απόδοση μετεγχειρητικά θα έχει ένα παιδί με φυσιολογικό δείκτη, από ένα παιδί με νοητική καθυστέρηση που είναι ανασταλτικός παράγοντας για την ολοκληρωτική ανάπτυξη του λόγου.** Όλα τα μέλη της Μονάδας θα πρέπει να είναι ενήμερα, σε συνεργασία με τον ψυχολόγο, για το εάν το παιδί νοιώθει απόρριψη, είναι απομονωμένο, εκνευρίζεται εύκολα, ούτως ώστε να διερευνηθεί πως το κοχλιακό εμφύτευμα θα συμβάλλει στην βελτίωση της ζωής του παιδιού αυτού. Τέλος θα πρέπει να ελεγχθεί η υποστήριξη που θα έχει το παιδί από το περιβάλλον του μετά την επέμβαση, ώστε να διασφαλιστεί η μεγαλύτερη δυνατή αξιοποίηση του

κοχλιακού εμφυτεύματος. Για να επιτευχθεί αυτός ο στόχος, θα πρέπει οι γονείς και το συγγενικό περιβάλλον του παιδιού να είναι διατεθειμένοι να συμμετέχουν και να εκπαιδευτούν και οι ίδιοι μαζί με το παιδί και όχι να αναμένουν παθητικά να γίνει η τοποθέτηση του κοχλιακού εμφυτεύματος «για να ακούει το παιδί».

Το κοχλιακό εμφύτευμα αποτελεί μία εντυπωσιακά «φιλοσοφημένη» συσκευή η οποία φέρνει σε απ' ευθείας επικοινωνία τον γύρω θορυβώδη κόσμο με τις αισθητικές απολήξεις του ακουστικού νεύρου.

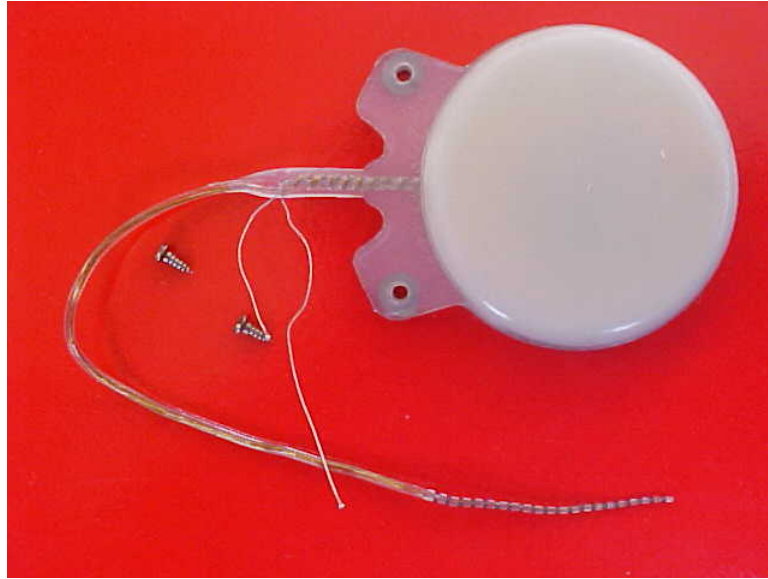
- Το κοχλιακό εμφύτευμα αποτελείται από δύο μέρη. Το **εξωτερικό τμήμα** που



Εικ. 11 Εξωτερικό τμήμα κοχλιακού εμφυτεύματος.

αποτελείται από ένα μικρόφωνο το οποίο τοποθετείται πίσω από τ' αυτί, μία εξωτερική κεραία που τοποθετείται πάνω στο δέρμα του τριχωτού της κεφαλής που συγκρατείται με μαγνήτη και συνδέεται με ένα καλώδιο που καταλήγει στον μικροσκοπικό επεξεργαστή ομιλίας με την μπαταρία του. Ο ήχος ανιχνεύεται από το μικρόφωνο και οι ηλεκτρικοί παλμοί διοχετεύονται μέσω του καλωδίου στον επεξεργαστή ομιλίας. Αυτός επεξεργάζεται τις πληροφορίες και τις στέλνει κωδικοποιημένες μέσω του καλωδίου στην κεραία. **Αυτή τέλος μεταδίδει τις πληροφορίες στον εσωτερικό δέκτη-διεγέρτη.**

- Το **εσωτερικό τμήμα** τοποθετείται χειρουργικά κάτω από το δέρμα. Είναι το τμήμα που μένει για πάντα μέσα στο κρανίο του παιδιού. Δεν αντικαθίσταται,



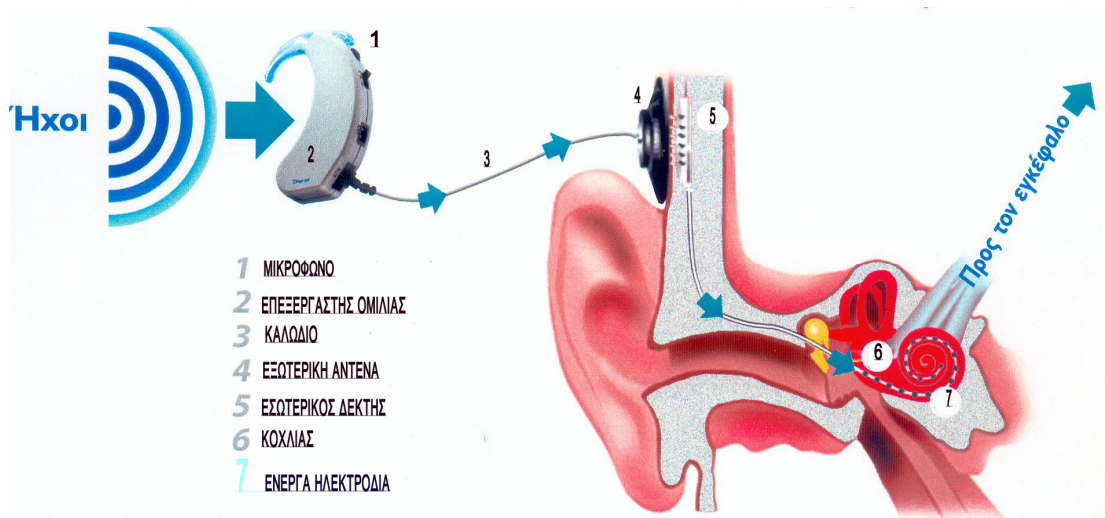
Εικ. 12. Εσωτερικός δέκτης διεγέρτης κοχλιακού εμφυτεύματος τύπου MXM της εταιρείας Neurelec.

εκτός εάν πάθει κάποια βλάβη (αυτό συμβαίνει πολύ σπάνια), οπότε μπορεί να τοποθετηθεί καινούργιο. **Δεν είναι ορατό από το παιδί και μπορεί κάποιος να το αισθανθεί αν ψηλαφίσει την περιοχή πίσω από το αυτί.** Αποτελείται από ένα δέκτη, πολύ λεπτό περίπου 4-5 χιλ. που περιέχει ένα ηλεκτρονικό διεγέρτη ο οποίος μεταδίδει τον ήχο στα 20 - 22 ενεργά ηλεκτρόδια που τοποθετήθηκαν χειρουργικά μέσα στον κοχλία, κοντά στις απολήξεις του ακουστικού νεύρου. **Αυτό με τη σειρά του τις μεταδίδει στον εγκέφαλο, όπου γίνεται η αντίληψη και η κατανόηση της ομιλίας.**



Εικ. 13. Πάχος 4-5 χιλ. του εσωτερικού δέκτη του εμφυτεύματος.

Σχηματικά παρατίθεται ο τρόπος λειτουργίας ενός κοχλιακού εμφυτεύματος



Εικ. 14. Ο ήχος παραλαμβάνεται από το μικρόφωνο (αρ. 1), μέσω του καλωδίου (αρ. 2) διοχετεύεται στον επεξεργαστή ομιλίας (αρ. 3), αυτός αφού επεξεργαστεί τον ήχο στέλνει τις κατάλληλες πληροφορίες μέσω του ίδιου καλωδίου (αρ. 4) στην εξωτερική κεραία (αρ. 5), που αυτή με τη σειρά της τις μεταδίδει στον εσωτερικό δέκτη (αρ. 6) που τοποθετήθηκε χειρουργικά κάτω από το δέρμα και ο ερεθιστής του δέκτη διανέμει τις πληροφορίες στα 20 ενεργά ηλεκτρόδια (αρ. 7) που τοποθετήθηκαν στον κοχλία όπου οι πληροφορίες αυτές κινούνται προς τον εγκέφαλο.

Εφ'όσον αποφασιστεί ότι «**το παιδί πρέπει να εμφυτευθεί**», διότι έχει όλες τις απαραίτητες προϋποθέσεις, παραπέμπεται στον ειδικό παιδοαναισθησιολόγο και προετοιμάζεται ανάλογα. Από την πλευρά των ωτοχειρουργών θα πρέπει να τηρηθεί αυστηρότητα και προσοχή για τον κίνδυνο λοίμωξης . Θα πρέπει να τηρηθούν όλοι οι κανόνες ασηψίας και αντισηψίας στην χειρουργική αίθουσα. Η γύρω από την τομή κροταφική περιοχή θα πρέπει να ξυριστεί από τις τρίχες του τριχωτού της κεφαλής και να καθαριστεί επιμελώς το δέρμα με αντισηπτικό δέρματος. Προτού τοποθετηθούν τα αποστειρωμένα ρούχα, θα πρέπει να τοποθετηθούν τα ηλεκτρόδια καταγραφής της διέγερσης του προσωπικού νεύρου και των Ηλεκτρικών Προκλητών Δυναμικών του Εγκεφαλικού Στελέχους για τον μετεγχειρητικό έλεγχο λειτουργίας του εμφυτεύματος. Τοποθετούνται τα

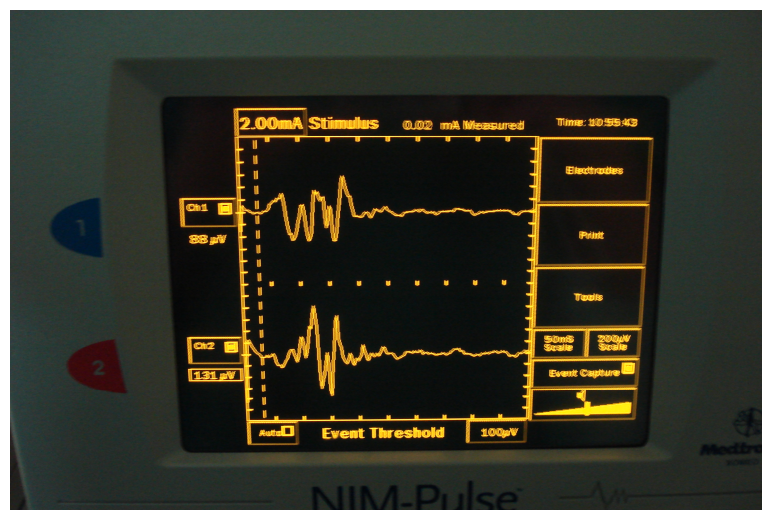
ειδικά ηλεκτρόδια αργύρου για τον έλεγχο λειτουργικότητας του κοχλιακού



εμφυτεύματος διεγχειρητικά και

Εικ. 15. Ειδικά ηλεκτρόδια τοποθετημένα για τον έλεγχο λειτουργίας του προσωπικού νεύρου και την λήψη των Ηλεκτρικών Προκλητών Δυναμικών του Εγκεφαλικού Στελέχους διεγχειρητικά.

την εκτίμηση της θέσεως του προσωπικού νεύρου κατά την οπίσθια τυμπανοτομή.



εικ. 16. Έλεγχος λειτουργίας του προσωπικού νεύρου.

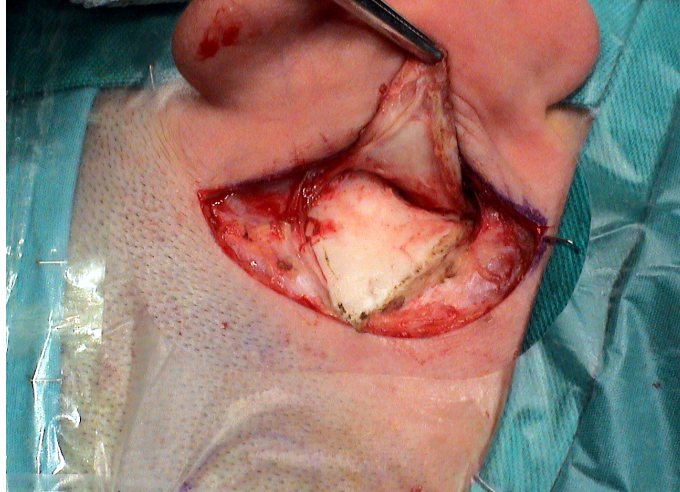
Οι χρόνοι της χειρουργικής επέμβασης είναι οι εξής:

1. οπισθοωτιαία τομή
 2. μαστοειδεκτομή
 3. οπίσθια τυμπανοτομή
 4. παρασκευή υποδοχής του δέκτη-διεγέρτη
 5. κοχλιοστομία και εισαγωγή του ηλεκτροδίου
 6. στερέωση του δέκτη-διεγέρτη
 7. ακτινολογικός έλεγχος σωστής τοποθέτησης του ηλεκτροδίου
 8. έλεγχος ακεραιότητας και λειτουργίας του ηλεκτροδίου
 9. συρραφή του τραύματος.
1. Έχουν δοκιμαστεί αρκετά είδη τομών για την καλύτερη τοποθέτηση του εμφυτεύματος, τελικώς χρησιμοποιήθηκε η οπισθοωτιαία τομή σχήματος ανεστραμμένου J μήκους έως 4 εκ. λόγω των πλεονεκτημάτων της : απαιτούσε λιγότερο ξύρισμα του τριχωτού της κεφαλής, ανάσπαση λιγότερου ιστού, βραχύτερο χειρουργικό χρόνο και πιθανώς γρηγορότερη ενεργοποίηση του εμφυτεύματος. (Flint P 2010, O'Donoghue GM 2002)



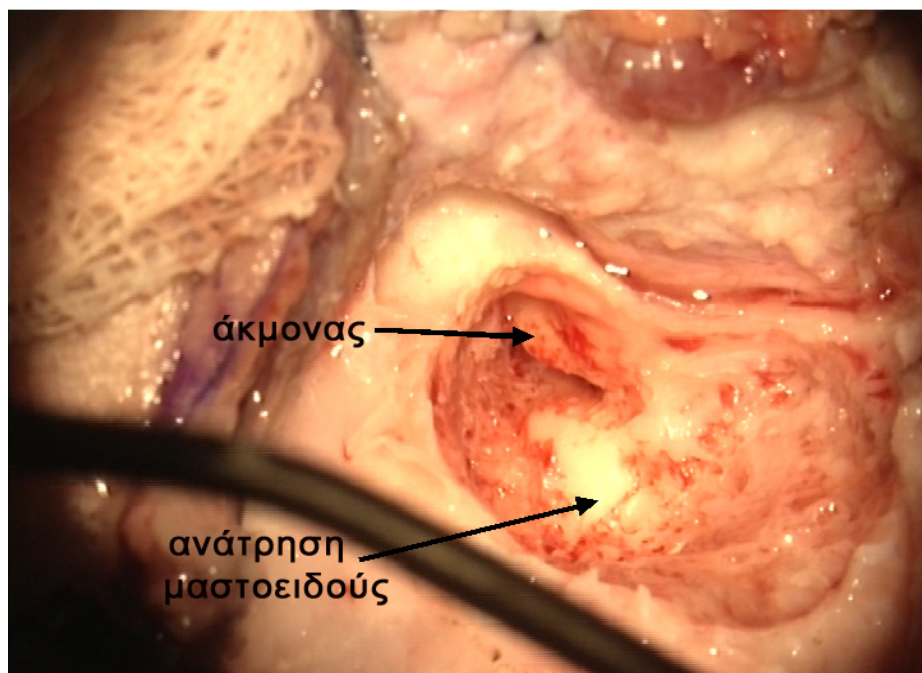
Εικ. 17. μικρή οπισθοωτιαία τομή για την είσοδο του δέκτη του κοχλιακού εμφυτεύματος.

2. Μετά από έγχυση του δέρματος με διάλυμα φυσιολογικού ορρού-αδρεναλίνης σε αναλογία 1:30ml, η τομή ξεκινά από το ύψος της έλικος μέχρι του λοβίου. Γίνεται διατομή του δέρματος, του υποδορίου και της εν τω βάθει περιτονίας και ανασηκώνεται ενιαίος ο κρημνός ο οποίος και καθλώνεται.



εικ. 18. Οπισθοωτιαία τομή, ανάσπαση του κρημνού και της περιτονίας.

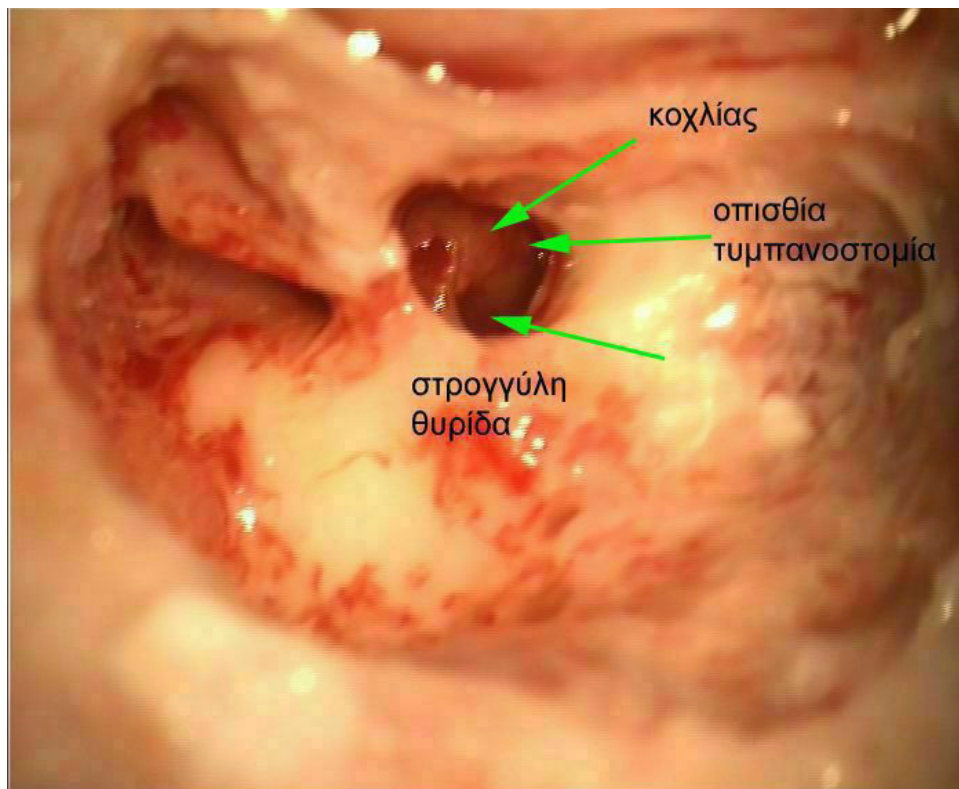
3. Αφού αποκαλυφθούν τα οδηγία σημεία του μαστοειδούς οστού, απωθούνται οι ιστοί με αποκολλητήρες και αποκαλύπτεται η χόνδρινη μοίρα του έξω ακουστικού πόρου. Τότε αρχίζει η απλή μαστοειδεκτομή. Χρησιμοποιείται στην αρχή κόπτουσα φρέζα μεγάλου μεγέθους και αφαιρείται η συμπαγής μάζα του μαστοειδούς οστού. Η εκσκαφή επεκτείνεται στις μαστοειδείς κυψέλες και προς το μαστοειδές άντρο.



Εικ. 19. Ανάτρηση μαστοειδούς και είσοδος στο άντρο. Αποκαλύπτεται η βραχεία απόφυση του άκμονα.

4. Προσοχή χρειάζεται σ' αυτή τη φάση να μην αποκαλυφθεί και τρωθεί η σκληρά μήνιγγα και προς τα πίσω ο σιγμοειδής κόλπος. Μετά την ανεύρεση της εισόδου στο άντρο, αναγνωρίζεται ο οριζόντιος ημικύκλιος σωλήνας και η βραχεία απόφυση του άκμονα. Αυτά αποτελούν τα οδηγά σημεία για την πορεία της μαστοειδικής μοίρας του προσωπικού νεύρου. Καθαρίζεται επιμελώς από τις κυψέλες η περιοχή του προσωπικού νεύρου με φρέζα λείανσης/διαμαντένια για να μη τραυματισθεί το νεύρο, και συγχρόνως θα πρέπει να διαβρέχεται με άφθονο νερό η περιοχή, για τον κίνδυνο της υπερθέρμανσης του προσωπικού νεύρου με πιθανό επακόλουθο την παράλυσή του.
5. Έχοντας σαν οδηγό σημείο την βραχεία απόφυση του άκμονα, το επόμενο στάδιο είναι η οπίσθια τυμπανοτομή (House 1976) εφ' όσον σταδιακά εκτέμνεται το λεπτό οστό από την κορυφή του άκμονα προς τον έξω ακουστικό πόρο. Εφόσον επιτευχθεί η οπίσθια τυμπανοτομή με τη βοήθεια της φρέζας λείανσης μεγαλώνει το άνοιγμά της. Σ' αυτό το σημείο χρησιμοποιείται ο διεγέρτης του προσωπικού νεύρου για να διαπιστωθεί η απόσταση από αυτό

διότι πολλές φορές θα χρειασθεί λείανση του οστού της μαστοειδικής μοίρας του προσωπικού νεύρου, για να επιτευχθεί καλή ορατότητα για την κοχλιοστομία. Μετά την διάνοιξη της τυμπανοτομής, αναγνωρίζεται το ακρωτήριο και (εφ' όσον πρόκειται για δεξιό αυτί), αριστερά βρίσκεται η άρθρωση άκμονα

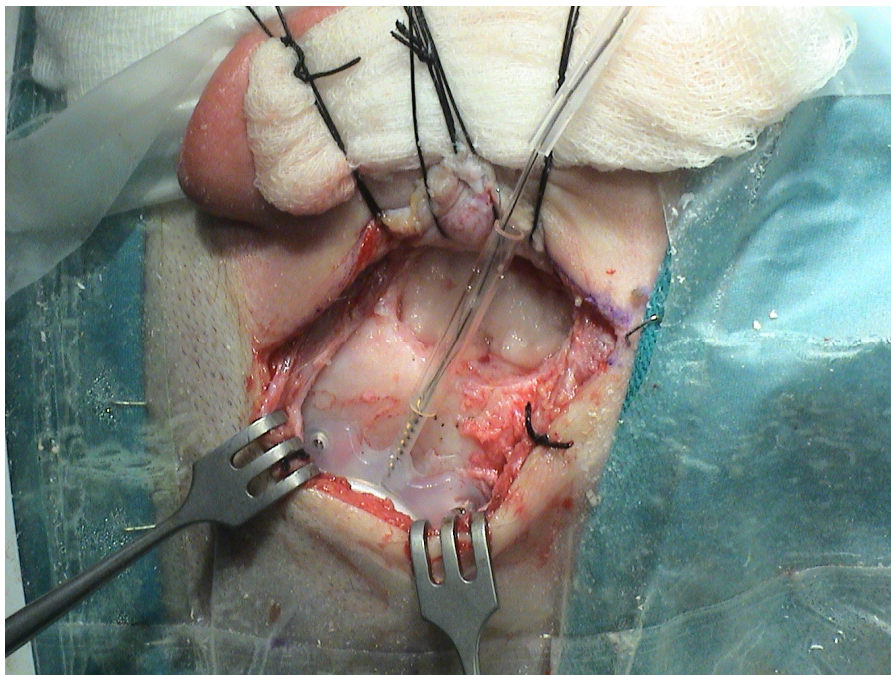


Εικ. 20. Οπίσθια τυμπανοστομία/τυμπανοτομή .

αναβολέα και δεξιά η φωλεά της στρογγύλης θυρίδας.

6. Εκσκαφή για την υποδοχή του δέκτη-διεγέρτη (Αυτό γίνεται για τα κοχλιακά εμφυτεύματα της εταιρείας Cochlear). Δημιουργία εσοχής με κόπτουσα φρέζα μεγάλου μεγέθους στο κροταφικό οστό σε απόσταση περίπου 4,5-5 εκ, από τον έξω ακουστικό πόρο και περίπου ένα εκατοστό από το οπίσθιο χείλος της μαστοειδεκτομής. Σε κάθε περίπτωση δεν θα πρέπει να δημιουργείται αυτή η εσοχή ψηλότερα, γιατί το κρανίο του παιδιού σ' αυτή την περιοχή είναι πολύ λεπτό, αλλά ούτε και χαμηλότερα διότι το οστό είναι κυρτό και δεν μπορεί να σταθεροποιηθεί εύκολα ο δέκτης-διεγέρτης του κοχλιακού εμφυτεύματος. Το σχήμα της εκσκαφής θα πρέπει να είναι ανάλογο του σχήματος του δέκτη-διεγέρτη (στρόγγυλο) και δημιουργείται έτερο μικρό κανάλι που συνενώνει την εκσκαφή με την μαστοειδεκτομή. Αυτό χρησιμεύει για την τοποθέτηση του ηλεκτροδίου. **Η εκσκαφή φθάνει μέχρι την μήνιγγα χωρίς να αποκαλύπτεται**

αυτή πλήρως, διότι θα πρέπει να προστατεύεται από μικρό πάχος οστίτου ιστού. Στη συνέχεια δημιουργούνται οπές σε τέσσερα σημεία όπου διέρχονται ραφές για την στήριξη του δέκτη-διεγέρτη. Γίνεται επιμελής καθαρισμός του χειρουργικού πεδίου για την απομάκρυνση των οστικών ρινισμάτων, αλλάζουν χειρουργικά τετράγωνα του τραύματος και γάντια οι χειρουργοί. Για την Γαλλική εταιρεία Neurelec, δεν χρειάζεται εκσκαφή του κροταφικού οστού για την συγκράτηση του δέκτη, διότι αυτή

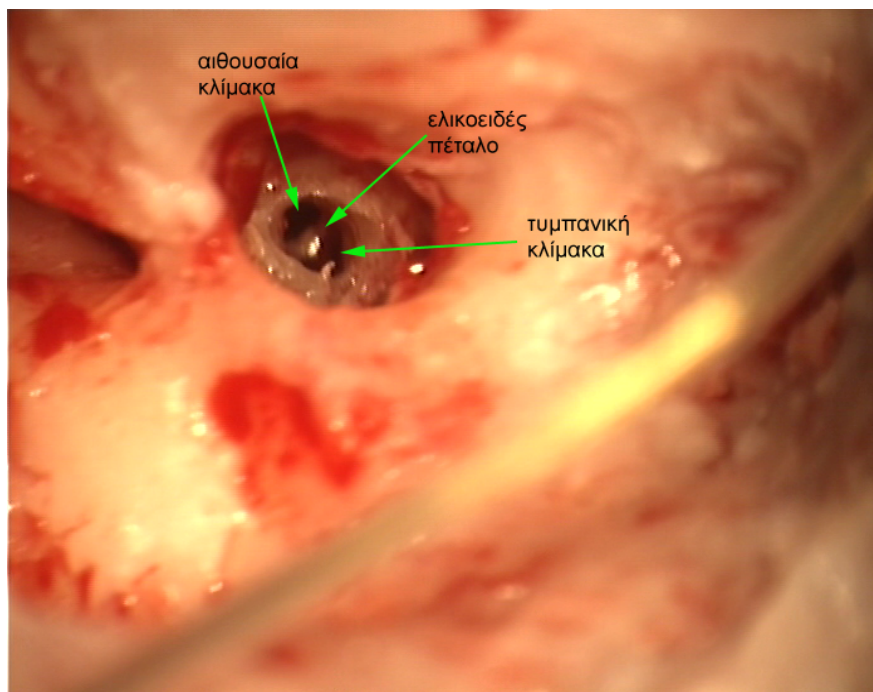


Εικ. 21. Συγκράτηση του εσωτερικού δέκτη με βίδες τιτανίου στο κροταφικό οστό, χωρίς εκσκαφή.

επιτυγχάνεται απλά με την τοποθέτηση δύο βιδών τιτανίου μήκους δύο χιλιοστών. Οι μέθοδοι συγκράτησης του δέκτη-διεγέρτη παρότι εξελίσσονται σε λιγότερο επεμβατικές και περίπλοκες δεν παρατηρούνται μετ'εγχειρητικές επιπλοκές . (Alexander NS 2011)

7. **Σειρά έχει η δημιουργία της κοχλιοστομίας.** Πριν αρχίσει η διαδικασία της κοχλιοστομίας θα πρέπει να γίνει επιμελής αιμόσταση των αιμορραγουσών περιοχών με μόνο ή διπολική διαθερμία γιατί αργότερα πρέπει να αποφεύγεται η χρήση της μονοπολικής διαθερμίας. **Σ' αυτή τη φάση η εργαλιοδότρια νοσηλεύτρια ανοίγει την συσκευασία του δέκτη-διεγέρτη του κοχλιακού εμφυτεύματος ρίχνοντας συγχρόνως άφθονο φυσιολογικό ορρό για την**

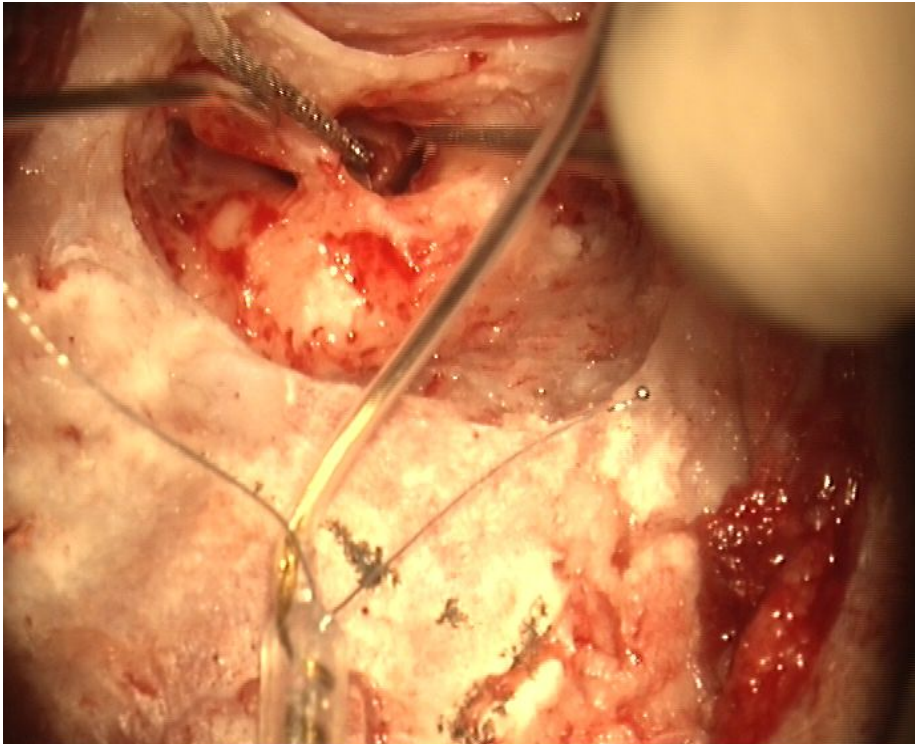
αποφυγή δημιουργίας αργότερα “στατικού ηλεκτρισμού”. Το ηλεκτρόδιο περιβρέχεται με διάλυμα chealon για να γίνει ατραυματικό, να μπορεί να προχωρήσει βαθύτερα (Donnelly et al., 1995; Laurent, Anniko, & Hellstrom, 1991; Lehnhardt, 1993) και με ειδικό microtour δημιουργείται κοχλιοστομία. Αυτή γίνεται πολύ κοντά στη στρογγύλη θυρίδα με τρυπάνι 0,8-1 χιλ. για το ηλεκτρόδιο τύπου MXM, αποφεύγοντας τον τραυματισμό του ελικοειδούς πετάλου του κοχλίου. **Η διάνοιξη συνεχίζεται με λίγες στροφές από το microtour μέχρι το ενδόστεο.** Επιθυμητό είναι να ανοίγεται το ενδόστεο με βελόνη την τελευταία στιγμή για την ήπια εισαγωγή του ηλεκτροδίου, αποφυγή τραυματισμού των τοιχωμάτων του κοχλίου και καταστροφής των υπολοιπόμενων τριχωτών κυττάρων. Με την ειδική σύριγγα διοχετεύεται



Εικ. 22. Κοχλιοστομία. Διακρίνεται το ελικοειδές πέταλο, άνωθεν αυτού η αιθουσαία κλίμακα και κάτω η τυμπανική.

στην κοχλιοστομία διάλυμα chealon και αργά αργά με ειδική λαβίδα εισάγεται η κορυφή του ηλεκτροδίου στην τυμπανική κλίμακα του κοχλίου μέχρι να εισέλθουν όλα τα ενεργά κανάλια του ηλεκτροδίου. (Clark et al., 1979).

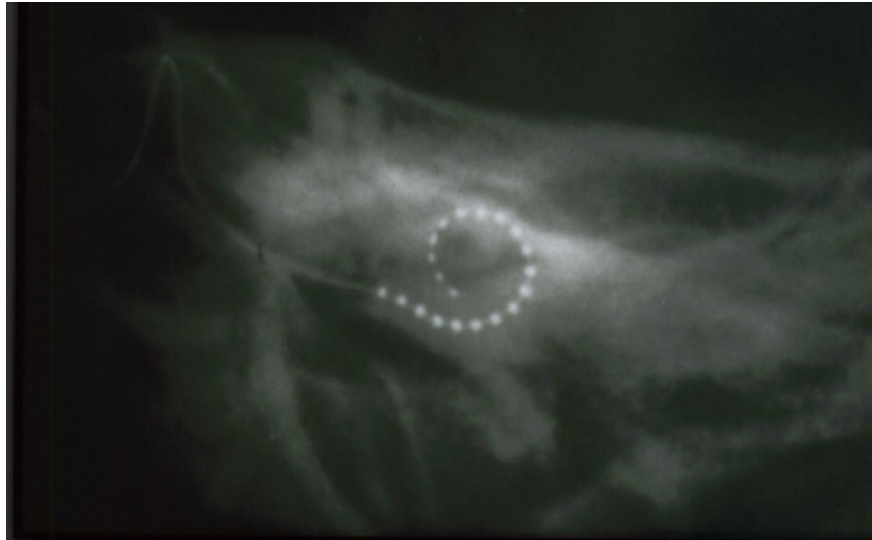
Το ηλεκτρόδιο θα πρέπει να εισέλθει μέχρι που θα υπάρξει η αίσθηση μικρής



εικ. 23. Ηλεκτρόδιο κοχλιακού εμφυτεύματος τοποθετημένο στην κοχλιοστομία.

αντίστασης (Shepherd, Clark, Pyman & Webb (1985), Clifford & Gibson (1987), Kennedy (1987). **Εάν παραβιασθεί η αντίσταση αυτή, υπάρχει πιθανότητα να τραυματίσει το ηλεκτρόδιο τον βασικό υμένα του κοχλιακού πόρου ή να συστραφεί στην βασική έλικα του κοχλία κοντά στην στρογγύλη θυρίδα, με επακόλουθο να συμβεί κάταγμα του ελικοειδούς πετάλου του κοχλία.** (Lehnhardt, 1993). Όταν ολοκληρωθεί η εισαγωγή του ηλεκτροδίου, τοποθεείται μικρό τεμάχιο μυός από τον δερματικό κρημό και με ζωϊκή κόλλα σταθεροποιείται και σφραγίζεται η κοχλιοστομία, διότι έρευνες έδειξαν ότι μπορεί το σφράγισμα αυτό να προσφέρει προστασία από λοίμωξη από μέση ωτίτιδα που πιθανώς να περάσει από το σημείο εισόδου του ηλεκτροδίου (Clark & Shepherd 1984, Dahm 1995, Rubin L 2010). Το υπόλοιπο του ηλεκτροδίου τοποθετείται σπειροειδώς στην κοιλότητα της μαστοειδεκτομής ούτως ώστε σε αύξηση του μεγέθους του κρανίου του μικρού παιδιού να εκτείνεται αυτό το σημείο του ηλεκτροδίου και όχι να εξέρχεται το τμήμα με τα ενεργά κανάλια που εισάχθηκε στον κοχλία.

8. Πριν την σύγκλειση του τραύματος γίνεται τροποποιημένη ακτινογραφία τύπου Stenver's, για την επιβεβαίωση της σωστής τοποθέτησης του ηλεκτροδίου (Shpizner et el., 1995).



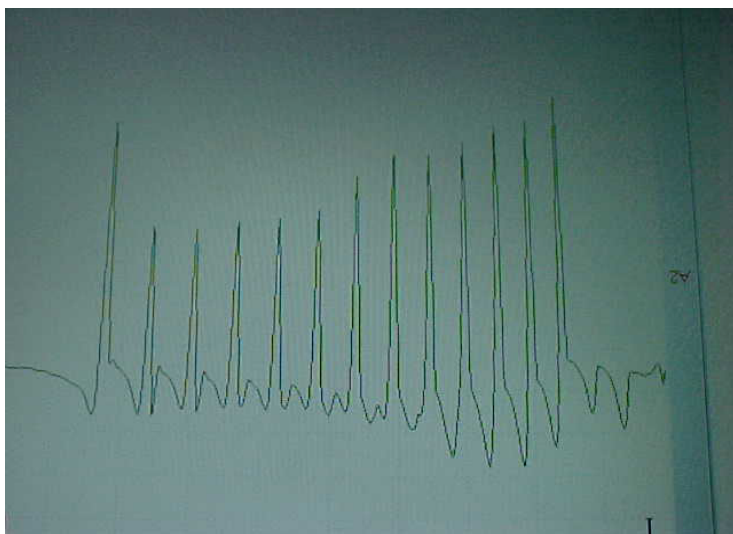
εικ. 24. Ακτινογραφία τύπου Stenver's τροποποιημένη, επιβεβαιώνει την σωστή τοποθέτηση του ηλεκτροδίου του κοχλιακού εμφυτεύματος.

9. Μετά τοποθετείται η εξωτερική κεραία με αποστειρωμένο κάλυμμα πάνω στο δέκτη και με σύνδεση ηλεκτρονικού υπολογιστή και κατάλληλου προγράμματος γίνεται η δοκιμασία ακεραιότητας του ηλεκτροδίου.

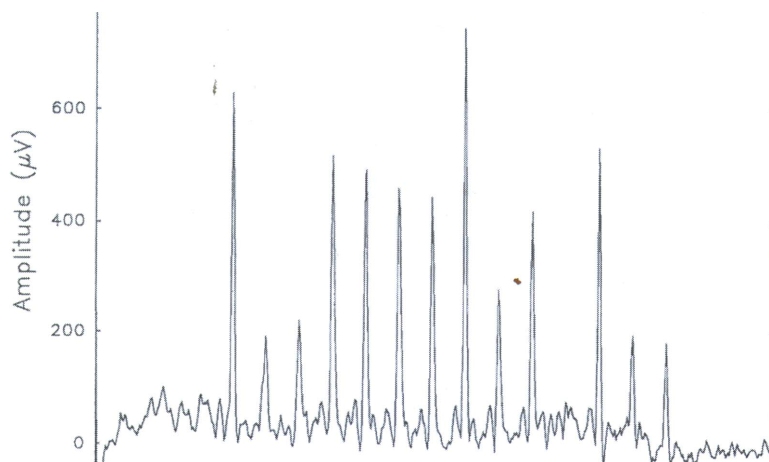


Εικ. 25. Δοκιμασία ακεραιότητας του ηλεκτροδίου.

10. Εδώ αποσαφηνίζεται εάν όλα τα κανάλια του ηλεκτροδίου είναι ακέραια ή εάν κάποιο δεν λειτουργεί επαρκώς ή και καθόλου.



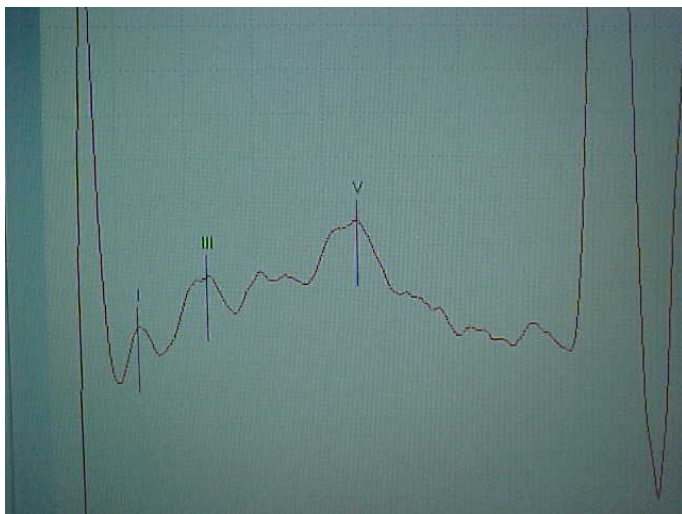
Εικ. 26. Δοκιμασία ακεραιότητας του ηλεκτροδίου, όπου όλα τα κανάλια ανταποκρίνονται στους ερεθισμούς.



εικ. 27. Δοκιμασία ακεραιότητας του ηλεκτροδίου όπου εμφανίζεται ότι μερικά κανάλια δεν λειτουργούν, κάποιο δεν λειτουργεί επαρκώς, ή και καθόλου.

Στην συνέχεια γίνεται η λήψη των Ηλεκτρικών προκλητών δυναμικών του εγκεφαλικού στελέχους (ΗΠΔΕΣ). Αυτά θα είναι η απόδειξη ότι το εμφύτευμα πραγματικά τοποθετήθηκε σωστά και λειτουργεί, ότι ερεθίζεται το ακουστικό νευρικό σύστημα και θα καταγράψει βασικά στοιχεία για τους ουδούς ακοής που

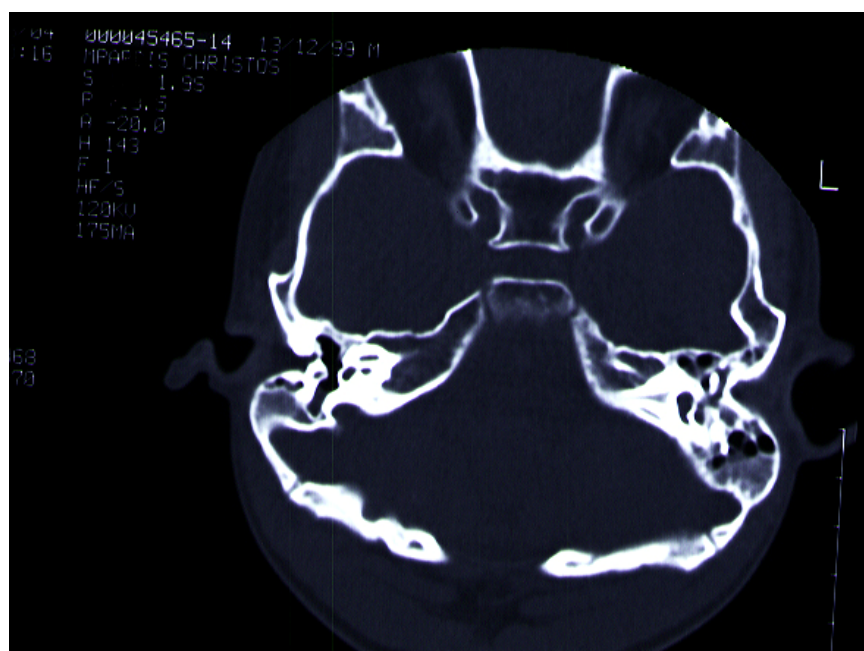
είναι χρήσιμοι για την πρώτη ενεργοποίηση του εμφυτεύματος μετεγχειρητικά



Εικ. 28. Ηλεκτρικά προκλητά δυναμικά εγκεφαλικού στελέχους σε κοχλιακό εμφύτευμα που μόλις τοποθετήθηκε σε κωφό παιδί.

(Kileny et al., 1994, Brown et al., 1994, Hodges et al., 1997, Mason et al., 1993, Shallop et al., 1990, Shallop et al., 1991) . Στη συνέχεια γίνεται συρραφή του τραύματος κατά στρώματα και εφαρμόζεται ελαστική περιέδεση.

Στις τρεις περιπτώσεις παιδιών με έλλειψη ή αγενεσία του κοχλία και ανυπαρξία των ακουστικών νεύρων, χρησιμοποιήθηκε το εμφύτευμα του εγκεφαλικού στελέχους τύπου Neurelec.



εικ. 29. Αξονική τομογραφία με αγενεσία κοχλιών αμφοτερόπλευρα.

Το εμφύτευμα του εγκεφαλικού στελέχους (ABI), προσομοιάζει με το πολυκαναλικό κοχλιακό εμφύτευμα εκτός από το σχήμα των ερεθιζόμενων ηλεκτροδίων του (Brackmann DE 1993, Shannon RV 1993, Schwartz MS 2008,). Αποτελείται από

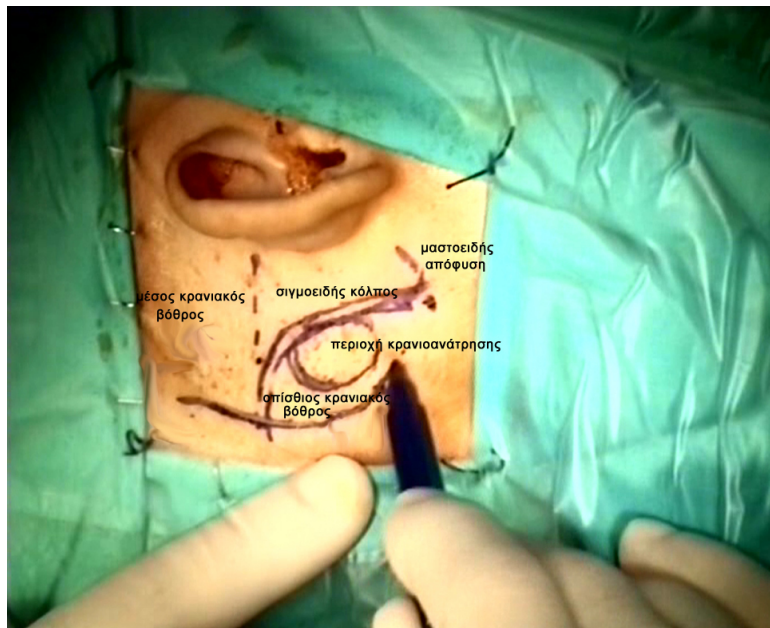


Εικ. 30. Εσωτερικός δέκτης του εμφυτεύματος εγκεφαλικού στελέχους της εταιρείας Neurelec. Στο άκρο του απολήγει σε 15 κανάλια με τα πτερύγια συγκράτησής του.

εξωτερικό επεξεργαστή ομιλίας, αλλά το εσωτερικό του τμήμα αποτελείται από εσωτερικό δέκτη και ηλεκτρόδιο (Vincent C 2012) που περιέχει 15 κανάλια, και φέρει πτερύγια για την συγκράτησή του στο τρήμα του Luschka (εικ. 30).

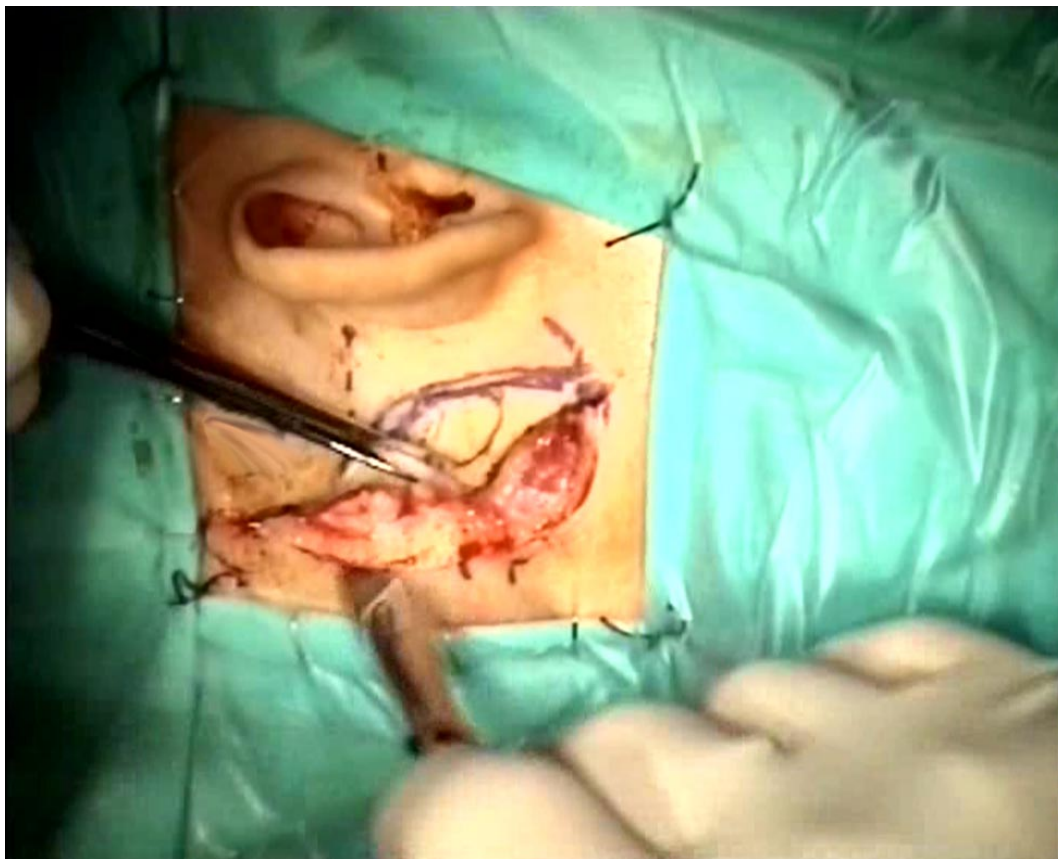
ΠΕΡΙΓΡΑΦΗ ΤΗΣ ΕΠΕΜΒΑΣΗΣ

Από το υλικό των 43 παιδιών που χρησιμοποιήθηκε, τρία παιδιά εμφάνιζαν μερική ή πλήρη αγενεσία των κοχλιών (Jackler et al., 1987a) και έλλειψη ακουστικών νεύρων. **Σ' αυτά τα παιδιά αποφασίσθηκε η τοποθέτηση εμφυτεύματος εγκεφαλικού στελέχους.**



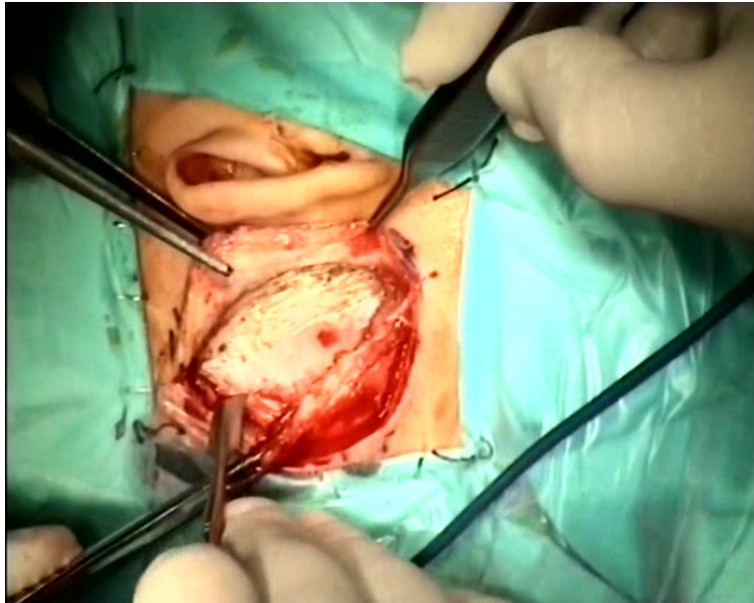
Εικ. 31. Δεξιό αυτί. Σχηματισμός οπισθοωτιαία, των οδηγών σημείων της επέμβασης.

Πίσω από το πτερύγιο, γίνεται η εκτίμηση των οδηγών σημείων για την επέμβαση (εικ. 31).



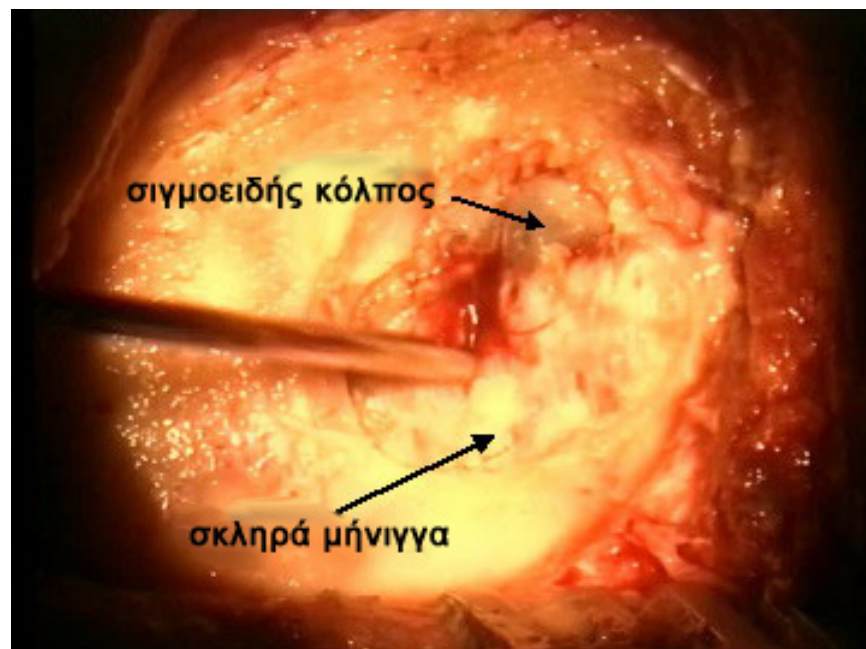
Εικ. 32. Οπισθοωτιαία τομή.

Στην συνέχεια γίνεται οπισθοωτιαία τομή, και ανάσπαση του δερματικού κρημνού



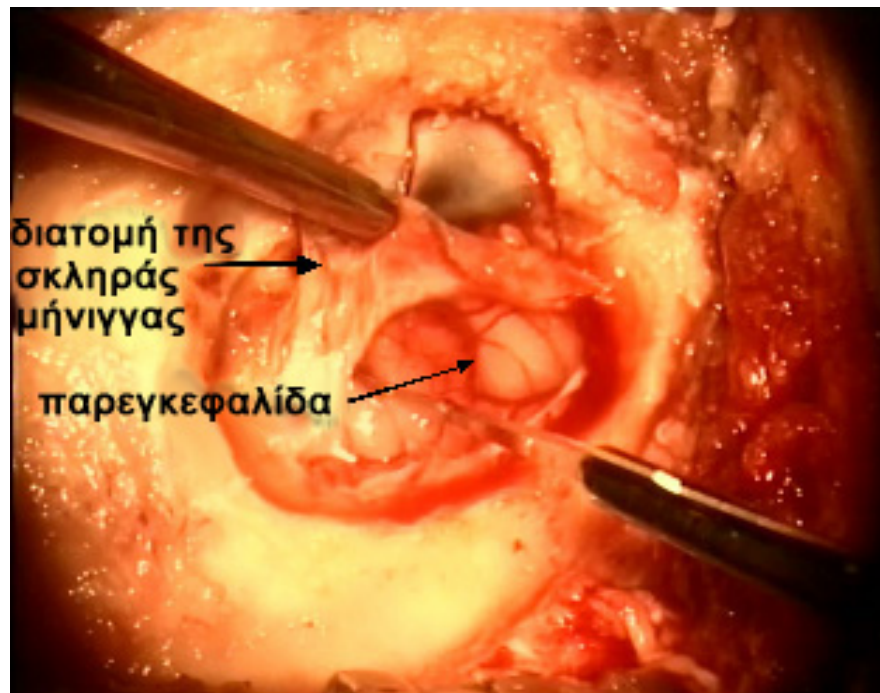
εικ. 33. Ανάσπαση του μυϊκού κρημνού.

με μεγάλη προσοχή- διότι αυτός ο κρημνός θα χρησιμοποιηθεί αργότερα για την κάλυψη της κρανιοανάτρησης (εικ. 32). Στη συνέχεια αρχίζει η ευρεία ανάτρηση της μαστοειδούς, όπου αποκαλύπτεται τελείως ο σιγμοειδής κόλπος και η σκληρά μήνιγγα.



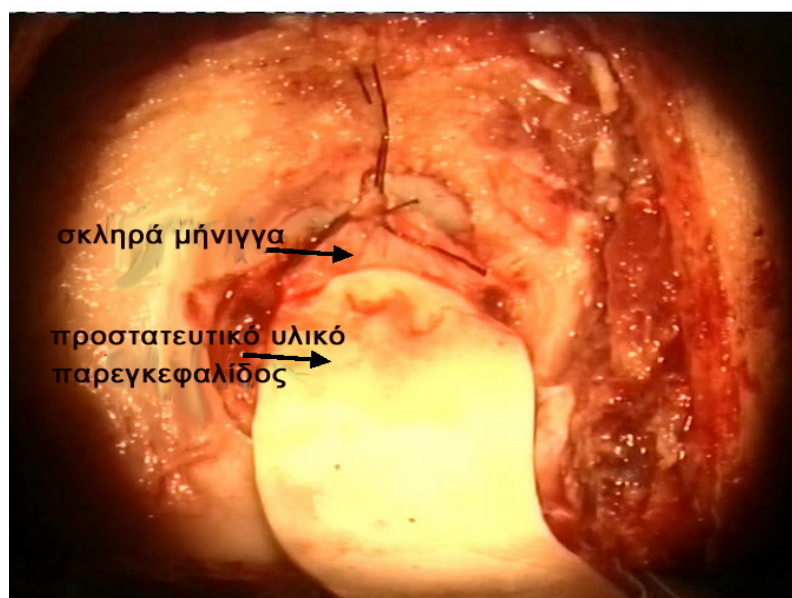
εικ. 34. Μετά την ανάτρηση λόγω τεχνητού υπεραερισμού από τον αναισθησιολόγο, προβάλλει ο σιγμοειδής κόλπος και η σκληρά μήνιγγα.

Μετά από την αποκάλυψη της μήνιγγας, γίνεται διατομή της και ανάσπαση του



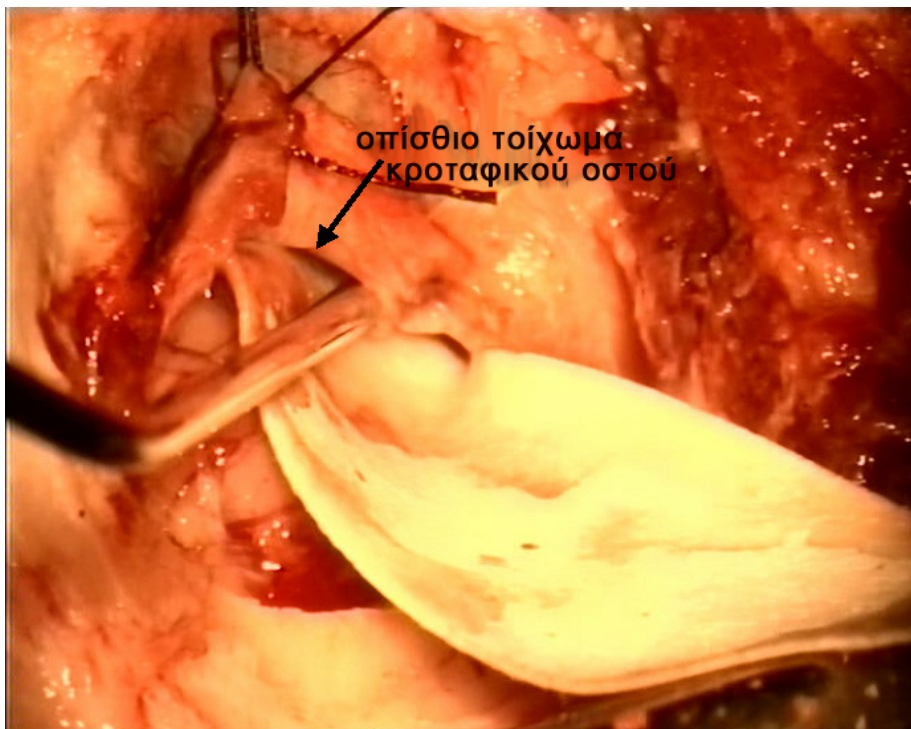
εικ. 35. Διατομή της σκληράς μήνιγγας, ανάσπαση και κάτω από αυτήν προβάλλει η παρεγκεφαλίδα.

κρημονού της. Κάτω από αυτήν προβάλλει η παρεγκεφαλίδα (εικ. 34). Στην συνέχεια γίνεται καθήλωση του κρημονού της σκληράς μήνιγγας και τοποθέτηση προστατευτικού



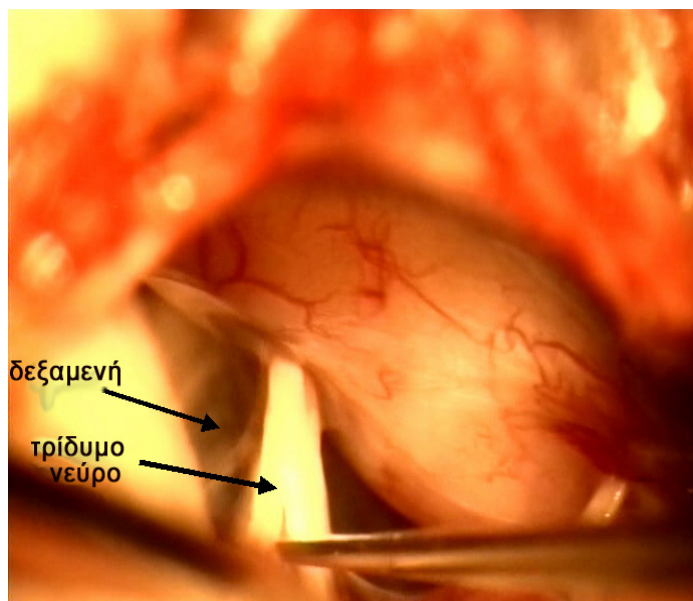
εικ. 36. Καθήλωση του κρημονού της σκληράς μήνιγγας, προστατευτικό υλικό της παρεγκεφαλίδας.

συνθετικού υλικού, για την προστασία από τις χειρουργικές ενέργειες στην παρεγκεφαλίδα.(εικ. 35). Μετά την καθήλωση του κρημνού της μήνιγγας, γίνεται ανεύρεση και αποκάλυψη του οπισθίου τοιχώματος του κροταφικού οστού (εικ. 36).



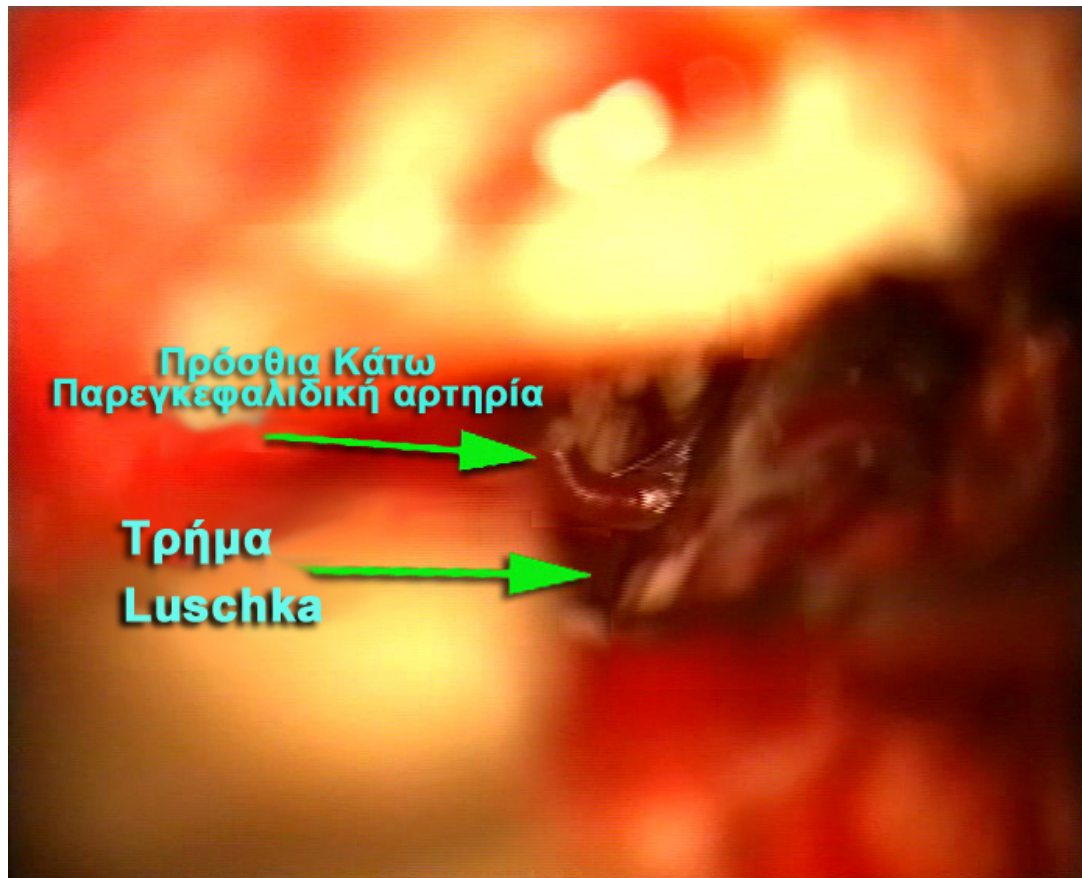
εικ. 37. Αποκάλυψη του οπισθίου τοιχώματος του κροταφικού οστού.

Καθώς προχωράει η διάνοιξη του χώρου σύστοιχα με το οπίσθιο τοίχωμα του



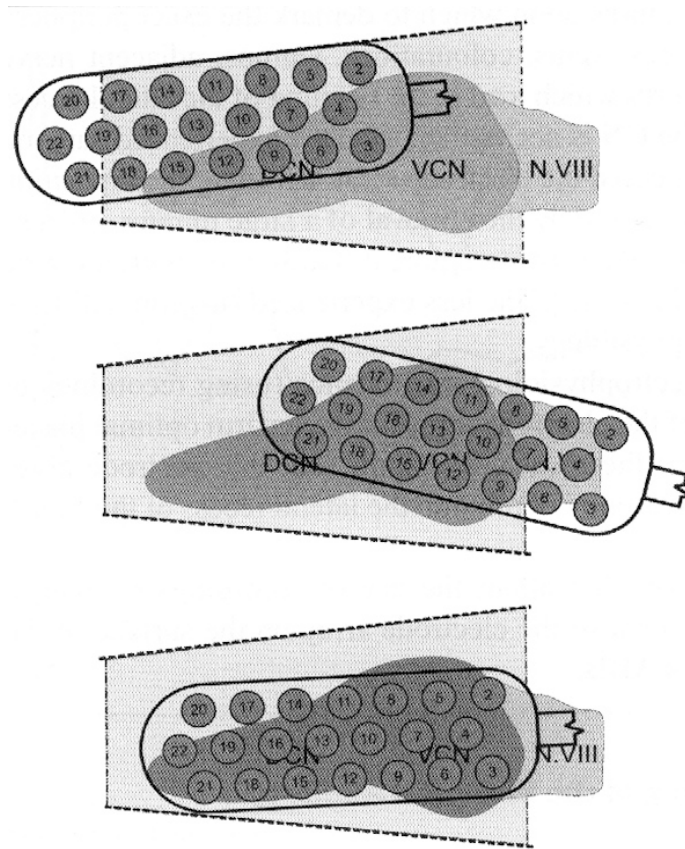
εικ. 38. Αριστερά φαίνεται η παρεγκεφαλιδο-προμηκική δεξαμενή και δεξιά το τρίδυμο νεύρο.

κροταφικού οστού, ανευρίσκεται αριστερά η παρεγκεφαλιδο-προμηκική δεξαμενή και δεξιά το τρίδυμο νεύρο. Μετά από επιμελή καθαρισμό των ιών συνδετικού ιστού



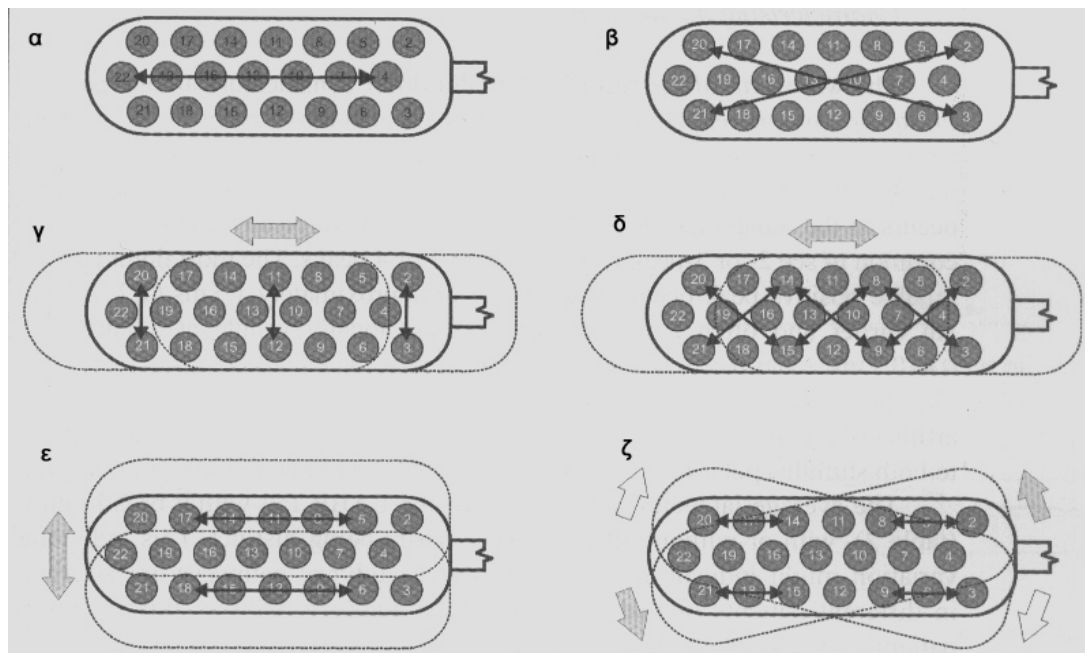
εικ. 39. Άνω φαίνεται η A.I.C.A. και κάτω το τρήμα του Luschka.

και κάνοντας τομή στο αραχνοειδικό τοίχωμα της παρεγκεφαλιδο-προμηκικής δεξαμενής, σπρώχνεται με αμβλύ εργαλείο η κροκύδα προς τα κάτω, όπου αποκαλύπτεται η A.I.C.A. (πρόσθια-κάτω-παρεγκεφαλιδική αρτηρία), και η 7^η, 8^η (εάν υπάρχει), 9^η, 10^η και 11^η εγκεφαλικές συζυγίες. Ακολουθώντας τη ρίζα της 9^{ης} συζυγίας και έλκοντας την κροκύδα της παρεγκεφαλίδας μαζί με το χοριοειδές πλέγμα, αποκαλύπτεται το τρήμα του Luschka όπου θα τοποθετηθεί το άκρο του ηλεκτροδίου του εμφυτεύματος με τα 15 κανάλια (εικ. 39). Το εμφύτευμα αυτό φέρει δύο πτερύγια για σταθερή ακινητοποίησή του και προσπαθούμε να τοποθετηθεί σε σημείο που υπολογίζουμε ότι ευρίσκονται οι εγκεφαλικοί ακουστικοί πυρήνες. Γίνονται προσπάθειες σωστής τοποθέτησης του άκρου του ηλεκτροδίου, ώστε η επιφάνεια της πλακέτας με το άκρο των ηλεκτροδίων να επικαλύψει την επιφάνεια των κοχλιακών πυρήνων (εικ. 40).



Εικόνα 40. Εμφαίνεται πόσο, οι μικρές μετακινήσεις του άκρου του ηλεκτροδίου του εμφυτεύματος, μπορούν να επικαλύψουν και να ενεργοποιήσουν τα σημεία των κοχλιακών πυρήνων στο εγκεφαλικό στέλεχος.

Στην εικόνα αρ. 40, φαίνεται η προσπάθεια του τρόπου ερεθισμού του ηλεκτροδίου, στους διάφορους συνδυασμούς των απολήξεών του, για να επιτύχουμε κατά το δυνατόν μεγαλύτερη περιοχή ερεθισμού των κοχλιακών πυρήνων του εγκεφαλικού στελέχους. Θα πρέπει να ερεθιστεί κάθε περιοχή τοποθέτησης και οι λαμβανόμενες απαντήσεις θα πρέπει να συγκρίνονται μεταξύ τους, πριν την απόφαση της τελικής τοποθέτησης του άκρου του ηλεκτροδίου. Οι έσω και έξω μετατοπίσεις (γ,δ) είναι περισσότερο αποτελεσματικές από ότι οι περιστροφικές και πλάγιες κινήσεις (ε,ζ). **Γενικά μπορούμε να πούμε ότι οι μετακινήσεις του άκρου του ηλεκτροδίου είναι δύσκολες και επικίνδυνες στην εφαρμογή, λόγω του μικρού χώρου δυνατότητας κινήσεων πάνω στο εγκεφαλικό στέλεχος.**(Nevison B,2006)



Εικόνα 41. Επιλογές ερεθίσματος του ηλεκτροδίου για την βοήθεια σωστής τοποθέτησης του εμφυτεύματος στο εγκεφαλικό στέλεχος.

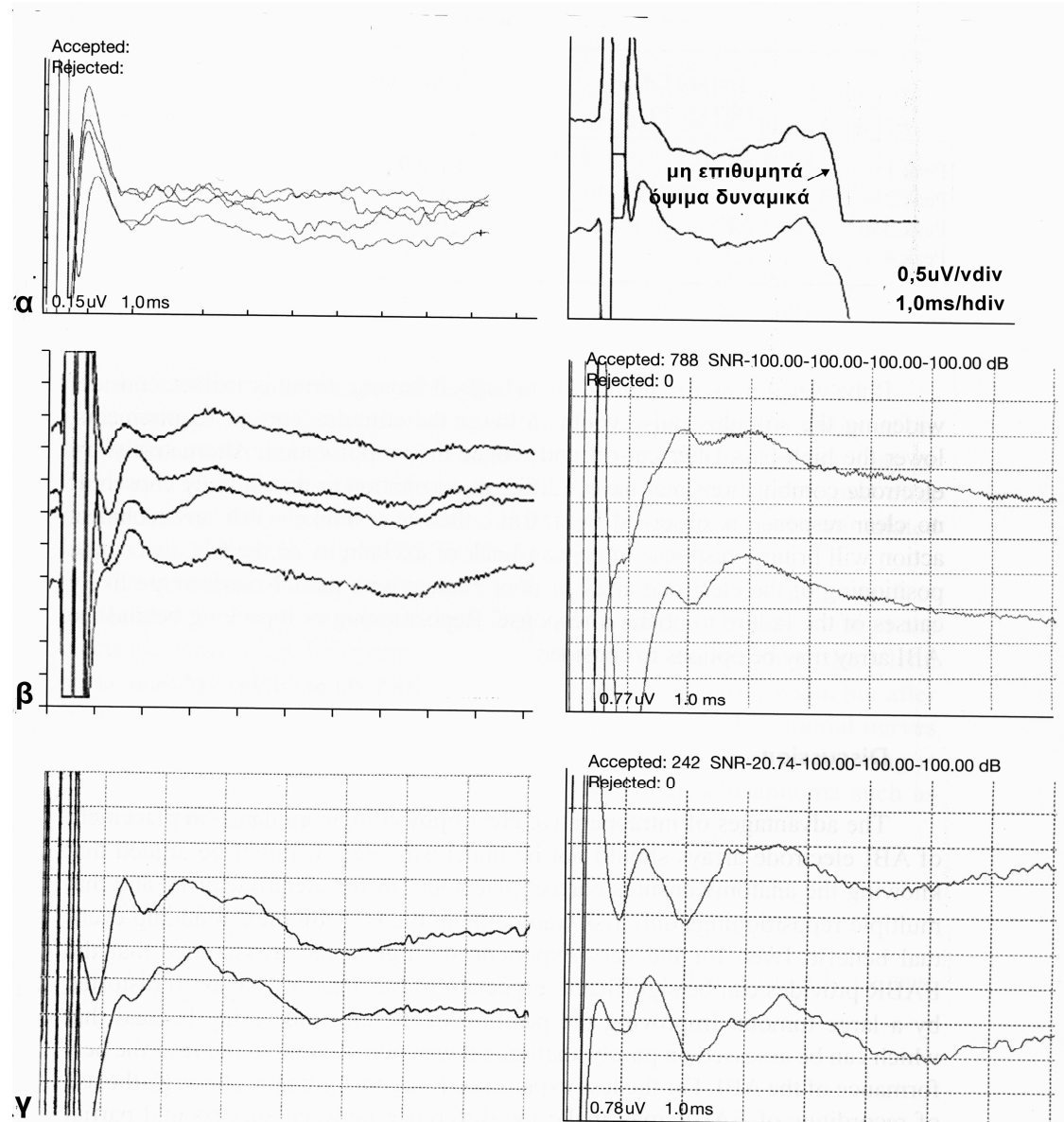
Κατά τον ερεθισμό των ηλεκτροδίων διεγχειρητικά με ΗΠΔΕΣ λαμβάνουμε απαντήσεις οι οποίες μπορεί να είναι διαφορετικές σε κάθε ασθενή. Συνήθως οι απαντήσεις αυτές εμφανίζονται στα πρώτα 4ms και είναι από 2 μέχρι 4 κορυφές. Η πλέον επικρατέστερη και πραγματική κορυφή των δυναμικών εντοπίζεται περίπου στη χρονική στιγμή των 1,5ms (1,2-1,9ms). **Τελικά εφ' όσον παρουσιασθεί θετική κορυφή σε απάντηση των ερεθισμών που δίνονται, η κορυφή αυτή πιστεύεται ότι είναι βιολογικής προελεύσεως.**

	Μέσος όρος απόλυτου χρόνου ΗΠΔΕΣ, ms	Εύρος, ms
Κορυφή 1	0,6	0,4-0,9
Κορυφή 2	1,5	1,2-1,9
Κορυφή 3	2,7	2,1-3,4
Κορυφή 4	3,7	3,4-4,0

Πίνακας 1. Μέσος όρος απόλυτου χρόνου των Ηλεκτρικών Προκλητών Δυναμικών Εγκεφαλικού Στελέχους (ΗΠΔΕΣ) με χρήση Εμφυτεύματος Εγκεφαλικού Στελέχους.

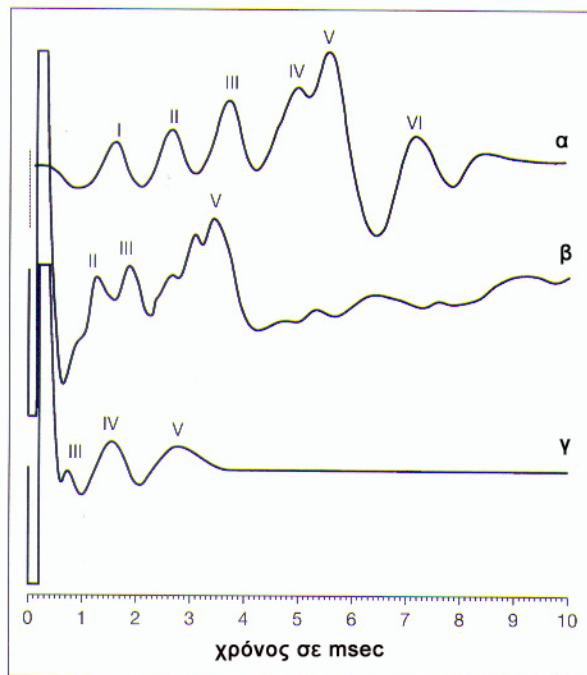
Εάν εμφανισθεί μία μόνο κυματομορφή στα πρώτα 4ms, μπορεί να υποδεικνύει ενεργοποίηση μερικών νευρικών ιστών, αλλά δεν αντιστοιχεί σε ενεργοποίηση της ανιούσας ακουστικής οδού. Μία μοναδική κυματομορφή μπορεί να σημαίνει επίσης σωστή τοποθέτηση του ηλεκτροδίου, αλλά πτωχό συγχρονισμό των νευρώνων των κοχλιακών πυρήνων, κατάσταση η οποία μπορεί να υποθέσουμε ότι σημαίνει πτωχότερα αποτελέσματα από την λειτουργία των εμφυτευμάτων εγκεφαλικού στελέχους (εικ. 41 α-γ), όπου φαίνονται παραδείγματα διεγχειρητικής λήψης των ΗΠΔΕΣ (ηλεκτρικών ακουστικών Προκλητών Δυναμικών του Εγκεφαλικού

Στελέχους), με 1 έως 4 κορυφές, που έχουν ληφθεί από διαφορετικούς ασθενείς.



Πίνακας 2. Εύρος των απαντήσεων των Ηλεκτρικών ΗΠΔΕΣ που καταγράφηκαν διεγχειρητικά κατά την τοποθέτηση Εμφυτεύματος Εγκεφαλικού Στελέχους : (α) 1 κορυφή, (β) 2 ή 3 κορυφές, (γ) 3 ή 4 κορυφές.

Στην εικόνα 42, φαίνεται ότι οι απόλυτοι χρόνοι που λαμβάνονται στα ΗΠΔΕΣ από τους κοχλιακούς πυρήνες και τους οπίσθιους λημνίσκους, είναι κατά πολύ βραχύτεροι από τους αντίστοιχους χρόνους των Προκλητών Ακουστικών Δυναμικών ακουστικού νεύρου Εγκεφαλικού Στελέχους (ΑΠΔΕΣ). (Waring MD et al 1996).



Εικόνα 42. Ακουστικά ΑΠΔΕΣ (α), Ηλεκτρικά ΗΠΔΕΣ από παιδί με Κοχλιακό Εμφύτευμα (β), Ηλεκτρικά ΗΠΔΕΣ από παιδί με Εμφύτευμα Εγκεφαλικού Στελέχους (ABI) (γ).

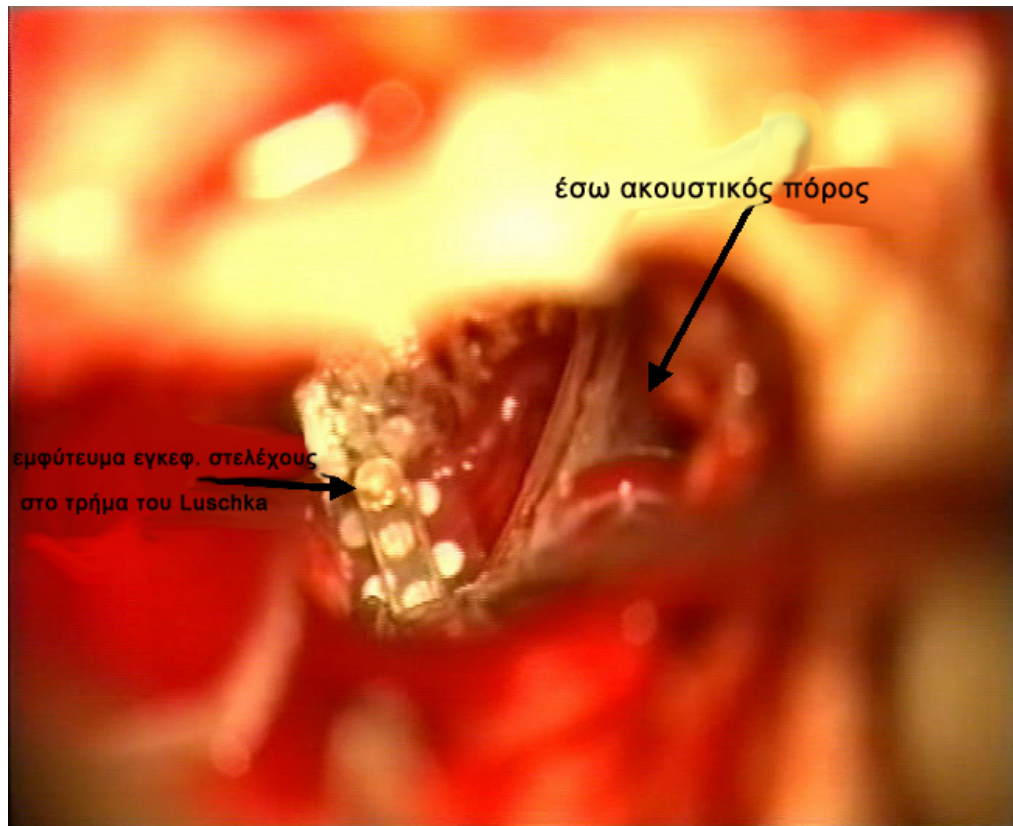
Επίσης ελαφρά διαφέρουν από τα ευρήματα των ΗΠΔΕΣ στους ασθενείς με κοχλιακά εμφυτεύματα (εικόνα 3, πίνακας 3).

Κυματομορφή	Απόλυτοι χρόνοι σε Ακουστικά ΑΠΔΕΣ, σε ms	Ηλεκτρικά Προκλητά Δυναμικά (ΗΠΔΕΣ) σε Κ.Ε., ms
I	1,6	δεν εμφανίζεται
II	2,7	1,3
III	3,7	2,0
IV	4,9	-
V	5,6	3,5
VI	6,9	5,5

Πίνακας 3. Τυπικές τιμές απόλυτων χρόνων σε ΑΠΔΕΣ και ΗΠΔΕΣ.

Μετά τον ερεθισμό των ηλεκτροδίων και την επιβεβαίωση της λειτουργίας του εμφυτεύματος (O'Driscoll M 2011) στερεώνεται το εμφύτευμα με ινώδη κόλλα και

περιτονία. Στην συνέχεια συρράπτεται η μήνιγγα. Επειδή λόγω της τάσεως των ιστών θα υπάρχει έλλειμμα, για την πλήρωση της κοιλότητας, τοποθετείται μυς ή κοιλιακό λίπος.



εικ. 43. Κορυφή ηλεκτροδίου εγκεφαλικού στελέχους στο τρήμα του Luschka.

Στην συνέχεια γίνεται σύγκλιση του τραύματος κατά στρώματα και τοποθετείται ελαστική περιδέση. **Μετά από δύο ημέρες, γίνεται απλή διακογχική ακτινογραφία κρανίου για την πιστοποίηση της παραμονής του εμφυτεύματος στη θέση του.**



εικ. 44. Απλή διακογχική ακτινογραφία κρανίου όπου βεβαιώνεται η σωστή θέση του εμφυτεύματος στο εγκεφαλικό στέλεχος.

Ο ασθενής εξέρχεται του νοσοκομείου την δεύτερη έως τρίτη ημέρα – ανάλογα την κλινική του κατάσταση - και επανέρχεται σε δέκα ημέρες για την κοπή των ραμμάτων της οπισθοωτιαίας τομής. Από τα τρία παιδιά που χειρουργήθηκαν, μόνο το ένα παιδί παρουσίασε την 8^η μετεγχειρητική ημέρα, σαν μετεγχειρητική επιπλοκή, οπισθοωτιαία διόγκωση λόγω διαφυγής εγκεφαλονωτιαίου υγρού. (εικ. 45).



εικ. 45. Διόγκωση οπισθοωτιαία λόγω διαφυγής ENY.

Στο παιδί χορηγήθηκε διουρητική αγωγή (diamox), οδηγίες στους γονείς να το κοιμίζουν σε ανάρροπη θέση και εφαρμόστηκε πάλι ελαστική περιδέση. Μετά από 5 ημέρες, απορροφήθηκε η διόγκωση και διακόπηκε η διουρητική αγωγή.



Εικ. 46. Αποκατάσταση της διόγκωσης οπισθοωτιαία.

Μετά από διάστημα 4-6 εβδομάδων προγραμματίζεται το παιδί για την προσαρμογή του οπισθοωτιαίου επεξεργαστή από τον Λογοπαιδικό και τον Ηλεκτρονικό Ακουόμετρο. Στην αρχή ρυθμίζονται τα κανάλια του παιδιού κάθε 15 ημέρες, μετά ανά μήνα, ανά τρίμηνο, ανά εξάμηνο και εφόσον επιβεβαιωθεί ότι το εμφύτευμα είναι σωστά ρυθμισμένο και το παιδί ικανοποιημένο, η ρύθμιση γίνεται ανά έτος.

Για τις ρυθμίσεις του Εμφυτεύματος του Εγκεφαλικού Στελέχους υπάρχει μεγαλύτερη προσοχή και αυστηρότητα. Χρειάζεται προσοχή κατά το άνοιγμα των καναλιών η οποία πρέπει να γίνεται σταδιακά και αργά. **Υπάρχει κίνδυνος κατά την αύξηση της έντασης για τον ερεθισμό και ενεργοποίηση των καναλιών, να ερεθισθεί το πνευμονογαστρικό νεύρο και να υπάρξουν προβλήματα από την καρδιακή λειτουργία (βραδυκαρδία ή και καρδιακή ανακοπή).** Για αυτό ακριβώς τον σκοπό κατά την ρύθμιση των εμφυτευμάτων εγκεφαλικού στελέχους, απαιτείται η παρουσία αναισθησιολόγου και καρδιολόγου.

Για κάθε δε ενδεχόμενο θα πρέπει να υπάρχει στο Ακουολογικό τμήμα βηματοδότης και απινιδωτής.

ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ

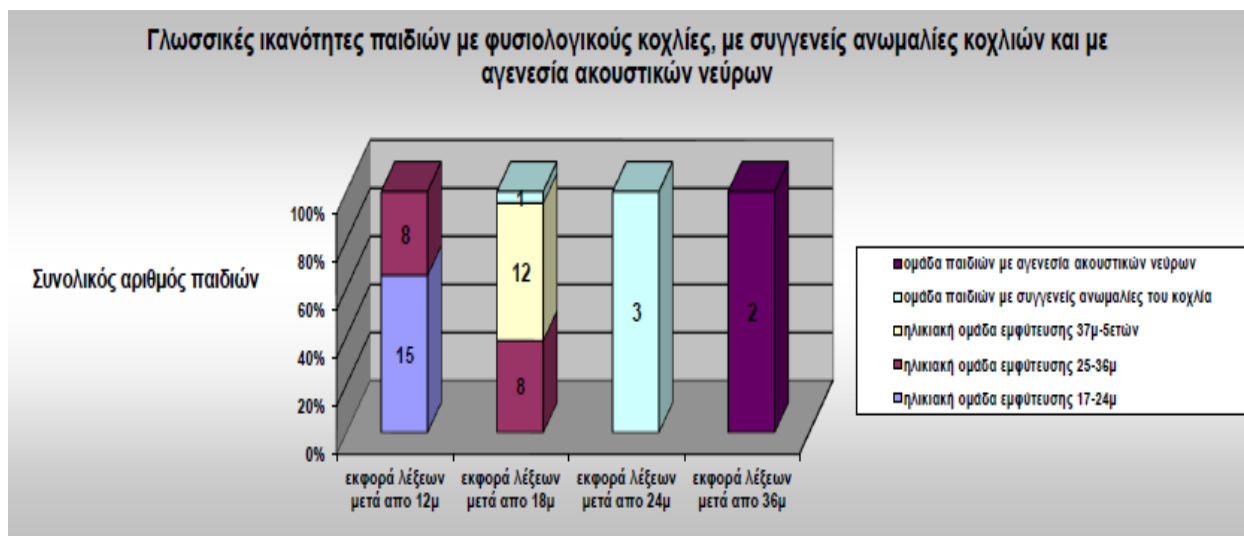
1. **Στα τριάντα έξι (36) παιδιά, ο απεικονιστικός έλεγχος των λιθοειδών οστών με αξονική και μαγνητική τομογραφία, έδειξε την φυσιολογική ύπαρξη των κοχλιών αμφοτερόπλευρα, την βατότητα των σπειρών τους και την ύπαρξη των ακουστικών συζυγιών.** Σ' αυτά τα παιδιά για να εξαχθεί και να επιβεβαιωθεί η διάγνωση, ερευνήθηκε πρώτα η ακουστική τους συμπεριφορά. Στις ηλικίες των 12 μηνών έως 2 ετών χρησιμοποιήθηκε το τονικό ακουόγραμμα ελευθέρου πεδίου με διάφορες ηχογόνες πηγές (κουδουνίστρες, ζελατίνη, τύμπανο, φορητό ακουογράφο), στην ηλικία των 2 έως 5 ετών χρησιμοποιήθηκε το παιδικό τονικό ακουόγραμμα, η παιχνιδοακουομετρία και σε μεγαλύτερα παιδιά ηλικίας 4-5 ετών η τονική ακουομετρία και όπου ήταν δυνατό η ομιλητική ακουομετρία. Στην συνέχεια γίνεται μέτρηση της ακουστικής αντίστασης με τη χρήση του τυμπανογράμματος και των ακουστικών αντανεκλαστικών. Για τον έλεγχο της λειτουργικότητας του μέσου ωτός και του κοχλία λήφθηκαν οι παροδικά προκλητές ωτοακουστικές εκπομπές όπου ήταν δυνατόν και τέλος, τον έλεγχο της ακοής συμπλήρωνε η λήψη των ακουστικών προκλητών δυναμικών του εγκεφαλικού στελέχους. Το υποψήφιο για εμφύτευση παιδί υποβλήθηκε επίσης σε αιματολογικές εξετάσεις βάσει ειδικού πρωτοκόλλου για τον εντοπισμό της αιτίας της βαρηκοΐας του, το οποίο περιελάμβανε : Γενική αίματος, σάκχαρο, ουρία, ουρικό οξύ αίματος, κρεατινίνη, T3, T4, TSH, IgA, IgG, IgM, IgE, Τοχο test, ασβέστιο αίματος, αμινοξεόγραμμα αίματος και ούρων, έλεγχο για HIV, έλεγχο για αντισώματα ερυθράς και κυτταρομεγαλοϊού, και έλεγχο κοννεξίνης. Ακολούθησε πλήρης καρδιολογικός έλεγχος. Σ' αυτά τα παιδιά τοποθετήθηκε κοχλιακό εμφύτευμα όπου το ηλεκτρόδιό του αποτελούταν από 20 ή 22 κανάλια ανάλογα με την κατασκευάστρια εταιρεία (Neurelec ή Cochlear). **Σε όλες τις περιπτώσεις εισήχθηκαν όλα τα κανάλια του εμφυτεύματος. Η σωστή τοποθέτησή τους και η πλήρης λειτουργία τους αποδεικνυόταν διεγχειρητικά.** Η μεν σωστή τοποθέτησή τους με ακτινογραφία λιθοειδών οστών τύπου Stenvers τροποποιημένη, η δε καλή λειτουργία τους με την δοκιμασία Ακεραιότητας (integrity test) και εφαρμογή των Προκλητών Ηλεκτρικών Δυναμικών του Εγκεφαλικού Στελέχους (ΗΠΑΕΣ).

2. **Σε τέσσερα (4) παιδιά στον απεικονιστικό έλεγχο, ανευρέθηκαν συγγενείς ανωμαλίες του κοχλίου ή και των ακουστικών νεύρων.** Η αξονική τομογραφία στο πρώτο παιδί, αγόρι ηλικίας 4 ετών, εμφάνιζε σημαντικού βαθμού διεύρυνση των σπειρών του κοχλίου. Οι σπείρες ενώ διαχωρίζονταν, διατηρούσαν φυσιολογική την περιέλιξή τους άμφω. Επίσης εμφάνιζαν σημαντικού βαθμού διεύρυνση της αίθουσας άμφω, με φυσιολογική απεικόνιση του συστήματος των ημικυκλίων σωλήνων άμφω και φυσιολογική απεικόνιση των δομών του μέσου ωτός. Οι έσω ακουστικοί πόροι απεικονίζονταν φυσιολογικοί. **Στην μαγνητική τομογραφία οι ακουστικές συζυγίες απεικονίζονταν φυσιολογικά, αλλά στον κοχλίο δινόταν η εντύπωση ατελούς διαχωρισμού αμφοτερόπλευρα (common cavity).** Σ' αυτό το παιδί τοποθετήθηκε κοχλιακό εμφύτευμα και εισήχθησαν μόνο 17 κανάλια από τα είκοσι συνολικά. Το δεύτερο παιδί ήταν κορίτσι ηλικίας 2,5 ετών και εμφάνιζε στην αξονική τομογραφία πλήρη αγενεσία του κοχλίου δεξιά και μερική αριστερά. Κατορθώθηκε να εισαχθεί αριστερά μερικώς κοχλιακό εμφύτευμα (14 από τα είκοσι συνολικά κανάλια). Το τρίτο παιδί ήταν αγόρι ηλικίας 1,5 έτους και παρουσίαζε συμπτώματα αυτισμού και κοχλίο με κοινή κοιλότητα (common cavity). Σ' αυτό το παιδί τοποθετήθηκε κοχλιακό εμφύτευμα τύπου Neurelec. Παρά τις υψηλές πιέσεις εγκεφαλονωτιαίου υγρού που εμφανίσθηκαν, μετά από αναμονή αρκετού χρονικού διαστήματος για την πτώση των πιέσεων, τελικά κατορθώθηκε να εισαχθούν όλα –και τα είκοσι- κανάλια. Τέλος, το τέταρτο παιδί ήταν ηλικίας 3 ετών παρουσίαζε στον απεικονιστικό έλεγχο μερική απεικόνιση του κοχλίου. Σ' αυτό τοποθετήθηκε κοχλιακό εμφύτευμα τύπου Neurelec και μπόρεσαν να εισαχθούν μόνο 13 κανάλια του εμφυτεύματος.
3. **Σε τρεις τέλος περιπτώσεις παιδιών παρουσιάστηκε πλήρης ή μερική αγενεσία των κοχλίων, συνοδευόμενη με αγενεσία των ακουστικών νεύρων.** Τα παιδιά ήταν αγόρια ηλικίας: 5, 3 και 5,5 ετών, αντίστοιχα. Δυστυχώς, παρουσιάστηκε καθυστέρηση στην αντιμετώπιση των παιδιών αυτών, για διάφορους λόγους, όπως ήταν η δυσπιστία των γονέων ως προς την διάγνωση της κώφωσης, και η δυσκολία μετακίνησης, λόγω μεγάλης απόστασης. Στα παιδιά αυτά τοποθετήθηκαν ειδικά εμφυτεύματα εγκεφαλικού στελέχους της εταιρείας Neurelec. Πιο αναλυτικά το πρώτο παιδί ηλικίας 5 ετών με σύνδρομο CHARGE, παρουσίαζε στην αξονική τομογραφία απουσία του κοχλίου και της αίθουσας άμφω, υποτυπώδη σχηματισμό των ημικυκλίων

σωλήνων, δυσπλαστική απεικόνιση των οσταρίων της ακουστικής αλύσου, οι δε έσω ακουστικοί πόροι απεικονίζονταν συμμετρικοί και με φυσιολογική διάμετρο. Το σύνδρομο CHARGE περιγράφηκε πρώτη φορά το 1979 από τον Hall και είναι ακρωνύμιο για ένα συνδυασμό συγγενών ανωμαλιών σε νεογνά : οφθαλμικό κολόβωμα, ατρησία ρινικών χοανών, ανωμαλίες στο έσω-έξω ους με βαριά νευροαισθητήρια βαρηκοΐα - κώφωση, καρδιακές ανωμαλίες, ανωμαλίες των γεννητικών οργάνων – ουροποιητικού συστήματος. Τελευταία, έρευνες δείχνουν ότι μία από τις πιθανές αιτιολογίες της «βαριάς» νευροαισθητήριας βαρηκοΐας – κώφωσης είναι και η έλλειψη κοχλιακών νεύρων αμφοτερόπλευρα, ως εκ τούτου κρίνεται αναγκαίος ο απεικονιστικός έλεγχος των κοχλιακών νεύρων με μαγνητική τομογραφία (*Holcomb MA 2013*) . Το δεύτερο παιδί αγόρι ηλικίας 3 ετών παρουσίαζε ατρησία έξω ακουστικού (οστέινου) πόρου αριστερά, με οστάρια της ακουστικής αλυσίδας σε έκτοπη θέση, ελαφρά μικρότερη του φυσιολογικού κοιλότητα του μέσου ωτός και φυσιολογικό κοχλία, χωρίς να περιγράφεται η δομή του οριζόντιου ημικύκλιου σωλήνα. Επίσης, παρουσίαζε ατρησία του κεντρικού τμήματος του έσω ακουστικού πόρου, χωρίς να αναγνωρίζεται το κοχλιακό νεύρο. Παρατηρήθηκε, ακόμη δεξιά υποπλαστική απεικόνιση του έσω ακουστικού πόρου και κυρίως του κεντρικού τμήματός του, με διάμετρο ολίγων χιλιοστών. Τέλος, περιγράφηκε πιθανή παρουσία μικρού τμήματος του ακουστικού νεύρου στην γεφυροπαρεγκεφαλιδική γωνία, ενώ δεν αναγνωρίστηκε η συνέχειά του προς τον έσω ακουστικό πόρο. Το τρίτο παιδί ηλικίας 5,5 ετών, παρουσίαζε ατρησία, απλασία του έξω ωτός δεξιά, και δυσπλαστική μορφολογία των δομών του έξω και μέσου ωτός αμφοτερόπλευρα. Ο έσω ακουστικός πόρος δεν εμφανιζόταν στην φυσιολογική του ανατομική θέση. Επίσης, **στην μαγνητική τομογραφία δεν αναγνωριζόταν η 8^η εγκεφαλική συζυγία στην φυσιολογική ανατομική της θέση.** Από λογοθεραπευτικής άποψης, η πρόοδος και η τελική επιτυχία των παιδιών που χειρουργήθηκαν, όσον αφορά τα αποτελέσματα στην ομιλία στον λόγο και στην επικοινωνία, όπως στις Ευρωπαϊκές χώρες που πραγματοποιούνται κοχλιακές εμφυτεύσεις, έτσι και στη Μονάδα Κοχλιακών Εμφυτεύσεων του Νοσοκομείου Παίδων «Αγία Σοφία», αξιολογήθηκαν αυτές οι παράμετροι παίρνοντας υπ' όψη κυρίως πέντε τομείς: (1) Αντιληπτικές ικανότητες, (2) Γλωσσικές ικανότητες, (3) Ικανότητες Επικοινωνίας, (4) Μεθόδους Επικοινωνίας, (5) Σχολική ένταξη,

μαθησιακή εικόνα και σχολική προσαρμογή (Robbins, 1990). Στην Μονάδα Κοχλιακών Εμφυτεύσεων η τακτική εξάμηνη καταγραφή, έδειξε διαφορετικές αποδόσεις για τις τρεις ηλικιακές ομάδες παιδιών με φυσιολογικούς κοχλίες, καθώς και για τα παιδιά με συγγενείς ανωμαλίες (παιδιά με συγγενείς ανωμαλίες του κοχλία, παιδιά με αγενεσία των ακουστικών νεύρων). Πιο συγκεκριμένα, από το σύνολο των 43 παιδιών, τα 15 που χειρουργήθηκαν σε ηλικίες 17 – 24 μηνών, και είχαν φυσιολογικούς κοχλίες, στις αντιληπτικές ικανότητες, (που είναι το πρώτο κρίσιμο επίπεδο και αφορά την αναγνώριση ονόματος και ήχων ομιλίας, και το οποίο δείχνει πως η πρώτη σύνδεση και κωδικοποίηση της ομιλίας με την βοήθεια ακοής από το εμφύτευμα έχει ξεκινήσει), παρατηρήθηκε ότι τα παιδιά αυτά αποδίδουν από τους πρώτους έξι μήνες, και μέχρι τους δώδεκα μήνες, επιτυγχάνουν τα πάντα σε αυτό το επίπεδο. Από τα 16 παιδιά που χειρουργήθηκαν σε ηλικίες 25-36 μηνών, και είχαν φυσιολογικούς κοχλίες, τα 8 παιδιά αποδίδουν στους δώδεκα μήνες, ενώ τα υπόλοιπα 8 παιδιά της ομάδας αυτής ολοκληρώνουν το στάδιο αυτό μέχρι τους δεκαοχτώ μήνες. Για τα 12 παιδιά που χειρουργήθηκαν σε ηλικίες 37 μηνών – 5 ετών και είχαν φυσιολογικούς κοχλίες όλα τα παιδιά αυτά ολοκληρώνουν το συγκεκριμένο στάδιο στους 18 μήνες. Στα 4 παιδιά με συγγενείς ανωμαλίες του κοχλία, η αναγνώριση ονόματος και ήχων της ομιλίας πραγματοποιήθηκε στους 18 μήνες. Τα 3 παιδιά με συγγενή αγενεσία της όγδοης εγκεφαλικής συζυγίας, μετά την τοποθέτηση του εμφυτεύματος του εγκεφαλικού στελέχους, δείχνουν ότι αντιλαμβάνονται τους ήχους του περιβάλλοντος, αναγνωρίζουν το όνομά τους και με την βοήθεια της χειλοανάγνωσης αντιλαμβάνονται ήχους ομιλίας 24 μήνες μετά την εμφύτευση (Dancer J 2008, Sennaroglu L 2009). Οι γλωσσικές ικανότητες είναι το δεύτερο κρίσιμο επίπεδο. Σε αυτό το επίπεδο, το παιδί για πρώτη φορά «ακούγεται» και μάλιστα αυτά που εκφέρει είναι συμβολοποιημένος λόγος, είτε αφορά επίπεδο συλλαβών, είτε ολόκληρες λέξεις. Δηλαδή είναι λόγος ο οποίος δεν είναι τυχαίος, έχει κατανοηθεί και έχει συσχετισθεί με συγκεκριμένο νόημα οπότε και χρησιμοποιείται από το παιδί για να επηρεάσει τα πρόσωπα γύρω του. Για τα 15 παιδιά που εμφυτεύτηκαν σε ηλικίες 17-24 μηνών, η καταγραφή έδειξε ότι χρησιμοποιούν κυρίως ουσιαστικά (κατηγορίες λέξεων από ζώα, πρόσωπα φροντίδας, φαγητά, οχήματα, είδη ρουχισμού, μέλη του σώματος κ.α.) από τους πρώτους δώδεκα μήνες. Για τα 16 παιδιά που εμφυτεύτηκαν σε

ηλικίες 25 – 36 μηνών, 8 παιδιά ξεκινούν στους δώδεκα μήνες, ενώ τα υπόλοιπα 8 εκφέρουν τις πρώτες λέξεις στους δεκαοχτώ μήνες. Τα 12 παιδιά που εμφυτεύτηκαν σε ηλικίες 37 μηνών – 5 ετών, εκφέρουν τις πρώτες λέξεις στους 18 μήνες μετά την εμφύτευση (Svirsky MA 2004).



Εικ 47. Σύγκριση γλωσσικών ικανοτήτων όλων των εμφυτευμένων παιδιών. Παρατηρείται στις νεαρότερες ηλικιακές ομάδες με φυσιολογικούς κοχλίες η πρώιμη εκφορά λέξεων.

Σε αυτό το επίπεδο, διαφαίνεται καθαρά η διαφορά απόδοσης στα παιδιά που έχουν ανωμαλίες κοχλιών ή νεύρων (εικ 47). Μόνο το ένα από τα 4 παιδιά με συγγενείς ανωμαλίες του κοχλία (αυξημένες πιέσεις της λέμφου), εκφέρει λέξεις στους 18 μήνες, ενώ τα υπόλοιπα 3 ξεκίνησαν να εκφέρουν λέξεις μετά τους 24 μήνες εμφύτευσης. Για τα τρία παιδιά με αγενεσία ακουστικών νεύρων, **το παιδί με σύνδρομο Charge** τρία χρόνια μετά την εμφύτευση, σε συνδυασμό με χειλοαναγνωστική ικανότητα χρησιμοποιεί έναν αριθμό είκοσι λέξεων, που μπορεί να περιλαμβάνει δισύλλαβες, τρισύλλαβες και τετρασύλλαβες λέξεις. **Το δεύτερο παιδί που χειρουργήθηκε πρόσφατα**, στην πρώτη ρύθμιση των καναλιών του εμφυτεύματος έδειξε εντυπωσιακές αντιδράσεις σε ηχητικά ερεθίσματα. **Το τρίτο παιδί με αγενεσία ακουστικών νεύρων**, τρία χρόνια μετά την εμφύτευση, σε συνδυασμό με χειλοαναγνωστική ικανότητα χρησιμοποιεί 4-5 λέξεις μόνο δισύλλαβης μορφής.

Τα τελικά αποτελέσματα ως προς τις ικανότητες της επικοινωνίας είναι ιδιαίτερα ενθαρρυντικά για την ομάδα παιδιών που εμφυτεύονται στις ηλικίες 17 – 24 μήνες, αλλά και 25 – 36 μήνες . Ως ικανότητες επικοινωνίας, ορίζεται η λειτουργική

ικανότητα του παιδιού να συνεννοηθεί με ένα πρόσωπο σε απλό ζωντανό διάλογο (ακόμη και σε συνδυασμό με χειλεοανάγνωση), αλλά και σε διάλογο μέσω του τηλεφώνου. Αξίζει να σημειωθεί ότι, για να φτάσει στην επικοινωνία μέσω τηλεφώνου (Carmel E et al 2011), θα πρέπει να μπορεί να διακρίνει την ομιλία χωρίς χειλεοανάγνωση (Cohen NL et al 1989). Τα 31 παιδιά των δύο ηλικιακών ομάδων, πέντε χρόνια μετά την εμφύτευση, μπορούν και φτάνουν στο υψηλότερο επίπεδο συνομιλίας που είναι η επικοινωνία στο τηλέφωνο με ένα οικείο τους πρόσωπο. Από τα 12 παιδιά της ηλικιακής ομάδας 37 μηνών – 5 ετών, **τα 5 παιδιά που ήταν παλαιότερα χρήστες συμβατικών ακουστικών βαρηκοΐας**, μπορούν και συνομιλούν στο τηλέφωνο. Τα υπόλοιπα 7, μπορούν να κάνουν μόνο ζωντανό διάλογο με την βοήθεια της χειλεοανάγνωσης ώστε να καλύπτουν τα κενά που προκύπτουν στην γρήγορη ζωντανή συνομιλία. Και τα 4 παιδιά με συγγενείς ανωμαλίες του κοχλία, κατανοούν λέξεις ή σύντομες προτάσεις με την βοήθεια της χειλεοανάγνωσης. **Οι τρεις περιπτώσεις παιδιών με αγενεσία ακουστικών νεύρων**, κατανοούν εκφράσεις του προσώπου και λέξεις με την βοήθεια της χειλεοανάγνωσης, εκτός από το τελευταίο παιδί που χειρουργήθηκε πρόσφατα και αντιδρά σε ήχους περιβάλλοντος. Οι μέθοδοι επικοινωνίας που χρησιμοποιούν τα παιδιά της Μονάδας αυτής, ποικίλλουν ανάλογα με την ηλικία εμφύτευσης, το νοητικό δυναμικό αλλά και το σχολικό πλαίσιο στο οποίο είναι ενταγμένα. **Γενικότερα στα κοχλιακά εμφυτεύματα προτείνονται τρεις μέθοδοι επικοινωνίας :** α) προφορικός λόγος, β) προφορικός λόγος σε συνδυασμό με νοηματική γλώσσα και γ) νοηματική γλώσσα (Eisenberg LS 1985). Στην Μονάδα του Νοσοκομείου Παιδών «Η ΑΓΙΑ ΣΟΦΙΑ», και τα 31 παιδιά που εμφυτεύτηκαν σε ηλικίες 17-24 μηνών και 25 – 36 μηνών, χρησιμοποιούν τον προφορικό λόγο. Από την ηλικιακή ομάδα εμφύτευσης 37 μηνών – 5 ετών, από το σύνολο των 12 παιδιών, τα πέντε παιδιά που ήταν παλαιότεροι χρήστες συμβατικών ακουστικών βαρηκοΐας χρησιμοποιούν τον προφορικό λόγο. Τα υπόλοιπα 7 παιδιά της ηλικιακής ομάδας αυτής, χρησιμοποιούν και αυτά τον προφορικό λόγο. Μόνο ένα παιδί της ομάδας 37 μηνών – 5 ετών χρησιμοποιεί συνδυασμό προφορικού λόγου και νοημάτων. Από τα 4 παιδιά με συγγενείς ανωμαλίες του κοχλία, τα 2 χρησιμοποιούν τον προφορικό λόγο και τα υπόλοιπα 2 χρησιμοποιούν συνδυασμό λόγου και νοημάτων. **Και τα 3 παιδιά με συγγενή αγενεσία της όγδοης εγκεφαλικής συζυγίας, χρησιμοποιούν τον συνδυασμό προφορικού λόγου και νοημάτων.**

Το τελευταίο στάδιο που κρίνεται η επιτυχία και η λειτουργικότητα ενός κοχλιακού εμφυτεύματος, αφορά τη σχολική ένταξη, την μαθησιακή εικόνα και την σχολική

προσαρμογή του παιδιού. Ως σχολική ένταξη, ορίζεται το είδος του σχολείου και η ειδικευση του δασκάλου από την οποία υποστηρίζεται το παιδί με κοχλιακό εμφύτευμα. Σχετικά με την σχολική ένταξη, τα 31 παιδιά των ηλικιακών ομάδων εμφύτευσης 17 μηνών – 24 μηνών και 25 – 36 μηνών παρακολουθούν σχολείο ακουόντων χωρίς καμία άλλη εκπαιδευτική υποστήριξη. Η μαθησιακή τους εικόνα είναι αντίστοιχη της χρονολογικής τους ηλικίας και δεν παρουσιάζουν δυσκολίες συμπεριφοράς με συνομηλίκους στο σχολείο. Από την ηλικιακή ομάδα εμφύτευσης 37 μηνών – 5 ετών, τα πέντε παιδιά που ήταν παλαιότερα χρήστες συμβατικών ακουστικών βαρηκοΐας, παρακολουθούν σχολείο ακουόντων χωρίς άλλη εκπαιδευτική υποστήριξη και χωρίς να παρουσιάζουν προβλήματα συμπεριφοράς. Από την ίδια ηλικιακή ομάδα, τα υπόλοιπα 7 παιδιά, φοιτούν και αυτά σε σχολείο ακουόντων χωρίς προβλήματα συμπεριφοράς, αλλά εμφανίζουν γενικευμένες μαθησιακές δυσκολίες οι οποίες χρειάζονται παιδαγωγική υποστήριξη. Τα παιδιά αυτά, παρακολουθούν μέσα στο σχολείο των ακουόντων το «τμήμα ένταξης». Στο τμήμα αυτό γίνεται μια δίωρη συνάντηση του παιδιού με δάσκαλο ειδικής αγωγής, στο οποίο απαντώνται απορίες γλωσσικών και μαθηματικών εννοιών. Από τα 4 παιδιά με συγγενείς ανωμαλίες του κοχλία που χειρουργήθηκαν, τα 2 φοιτούν σε σχολείο ακουόντων με τμήμα ένταξης, ενώ τα άλλα 2 φοιτούν σε σχολείο κωφών και βαρήκοων σε τμήμα όπου ταυτόχρονα με τον προφορικό λόγο διδάσκεται και η νοηματική γλώσσα. Κανένα από τα 4 παιδιά δεν εμφανίζει δυσκολίες της συμπεριφοράς. Τα 3 παιδιά με συγγενή αγενεσία της όγδοης εγκεφαλικής συζυγίας, λόγω της μόνιμης διαμονής τους στην Ελληνική επαρχία, και έλλειψης ειδικού σχολείου, φοιτούν σε σχολείο ακουόντων με παράλληλη στήριξη όπου μέσα στην κανονική τάξη, δίπλα ακριβώς από το παιδί, κάθεται όλες τις διδακτικές ώρες δάσκαλος ειδικής αγωγής που εκπαιδεύει ή επεξηγεί. Σε αυτή την περίπτωση ο δάσκαλος της τάξης συνεργάζεται με τον δάσκαλο της ειδικής αγωγής σε καθημερινή βάση.

Κανένα από τα 3 παιδιά δεν εμφανίζει δυσκολίες στην συμπεριφορά.



Εικ. 48. Σύγκριση όλων των εμφυτευμένων παιδιών στα πλαίσια της σχολικής ένταξης, μαθησιακής εικόνας και σχολικής προσαρμογής όπου φαίνεται καθαρά η υπεροχή των ηλικιακών ομάδων 17-24 μηνών και 25-36 μηνών με φυσιολογικούς κοχλίες .

Καταλήγοντας παρατηρείται ότι από 17 μηνών μέχρι και τους 36 μήνες εμφύτευσης, η αντιληπτική, γλωσσική, επικοινωνιακή και μαθησιακή εικόνα ενός παιδιού με εμφύτευμα, είναι καλύτερη από όλες τις άλλες ηλικιακές ομάδες (*Johnson C & Goswami U 2010*) ή ομάδες με ειδικά προβλήματα και ακολουθεί σχεδόν την πορεία ενός ακούοντος παιδιού. Τα παιδιά με συγγενείς ανωμαλίες του κοχλία, έχουν αργότερους ρυθμούς κωδικοποίησης του λόγου γι αυτό σαν αποτέλεσμα το σχολείο των ακούοντων, δεν είναι πάντα η καλύτερη επιλογή. Σε αυτές τις περιπτώσεις θα πρέπει να εξατομικεύονται οι ανάγκες του κάθε παιδιού για την τελική επιλογή εκπαιδευτικού πλαισίου. **Τέλος, τα παιδιά με αγενεσία ακουστικών νεύρων φαίνεται σαφώς να επωφελούνται από την εμφύτευση στο εγκεφαλικό στέλεχος, καθώς «κερδίζουν» την λειτουργική επικοινωνία έστω και με ένα περιορισμένο λεξιλόγιο των 10 ή 20 λέξεων. Η μικρή αυτή αυτονομία του λόγου, τους δίνει θάρρος να μη ζουν στην απομόνωση από το περιβάλλον.**

ΣΥΖΗΤΗΣΗ

Στην πρωτότυπη αυτή κλινικοχειρουργική εργαστηριακή μελέτη για πρακτικούς λόγους οι μικροί ασθενείς χωρίστηκαν σε τρεις κατηγορίες ανάλογα με την μορφή των ανατομικών ευρημάτων:

Στην A. κατηγορία περιλαμβάνονται **36 παιδιά**, όπου ο απεικονιστικός έλεγχος των λιθοειδών οστών με αξονική και μαγνητική τομογραφία, έδειξε την φυσιολογική ύπαρξη των κοχλίων αμφοτερόπλευρα, την βατότητα των σπειρών τους και την ύπαρξη των ακουστικών συζυγίων. Σ' αυτά τα παιδιά τοποθετήθηκε κοχλιακό εμφύτευμα όπου το ηλεκτρόδιό του αποτελούταν από 20 ή 22 κανάλια ανάλογα με την κατασκευάστρια εταιρεία (Neurelec ή Cochlear). **Σε όλες τις περιπτώσεις εισήχθηκαν όλα τα κανάλια του εμφυτεύματος.** Η σωστή τοποθέτησή τους και η σωστή λειτουργία τους αποδεικνυόταν διεγχειρητικά τόσο με την ειδική ακτινογραφία τύπου Stenver's, όσο και με την λήψη των ηλεκτρικών προκλητών δυναμικών του εγκεφαλικού στελέχους. **Για την διάγνωση της βαρηκοΐας του κάθε παιδιού, κατά πρώτον γινόταν έλεγχος της ακουστικής του συμπεριφοράς.** Αρχικά στις ηλικίες των 12 μηνών έως 2 ετών χρησιμοποιήθηκε το τονικό ακουόγραμμα ελευθέρου πεδίου με διάφορες ηχογόνες πηγές (κουδουνίστρες, ζελατίνη, τύμπανο, φορητό ακουογράφο), στην ηλικία των 2 έως 5 ετών χρησιμοποιήθηκε το παιδικό τονικό ακουόγραμμα και η παιχνιδοακουομετρία και σε μεγαλύτερα παιδιά ηλικίας 4-5 ετών, η τονική ακουομετρία και όπου ήταν δυνατό η ομιλητική ακουομετρία. Στην συνέχεια, γινόταν μέτρηση της ακουστικής αντίστασης, χρησιμοποιώντας το τυμπανόγραμμα και τα ακουστικά αντανάκλαστικά. Επίσης, για τον έλεγχο λειτουργικότητας του μέσου ωτός και του κοχλίου, χρησιμοποιήθηκε, όπου ήταν δυνατή, η αντικειμενική δοκιμασία της λήψης των παροδικά προκλητών ωτοακουστικών εκπομπών. Τέλος, ο έλεγχος της ακοής ολοκληρωνόταν με τη λήψη των ακουστικών προκλητών δυναμικών του εγκεφαλικού στελέχους. Το υπονήφιο για εμφύτευση παιδί υποβλήθηκε επίσης σε αιματολογικές εξετάσεις βάσει ειδικού πρωτοκόλλου για τον εντοπισμό της αιτίας της βαρηκοΐας του, το οποίο περιελάμβανε : Γενική αίματος, σάκχαρο, ουρία, ουρικό οξύ αίματος, κρεατινίνη, T3, T4, TSH, IgA, IgG, IgM, IgE, Toxo test, ασβέστιο αίματος, αμινοξέογραμμα αίματος και ούρων, έλεγχο για HIV, έλεγχο για αντισώματα ερυθράς και κυτταρομεγαλοϊού, και έλεγχο κοννεξίνης, όπως πραγματοποιείται σε όλα τα σύγχρονα κέντρα παγκοσμίως (*Xu J & Nicholson BJ 2012, King PJ et al 2012,*

Blanchard M et al 2012). Στη συνέχεια, ακολούθησε πλήρης καρδιολογικός έλεγχος. Το σύνολο των εργαστηριακών εξετάσεων συμπλήρωνε ο απεικονιστικός έλεγχος με αξονική και μαγνητική τομογραφία των λιθοειδών οστών, όπου λόγω της μικρής ηλικίας των παιδιών, γινόταν συνήθως υπό γενική αναισθησία για την διαπίστωση της βατότητας των σπειρών των κοχλίων και την ύπαρξη των ακουστικών συζυγίων (*Wooley AL et al 1997, Langman AW & Quigley SM 1996, Νικολόπουλος Θ & O'Donoghue G 1998, Carner M et al 2009*).

Η Β. Κατηγορία, περιλαμβάνει **τέσσερα (4) παιδιά**, τα οποία υπεβλήθησαν στον αναλυτικό έλεγχο της κλινικής έρευνας, του ακουολογικού ελέγχου και του αιματολογικού, απεικονιστικού έλεγχου. Σ' αυτά τα παιδιά ανευρέθησαν συγγενείς ανωμαλίες του κοχλία. Στο πρώτο παιδί, αγόρι ηλικίας 4 ετών, η αξονική τομογραφία παρουσίαζε σημαντικό βαθμό διεύρυνση των σπειρών του κοχλία, και της αίθουσας άμφω, με φυσιολογική απεικόνιση του συστήματος των ημικυκλίων σωλήνων και φυσιολογική απεικόνιση των δομών του μέσου ωτός, καθώς επίσης, οι έσω ακουστικοί πόροι απεικονίζονταν φυσιολογικοί. **Στην μαγνητική τομογραφία οι ακουστικές συζυγίες απεικονίζονταν φυσιολογικά, αλλά στον κοχλία διδόταν η εντύπωση ατελούς διαχωρισμού αμφοτερόπλευρα (common cavity)**. Σ' αυτό το παιδί τοποθετήθηκε κοχλιακό εμφύτευμα και μπόρεσαν να εισαχθούν μόνο 17 κανάλια από τα είκοσι συνολικά. Το δεύτερο παιδί ήταν κορίτσι ηλικίας 2,5 ετών και εμφάνιζε στην αξονική τομογραφία πλήρη αγενεσία του κοχλία δεξιά και μερική αριστερά. **Κατορθώθηκε να εισαχθεί αριστερά μερικώς κοχλιακό εμφύτευμα (εισάχθηκαν μόνο 14 κανάλια από τα είκοσι συνολικά)**. Το τρίτο παιδί ήταν αγόρι ηλικίας 1,5 έτους και παρουσίαζε συμπτώματα αυτισμού και κοχλία με κοινή κοιλότητα (common cavity). Σ' αυτό το παιδί τοποθετήθηκε κοχλιακό εμφύτευμα τύπου Neurelec και παρά τις υψηλές πιέσεις του εγκεφαλονωτιαίου υγρού που εμφανίσθηκαν, τελικά εισάχθηκαν όλα –και τα είκοσι- κανάλια. **Τέλος το τέταρτο παιδί** ήταν ηλικίας 3 ετών, και παρουσίαζε στον απεικονιστικό έλεγχο μερική απεικόνιση του κοχλία. Σ' αυτό το παιδί τοποθετήθηκε κοχλιακό εμφύτευμα τύπου Neurelec και μπόρεσαν να εισαχθούν μόνο 13 κανάλια του εμφυτεύματος. **Η μερική εισαγωγή καναλιών του εμφυτεύματος σύμφωνα και με τη διεθνή βιβλιογραφία συνδέεται με πτώση της αντίληψης του ήχου (*Liu TC 2004 et al, Perreau A 2010 et al, Dettmann S et al 2011*)**. Έτσι στο αποτέλεσμα της ανάπτυξης της ομιλίας και του λόγου, θα πρέπει να συνυπολογιστεί και ο αριθμός “των εισηγμένων καναλιών” μαζί με τα σοβαρά ανατομικά προβλήματα που παρουσίαζαν τα παιδιά. Επιπρόσθετοι επιβαρυντικοί

παράγοντες ως προς την ανάπτυξη της ομιλίας και του λόγου αποτελούν, η μεγάλη ηλικία των παιδιών που χειρουργήθηκαν με αποτέλεσμα να παραμένουν χωρίς ακουστικά μηνύματα ή ερεθίσματα, και τα προβλήματα ανάπτυξης του κεντρικού νευρικού συστήματος και νοητικής - ψυχολογικής καθυστέρησης, που παρουσίαζαν τα παιδιά αυτά.

Στην Γ. Κατηγορία, συμπεριλαμβάνονται **τα τρία παιδιά** τα οποία αφού υπεβλήθησαν και αυτά σε πλήρη κλινικό, ακουολογικό και αιματολογικό έλεγχο, στον απεικονιστικό, παρουσίαζαν πλήρη ή μερική αγενεσία των κοχλιών, που συνοδευόταν με αγενεσία των ακουστικών συζυγίων. Τα παιδιά ήταν αγόρια, ηλικίας : 3, 5 και 5,5 ετών, αντίστοιχα. **Αυτά τα παιδιά είχαν το μεγαλύτερο πρόβλημα διότι ουδέποτε άκουσαν ήχο, λέξεις ή ομιλία.** Ήταν στερημένα της βασικής αίσθησης της ακοής και επακόλουθα της ομιλίας. Ανέκφραστα, απομονωμένα, λυπημένα και χωρίς κοινωνικότητα. **Οι αντιδράσεις τους ήταν με κραυγές και επιθετικές κινήσεις.** **Στα παιδιά αυτά τοποθετήθηκαν ειδικά εμφυτεύματα εγκεφαλικού στελέχους τύπου Neurelec.** Πιο αναλυτικά το πρώτο παιδί ηλικίας 5 ετών παρουσίαζε στην αξονική τομογραφία απουσία του κοχλία και της αίθουσας άμφω, υποτυπώδη σχηματισμό των ημικυκλίων σωλήνων, δυσπλαστική απεικόνιση των οσταρίων της ακουστικής αλύσου, οι δε έσω ακουστικοί πόροι απεικονίζονταν συμμετρικοί και με φυσιολογική διάμετρο. Το δεύτερο παιδί αγόρι ηλικίας 3 ετών, στην αξονική τομογραφία παρουσίαζε ατρησία έξω ακουστικού πόρου οστέινου τύπου αριστερά, με οστάρια της ακουστικής αλυσίδας σε έκτοπη θέση, ελαφρά μικρότερη του φυσιολογικού κοιλότητα του μέσου ωτός και φυσιολογικό κοχλία, και χωρίς να περιγράφεται η φυσιολογική δομή του οριζώντιου ημικύκλιου σωλήνα. Ενώ, στην μαγνητική τομογραφία παρατηρήθηκε **ατρησία του κεντρικού τμήματος του έσω ακουστικού πόρου**, χωρίς να απεικονίζεται το κοχλιακό νεύρο. Δεξιά παρατηρείται υποπλαστική απεικόνιση του έσω ακουστικού πόρου και κυρίως του κεντρικού τμήματός του που ελέγχεται με διάμετρο ολίγων χιλιοστών, ενώ περιγράφεται ως πιθανή η παρουσία μικρού τμήματος του ακουστικού νεύρου στην γεφυροπαρεγκεφαλιδική γωνία, χωρίς όμως να αναγνωρίζεται η συνέχειά του προς τον έσω ακουστικό πόρο. **Σαν μετεγχειρητική επιπλοκή μπορούμε να αναφέρουμε την οπισθοωτιαία διόγκωση μετά την 8^η μετεγχειρητική ημέρα ένεκα διαφυγής εγκεφαλονωτιαίου υγρού.** Με διουρητική αγωγή και ελαστική περίδεση για 5 ημέρες και τοποθέτηση σε ανάρροπη θέση, αποκαταστάθηκε η διόγκωση. Το τρίτο παιδί ηλικίας 5,5 ετών, παρουσίαζε ατρησία, απλασία του έξω ωτός δεξιά, και δυσπλαστική

μορφολογία των δομών του έξω και μέσου ωτός αμφοτερόπλευρα. **Στην μαγνητική τομογραφία δεν αναγνωρίζοταν η 8^η εγκεφαλική συζυγία στην φυσιολογική ανατομική της θέση.** Το παιδί αυτό γεννήθηκε με ατρησία πρωκτού, έλλειψη κερκίδος στο ένα χέρι και σοβαρά προβλήματα όρασης. Αυτά τα παιδιά όπως είναι λογικό δεν θα ήταν δυνατόν να ακούσουν οποιονδήποτε ήχο και να αναπτύξουν ομιλία. Ούτε να έλθουν σε επικοινωνία με άλλα παιδιά. Μοναδική λύση ήταν η τοποθέτηση εμφυτεύματος του εγκεφαλικού στελέχους. **Μετά την πρώτη τοποθέτηση του εξωτερικού επεξεργαστή ομιλίας, έμοιαζαν σαν «χαμένα» διότι άκουγαν για πρώτη φορά ήχους και θόρυβο περιβάλλοντος.** Αμέσως στο πρώτο εξάμηνο παρά τις αντίθετες απαισιόδοξες προβλέψεις, άλλαξαν μορφή στο πρόσωπο, έγιναν ήρεμα, εξέφραζαν ορισμένες λέξεις ή συλλαβές, προσπαθούσαν να έλθουν σε επικοινωνία με άλλα παιδιά, ενώ παλαιότερα το απέφευγαν, έγιναν πιο κοινωνικά με το οικογενειακό και το πολύ κοντινό συγγενικό περιβάλλον τους. Όπως έχουν δείξει διάφορες σχετικές μελέτες μετά την τοποθέτηση του εμφυτεύματος αυτού, άμεσα τα παιδιά αυτά αντιλαμβάνονται τους ήχους του περιβάλλοντος και με την βοήθεια της χειλοανάγνωσης σε ένα ποσοστό 30% αντιλαμβάνονται την ομιλία. Το ποσοστό αυτό σε ορισμένες περιπτώσεις παιδιών μπορεί να φθάσει το 70% (*Brackmann DE et al 1993, Shannon RV et al 1993, Otto SR et al 2002, Otto SR et al 2004, Colletti L 2007*). **Επίσης διάφορες μελέτες συνηγορούν στο ότι, το νευρικό σύστημα θα πρέπει να μάθει ένα «καινούργιο κώδικα», τόσο από τη τοποθέτηση του κοχλιακού εμφυτεύματος όσο και του εμφυτεύματος του εγκεφαλικού στελέχους.** Οπότε η επιτυχία των δύο αυτών εμφυτευμάτων, βασίζεται στην λειτουργική προσαρμογή της επεξεργασίας της πληροφορίας στο ακουστικό σύστημα. Η εφαρμογή της λογοθεραπείας, της χειλοανάγνωσης και της νοηματικής, βοηθά στην ενεργοποίηση της πλαστικότητας του ακουστικού νευρικού συστήματος και ιδιαίτερα σε ένα αριθμό παιδιών που υποβλήθηκαν σε κοχλιακή εμφύτευση ή εμφύτευση στο εγκεφαλικό στέλεχος (*Sharma et al 2003, Kral et al 2002*). **Να σημειωθεί ότι τα τρία αυτά περιστατικά συγγενούς κώφωσης με συγγενή έλλειψη κοχλιακών ή αιθουσαίων νεύρων, που αντιμετωπίστηκαν με τη τοποθέτηση εμφυτεύματος εγκεφαλικού στελέχους τύπου Neurelec, τόσο η χειρουργική του τοποθέτηση, όσο οι ρυθμίσεις του επεξεργαστή ομιλίας (των καναλιών του εμφυτεύματος) καθώς και τα μετεγχειρητικά κλινικά αποτελέσματα, είναι πρωτότυπα καθότι είναι τα μοναδικά υπάρχοντα στην παγκόσμια βιβλιογραφία.**

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

Από τον μετεγχειρητικό έλεγχο των 43 παιδιών που αντιμετωπίστηκαν χειρουργικά (στη Μονάδα Κοχλιακών Εμφυτεύσεων του νοσοκομείου Παίδων «Η ΑΓΙΑ ΣΟΦΙΑ») λόγω Νευροαισθητήριας Βαρηκοΐας-Κώφωσης, στην Βρεφική-Παιδική Ηλικία, με Χρήση Εμφυτεύματος και αναλύοντας τα ευρήματα της ακουστικής ικανότητας των, τον βαθμό συνέπειας ως προς το ενδιαφέρον των γονέων και του παιδιού στη συστηματική παρακολούθηση από το Ακουσολογικό Τμήμα, την μετεγχειρητική πορεία και τις ρυθμίσεις των καναλιών του εμφυτεύματος, την ανάπτυξη του λόγου και της ομιλίας, την κοινωνική τους συμπεριφορά και την προσαρμογή, παρατηρήσαμε τα εξής.

- 1) Από τα 43 παιδιά που χειρουργήθηκαν δεν υπήρξαν σοβαρές μετεγχειρητικές επιπλοκές, όπως απόρριψη του εμφυτεύματος ή εμφάνιση μηνιγγίτιδων. Ως μοναδική μικρή επιπλοκή μπορεί να σημειωθεί στο ένα παιδί 3,5 ετών με εμφύτευση στο εγκεφαλικό στέλεχος η μετεγχειρητική οπισθοωτιαία διόγκωση την 8^η ημέρα, λόγω διαφυγής ENY. Στα άλλα παιδιά υπήρξαν ελαφρότερες επιπλοκές, όπως αιματώματα, τοπικό οίδημα, πυώδης έκκριση στα ράμματα, αλλά αντιμετωπίστηκαν όλες επιτυχώς. Τα αποτελέσματα συνάδουν με αυτά της διεθνούς βιβλιογραφίας που αναφέρουν αντίστοιχο μικρό αριθμό επιπλοκών (*Colletti V et al 2010, Filipo R et al 2010, McJunkin J & Jeyakumar A 2010, Loundon N et al 2010, Ciorba A et al 2012, Brito R et al 2012*).
- 2) Τα παιδιά που είχαν φυσιολογικούς κοχλίες και ακουστικά νεύρα και χειρουργήθηκαν σε ηλικία κάτω των 36 μηνών, ανταποκρίνονταν στο άκουσμα του ονόματός τους από τον πρώτο χρόνο και τελικά κατόρθωσαν να παρακολουθούν σχολείο ακούντων παιδιών χωρίς καμία άλλη εκπαιδευτική υποστήριξη. Τα παιδιά αυτά έχουν επίπεδο κοινωνικοποίησης και κατανόησης λόγου σχεδόν εφάμιλλα με τα ακούντα παιδιά (*Toe DM & Paatsch LE 2013, Ketelaar L et al 2013, Baudonck et al 2010*). Από τα παιδιά όμως που χειρουργήθηκαν σε ηλικία μεγαλύτερη των 37 μηνών έως πέντε ετών, τα μισά περίπου παιδιά – που ήταν και παλαιότερα χρήστες συμβατικών ακουστικών βαρηκοΐας, παρακολουθούν σχολείο ακούντων παιδιών χωρίς άλλη εκπαιδευτική υποστήριξη και δεν παρουσιάζουν

προβλήματα συμπεριφοράς, ενώ τα υπόλοιπα 6 παιδιά, φοιτούν και αυτά σε σχολείο ακουόντων χωρίς προβλήματα συμπεριφοράς, αλλά εμφανίζουν γενικευμένες μαθησιακές δυσκολίες, οι οποίες χρήζουν παιδαγωγικής υποστήριξης. Τα παιδιά αυτά, παρακολουθούν μέσα στο σχολείο των ακουόντων το «τμήμα ένταξης».

- 3) **Στα 4 παιδιά με συγγενείς ανωμαλίες του κοχλία, διαπιστώθηκε ότι έχουν αργότερους ρυθμούς κωδικοποίησης και ανάπτυξης του λόγου που έχει σαν αποτέλεσμα το σχολείο των ακουόντων να μην είναι πάντα η καλύτερη επιλογή. Σε αυτές τις περιπτώσεις θα πρέπει να εξετασθούν οι ανάγκες του κάθε παιδιού για την τελική επιλογή εκπαιδευτικού πλαισίου.** Με συνεχείς εισηγήσεις προς τα Υπουργεία για την εκπαιδευτική βοήθεια των παιδιών αυτών, κατορθώθηκε και υιοθετήθηκε η άποψη, σ' αυτά τα παιδιά που φοιτούν σε σχολεία ακουόντων να σχηματισθούν παράλληλες τάξεις για ορισμένα μαθήματα ή σε περίπτωση αδυναμίας εφαρμογής του μέτρου αυτού, να υπάρχει δάσκαλος υποστήριξης στο παιδί αυτό στην κανονική τάξη εφ' όσον είναι εφικτό.
- 4) **3 παιδιά με αγενεσία ακουστικών νεύρων φαίνεται να επωφελούνται σαφώς από την εμφύτευση στο εγκεφαλικό στέλεχος, καθώς «κερδίζουν» την λειτουργική επικοινωνία έστω και με ένα περιορισμένο λεξιλόγιο των 10 ή 20 λέξεων.** Από τις διεθνείς μελέτες (Eisenberg LS et al 2008) παρατηρείται ότι τα παιδιά αυτά έχουν έστω, μία ελαφρά αίσθηση του ήχου του περιβάλλοντος η οποία με την βοήθεια της χειλεοανάγνωσης αυξάνει σημαντικά την αντίληψη της ομιλίας και του λόγου σε ικανοποιητικό ποσοστό, ανάλογα και με την νοητική κατάσταση του παιδιού και αυτό συνεισφέρει σημαντικά στην βελτίωση της ποιότητας της ζωής τους. **Η μικρή αυτή αυτονομία του λόγου, τους δίνει θάρρος να μη ζουν στην απομόνωση από το περιβάλλον.** Σαν εμπειρία από αυτά τα τελευταία περιστατικά, απομένει το ότι δεν είναι αρκετό να διαπιστώνει κανείς τη βαρηκοΐα και να προσπαθεί να την θεραπεύσει με ακουστικά βοηθήματα και μαθήματα λογοθεραπείας.
- 5) **Για τα τρία περιστατικά συγγενούς κώφωσης με συγγενή έλλειψη κοχλιακών νεύρων, που αντιμετωπίστηκαν με τη τοποθέτηση εμφυτεύματος εγκεφαλικού στελέχους τύπου Neurelec, θα πρέπει να τονιστεί ότι, τόσο η χειρουργική του τοποθέτηση, όσο και οι ρυθμίσεις του επεξεργαστή ομιλίας (των καναλιών του εμφυτεύματος) καθώς και τα**

μετεγχειρητικά κλινικά αποτελέσματα, είναι πρωτότυπα καθότι είναι τα μοναδικά υπάρχοντα στην παγκόσμια βιβλιογραφία

- 6) Στις μεγάλες βαρηκοΐες πρέπει πάντα να υπάρχει η υπόνοια της πιθανής έλλειψης των ακουστικών συζυγιών και των σοβαρών συγγενών ανατομικών ανωμαλιών του ακουστικού συστήματος. Μια τοποθέτηση σε αυτές τις περιπτώσεις συμβατικών ακουστικών βαρηκοΐας για 1 έως δύο χρόνια με την αναμονή της εξέλιξης του λόγου, θα είναι καταστροφική για το παιδί.
- 7) **Ο βέλτιστος χρόνος εμφύτευσης σε παιδί με συγγενή νευροαισθητήρια βαρηκοΐα είναι τα πρώτα 3,5 χρόνια της ζωής του (Sharma A et al 2009)** ενώ νέες έρευνες, δείχνουν ότι τα εμφυτευμένα παιδιά κάτω των 12 μηνών έχουν ακόμη καλύτερα αποτελέσματα που συγκρίνονται με αυτά φυσιολογικών ακουόντων παιδιών (Leigh J et al 2013, Percy-Smith L et al 2013, Holman MA et al 2013). Ο λόγος είναι ότι, σ'αυτά τα πρώτα χρόνια ζωής των παιδιών οι κεντρικοί ακουστικοί οδοί έχουν την μέγιστη πλαστικότητα (Kral A 2012). Τα παιδιά που αντιμετωπίζονται καθυστερημένα χάνουν πολύτιμο χρόνο για την αντίληψη της ομιλίας και του λόγου, με επακόλουθο να καθυστερεί το παιδί στην ανάπτυξη του λόγου και της ομιλίας. Αυτό συμβαίνει διότι ειδικά σε αυτά τα συγγενώς κωφά παιδιά χάνεται σταδιακά η πλαστικότητα του ακουστικού συστήματος μετά την ηλικία των 7 ετών, καθότι συνδέεται με την σχετικά πτωχή ανάπτυξη την προφορικής ομιλίας και γλωσσικής εκπαίδευσης (Geers AE et al 1992, Geers AE et al 2003). Έτσι όσο μεγαλώνει το παιδί δίχως να δέχεται ακουστικά ερεθίσματα, ορισμένες περιοχές του εγκεφαλικού φλοιού και του θαλάμου, γίνονται ευάλωτες σε πιθανή κατάληψη ή χρησιμοποίησή τους από άλλα συστήματα αισθήσεων (π.χ. οπτικό). Τα εμφυτεύματα αποδεδειγμένα μπορούν και ενεργοποιούν την ανάπτυξη της πλαστικότητας αυτής (Shannon RV 2012), σε μικρότερο βαθμό, ακόμα και μετά από πολλά χρόνια κώφωσης στη παιδική ηλικία (Gordon KA et al 2011).
- 8) Εκτός από την έγκαιρη διάγνωση σημαντικό ρόλο παίζει επίσης και ο χρόνος (καθυστερήση) παραπομπής των παιδιών σε κέντρα κοχλιακών εμφυτεύσεων, μετά την διάγνωση της κώφωσης / νευροαισθητήριας βαρηκοΐας μεγάλου βαθμού. Ένα παιδί έγκαιρα διαγνωσμένο, μπορεί να καθυστερήσει αρκετό χρονικό διάστημα για να υποστεί κοχλιακή εμφύτευση για διάφορους λόγους όπως π.χ. καθυστέρηση παραπομπής από την

πρωτοβάθμια περίθαλψη σε κέντρα κοχλιακών εμφυτεύσεων, προβλήματα με τους ασφαλιστικούς φορείς, οικογενειακά ή κοινωνικό-οικονομικά προβλήματα (*Lester EB et al 2011*).

Δυστυχώς έτσι, χάνεται πάλι πολύτιμος χρόνος για το παιδί, ο οποίος θα έχει αντίκτυπο στη μετέπειτα εξέλιξή του.

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Η Χειρουργική Αντιμετώπιση της Νευροαισθητήριας Βαρηκοΐας-Κώφωσης, στην Βρεφική-Παιδική Ηλικία, με Χρήση Εμφυτεύματος.

Ιάκωβος Οικονομίδης M.D

Ωτορινολαρυγγολόγος

Έγινε μελέτη σε σαράντα τρία παιδιά με διαπιστωμένη νευροαισθητήρια βαρηκοΐα μεγάλου βαθμού ή και πρακτική κώφωση. Τα παιδιά αυτά αντιμετωπίστηκαν με την χειρουργική τοποθέτηση εμφυτευμάτων (στον κοχλία ή εγκεφαλικό στέλεχος), και καταγράφονται τυχόν διεγχειρητικές, μετεγχειρητικές επιπλοκές, δυσκολίες στις ρυθμίσεις της λειτουργικότητας του επεξεργαστή ομιλίας του εμφυτεύματος (ρυθμίσεις καναλιών), και γίνεται αναφορά στην πρόοδο για την ανάπτυξη της ομιλίας και του λόγου. **Τέλος διερευνάται η ωριμότητα που ανέπτυξαν μετά την επέμβαση και ο βαθμός της κοινωνικής τους προσαρμογής.** Δεν παρατηρήθηκαν ιδιαίτερα διεγχειρητικά προβλήματα σε όλες τις επεμβάσεις τόσο των κοχλιακών, όσο και των εμφυτευμάτων εγκεφαλικού στελέχους. Όσον αφορά τις μετεγχειρητικές επιπλοκές σε ορισμένα από τα κοχλιακά εμφυτεύματα υπήρξαν μικρές επιπλοκές, κοινές για χειρουργικές επεμβάσεις (αιματώματα, πυώδης ρύση, αστάθεια βιάδισης για μερικές ημέρες) όπως καταγράφεται βιβλιογραφικά, ενώ στα εμφυτεύματα εγκεφαλικού στελέχους μόνο ένα παιδί παρουσίασε μετεγχειρητικά οπισθοωτιαία διόγκωση λόγω διαφυγής ENY, η οποία αποκαταστάθηκε μόνη της μετά από 5 ημέρες. Τέλος όσον αφορά τα αποτελέσματα από την πρόοδο στην ανάπτυξη του λόγου και της ομιλίας, καλύτερη απόδοση και ανταπόκριση είχαν τα παιδιά με φυσιολογική ψυχολογική ανάπτυξη, με φυσιολογικό απεικονιστικό έλεγχο των κοχλιών, με ύπαρξη των ακουστικών συζυγιών και που είχαν την αμέριστη συμπαράσταση των γονέων και του συγγενικού τους περιβάλλοντος. **Πιο συγκεκριμένα καλύτερα αποτελέσματα είχαμε στα παιδιά της κατηγορίας αυτής που χειρουργήθηκαν σε πολύ μικρή ηλικία.**

Στα τέσσερα παιδιά με προβλήματα και συγγενείς ανωμαλίες στον κοχλία, εφ' όσον κατορθώθηκε κατά την επέμβαση να εισαχθεί ένας ικανοποιητικός αριθμός καναλιών (άνω των 12) στον κοχλία, διαπιστώθηκε ότι και εδώ παρά τα συνοδά προβλήματα του

κεντρικού νευρικού συστήματος και της καθυστέρησης ανάπτυξης της ομιλίας και του λόγου, τα αποτελέσματα ήταν ικανοποιητικά. Φαίνεται ότι αυτά τα λίγα κανάλια που εισάγονται, βοηθούν τόσο ώστε να προσφέρουν αρκετή πληροφόρηση με αποτέλεσμα να επιφέρουν ζωηρό ενδιαφέρον στο παιδί, κέφι, κουράγιο και ικανότητα για συνεννόηση και συνεργασία με τα άλλα παιδιά. Έστω με τις λίγες λέξεις που εκφέρουν στην αρχή και με την βοήθεια των κινήσεων των χεριών τους, με μορφασμούς του προσώπου τους, με την χειλεοανάγνωση, προσπαθούν να επικοινωνήσουν και να γίνουν φιλικά και αρεστά στο περιβάλλον τους.

Στα τρία παιδιά με αγενεσία κοχλιών ή αγενεσία των ακουστικών συζυγίων, αδιαμφισβήτητη η τοποθέτηση εμφυτεύματος εγκεφαλικού στελέχους, τα βοήθησε εξαιρετικά τόσο στην αντίληψη του λόγου στην εκφορά του και στην κοινωνική του προσαρμογή, σε διαφορετικό βαθμό όμως το καθένα που εξαρτάται από διάφορες παραμέτρους (ηλικία αντιμετώπισης, έλλειψη συνδρομικών στοιχείων, η ηλικία διάγνωσης της πάθησης, καλή ψυχολογική ανάπτυξη, υποστήριξη της οικογένειας). Τα αποτελέσματα βέβαια σε αυτή την κατηγορία σε σύγκριση με τις δύο προηγούμενες, είναι λιγότερο ικανοποιητικά και έχουν σχέση με τους παράγοντες που αναφέρθηκαν. Η βοήθεια όμως που τους παρέχει η τοποθέτηση του εμφυτεύματος, είναι πολύ ικανοποιητική γιατί η επέμβαση αυτή μπορεί να καταστήσει ένα παιδί που δεν είχε καμμία επικοινωνία, να είναι ικανό να επικοινωνεί με τους γύρω του, να συμμετέχει στις δραστηριότητες με τα άλλα παιδιά, να είναι αποδεκτό από το περιβάλλον του και να μπορεί προοδευτικά να προσαρμοσθεί στην κοινωνία.

Γενικά τόσο τα κοχλιακά εμφυτεύματα όσο και τα εμφυτεύματα εγκεφαλικού στελέχους μπορεί να μην αποκαθιστούν όλες τις φυσιολογικές λειτουργίες του ωτός, η επιτυχία τους όμως έγκειται στο ότι επιβάλλουν στο νευρικό σύστημα να μάθει ένα καινούργιο κώδικα για να λειτουργεί. Επίσης η εκπαίδευση προσφέρει σημαντική βοήθεια στην ενεργοποίηση της πλαστικότητας του εγκεφάλου και γι αυτό το λόγο αποτελεί αναπόσπαστο μέρος των προγραμμάτων για τα άτομα με κοχλιακά ή εγκεφαλικού στελέχους εμφυτεύματα.

SUMMARY

The Surgical Management of Sensorineural Hearing Loss – Deafness in neonates-children with the use of an implant.

**Doctor Jacob Economides MD
ENT Surgeon**

This is a study of 43 children, diagnosed with profound sensorineural hearing loss or deafness who underwent implant surgery. Pre operative findings along with intraoperative complications are described. Also postoperative complications and progress of speech and language development are analysed and discussed. Finally the child's maturity and the degree of social adjustment is investigated.

From the results found, there are no intraoperative complications in either type of implantation. Concerning the postoperative complications in children who underwent cochlear implantation, only minor complications were found (hematomata, infection of the wound, walking instability for a few days postoperatively), while from the 3 children who underwent brainstem implantation, one child was found with retroauricular swelling, due to cerebrospinal fluid leakage, which regressed without surgical intervention within 5 days. Children bearing a brainstem implant needed special attention during the adjustment of the speech processor (first fitting), due to the possibility of cardiac complications. No such complications occurred.

Concerning the results of the speech and language progress, the best performance and responses were observed in the youngest children (under 36 months of age) who had normal psychological growth, radiologically normal inner ear structures, and presence of both auditory nerves. These children also had a strong familial support.

The results of the four children with congenital cochlear malformations were satisfactory, since more than 12 electrodes were inserted in the cochlea. It seems that 12 electrodes offer adequate information and aid to the child in order for it to begin communication and cooperation with other children. Even with few words that they are able to pronounce in the beginning along with the help of hand movements, facial expressions and lip reading they are able to communicate and familiarize themselves with the people of their surroundings.

The three children with cochlear nerve agenesis were really helped by the brainstem implantation. They showed improvement in speech perception, pronunciation and social adjustment, in varying degrees each one according to a range of parameters (age of implantation, absence of syndromes, age of diagnosis, good psychological growth, familial support). Even though the results in this category of children are less satisfactory compared to the other categories due to the parameters mentioned above, overall they can be deemed satisfactory since these children with no communication skills was able to begin to communicate with their surroundings, to participate in activities along with other children and be accepted by their environment.

In general cochlear and brainstem implants do not replace the ear's normal functions but their success lies in the fact, that they impose a new code to be learned by the nervous system in order for it to function. Also, training is the biggest possible aid in activating the brain's plasticity hence, it plays a major role in cochlear and brainstem implantation programs.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Ahn JH, Lim HW, Lee KS Hearing improvement after cochlear implantation in common cavity malformed cochleae: long – term follow-up results. *Acta Otolaryngol.* 2011;131(9):908-13
2. Alexander NS, Caron E, Woolley AL. Fixation methods in pediatric cochlear implants: retrospective review of an evolution of 3 techniques. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2011;144(3):427-30
3. Anmyr L, Olsson M, Larson K et al Children with hearing impairment— living with cochlear implants or hearing aids. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2011;75(6):844-9
4. Baudonck N, Dhooge I, Van Lierde K. Intelligibility of hearing impaired children as judged by their parents: A comparison between children using cochlear implants and children using hearing aids. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2010;74(11):1310-5
5. Bench, B.J. *Communication skills in hearing-impaired children* London: Whurr Publishers, 1999.
6. Bergeson TR, Houston DM, Miyamoto RT Effects of congenital hearing loss and cochlear implantation on audiovisual speech perception in infants and children. *Restor Neurol Neurosci.* 2010;28(2) :157-65
7. Blanchard M, Thierry B, Marlin S et al Genetic aspects of congenital sensorineural hearing loss. *Arch Pediatr* 2012; 19(8):886-9
8. Boston M, Halsted M, Meinzen-Derr J et al The large vestibular aqueduct: a new definition based on audiologic and computed tomography correlation. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2007;136(6):972-7.
9. Brackmann, D, Hitselberger W, Nelson R, et al. Auditory brainstem implant : I. Issues in surgical implantation. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1993 108:634-642.
10. Brito R, Monteiro TA, Leal AF et al Surgical complications in 550 consecutive cochlear implantations. *Braz J Otorhinolaryngol* 2012 ;78(3):80-5

11. Brown, C.J., Abbas, P.J., Frauf-Bertschy, H., et al. Intraoperative and postoperative electrically evoked auditory brain stem responses in nucleus cochlear implant users: Implications for the fitting process. *Ear Hearing* 1994 15:168-176.
12. Carmel E, Kronenberg J, Wolf M et al Telephone use among cochlear implanted children. *Acta Otolaryngol* 2011 ;131(2):156-60
13. Carner M, Colletti L, Shannon R et al Imaging in 28 children with cochlear nerve aplasia. *Acta Otolaryngol* 2009;129(4):458-61
14. Ciorba A, Bovo R, Trevisi P. Et al Postoperative complications in cochlear implants: a retrospective analysis of 438 consecutive cases . *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2012;269(6):1599-603
15. Clark G.M., & Shepherd RK. Cochlear implant round window sealing procedures in the cat. *Acta Otolaryngologica (Stockholm)* 1984; 98 (410): 5-15.
16. Clark G.M., Pyman B.C., Baley O.R. The surgery for multiple electrode - cochlear implantations . *Journal of Laryngology & Otology* 1979 ;93:215-223.
17. Clifford A & Gibson W. The anatomy of the round window with respect to cochlear implant insertion. *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.* 1987;96 (128):17-19.
18. Coelho DH, Roland JT Jr. Implanting obstructed and malformed cochleae. *Otolaryngol Clin North Am* 2012;45(1):91-110
19. Cohen, N.C., Waltzman, S.B. Partial insertion of the Nucleus multichannel cochlear implant: Technique and results. *Am J Otol* 1993 ;14:357-361.
20. Cohen,N.L., Waltzman,S.B. and Shapiro,W.H Telephone speech comprehension with use of the Nucleus cochlear implant. *Ann.Otol.Rhinol.Laryngol.* 1989 (142): 8-11.
21. Colletti L. Beneficial auditory and cognitive effects on auditory brainstem implantation in children . *Acta Oto-Laryngologica* 2007;127 :943-946
22. Colletti V, Carner M, Miorelli V, et al. Auditory brain stem implant (ABI): New frontiers in adults and children. *Otolaryngol Head and Neck Surg* 2005;133(1):126-138

23. Colletti V, Shannon R, Carner M. et al The first successful case of hearing produced by electrical stimulation of the human midbrain.
Otol Neurotol 2007;28(1): 39-43
24. Colletti V, Shannon RV, Carner M et al. Complications in auditory brainstem implant surgery in adults and children.
Otol Neurotol 2010;31(4):558-64
25. Dam MC, Clark GM, Franz BKH et al. Cochlear implantation in children : Labyrinthitis following pneumococcal otitis media in unimplanted and implanted cat cochleas. Acta Otolaryngologica, 1994; 114(6): 620-5
26. Dancer J. ABIs promising for young children .
Advance Journal for Speech – Language Pathologists & Audiologists 2008 ;18(15):10
27. Dettmann S, Sadeghi-Barzalighi A, Ambett R et al Cochlear implants in forty-eight children with cochlear and/or vestibular abnormality.
Audiol Neurotol. 2011;16(4):222-32
28. Djourno A, Eyriès C 'Vallencien B. De l'excitation électrique du nerf cochléaire chez l'homme, par induction à distance, à l'aide d'un micro-bobinage inclus à demeure.' CR de la société.de biologie 1957;151: 423-4
29. Donnelly MJ, Cohen LT, Xu J, Xu SA, Clark GM. Investigations on a curved intracochlear array. Ann Otol Rhinol Laryngol 1995; 104(166): 409-412.
30. Edgeston, B., W. House, Hitselberger, W. Hearing by cochlear nucleus stimulation in humans. Ann Otol Rhinol Laryngol 1982 ;91:117-124.
31. Eisen MD, 'Djourno, Eyries, and the first implanted electrical neural stimulator to restore hearing.' in:
Otology Neurotology. 2003;24(3):500-6.
32. Eisenberg,L.S. Training strategies for the cochlear implant patient. In Schindler,R.A. & Merzenich,M.M. (eds) (1985). Cochlear Implants. New York:Raven Press.
33. Eisenberg LS, Johnson K, Martinez A et al Comprehensive Evaluation of a Child With an Auditory Brainstem Implant .
Otol Neurotol 2008 29;251-257

34. Fatterpekar GM, Muherji SK, Alley J Hypoplasia of the bony canal for the cochlear nerve in patients with congenital sensorineural hearing loss: initial observations. *Radiology* 2000 ;215(1) :243-6 .
35. Filipo R, D'Elia C, Covelli E. et al Haematoma after cochlear implantation : management of a minor complication .
Acta Otolaryngol 2010;130(1):108-13
36. Flint P Cummings otolaryngology-head and neck surgery. 5th edition.
Philadelphia: Mosby :Elsevier; 2010 :2237
37. Gantz, B.J., MacCabe, B.F., Tyler, R.S. Use of multichannel cochlear implants in obstructed an obliterated cochleas.
Otolaryngol Head Neck Surg 1988; 98:72-81.
38. Geers A, Moog J Speech perception and production skills of students with impaired hearing from oral and total communication education settings.
J Speech Hear Res 1992;35:1384-1393.
39. Geers AE, Nicholas JG, Sedey AL: Language skills of children with early cochlear implantation.
Ear Hear 2003;24 :46S-58S.
40. Gibson, W.P.R. Surgical technique for inserting the cochlear multielectrode array into ears with total neo-ossification.
Ann Otol Rhinol Laryngol 1995 ;104 (106):414-416.
41. Goffi-Gomez MV, Magalhaes AT, Brito Neto R et al Auditory brainstem implant outcomes and MAP parameters: report of experiences in adults and children.
Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2012;76(2):257-64.
42. Gordon KA, Wong DD, Valero J et al. Use it or lose it? Lessons learned from the developing brains of children who are deaf and use cochlear implants to hear. *Brain Topogr* 2011;24(3-4):204-19
43. Griffith AJ, Wangemann P. Hearing loss associated with enlargement of the vestibular aqueduct: mechanistic insights from clinical phenotypes, genotypes, and mouse models. *Hear Res* 2011;281(1-2):11-7
44. Hall BD Choanal atresia and multiple anomalies .
J Pediatr 1979; 95(3): 395-398
45. Hitselberger, W, W. House, Edgeston, B, et al Cochlear nucleus implant.
Otolaryngol Head Neck Surg. 1984; 92:52-54.

46. Hodges, A. V., Balkany, T.J., Ruth, R.A., et al. Electrical middle ear muscle reflex: Use in cochlear implant programming. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1997; 117(1):255-261.
47. Holman MA, Carlson ML, Driscoll CL et al. Cochlear implantation in children 12 months of age and younger. *Otol Neurotol* 2013; 34 (2): 251-8.
48. Holocomb MA, Rumboldt Z, White DR. Cochlear nerve deficiency in children with CHARGE syndrome. *Laryngoscope* 2013;123(3):793-6
49. Holt RF, Beer J, Kronenberger WG et al. Contribution of family environment to pediatric cochlear implant users' speech and language outcomes : some preliminary findings. *J Speech Lang Hear Res* 2012;55(3): 848-64
50. House WF. Cochlear implants. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1976;85(27):1-93
51. House W.F., Berliner, K.I. The cochlear implant. *Otolaryngologic Clinics of North America* 1982; 15 (4): 917-923.
52. Hyde M, Punch R, Komesaroff L. Coming to a decision about cochlear implantation : parents making choices for their deaf children. *J Deaf Stud Educ* 2010;15(2): 162-78
53. Jackler, R.K., Luxford, W.M., House, W.F. Congenital malformations of the inner ear : A classification based on embryogenesis. *malformations of the inner ear : Laryngoscope* 1987; 97 (40): 2-14.
54. Johnson C, Goswami U. Phonological awareness, vocabulary, and reading in deaf children with cochlear implants. *J Speech Lang Hear Res* 2010;52(2):237-61
55. Kennedy DW. Multichannel intracochlear electrodes: Mechanism of insertion trauma. *Laryngoscope* 1987; 97: 42-49.
56. Ketelaar L, Rieffe C, Wiefferink CH et al. Social competence and empathy in young children with cochlear implants and with normal hearing. *Laryngoscope* 2013;123(2): 518-23
57. Kileny, P.R., Zwolan, T.A., Zimmerman-Phillips, S., et al. Electrically evoked auditory brain-stem response in pediatric patients with cochlear implants. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1994;120:1083-1090.

58. King PJ, Ouyang X, Du L et al (2012) Etiologic diagnosis of nonsyndromic genetic hearing loss in adult vs pediatric populations.
Otolaryngol Head Neck Surg 2012;147(5):932-6
59. Kral A, Hartmann R, Tillein J et al : Hearing after congenital deafness: central auditory plasticity and sensory deprivation.
Cereb Cortex 2002;12:797-807.
60. Kral A, Sharma A. Developmental Neuroplasticity After Cochlear Implantation.
Trends Neurosci. 2012; 35(2): 111 – 122
61. Kuroki A, Moller AR : Microsurgical Anatomy around the foramen of Luschka with reference to intraoperative recording of auditory evoked potentials from the cochlear nuclei.
J. Neurosurg 1995;82(6): 933-939.
62. Langman, A. W., Quigley, S.M. Accuracy of high resolution computed tomography in cochlear implantation.
Otolaryngol Head Neck Surg 1996;114(1):38-43
63. Laszig, R., Kuzma, J., Seifert, V., Lehnardt, E. The Hannover auditory brainstem implant: A multiple-electrode prosthesis.
Eur Arch Otolaryngol 1991; 248:420-421.
64. Laurent, Anniko, & Hellstrom Hyaluronan applied to lesioned round window membrane is free from cochlear ototoxicity.
Acta Otolaryngologica 1991; 111(3): 506-514.
65. Lehnardt E Intracochleare plazierung der cochlear-implant elektroden in soft surgery technique. HNO 1993 ;41: 365-359.
66. Leigh J, Dettman S, Dowell R, Briggs R Communication Development In Children Who Receive a Cochlear Implant by 12 months of Age.
Otol Neurotol 2013; 34(3):443-50
67. Lester EB, Dawson JD, Gantz BJ et al Barriers to the early cochlear implantation of deaf children.
Otol Neurotol 2011;32(3):406-12
68. Liu TC, Chen-HP, Lin HC Effects of limiting the number of active electrodes on Mandarin tone perception in young children using cochlear implants.
Acta Otolaryngol 2004;124(10):1149-54.

69. Loundon N., Blanchard M, Roger G et al Medical and surgical complications in pediatric cochlear implantation .
Arch Otolaryngol Head Neck Surg 2010;136(1):12-5
70. Luntz M, Balkany T, Hodges AV et al. Cochlear Implants in Children With Congenital Inner Ear Malformations.
Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 1997;123(9) : 974-977
71. Maher N., Becker H., Laszig R. Quantification of relevant measurements of the petrous bone with computerized tomography before cochlear implant operation. Laryngorhinotologie 1995;74(6): 337-42
72. Mason, S.M., Sheppard,S., Garnham, C.W., et al Improving the relationship of intraoperative EABR thresholds to T-level in young children receiving the Nucleus cochlear implant. *IN*: L.J. Hochmair-Desoyer &E. S Hochmair (Eds) Advances in Cochlear Implants Wein, Manz 1994: 44-49.
73. McElveen JTJ, Hitselberger, W., W. House, et al : Electrical stimulation of cochlear nucleus in man. Am J Otol 1985: 88-91.
74. McJunkin J, Jeyakumar A. Complications in pediatric cochlear implants.
Am J Otolaryngol 2010 ;31(2):110-3
75. Moller AR Intraoperative neurophysiologic monitoring. Luxenburg, Harwood Academic Publishers, 1995.
76. Munro K.J., C. R. George, N. P. Haacke Audiological findings after multichannel cochlear implantation in patients with Mondini dysplasia.
Br J Audiol 1996 Dec;30(6): 369-379
77. Nevison B A Guide to the Positioning of Brainstem Implants Using Intraoperative Electrical Auditory Brainstem Responses.
Adv Otorhinolaryngol. 2006;64:154-166
78. Nichani J, Green K, Hans P et al Cochlear implantation after bacterial meningitis in children : outcomes in ossified and nonossified cochleas.
Otol Neurotol 2011;32(5):784-9
79. Νικολόπουλος Θ, O'Donoghue G Η νέα τεχνική της μαγνητικής τομογραφίας (3DF-CISS) στην ωτολογία, κοχλιακή εμφύτευση και νευρο-ωτολογία
Ελληνική Ωτορινολαρυγγολογία 1998;19(2):38-42

80. O'Donoghue GM, Nikolopoulos TP. Minimal access surgery for pediatric cochlear implantation.
Otol Neurotol 2002;23:891-4
81. O' Driscoll M, El-Deredy W, Atas A et al Brain stem responses evoked by stimulation with an auditory brain stem implant in children with cochlear nerve aplasia or hypoplasia.
Ear Hear. 2011 32(3):300-12
82. Otto SR, Brackmann DE, Hitselberger WE et al. Multichannel auditory brainstem implant:update on performance in 61 patients.
J Neurosurg 2002;96:1063-1071.
83. Otto SR, Brackmann DE, Hitselberger W Auditory brainstem implantation in 12- to 18- year –olds.
Arch Otolaryngol Head Neck Surg 2004;130:656-659.
84. Paludetti G, Conti G, DI Nardo W et al Infant hearing loss: from diagnosis to therapy Official Report of XXI Conference of Italian Society of Pediatric Otorhinolaryngology.
Acta Otorhinolaryngol Ital 2012; 32(6): 347-70
85. Percy-Smith L, Busch G, Sandahl M et al Language understanding and vocabulary of early cochlear implanted children.
Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2013;77 (2): 184-8
86. Perreau A, Tyler RS, Witt SA The effect of reducing the number of electrodes on spatial hearing tasks for bilateral cochlear implant recipients.
J Am Acad Audiol 2010;21(2):110-20.
87. Portillo F, Nelson RA, Brackmann DE et al: Auditory Brain Stem Implant: electrical stimulation of the human cochlear nucleus.
Adv Otorhinolaryngol 1993; 48:248-252.
88. Prinz, P.M Language and communication development, assessment and intervention in hearing impaired individuals. Katz (1985).
89. Robbins, A.MCC Developing meaningful auditory integration in children with cochlear implants.
Volta Rev 1990 ; 92: 361-370.
90. Roland JT Jr, Coelho DH, Pantelides H et al Partial and double –array implantation of the ossified cochlea.
Otol Neurotol 2008;29(8):1068-75

91. Rubin L, Papsin B Cochlear Implants in Children: Surgical Site Infections and Prevention and Treatment of Acute Otitis Media and Meningitis. *PEDIATRICS* 2010;126(2): 381-391
92. Sannon, R., Fayad, J., Moore, J., et al Auditory brainstem implant: II Postsurgical issues and performance. *Otolaryngol Head Neck Surg*; 1993 ;108:634-642.
93. Schwartz MS, Otto SR, Shannon RV et al. Auditory brainstem implants *Neurotherapeutics* 2008 ;5(1):128-36
94. Seidman, D.A., Chute, P.M., Parisier, S. Temporal bone imaging for cochlear implantation. *Laryngoscope* 1994; 104: 562-565.
95. Sennaroglu L, Ziyal I, Atas A et al Preliminary results of auditory braistem implantation in prelingually deaf children with inner ear malformations including severe stenosis of the cochlear aperture and aplasia of the cochlear nerve. *Otol Neurotol* 2009;30(6):708-15
96. Shallop, J.K., Beiter, A.L., Goin, D.W., Mische, R.E. Electrically evoked auditory brainstem responses (EABR) and middle latency responses (EMLR) obtained from patients with the Nucleus multichannel cochlear implant. *Ear Hearing* 1990; 11:5-15.
97. Shallop, J.K., VanDyke, L., Goin, D.W., Mische, R.E Prediction of behavioral threshold and comfort values for Nucleus 22-channel implant patients from electrical auditory brain stem response test results. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1991;100:896-898.
98. Shannon RV, Fayad J, Moore J, et al Auditory Brainstem implant. I. Issues in surgical implantation. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1993;108 :634-642.
99. Shannon RV Advances in auditory prostheses. *Curr Opin Neurol* 2012 ;25(1): 61-68
100. Sharma A, Dorman M, Martin K, et al Relationship between central auditory development and speech perception ability in cochlear implanted children. 9th Symposium on Cochlear Implants in Children. Washington DC, April 2003.
101. Sharma A, Nash A, Dorman M. Cortical development, plasticity and re-organization in children with cochlear implants. *J Commun Disord.* 2009 ;42(4):272-279

102. Shepherd RK, Clark GM, Pyman BC et al Banded intracochlear electrode array: Evaluation of insertion trauma in human temporal bones. *Annals of Otolaryngology, Rhinology and Laryngology*, 1985;94: 55-59
103. Shpizner BA, Holiday, RA, Roland JT, et al Postoperative imaging of the multichannel cochlear implant. *American Journal of NeuroRadiology* 1995; 6:1517-1524.
104. Simmons FB, Mongeon CJ, Lewis WR et al : Electrical stimulation of acoustical nerve and inferior colliculus. *Arch Otolaryngol* (1964);79:559-567.
105. Sims, D. G. Walter, G. G., and Whitehead, R.L. Deafness and communication: Assessment and training. Baltimore, MD: Williams and Wilkins.
106. Svirsky MA, Teoh SW, Neuburger H Development of Language and Speech Perception in Congenitally Profoundly Deaf Children as a function of age at Cochlear Implantation *Audiol Neurotol* 2004;9:224-233
107. Steenerson,R.L., Gray, L.B., Wynens, S. Scala vestibuli cochlear implantation for labyrinthine ossification. *Am J Otol* 1990; 11:360-363
108. Toe DM, Paatsch LE The conversational skills of school – aged children with cochlear implants. *Cochlear Implants Int* 2013;14(2):67-79
109. Vincent C. Auditory brainstem implants : how do they work ? *Anat Rec (Hoboken)* 2012; 295 (11): 1981-6
110. Waring MD: Intraoperative electrophysiologic monitoring to assist placement of auditory brain stem implant. *Ann Otolaryngol* 1995;166 :33-36.
111. Waring MD : Auditory brain-stem responses evoked by electrical stimulation of the cochlear nucleus in human subjects. *Electroenceph Clin Neurophysiol* 1995; 96:338-347.
112. Wells G. Language development in the Pre-school years Cambridge: 1985 March Cambridge University press.
113. Westerhof JP, Rademaker J, Weber BP et al. Congenital Malformations of the Inner Ear and the Vestibulocochlear Nerve in Children with

Sensorineural Hearing Loss: Evaluation with CT and MRI

Journal of Computer Assisted Tomography 2001 ;25(5): 719-726

114. Wilkins A, Prabhu Sp, Huang L, et al. Frequent association of cochlear nerve canal stenosis with pediatric sensorineural hearing loss. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 2012;138(4):383-8
115. Woolley AL, Oser AB, Lusk RP et al. Preoperative Temporal Bone Computed Tomography Scan and Its Use in Evaluating the Paediatric Cochlear Implant. Laryngoscope 1997;107(8): 1100-6
116. Xu J, Nicholson BJ .The role of connexins in ear and skin physiology – functional insights from disease-associated mutations. Biochim Biophys Acta 2013;1828(1):167-78.