

ANKSTYVI KOCHLEARINĖS IMPLANTACIJOS REZULTATAI VAIKAMS

JEKATERINA BYČKOVA¹, EGLĖ GRADAUSKIENĖ¹, EUGENIJUS LESINSKAS^{2,3},
VIOLETA MIKŠTIENĖ^{2,3}, ALGIRDAS UTKUS^{2,3}

¹Vaikų liginė, Vilniaus universiteto liginės Santariškių klinikų filialas,

²Vilniaus universiteto liginės Santariškių klinikos,

³Vilniaus universiteto Medicinos fakultetas

Raktažodžiai: *kochlearinė implantacija vaikams, rezultatai.*

Santrauka

Darbo tikslas – nustatyti vaikų kochlearinių implantų naudotojų kurtumo priežastis bei įvertinti pirmuosius rezultatus praėjus 12 mėn. nuo kochlearinio implanto pajungimo. Tiriamąją grupę sudarė 46 vaikai, kurie kochlearinį implantą naudoja mažiausiai 12 mėn. Pagrindiniai stebėti parametrai: kurtumo etiologija, radiologiniai smilkinkaulio pokyčiai, vaiko amžius operacijos metu, ugdymo galimybės bei girdėjimas pagal KAK skalę.

Rezultatai: 14 vaikų (30,4%), atlikus molekulinis genetinius tyrimus, nustatytas paveldėjimas (12 nesindrominis ir 2 sindrominis), 11 vaikų (23,9%) klausos sutrikimas atsirado dėl neišnešiotumo ir kitų rizikos veiksnių naujagimystėje, 1 vaikui (2,2%) nustatyta įgimta CMV infekcija, 2 vaikai (4,3%) apkurto kūdikystėje, persirgę meningitu arba gripu, ir 18 atvejų (39,1%) klausos sutrikimo priežastys liko nežinomos. Daugumai vaikų operacija atlikta iki 2 metų, vidutinis amžius operacijos metu buvo 25,4 mėn. ± 16,4. Dauguma stebėtų vaikų praėjus 12 mėn. nuo KI pajungimo galėjo skirti kalbos garsus ar suprasti pagrindinius nurodymus neskaitydami iš lūpų. Nustatyta statistiškai patikima koreliacija tarp amžiaus operacijos metu ir girdėjimo rezultatų.

Išvados. Pagrindinės vaikų KI naudotojų klausos pažeidimo priežastys: paveldėjimas, perinatalinė patologija, postnatalinė infekcija; tačiau dauguma atvejų etiologija lieka neaiški. Geresnių girdėjimo rezultatų pagal KAK skalę praėjus 12 mėn. nuo KI pajungimo pasiekė vaikai, kurie buvo operuoti jaunesnio amžiaus.

IVADAS

Įgimtas neurosensorinis klausos sutrikimas pasireiškia 1–3 iš 1000 naujagimių [1, 12]. Kai sutrikusi klausia, vaikas

gauna nepakankamai garsinės informacijos, o tai trikdo jo kalbinę, emocinę ir intelektinę raidą [2]. Kuo vėliau nustatoma kurtumo diagnozė, tuo mažesnės vaiko galimybės išmokti žodinės kalbos [3, 4]. Visuotinė naujagimių klausos patikra, kuri taikoma daugelyje Europos ir Šiaurės Amerikos valstybių, smarkiai paankstina įgimto klausos sutrikimo diagnostiką bei pagerino nepritekmingų vaikų kalbėjimo rezultatus [5].

Pusę įgimto neurosensorinio klausos sutrikimo atvejų lemia paveldėjimas. Likusią dalį sudaro nepaveldėtas, t. y. aplinkos veiksnių sukeltas arba nežinomos kilmės klausos pažeidimas.

GJB2 geno mutacijų nustatoma iki 30% paveldimojo kurtumo atvejų – jos lemia autosominiu recesyviniu būdu paveldimą neurosensorinį klausos sutrikimą. GJB2 genas, esantis 13q12.11 genetinėje srityje, koduoja baltymą koneksiną 26. Koneksinai – ląstelių jungčių baltymai, sudarantys pagrindinę tarpląstelinę sąveikos sistemą (koneksonus), svarbią elektrolitų, siuntiklių ir metabolitų apykaitai. Vidinėje ausyje GJB2 geno raiška vyksta *stria vascularis*, bazinės membranos ir sraigės ląstelėse. Koneksino 26 baltymo trūkumas tarpląstelinėje jungtyje lemia K⁺ recirkuliacijos plaukuotųjų ląstelių sinapsėse sutrikimą bei sutrikusią neuronų migraciją kauliniame audinyje [5, 6].

Dažniausios aplinkos veiksnių sukulto įgimto neurosensorinio klausos sutrikimo priežastys: neišnešiotumas, hipoksija, įgimta CMV infekcija, hiperbilirubinemija, meningitas, ototoksiškumas [7].

Normalų girdėjimą užtikrina klausos sistemos vientisumas. Garsas virpina būgnelį ir vidurinės ausies kauliukus, kurie skatina skysčius judėti vidinėje ausyje, o tai sužadina neuroepitelines ląstelės sraigėje. Mechaninę energiją plaukuotosios neuroepitelinės ląstelės paverčia elektriniais impulsais, o šiuos klausos nervu perduoda į smegenis. Neurosensorinio klausos sutrikimo atveju dažniausiai pažeidžiamos neuroepitelinės ląstelės vidinės ausies sraigėje.

Klausos aparatai gerai stiprina garsą, kai klausos sutrikimas vidutinis ir iš dalies sunkus, bet yra neveiksmingi,

kai klausos pažeidimas yra gilus. Kochleariniai implantai (KI), priešingai, aplenkia pažeistas plaukuotąsias ląsteles ir tiesiogiai stimuliuoja klausos nervą. Kochlearinio implanto sistema sudaro dvi dalys: išorinė – garso procesorius, nešiojamas už ausies, ir vidinė – implantas, kuris operacijos metu įtvirtinamas po oda užausio srityje, o implanto elektrodų pluoštas per vidurinę ausį įvedamas į sraigę. Garsas mikrofonu patenka į procesorių, tuomet yra apdorojamas ir paverčiamas koduotais signalais, kurie per odą perduodami implantui. Koduotus signalus implantas paverčia elektriniais impulsais ir elektrodų pluoštu siunčia nervui. Klausos nervo skaidulos stimuliuojamos pagal tonotopinę dažnių organizaciją: aukšti dažniai – pamatiniame sraigės vingyje, žemi – viršūnėje. Smegenyse atkuriamas girdėjimo pojūtis.

Pastaraisiais dešimtmečiais įrodyta, kad kochlearinė implantacija yra saugus ir veiksmingas klausos reabilitacijos būdas kurtiems vaikams. Implanto technologija keitėsi – nuo vienkanelio iki daugiakanelio, operacijos technika tapo mažai traumatiška, išsiplėtė indikacijos operacijai. Nors girdėjimo kokybė naudojant KI skiriasi nuo normalaus girdėjimo, kochlearinė implantacija revoliuciškai keičia kurčių vaikų kalbos raidą. Remiantis mokslinė literatūra, pusės vaikų, naudojančių KI, kalbos suvokimo ir kalbinių įgūdžių lygis gali priartėti prie normaliai girdinčių bendraamžių [15, 16]. Tačiau individualūs rezultatai vis dar labai skiriasi. Įtakos turinčių veiksmų žinojimas padeda prognozuoti rezultatus konkrečiam pacientui, o šeimai – formuoti realius lūkesčius bei planuoti gydymo ir reabilitacijos procesą po kochlearinės implantacijos, kad galima būtų pasiekti maksimalią naudą [8, 9]. Kochlearinės implantacijos rezultatai vertinami etapais: iš pradžių – girdėjimas ir kalbos suvokimas, tuomet – kalbos įgūdžiai, vėliau – integracija į bendrojo lavinimo įstaigą, gyvenimo kokybė.

Girdėjimas su KI tradiciškai vertinamas atliekant toninę ribinę audiometriją laisvame lauke, tačiau šis tyrimas nerodo realaus kasdienio girdėjimo. Kalbos suvokimui vertinti sukurta daugybė kalbinės audiometrijos metodų, tačiau mažiems vaikams pasirinkimas ribotas, kiekvienai amžiaus grupei reikia skirtingų žodžių lentelių – o tai neleidžia lyginti rezultatų. Todėl vaikų klausos reabilitacijai įvertinti sukurta įvairių klausimynų ir skalų. Įvairūs tyrėjai visame pasaulyje vartoja Klausymo apibūdinimo kategorijų (KAK) skalę (*Categories of Auditory Performance CAP*) [11]. Ji leidžia kasdienėse situacijose įvertinti vaiko girdėjimo ir kalbos suvokimo įgūdžius. KAK sudaro hierarchinę skalę, rodanti besivystančius klausymo įgūdžius pagal aštuonias kategorijas – nuo 0 iki 7. Priimta įvertinimą atlikti prieš operaciją ir praėjus 6, 12, 24, 36 mėn. nuo KI pajungimo, iki pasiekiamas aukščiausia (7) kategorija.

Klausymo apibūdinimo kategorijų (KAK) skalė pavaizduota 1 lentelėje.

Darbo tikslas – nustatyti vaikų kochlearinių implantų naudotojų kurtumo priežastis bei įvertinti pirmuosius rezultatus praėjus 12 mėn. nuo kochlearinio implanto pajungimo.

TYRIMO MEDŽIAGA IR METODAS

Tiriamąją grupę sudarė vaikai kochlearinių implantų naudotojai. Į tyrimą įtraukėme 46 vaikus su prelingviniu kurtumu, kuriems kochlearinis implantas buvo pajungtas mažiausiai prieš 12 mėn.

Kompleksinis ištyrimas prieš implantaciją ir pooperacinę priežiūrą vykdyta VUL SK Vaikų ligoninėje.

Stebėjimo parametrai iki operacijos: objektyvūs klausos slenksčiai atliekant klausos sukeltų smegenų kamieno potencialų tyrimą (KSSKP), vaiko amžius diagnozės nustatymo metu, kurtumo etiologija, klausos aparatų naudojimas iki operacijos, radiologiniai smilkinkaulio pokyčiai.

Stebėjimo parametrai po operacijos: vaiko amžius operacijos metu, klausos slenksčiai su KI atliekant audiometriją laisvame lauke, tėvų išsilavinimas, tėvų dalyvavimas mokyme, surdopedagoginės pagalbos prieinamumas, ugdymo įstaigos lankymas, girdėjimas pagal KAK skalę, KI naudojant 12 mėn.

KSSKP tyrimas atliktas su bendra nejautra, klinicine platforma *Interacoustics Eclipse EP15*, naudojant spragtelėjimo stimulą, pateiktą per įausines ausines.

Nagrinėjant kurtumo etiologiją, naudotasi Jungtinio kūdikių klausos komiteto nustatytu įgimto klausos sutrikimo rizikos veiksmų sąrašu [12].

Genetinis konsultavimas vyko VšĮ VUL Santariškių klinikų Medicininės genetikos centre, atlikta geneologinio medžio analizė, įvertintas fenotipas, atlikta diferencinė sindrominių ir nesindrominių klausos sutrikimų diagnostika. Molekuliniai genetiniai tyrimai vykdyti 2 etapais. Pirmajame etape atliktas visos tiriamųjų asmenų koduojančios GJB2 geno sekos sekvenavimas. Antrajame etape atliktas tyrimas genetinėmis lustais APEX metodu (*arrayed primer extension technology*); tirtos dažniausios GJB2, GJB3, GJB6, GJA1, 12SrRNA, tRNA-Ser(UCN), SLC26A5, SLC26A4 genų mutacijos. APEX metodu tirti pacientai, kuriems pirmajame tyrimo etape nebuvo nustatytos 2 patogeninės GJB2 geno mutacijos.

Smilkinkaulių KT tyrimas atliktas 64 sluoksnių aparatu *Siemens Somatom Sensation*. Skenuota aksialinėje plokštumoje spirale, kraniokaudaline kryptimi. Vaizdai rekonstruoti 0,6 mm pjūviais, taikant *sharp* filtrą. Vertinant naudotos daugiaplokštuminės rekonstrukcijos (MPR).

Po operacijos klausos slenksčiai su KI nustatyti atlie-

kant žaislinę ar regos sustiprintą audiometriją laisvame lauke pagal standartinius protokolus, naudojant klinikinę audiometrą *Interacoustics AC40.13*.

Girdėjimą pagal Klausymo apibūdinimo kategorijos (KAK) skalę vertino surdopedagogai ir tėvai prieš operaciją ir praėjus 6, 12, 24, 36 mėn. nuo KI pajungimo [11]. Šiame straipsnyje analizuojame pirmuosius rezultatus; įvertinimas po 12 mėn. pasirinktas dėl didžiausios tiriamųjų imties.

Surdopedagoginės pagalbos prieinamumas vertintas pagal Notingemo kochlearinės implantacijos profilio skalę [18]:

1. Geras – yra nuolatinė galimybė bendrauti su patyrusiu surdopedagogu.
2. Vidutinis – yra galimybė bendrauti su nepatyrusiu surdopedagogu.
3. Blogas – nėra galimybės bendrauti su surdopedagogu.

Tėvų dalyvavimas mokyme vertintas pagal Notingemo kochlearinės implantacijos profilio skalę [18]:

1. Aktyvus dalyvavimas – jei tėvai labai suinteresuoti vaiko rezultatais ir nuolat bendrauja su vaiku.
2. Pasyvus dalyvavimas – tėvai suinteresuoti rezultatu, bet su vaiku nebendrauja.
3. Tėvai nedalyvauja, kai yra nesuinteresuoti rezultatu ir su vaiku nebendrauja.

Statistinė analizė atlikta SPSS programa, 17 versija. Požymių statistinių ryšių analizei buvo taikomas chi kvadrato testas. Skirtumas buvo vertinamas kaip statistiškai reikšmingas, kai $p < 0,05$. Nekategoriniams rodikliams naudotas neparametrinis Mano-Vitnio testas arba t-testas nepriklausomoms imtims, priklausomai nuo pasiskirstymo, kuris buvo nagrinėtas naudojant Kolmogorovo-Smirnovo testą.

somoms imtims, priklausomai nuo pasiskirstymo, kuris buvo nagrinėtas naudojant Kolmogorovo-Smirnovo testą.

REZULTATAI IR JŲ APTARIMAS

Tiriamųjų grupę sudarė 23 berniukai ir 23 mergaitės. Tiriamųjų amžius – nuo 2 iki 11 metų, 37 operuoti Vilniuje, 9 Kaune; 15 vaikų naudoja „Cochlear“, 31 – „Medel“ kompanijų implantus. 6 vaikams atlikta abipusė implantacija, 40 – vienus; iš jų 32 operuota dešinė ausis, 8 – kairė. Kochlearinio implanto naudojimo trukmė – nuo 12 iki 86 mėn., vidutiniškai 28,9 mėn. $\pm 15,3$.

Atliekant KSSKP tyrimą nustatyta, kad iš 92 tirtų ausų 84 klausos slenksčiai yra daugiau nei 100dB, 8 ausyse rasta klausos likučių nuo 70 iki 90dB, klausos slenksčių vidurkis – 98,2 dB.

Nagrinėjant kurtumo etiologiją, rasti rizikos veiksniai pavaizduoti 2 lentelėje.

Pažymėtina, kad dalis vaikų turėjo daugiau nei vieną rizikos veiksnį. Apibendrinant: 22 vaikai (47,82%) turėjo perinatalinių rizikos veiksnių, 24 (52,2%) – neturėjo. Tai atitinka skelbiamus duomenis, kad pusė naujagimių su įgimtu klausos sutrikimu neturi klausos pažeidimo rizikos veiksnių. Atliekant tikslią naujagimių klausos patikrą pagal rizikos veiksnius, pusės klausos pažeidimo atvejų nenustatoma, todėl rekomenduojama vykdyti visuotinę naujagimių klausos patikrą [5, 12].

Molekulinio genetinio tyrimo rezultatai. VUL Santariškių klinikų Medicininės genetikos centre konsultuotas 21 pacientas su įgimtu klausos sutrikimu. 2 vaikams nustatyti sindromai – CHARGE ir Jacobsen.

Kitiems 19 pacientų pirmajame etape atliktas GJB2 geno tyrimas. 12 pacientų (63,16%) nustatytos 2 patogeninės mutacijos (homozigotinėje arba sudėtinėje heterozigotinėje būklėje), patvirtinančios autosominį recesyvinį ligos paveldėjimą. 1 pacientui (5,26%) nustatyta patogeninė mutacija heterozigotinėje būklėje. 6 pacientams

1 lentelė. Klausymo apibūdinimo kategorijų (KAK) skalė

Kategorija	Apibūdinimas
0	Nereaguoja į jokių aplinkos garsus
1	Reaguoja į aplinkos garsus
2	Reaguoja į kalbos garsus
3	Atpažįsta aplinkos garsus
4	Skiria kalbos garsus, neskaitydamas iš lūpų
5	Supranta pagrindinius nurodymus, neskaitydamas iš lūpų
6	Supranta pokalbį, neskaitydamas iš lūpų
7	Kalba telefonu, kai pašnekovas – pažįstamas asmuo

2 lentelė. Įgimto klausos sutrikimo rizikos veiksniai

Rizikos veiksnys	Atvejai
1. Neišnešiotumas ir mažas gimimo svoris (<1500 g)	13
2. Mažas įvertinimas pagal Apgar skalę: 0–3 b. po 5 min, 0–6 po 10 min.	11
3. Hiperbilirubinemija, kai buvo atliktas pakaitinis kraujo perpylimas	7
4. Dirbtinė plaučių ventilacija daugiau nei 10 parų	8
5. Ototoksinių vaistų vartojimas	9
7. Sunki infekcija, bakterinis meningitas	9
6. Įgimta TORCH infekcija	1
8. Sindromų, susijusių su klausos pažeidimu, įtarimas	2
9. Seimoje yra neurosensorinio klausos pažeidimo atveju	8

3 lentelė. Molekulinių genetinių tyrimų rezultatai

Genas (-ai) / genotipai	Pacientų skaičius (%)
GJB2	
[c. 35delG] + [c. 35delG]	5 (26,32%)
[c. 35delG] + [c. 313del14]	5 (26,32%)
[c. 313del14] + [c. 313del14]	1 (5,26%)
[c. 35delG] + [c.269T>C]	1 (5,26%)
[c. 313del14] + [c. 313del14]	6 (31,58%)
[=] + [c. 313del14]	
[=] + [c. 313del14]	
Iš viso	19 (100%)
GJB3, GJB6, GJA1, 12SrRNA, tRNA-Ser(UCN), SLC26A5, SLC26A4	
[=] + [c. 313del14]	5 (26,32%)

4 lentelė. GJB2 geno patogeninių mutacijų struktūra

Patogeninė mutacija	Alelių skaičius	% patogeninių alelių	% visų alelių
c. 35delG	16	64%	42,10%
c. 313del14	8	32%	21,05%
c. 269T>C	1	4%	2,63%

(31,58%) patogeninių GJB2 geno pokyčių nenustatyta.

Antrajame etape APEX metodu tirti 5 pacientai (26,32%), kuriems pirmajame etape nenustatyta dviejų GJB2 geno mutacijų. Dažniausių patogeninių GJB3, GJB6, GJA1, 12SrRNA, tRNA-Ser(UCN), SLC26A5, SLC26A4 pokyčių tirtoje pacientų grupėje nenustatyta. Molekulinių genetinių tyrimų rezultatai pateikti 3 lentelėje.

GJB2 geno mutacija c. 35delG yra dažniausias patogeninis pokytis tirtoje pacientų grupėje – sudaro 67% visų pakitusių alelių, 43% visų tirtų alelių, c. 313del14 mutacija nustatyta atitinkamai 30% ir 19% alelių (4 lentelė).

12 pacientų nustatytos 2 GJB2 geno mutacijos, patvirtinančios autosominiu recesyviniu būdu paveldimo nesindrominio neurosensorinio kurtumo diagnozę.

13 tyrime dalyvaujančių vaikų gimė neišnešioti ir turėjo kitų perinatalinės rizikos veiksnių, tačiau 2 iš jų genetiniais tyrimais nustatytos GJB2geno mutacijos, todėl jų kurtumo priežastimi laikome paveldėjimą.

Apibendrinant kurtumo etiologiją, 14 (30,4%) vaikų nustatytos paveldimos neurosensorinio kurtumo priežastys (12 nesindrominio ir 2 sindrominio klausos sutrikimo atvejai), 11(23,9%) vaikų klausos sutrikimą sąlygojo neišnešiotumas ir kiti rizikos veiksniai naujagimystės laikotarpiu, 1 vaikui nustatyta įgimta CMV infekcija, 2 vaikams kurtumas išsivystė kūdikystėje, persirgus meningitu arba gripu ir 18(39,1%) atvejų klausos sutrikimo etiologija liko neiški.

Lyginant šios studijos rezultatus su mokslinės literatūros duomenimis, stebimas skirtumas - mūsų studijoje nustatytas tik 1 įgimtos CMV infekcijos atvejis, tuo tarpu kitose studijose ši įgimta infekcija yra nustatoma dažniau - 10-25% atvejų. [7]. Tai galima sieti su tuo, kad nebuvo atlikta specifinė šios infekcijos diagnostika, kadangi ligos forma dažniausiai būna asimptominė, o diagnostinius tyrimus atlikti retrospektyviai nebuvo galimybių.

Etiologiniai kurtumo veiksniai veikia implantacijos rezultatus. Mokslinės studijos rodo, kad *GJB 2* geno mutacijų įtakojamo kurtumo atveju galima prognozuoti gerus rezultatus, kadangi pažeidžiamos tik neuroepitelinės ląstelės, tuo tarpu meningito, geltos ar CMV infekcijos metu galimas dar ir klausos centrų bei laidų pažeidimas. [17].

Vidutinis vaikų amžius, kai nustatyta kurtumo diagnozė, mūsų tyrime yra 14,6 mėn. \pm 10,7 – toks diagnozės amžius neatitinka Jungtinio kūdikių klausos komiteto rekomenduojamo (iki 3 mėn.) [17]. Tai galima paaiškinti tuo, kad Lietuvoje nevykdoma visuotinė naujagimių klausos patikra. Tuo tarpu šalyse, kur visuotinė naujagimių klausos patikra pradėta vykdyti, įgimto klausos sutrikimo nustatymo amžius nuo 24–30 mėn. sumažėjo iki 2–3 mėn. [10].

Atliekant smilkinkaulių KT tyrimą rastos 3 smilkinkaulio anomalijos: 2 Mondini malformacijos ir 1 vidinės

klausomosios landos stenozė bei 1 dalinė sraigės osifikacija. Literatūros duomenimis, iki 35% kandidatų kochlearinei implantacijai randama smilkinkaulio anomalijų [14]. Duomenys gali skirtis dėl skirtingų anomalijų klasifikacijų. Dėl vidinės ausies kaulinės anomalijos nervinis audinys sraigėje pasiskirsto netolygiai, ganglijuose būna mažiau neuronų, todėl implantacijos rezultatai blogesni. Pažymėtina, kad esant smilkinkaulio anomalijoms didėja operacijos rizikingumas [14].

Gretutinė negalia (regos sutrikimas, cerebrinis paralyžius, raidos sutrikimas ir autizmas) nustatyta 10 atvejų (21,7%). Kiti autoriai teigia, kad gretutinę negalią turi trečdalis KI naudotojų [12]. Vaikų su gretutine negalia kalbos suvokimas ir kalbinių įgūdžių lygmuo tiesiogiai priklauso nuo raidos sutrikimo sunkumo. Net jeigu žodinė kalba nesusiformuoja, tokie vaikai įgyja galimybę suprasti kalbą ir garsus ir girdėdami geriau suvokti aplinką.

31vaikas (67,4%) 3-6 mėn. laikotarpiu prieš operaciją naudojo klausos aparatus, 15 (32,6%) – nenaudojo. Klausos likučių lavinimas klausos aparatais iki kochlearinės implantacijos lėtina kryžminę klausos centrų reorganizaciją bei „apkrauna“ spiralinių ganglijų neuronus: jie išlieka gyvybingesni, o pooperaciniai rezultatai būna geresni [16].

Nagrinęjant svarbiausią prognostinį kochlearinės implantacijos veiksnį – amžių operacijos metu, nustatyta, kad daugumai vaikų (30; 65,2%) operacija atlikta iki 2 metų, o vidutinis amžius operacijos metu buvo 25,4 mėn. \pm 16,4. Tai atitinka rekomendacijas – atlikti operaciją iki 24 mėn. amžiaus, kai smegenų neuroplastiškumas didžiausias [3]. Daugybė studijų įrodė, kad kuo anksčiau atliekama operacija, tuo geresni rezultatai [4, 8, 9, 15, 16].

Duomenys pateikti 5 lentelėje.

Tiriant pastebėta, jog naudojant KI 12 mėn. klausos slenksčių vidurkis, atliekant laisvo lauko audiometriją 250–8000Hz diapazone yra 33,72dB \pm 4,85, – tai rodo optimalų kalbos procesoriaus programavimą.

Analizuojant surdopedagoginės pagalbos prieinamumą, paaiškėjo, kad dauguma vaikų (26; 56,5%) turi nuolatinę galimybę bendrauti su patyrusiu surdopedagogu bei lanko bendrojo lavinimo ugdymo įstaigą (26; 56,5%). Stebint tėvų motyvaciją ir dalyvavimą mokyme, nustatyta, kad aktyviai mokyme dalyvauja 20 tėvų (43,5%). Abi pastabos galima sieti su tuo, kad didžioji dalis tiriamųjų gyvena mieste – 32 (69,6%), o dauguma tėvų (25; 54,3%) turi aukštąjį išsilavinimą. Bendrojo lavinimo įstaigos lankymas rodo tėvų pasirinkimą mokyti vaiką sakytinės kalbos, norą integruoti vaiką į girdinčiųjų aplinką – tai suteikia galimybę bendrauti su girdinčiais. Suprantama, girdėjimo ir kalbėjimo rezultatai bus geresni.

Vertinant girdėjimą pagal KAK skalę, nustatyta, kad

prieš operaciją 35 vaikai buvo įvertinti 0 kategorija, 10 vaikų – 1 kategorija ir vienas vaikas – 2 kategorija. Po operacijos praėjus 12 mėn., visų vaikų girdėjimas pagerėjo. Paaiškėjo, kad dauguma vaikų (28; 60,9%) praėjus 12 mėn. nuo KI pajungimo galėjo skirti kalbos garsus ar suprasti pagrindinius nurodymus neskaitydami iš lūpų, t. y. pagal KAK skalę pasiekė 4 ar 5 kategoriją (6 lentelė). Tai sutampa su kai kurių tyrėjų duomenimis: Govaerts PJ et al. (2002) nustatė, kad iki 2 metų operuoti vaikai 7 kategoriją pasiekia per 18–24 mėn., operuoti 2–4 metų 7 kategoriją pasiekia per 4 metus, o iš operuotųjų po 4 metų KAK 7 kategoriją per 2 metus pasiekia tik 20–30% [19].

Atliekant gautų duomenų analizę ir siekiant nustatyti, ar jaunesnis amžius operacijos metu lemia geresnius girdėjimo rezultatus praėjus 12 mėn., tiriamieji pagal KAK skalės rezultatus suskirstyti į dvi grupes:

1 grupę sudarė vaikai, kurie per 12 mėn. nuo KI pajungimo pasiekė 4–5 kategoriją;

2 grupę sudarė vaikai, kurie per 12 mėn. nuo KI pajungimo pasiekė tik 0–3 kategoriją.

Lyginant abi grupes, rastas statistiškai patikimas skirtumas (7 lentelė).

IŠVADOS

Remiantis gautais duomenimis, nustatyta, kad:

1. Pagrindinės vaikų KI naudotojų klausos pažeidimo priežastys: paveldėjimas, perinatalinė patologija, postnatalinė infekcija; tačiau dauguma atvejų etiologija lieka neaiški. Todėl tikslinga plėsti specifinę CMV infekcijos diagnostiką bei tęsti molekulinis genetinius tyrimus.

2. Vaikų kurtumo diagnozė nustatyta vidutiniškai 14 mėn. amžiaus – tai neatitinka ankstyvos klausos sutrikimų diagnostikos rekomendacijų, todėl būtų tikslinga visuotinė naujagimių klausos patikra.

5 lentelė. Vaikų amžius operacijos metu

Amžius operacijos metu	Vaikų skaičius
12–24 mėn.	30
25–36 mėn.	9
Daugiau kaip 37 mėn.	7

6 lentelė. Vaikų girdėjimas pagal KAK skalę, reabilituojant klausą KI 12 mėn.

Kategorija	Vaikų skaičius
1	4
2	2
3	12
4	19
5	9

7 lentelė. Vidutinis amžius operacijos metu 1 ir 2 tirtų vaikų grupėse

	KAK 12 4–5 N-28	KAK 12 0–3 N-18	p
Amžius operacijos metu (mėn.)	20.99 ± 8.856	32.2 ± 22.520	0.034

3. Dauguma stebėtų vaikų praėjus 12 mėn. nuo KI pajungimo galėjo skirti kalbos garsus ar suprasti pagrindinius nurodymus neskaitydami iš lūpų, t. y. pasiekė 4 ar 5 kategoriją pagal KAK skalę.

4. Geresnių girdėjimo rezultatų pagal KAK skalę praėjus 12 mėn. nuo KI pajungimo pasiekė vaikai, kurie buvo operuoti jaunesnio amžiaus. Tai atitinka anksčiau paskelbtus duomenis: kuo anksčiau atliekama operacija, tuo geresni rezultatai [8, 9, 15, 16, 18, 19]. Galima formuluoti išvadą, kad jeigu operacija atlikta vaikui esant ankstyvo amžiaus, jeigu pagalba nukreipta į sakininės kalbos mokymą, jei motyvuoti tėvai aktyviai dalyvauja mokyme ir vaiką supa girdinčiųjų aplinka, galima tikėtis veiksmingos klausos reabilitacijos, kurios rezultatai matyti jau po 12 mėn.

5. Reikia tolesnių tyrimų, apžvelgiančių atokesnius rezultatus bei analizuojančių veiksnius, kurie šiuos rezultatus lemia.

Literatūra

- Smith RJH, Bale JF, White KR. Sensorineural hearing loss in children. *Lancet* 2005; 365: 879–90.
- Lee DS, Lee JS, Oh SH. et al. Deafness: cross-modal plasticity and cochlear implants. *Nature* 2001; 409: 149–50.
- Sharma A, Nash AA, Dorman M. Cortical development, plasticity and re-organization in children with cochlear implants. *J Commun Disord* 2009; 42(4): 272–9.
- Ann E, Geers, Christine A, Brenner, Emily A, Tobey. Long-Term Outcomes of Cochlear Implantation in Early Childhood: Sample Characteristics and Data Collection Methods. *Ear & hearing* 2011; 32(1): 2–12.
- Morton CC, Nance WE. Newborn hearing screening — a silent revolution. *N Engl J Med* 2006; 354: 2151–64.
- Hereditary Hearing Loss home page. <http://hereditaryhearingloss.org/> (žiūrėta 2012-10-01).
- Declau F, Boudewyns A, Van den Ende J, Peeters A, Van den Heyning P. Analysis of 170 Referred Neonates. Etiologic and Audiologic Evaluations After Universal Neonatal Hearing Screening: Analysis of 170 Referred Neonates. *Pediatrics* 2008; 121: 1119–26.
- Niparko JK, Tobey EA, Thal DJ. et al. Spoken language development in children following cochlear implantation. *Jama* 2010; 303: 1498–506.
- Peterson NR, Pisoni DB, Miyamoto RT. Cochlear implants and spoken language processing abilities: Review and assessment of the literature. *Restor Neurol Neurosci* 2010-01-01; 28(2): 237–50.
- Harrison M, Roush J, Wallace J. Trends in age of identification and intervention in infants with hearing loss. *Ear Hear* 2003; 24: 89–95.
- Archbold S, Lutman M, Marshall D. Categories of auditory performance. *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol* 1995; 104: 312–4.
- Lindsey C. Edwards Children With Cochlear Implants and Complex Needs. *Journal of Deaf Studies and Deaf Education* 2007; 12(3): 258–68.
- John D, Roger G, Kevin M, Georgina P, Paul S, Sally W, Ed B, Graham S. Visual reinforcement audiometry testing of infants A recommended test protocol. Version 2.0 2008; NHSP Clinical Group.
- Papsin BC. Cochlear Implantation in Children With Anomalous Cochleovestibular Anatomy. *The Laryngoscope* 2005; 115: 1–26.
- Geers AE, Moog JS, Biedenstein J, Brenner C, Hayes H. Spo-

ken Language Scores of Children Using Cochlear Implants Compared to Hearing Age-Mates at School Entry, *Journal of Deaf Studies and Deaf Education* 2009; 14(3): 371–85.

16. Nicholas JG, Geers AE. Will they catch up? The role of age at cochlear implantation in the spoken language development of children with severe to profound hearing loss. *J Speech Lang Hear Res* 2007; 50: 1048–62.

17. Wu CC, Liu TC, Wang SH, Hsu CJ, Wu CM. Genetic Characteristics in Children with Cochlear Implants and the Corresponding Auditory Performance, *Laryngoscope* 2011; 121.

18. Nikolopoulos TP, Dyarb D, Gibbin KP. Assessing candidate children for cochlear implantation with the Nottingham Children's Implant Profile (NChIP): the first 200 children. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 2004; 68: 127–35.

19. Govaerts PJ, De Beukelaer C, Daemers K, De Ceulaer G, Yperman M, Somers T. et al. Outcomes of cochlear implantation at different ages from 0-6 years. *Otol Neurotol* 2002; 23: 885–90.

20. Year 2007 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs. Joint Committee on Infant Hearing. *Pediatrics* 2007; 120: 898–921.

EARLY OUTCOMES OF COCHLEAR IMPLANTATION IN CHILDREN

Jekaterina Byčková, Eglė Gradauskienė, Eugenijus Lesinskas, Violeta Mikštienė, Algirdas Utkus

Summary

Key words: pediatric cochlear implantation, etiology, outcomes.

The present study aims are to clarify causes of congenital hearing loss in children who received cochlear implant (CI) and to evaluate the early outcomes after cochlear implantation.

46 children with congenital deafness who underwent cochlear implantation were assessed prior to and 12 months after activation of the CI.

The average hearing threshold measured by auditory brainstem response (ABR) audiometry was 98,2 dB. The average age of diagnosis of hearing loss for all 46 children was 14,6 months. Molecular genetic testing was performed for 21 patients. 12 cases of genetic non-syndromic connexin mutation related deafness were identified and two syndromes – CHARGE and Jacobsen were diagnosed. Of the causes identified, a genetic mechanism was present in 30,4% of the cases, peripartur problems in 23,9%, congenital cytomegalovirus infection in 2,2%, postnatal infection 4,3%, and in 39,1% of the cases etiologic factor remained unknown. According to CT imaging findings, 3 children showed inner ear anomalies: 2 Mondini malformations and a narrow internal auditory canal, and one partial cochlear ossification. The majority of children (30; 65,2%) were implanted before 24 months of age. The average age at implantation was 25,4 months. Outcomes were measured using the Categories of Auditory Performance (CAP) score. For all children, the CAP score increased after implantation. After 12 months 28 (60,9%) children had a CAP score of 4 or 5 (discriminates speech sounds or understands common phrases without lipreading). This study demonstrates that the better auditory performance was achieved by children who were implanted at a younger age. So, since one third of the cases of congenital deafness is due to genetic factors, molecular genetic testing plays a central role in the evaluation of the etiology and should be extended. Hearing loss for most of the children was diagnosed late, thus it is necessary to introduce the universal newborn hearing screening in our country. Further studies to evaluate late outcomes as well as determine prognostic factors in our population of implanted children are needed.

Correspondence to: jekaterina.byckova@gmail.com

Gauta 2012-10-22