

Kohlearna implantacija u djece dobi do dvije godine

Batur, Lucija

Master's thesis / Diplomski rad

2021

Degree Grantor / Ustanova koja je dodijelila akademski / stručni stupanj: **University of Zagreb, School of Medicine / Sveučilište u Zagrebu, Medicinski fakultet**

Permanent link / Trajna poveznica: <https://um.nsk.hr/um:nbn:hr:105:428007>

Rights / Prava: [In copyright](#)/[Zaštićeno autorskim pravom.](#)

Download date / Datum preuzimanja: **2024-08-07**



Repository / Repozitorij:

[Dr Med - University of Zagreb School of Medicine Digital Repository](#)



**SVEUČILIŠTE U ZAGREBU
MEDICINSKI FAKULTET**

Lucija Batur

**Kohlearna implantacija u djece dobi do dvije
godine**

DIPLOMSKI RAD



Zagreb, 2021.

Ovaj diplomski rad izrađen je u Klinici za otorinolaringologiju i kirurgiju glave i vrata Kliničkog bolničkog centra „Sestre milosrdnice“ pod vodstvom doc.dr.sc. Mihaela Riesa i predan je na ocjenu u akademskoj godini 2020./2021.

Popis oznaka i kratica korištenih u radu:

ABR-auditory brainstem response

ADHD-attention deficit hyperactivity disorder

ASA-american society of anaesthesiologists

ASSR-auditory steady state response

BERA-brainstem evoked response audiometry

CAP-categorical auditory performance

dB-decibel

EEG-elektroencefalografija

FDA-American food and drug association

HIV-virus humane imunodeficijencije

HRCT-high resolution computed tomography

Hz-herz

IT-MAIS-infant toddler meaningful auditory integration scale

KI-kohlearna implantacija

MLR-middle latency response

MRI-magnetic resonance imaging

OAE-otoakustička emisija

SIR-speech intelligibility rating

SPNOS-sveobuhvatni probir novorođenčadi za oštećenje sluha

SZO-svjetska zdravstvena organizacija

TOAE-tranzitorna otoakustička emisija

VRA-audiometrija vizualne armature

WHO-world health organization

SADRŽAJ

SAŽETAK

SUMMARY

1. UVOD - ANATOMIJA I FIZIOLOGIJA SLUHA	1
2. OŠTEĆENJE SLUHA U DJEČJOJ DOBI	5
2.1. Etiologija.....	5
2.2. Epidemiologija.....	6
2.3. Vrste i stupnjevi oštećenja sluha.....	6
3. ISPITIVANJE SLUHA U DJEČJOJ DOBI.....	8
3.1. Timpanometrija i akustički refleks.....	8
3.2. Novorođenački probir.....	9
3.2.1. Otoakustička emsija	10
3.2.2. Audiometrija slušnih evociranih potencijala.....	11
3.3. ASSR.....	12
3.4. VRA.....	13
4. KOHLEARNA IMPLANTACIJA.....	14
4.1. Klinička slika oštećenja sluha kod vrlo male djece.....	15
4.2. Kriteriji za KI.....	16
4.3. Dijagnostički faktori oštećenja sluha kod vrlo male djece.....	18
4.3.1. Audiologija.....	18
4.3.2. Radiologija.....	19
4.3.3. Genetika.....	20
4.3.4. Slušna sposobnost i predverbalna komunikacija.....	21
4.4. Anesteziološki aspekt KI.....	21
4.5. Kirurški aspekt KI.....	24
4.6. Rehabilitacija.....	26
5. ZAKLJUČAK.....	29
6. LITERATURA.....	30
7. ZAHVALE.....	39
8. ŽIVOTOPIS.....	40

SAŽETAK

Kohlearna implantacija u djece dobi do dvije godine

Autor: Lucija Batur

Sveobuhvatni probir novorođenčadi na oštećenje sluha doveo je do povećane detekcije oštećenja sluha kod vrlo male djece. Prema SZO u svijetu postoji preko 32 miliona djece koja pate od ovoga problema. Kohlearna implantacija operacijski je postupak ugradnje umjetne pužnice teško nagluhim ili u potpunosti gluhim osobama. Ovom intervencijom može se pomoći djeci da od najranije dobi žive kao i njihovi vršnjaci. Postavlja se pitanje najprikladnije dobi za ovaj zahvat u slučaju kongenitalno oštećenog sluha. Uz poteškoće prilikom postavljanja točne dijagnoze u ovoj dobnoj skupini te rizike anestezioloških mjera i samog kirurškog postupka, istraživanja su pokazala da je korist izvođenja kohlearne implantacije, kod djece dobi do 2 godine, puno veća od rizika. Tehnologija pa tako i kirurgija i anesteziologija napreduju svakog dana te tako omogućavaju revolucionarne stvari kao što je vraćanje ireverzibilnog gubitka sluha. Iz tog razloga, ovom se zahvatu pristupa kao najboljoj opciji pri optimiziranju rasta i razvoja prelingvalno gluhih pacijenata.

KLJUČNE RIJEČI: kongenitalno oštećenje sluha, kohlearna implantacija, probir novorođenčadi

SUMMARY

Cochlear implantation in children under the age of two years

Autor: Lucija Batur

Widespread universal newborn hearing screening has led to increased identification of infants with hearing loss worldwide. According to the WHO there are 32 millions of children affected by this problem. Cochlear implantation is a procedure which restores function of the cochlea to severely deaf people. This intervention can help very young children to become independent and active members of society. The thesis of this paper is to prove whether the age under two years is appropriate for this action in congenitally deaf children. The biggest considerations are diagnostic methods needed to assess the severity of hearing loss in this specific populations as well as surgical and anesthesiologic risks. However, the research has shown that children who get implanted before second birthday can live almost a normal life so this procedure is thought considered as therapy of choice. Some risks are recommended to be taken since medical technology along with surgery and anesthesiology are moving forward and paving the way to the healthier future.

KEY WORDS: congenital deafness, cochlear implantation, newborn screening

1.UVOD – ANATOMIJA I FIZIOLOGIJA

Osjet sluha jedan je od pet osjetila koje pronalazimo u ljudskom tijelu. Kao jedan od glavnih osjetilnih sustava možemo uvidjeti njegovu kompliciranost na samom početku proučavanja istoga. Ovo poglavlje bavit će se opisivanjem njegove anatomije i fiziologije prateći slušni podražaj od njegova nastanka, mehaničkog prijenosa do složenijih električnih podražaja koji će biti početak same obrade unutar slušne kore mozga. Problematika je ovoga rada ponajprije bazirana na problemu pužnice, stoga je od velike važnosti da objasniti način nastajanja zvuka.

Uho je organ zaslužan za osjetilo sluha i ravnoteže. Sastoji se od tri glavna dijela: vanjsko, srednje i unutarnje uho.

Vanjsko uho, kao što i samo ime kaže, nalazi se izvana, vidljivo ljudskom oku. Započinje ušnom školjkom koja hvata zvučne valove i prenosi ih dalje putem vanjskog zvukovoda do bubnjića. Ušna školjka građena je od hrskavice te je presvučena kožom. Vanjski zvukovod dug je 3,5cm, u obliku slova S i svojim oblikom ističe određene frekvencije zvučnih valova do dolaska do bubnjića (1). U odraslih ljudi samo je lateralna trećina zvukovoda hrskavična, dok je u djeteta u dobi od jedne godine samo medijalna trećina koštana. Zvukovod je također presvučen kožom. Apokrine žlijezde leže u potkožju te proizvode loj koji je sastavni dio ušne masti (cerumena). Granicu vanjskog i srednjeg uha čini ovalna membrana koju zovemo bubnjić.

Bubnjić je nabor kože i s vanjske je strane presvučen višeslojnim pločastim orožnjenim epitelom, dok je s unutarnje strane presvučen tkivom koje više nalikuje na sluznicu.(2) Bubnjić se može podijeliti u dvije regije: *pars flaccida* i *pars tensa* koje imaju različito podrijetlo. (3) Napeti dio zauzima veću površinu samog bubnjića i na njemu se nalazi *umbo*, prostor membrane za koji se hvata držak čekića. Funkcija bubnjića je da prenese dalje energiju koja nastaje udaranjem zvučnih valova o njegovu površinu. Najvažnije strukture u bubnjištu su tri slušne koščice (čekić, nakovanj i stremen), ušni otvor Eustahijeve cijevi te ulaz u mastoid. Čekić je svojim drškom vezan za bubnjić te je prvi u lancu prijenosa zvučnih valova do unutrašnjeg uha. Glava čekića spojena je na nakovanj koji je vezan za stremen. Stremen naposljetku prenosi vibracije u na pužnicu. Lanac slušnih koščica prima veliku energiju na svoju malu površinu te se na taj način povećava tlak kojim stremen

djeluje na perilimfu. Naime, baza stremena utisnuta je u ovalni prozor s čije se druge strane nalazi perilimfa pužnice. Zbog odnosa bubnjića i slušnih koščica povećava se tlak kojim zvučni val djeluje. Efektivna titrajna površina bubnjića veća je oko 14 puta od površine baze stremena te je zbog te disproporcije tlak kojim baza stremena tlači perilimfu 14 puta veći od onoga kojim zvučni val tlači površinu bubnjića. Osim toga, slušne koščice još djeluju kao i poluga faktorom koji iznosi oko 1.3. To se događa zato što je držak čekića 1.3x duži od dugog nastavka nakovnja što sve skupa rezultira tlakom oko 18x većim na razini ovalnog prozora (14×1.3). Ovaj izračun je samo grubi prikaz mehaničkih odnosa iz razloga što titrajna površina bubnjića ovisi o frekvenciji (3). U bubnjištu se nalaze i dva mišića, stapedius i tensor timpani. Oni imaju sposobnost smanjiti tlak zvučnog vala prilikom putovanja kroz srednje uho. U kontaktu sa snažnim podražajima, glasnim zvukovima, navedeni se mišići kontrahiraju i tako ublažavaju titranje slušnih koščica. Ovaj događaj zove se akustički refleks i njegova je funkcija zaštita unutarnjeg uha od preglasnih zvukova koji mogu napraviti štetu. (4)

Zadaća unutrašnjeg uha je da pretvaranje mehaničke energije zvučnih valova u električni podražaj koji se zatim prenosi do središnjeg živčanog sustava. Sastoji se od koštanog i membranoznog labirinta. Vestibulum, pužnica i polukružni kanalići dio su koštanog labirinta i oni su ispunjeni perilimfom. Perilimfa više nalikuje izvanstaničnoj tekućini i bogata je natrijem. Membranozni labirint nalazi se unutar koštane opne i ispunjen je endolimfom koja nalikuje unutarstaničnoj tekućini te je bogata kalijem. Ovaj će se rad baviti pužnicom jer su vestibulum i polukružni kanalići dio mehanizma ravnoteže što je jedan vrlo složen sustav sam po sebi, stoga u ovome radu neće biti ni opisivani.

Pužnica ili kohlea postavljena je bazom vodoravno na unutrašnji zvukovod. Ima oblik kućice puža i u čovjeka je zavijena 2.5x. Zavoje pužnice možemo podijeliti na bazalni, srednji i apikalni. U desnom uhu su postavljeni u smjeru kazaljke na satu, a u lijevom obrnuto. (1) Osovinu čini modiolus koji je piramidnog oblika. On sadrži krvne žile i živce. Pužnica je podijeljena na tri prostora koji se zovu: skala vestibuli, skala media i skala timpani. Skala vestibuli i skala timpani pripadaju koštanom dijelu pužnice te međusobno komuniciraju na vrhu preko otvora koji se zove helikotrema. Skala vestibuli završava u vestibulumu te komunicira s ovalnim otvorom, dok skala timpani, preko okruglog otvora, graniči s bubnjištem. Spomenuto je već u

prethodnom tekstu kako je baza stremena uložena u ovalni otvor te se prilikom njezina titranja pokreće perilimfa u skali vestibuli. Ono što treba naglasiti jest da taj val perilimfe završava preko skale timpani na okruglom otvoru koji je zatvoren membranom timpani sekundariom.

Na ovaj je način opisana zračna vodljivost, no postoji još jedan mehanizam kojim se može pokrenuti perilimfa. Vibracije mogu doći i mimo slušnih koščica. Okolna kost je u mogućnosti prenijeti vibracije na koštani labirint i na taj način sama pokrenuti perilimfu. Tu se pak radi o koštanoj vodljivosti.

Perilimfa je kao i druge tekućine nestlačiva, stoga je membrana timpani sekundarija elastična. To svojstvo je potrebno kako bi se moglo ublažiti kretanje perilimfe i sam prekid zvučnog vala.

Duktus kohlearis čini membranozni dio pužnice i ispunjen je već spomenutom endolimfom. Dug je 3cm, na presjeku je trokutast te na oba kraja završava slijepo. (1) Zidovi duktusa imaju zasebne uloge. Prvi zid čini granicu sa skalom vestibuli i zove se još Reissnerova membrana. Drugi zid se još zove stria vaskularis koja je zadužena za proizvodnju endolimfe i održavanje potrebnog elektrokemijskog okoliša. Donji zid čini bazilarna membrana koja predstavlja granicu sa skalom timpani i na njoj se nalazi osjetni epitel – Cortijev organ. (5). Pužnica je organizirana tonotopski što znači da određeni dio pužnice bolje bilježi određenu frekvenciju. Baza bolje registrira visoke frekvencije dok se na njezinom vrhu, koji je širi i fleksibilniji, bolje registriraju niže frekvencije.

Cortijev organ slušni je osjetilni organ. Njegovi su dijelovi Cortijev tunel, unutarnje i vanjske osjetne stanice (stanice s dlačicama), nekoliko vrsta potpornih stanica i membrana tektorija. Cortijev tunel ispunjen je tekućinom sličnom perilimfi (Cortijeva limfa). On odvaja vanjske od unutarnjih osjetnih stanica. Vanjske stanice s dlačicama sadrže po tri reda različito dugih dlačica ili stereocilija koje su uronjene u tektorijalnu membranu. Unutrašnje stanice s dlačicama nalaze se s medijalne strane Cortijeva tunela i one su glavne receptivne stanice za slušni podražaj što potvrđuje i činjenica da su pretežito povezane s aferentnim živčanim vlaknima, dok su vanjske pretežito povezane s eferentnim živčanim vlaknima. Funkcija vanjskih stanica s dlačicama bi stoga više bila modulirajuća. (6) Membrana tektorija galertna je pokrovna membrana koja lebdi iznad osjetnih stanica. Pokretanje perilimfe uvjetuje

pomicanje bazilarne membrane i kao rezultat toga gibaju se i stereocilije na vanjskim osjetnim stanicama. Ti otkloni dlačica dovode do strujanja endolimfe ispod tektorijalne membrane što kao posljedicu ima konačno i defleksiju stereocilija unutrašnjih osjetnih stanica. Tek tada otpušta se najveća količina neurotransmitera glutamata koji onda podražuje živčane završetke osmog kranijalnog živca. Aksoni spiralnog ganglija, koji se nalazi u pužnici čine kohlearni dio vestibulokohlearnog živca. Aferentni put vodi dalje unutarnjim zvukovodom preko slušnih jezgara u produženoj moždini i donjih kolikula u medijalno koljenasto tijelo koje zatim formira akustičku radijaciju. Ona vodi u primarnu slušnu koru temporalnog režnja. (7).

2. OŠTEĆENJE SLUHA U DJEČJOJ DOBI

Velik broj istraživanja koji je do danas napravljen, jasno pokazuje kako rano oštećenje sluha negativno utječe na razvoj govora, jezika, uspjeh u školi, ali i na psihosocijalni razvoj djeteta. Od velike je važnosti zato prepoznati poremećaje na vrijeme i liječiti ih u skladu s mogućnostima današnje medicine. Najveći problem pri smetnjama slušnog sustava jest nemogućnost dolaska zvuka do centara u mozgu i posljedično tome neadekvatan razvoj auditorne kore mozga. Više od pola svih naglušnosti u dječjoj dobi su posljedica genetske bolesti. Patološke promjene na genskim lokusima ili pak promjene na samim kromosomima odgovornima za osjetilo sluha, dovode do kongenitalnih oštećenja sluha koja su u toj fazi okarakterizirana kao prelingvalna naglušnost ili gluhoća. Našem mozgu potrebni su impulsi iz kohlearnog živca kako bi se održala neuroplastičnost koja je u zdrave djece najveća do 3.5 godine života. (7)

2.1. Etiologija

S obzirom na vrijeme nastanka, uzročnike oštećenja sluha kod djece možemo podijeliti na: prenatalne, perinatalne i postnatalne uzročnike. U prenatalne ubrajamo genetske uzročnike, intrauterine infekcije, lijekove koje majka koristi za vrijeme trudnoće, bolesti majke i dr. Kao što je već prethodno spomenuto, genetske su aberacije zaslužne za 50% kongenitalnih oštećenja sluha. (8) Od ovih genetskih, 30% je udruženo s nekim poznatim sindromom (Usherov sindrom, Pendredov sindrom, Jerwellov i Lange-Nielsenov sindrom, Alportov sindrom Tracher-collinsov sindrom i dr.), dok preostalih 70% pripada nesindromskim defektima (autosomno dominantne forme, mitohondrijski gubitak sluha i dr.). Najfrekventniji genetski uzrok je mutacija GJB2. To je gen koji kodira za protein *conexin 26*, vrlo bitan u izgradnji *gap junctions* u samoj pužnici. (9) Funkcija ovog proteina je da održi stabilan mikrookoliš osjetnim stanicama s dlačicama. Intrauterine infekcije uključuju TORCH uzročnike - uzročnike toksoplazmoze, rubele, citomegalovirusa, HIV-a, herpes virusa, sifilisa. Ototoksične lijekovi kao što su aminoglikozidi mogu nanijeti štetu fetusu, ali i novorođenčetu. U perinatalne uzročnike ubrajamo neonatalne metaboličke poremećaje, prematuritet, niski *Apgar score*, neonatalnu žuticu, asfiksiju i dr. Kao primjer postnatalnog gubitka sluha najznačajniji uzročnici su infekcije od kojih je

meningitis najčešći.(10) Jednom kad se je posumnjalo na etiologiju, znanje o napretku same bolesti ključno je u organiziranju sljedećih postupaka liječenja. Meningitis kod djece može uzrokovati osifikaciju labirinta koja napredovanjem zahvaća i lumen pužnice i na taj način onemogućava inserciju elektroda potrebnih u kohlearnoj implantaciji. (11)

Točan patofiziološki mehanizam ovisi o samom uzroku, ali neki od primjera su: nefunkcionalnost osjetnih stanica, neadekvatan mikrookoliš, defekti u samom razvoju unutarnjeg uha i dr.

2.2. Epidemiologija

Prema Svjetskoj zdravstvenoj organizaciji preko 430 milijuna odraslih i 35 milijuna djece zahtijeva nekakvu vrstu rehabilitacije zbog poteškoća sa sluhom. Zajedno čine 5% svjetske populacije. Procjenjuje se da će do 2050. preko 700 milijuna ljudi imati ozbiljnije probleme sa sluhom. Ozbiljniji problemi sa sluhom podrazumijevaju prag čujnosti iznad 40dB u odraslih i 30dB u djece (12). Pretpostavlja se da 60% dječje gluhoće nastaje zbog sprječivih uzroka. Pokazano je da je prevalencija gluhoće veća u zemljama s nižim dohotkom nego u zemljama s višim dohotkom. Procijenjena prevalencija obostranog ireverzibilnog gubitka sluha je 1,33 na 1000 živorođenih u razvijenim zemljama uz povećanje te brojke kod prematurusa (13). Prema podacima Hrvatskog registra za osobe s invaliditetom iz 2016. u RH trenutno ima 13 609 osoba s invaliditetom koji je posljedica oštećenja sluha. 5, 72% slučajeva spadaju u skupinu s poremećajima unutrašnjeg uha (MKB-H80-H83), dok 0,04% djece u Hrvatskoj u dobi od 0-4 godine pati od invaliditeta zbog oštećenja sluha. (14)

2.3.VRSTE I STUPNJEVI OŠTEĆENJA SLUHA

Gluhoća nastaje ako se ošteti bilo koji dio slušnog puta, od vanjskog uha, preko unutarnjeg pa sve to središnjeg živčanog sustava. Postoje tri tipa oštećenja sluha: provodna naglušost, zamjedbena naglušost i mješoviti tip koji onda podrazumijeva i provodnu i zamjedbenu naglušost. Provodna naglušost se najčešće javlja kad se problem nalazi u vanjskom ili srednjem uhu. U tom slučaju strukture uha nisu sposobne dovesti zvučne valove do osjetnih stanica. U zamjedbenoj naglušosti problem su najčešće same osjetne stanice ili vestibulokohlearni živac. Ovisno o

etiologiji, gluhoća se može svrstati u jedan od ova tri tipa ili početi jednim pa završiti drugim tipom. (15)

S obzirom da su govor i sluh usko povezani, oštećenje sluha može se podijeliti na tri različita tipa ovisno o dobi u kojoj dijete inače počinje govoriti. To znači da oštećenje sluha može biti prelingvalno (nastalo u dobi do 2 godine), perilingvalnom (nastalo u dobi između 2-5 godina) i postlingvalno (nastalo u dobi nakon 5 godina). S obzirom da je tema ovoga rada ograničena na točno određenu dobnu skupinu, naglasak će biti na djeci s prelingvalnim oštećenjem sluha.

Što se tiče stupnja oštećenja sluha, pacijente dijelimo u nekoliko skupina. To su oni s blagim (26-40dB), umjerenim (41-60dB) i teškim oštećenjem sluha (61-80dB) te gluhoćom (81+dB). (16).

3. ISPITIVANJE SLUHA U NOVOROĐENČADI

Osjetilo sluha sposobnost je razumijevanja zvučne poruke, a odnosi se na čujnost tonova, prepoznavanje govora, shvaćanje govora i svjesno praćenje zvučne poruke. Adekvatan sluh podrazumijeva registriranje jačine, frekvencije i smjera izvora zvuka. Postoje razlike u definiciji između zvuka i tona. Zvuk je svako titranje elastičnog tijela koje se onda prenosi različitim brzinama kroz različite medije. Ton je s druge strane zvuk koji je sastavljen od pravilnih i jednakih titraja u jedinici vremena i ima dvije glavne karakteristike, a to su frekvencija (visina) i jačina. Visina tona određena je frekvencijom titranja i valnom duljinom. Što je valna duljina manja to je frekvencija titranja veća i time je i sam ton viši. Frekvencijski raspon ljudskog uha je 16-20 000 Hz (7). Jačina se mjeri u decibelima (dB).

Prilikom opisivanja oštećenja sluha, korisno je podijeliti slušni put na dva dijela: provodni dio koji se sastoji od vanjskog i srednjeg uha skupa s ovalnim i okruglim prozorom te zamjedbeni (perceptivni) dio koji se pruža od pužnice do slušne kore. Zbog te podjele onda i oštećenje sluha može biti provodno, zamjedbeno i mješovito.

Kada se sluh ispituje, obično se koriste zračni put prijenosa zvučnog podražaja i koštani put koji podrazumijeva prijenos energije preko lubanjskih kostiju do unutrašnjeg uha.

Sluh se može ispitivati putem subjektivnih i objektivnih metoda. U subjektivne metode ispitivanja sluha ubrajamo: akumetriju, tonalnu audiometriju i audiometriju s vizualnim pojačanjem, a u objektivne metode: otoakustičku emisiju i audiometriju slušnih evociranih potencijala. S obzirom da se ovaj rad bavi problematikom sluha kod vrlo male djece, subjektivne se metode testiranja neće opisivati.

3.1. Timpanometrija i akustički refleks

Timpanometrija nije metoda procjene sluha već pretraga kojom određujemo podatljivost bubnjića i provodnog sustava srednjeg uha ovisno o tlaku u srednjem uhu. Pretraga se izvodi tako da se u vanjski zvukovod uvuče sonda preko koje se emitira zvuk određene frekvencije koji pod određenim tlakom vrši pritisak na bubnjić. Sonda mjeri količinu odbijenog zvuka pri različitim vrijednostima tlaka, dok su intenzitet i frekvencija stalni. Najviše se zvuka prenese kad su tlakovi u vanjskom i

srednjem uhu jednaki, a manje ako se razlikuju. Nalaz timpanometrije se prikazuje kao krivulja efikasnosti provođenja zvuka u ovisnosti o tlaku u zvukovodu.

Akustički refleks temelji se na činjenici da se mišići stapedius i tensor timpani kontrahiraju kad je uho izloženo zvuku velikog intenziteta te tako smanjuju prijenos zvuka do pužnice. Funkcija ovoga refleksa je zaštititi osjetne stanice od oštećenja bukom. Kontrakcijom ovih mišića baza stremena se odiže od ovalnog prozora te se smanjuje i gibanje lanca slušnih košćica. Na taj se način mijenja i impedancija u srednjem uhu koja se bilježi timpanometrijski. Kod zdravog ispitanika se refleks događa u oba uha istovremeno, na podražaj s jedne strane, konsenzualni refleks.

3.2. Novorođenački probir

Oštećenje sluha smatra se jednim od najčešćih prirođenih senzornih oštećenja u novorođenačkoj dobi, a u 80% slučajeva prisutno je već pri rođenju. (17) kao što je već prethodno spomenuto u ovome radu, rano prepoznavanje naglušnosti i gluhoće od velike je važnosti za daljnji razvoj djeteta. Smatra se je da rehabilitaciju takve djece potrebno započeti što ranije kako bi bili u mogućnosti razviti se u punom potencijalu. Znajući činjenicu da se sazrijevanje slušnih puteva i priprema za razvoj govora najintenzivnije događa u prvih šest mjeseci života, opravdana je potreba što ranije intervencije (18). Iako se javlja puno češće u rizične novorođenčadi, ustanovljeno je da 50% djece s oštećenjem sluha nije bilo ni u kakvoj rizičnoj skupini. (19), stoga je 1990. u SAD-u krenuo novorođenački probir. U Hrvatskoj se taj program provodi od 2002. godine, a prvo se počeo provoditi u rodilištu Bolnice „Sv. Duh“. Od 2006. zakonom je određeno da se „Sveobuhvatni probir novorođenčadi za oštećenje sluha - SPNOS“ mora provoditi u svim rodilištima u Republici Hrvatskoj. (17) Mana sustava je što na nacionalnoj razini ne postoji jedinstven program koji bi obuhvatio dijagnostiku i rehabilitaciju takve djece. Probir funkcionira na način da se djeci odmah u rodilištu napravi prvi test koji se ponavlja nakon tri tjedna u slučaju pozitivnog nalaza. Ako je i kontrolni nalaz patološki, dijete prolazi kroz daljnja testiranja kako bi se sa što većom točnošću oštećenje potvrdilo ili isključilo.

3.2.1. Otoakustička emisija

Otoakustička emisija najučestalija je metoda novorođenačkog probira. Temelji se na saznanju da vanjske stanice s dlačicama emitiraju akustičku energiju koja se prenosi sve do vanjskog zvučnog voda. Ta je činjenica iskorištena na način da se u zvučnik postavi osjetljivi mikroskop koji je sposoban mjeriti tu energiju. Ova metoda jako je osjetljiva na mehaničke prepreke, stoga su za točnost rezultata potrebni prohodni i zdravi vanjsko i srednje uho.

Potencijal ove metode kao metode probira prepoznat je još u prošlom stoljeću kada je Kemp uvidio da se ovi signali mogu snimiti kod zdravih odraslih osoba, a signal je nedostajao kod onih s oštećenjima sluha i pragom sluha iznad 30dB (20). Ono što je doprinijelo korištenju ove metode je i njena jednostavnost izvođenja. Današnji aparati naprave pretragu za svega nekoliko desetaka sekundi po uhu. Test se izvodi na način da se u uho djeteta stavi slušalica u čijem se vrhu nalazi zvučnik koji će stimulirati pužnicu na proizvodnju signala i mikroskop koji će primiti zvuk proizveden u pužnici. Kompjuter će zatim zabilježiti je li zvuk nastao ili ne. Ovakav način otoakustičke emisije naziva se tranzitorna otoakustička emisija (TOAE). Postoje još spontana i distorzijska OAE, ali njima se ovaj rad neće baviti. Otoakustička emisija djeluje po principu sve ili ništa što znači da se njome ne može odrediti ozbiljnost poremećaja već samo događa li se nešto sa osjetilom sluha ili ne. Prednosti ovoga testa definitivno su: jeftinost izvođenja, brzina, minimalno stručno usavršavanje, neinvazivnost. Negativne strane testa su smanjena specifičnost, nemogućnost testiranja slušnog puta dalje od pužnice u slušnom putu te nemogućnost razlike između provodnog i senzornog oštećenja sluha (20). Smanjena se specifičnost očituje u vidu povećanog broja lažno pozitivnih nalaza koji nastaju zbog zaostatka amnionske tekućine u provodnom dijelu uha ili pozadinske buke za vrijeme izvođenja testa i dr. (21)

Novorođenački se probir može izvoditi u tri faze. Prva se faza izvodi u rodilištu, uglavnom u prvih 48h od rođenja. Test se izvodi na uspavanom novorođenčetu, u tihoj sobi na način da mu se kroz slušalicu pusti „klik“ u trajanju od 80 ms, jačine 80-87 dB, s limitom od 30dB. (22) Ako test ispadne negativan, dijete više ne treba ići na testiranje, osim ako se u budućnosti ne pokaže potrebnim. Međutim, ako test bude pozitivan u prvoj fazi, dijete se poziva na testiranje u drugoj fazi. Druga se faza odvija na isti način i u istim uvjetima. U slučaju negativnog testa, dijete se otpušta uz opće

preporuke, a u slučaju pozitivnog testa, dijete mora proći kroz treću fazu testiranja. Treća faza testiranja odvija se uz pomoć slušnih evociranih potencijala moždanog debla. Pretraga se naziva „Auditory brainstem response, ABR“ ili „Brainstem evoked response audiometry, BERA“. Ovakav protokol povećava sveukupnu specifičnost probira. Prema nekim istraživanjima specifičnost se penje i na 99.3%(23) Prilikom odabira određenog protokola za SPNOS treba imati na umu da različiti protokoli zahtijevaju različitu logistiku, troškove, opremu, infrastrukturu i dr.

U Republici Hrvatskoj SPNOS se također provodi u tri faze koristeći metode OAE i BERA. (24)

3.2.2. Audiometrija slušnih evociranih potencijala

Evocirani su potencijali odgovor mozga na specifične osjetilne podražaje. Mogu se mjeriti živčani odgovori na stimulaciju osjeta vida, sluha i dodira. Prilikom procjenjivanja osjetila sluha koristimo se slušnim evociranim potencijalima gdje zvukovi izvana proizvode električne impulse u slušnom putu. Danas se na klinikama diljem svijeta ispituju slušni potencijali moždanog debla (Auditory Brainstem Response - ABR), Auditory Steady State Response (ASSR) i potencijali srednjih latencija (Middle Latency Response - MLR). U objektivnom određivanju sluha koristimo se metodama ABR i ASSR. (25)

Slušni potencijali moždanog debla koriste se i kao dio novorođenačkog probira skupa s metodom otoakustične emisije.

ABR predstavlja odgovor akustičnih struktura moždanog debla (25). Izvode se na način da se u uho djeteta stavi slušalica kroz koju prolaze kratki zvučni podražaji. Ti podražaji mogu biti frekvencijski određeni („tone burst“) ili filtrirani („chirp“) – frekvencije od 0.5, 1, 2, 4 kHz, ili široko-frekvencijski podražaji („click“ ili nefiltrirani chirp.) Na glavu djeteta postavljaju se 3-4 elektrode koje bilježe signale živčanog sustava koji se na računaru prikazuju kao valovi. Od kliničke važnosti su valovi I, III, V. Smatra se da prvi val predstavlja funkciju distalnog dijela slušnog živca. Kranijalni živac broj 8 nakon kohleje nastavlja put prema kohlearnim jezgrama u moždanom deblu odakle se generira treći val. Drugi neuron slušnog puta se penje kao dio lateralnog lemniskusa prema donjim kolikulima. Smatra se da peti val nastaje negdje

u tom području. Prekapčanjem u donjim kolikulima, put nastavlja prema medijalnom koljenastom tijelu i na koncu stiže u primarnu slušnu koru u temporalnom režnju. Poželjno je da dijete spava tijekom pretrage jer nalazi u budnom stanju nisu vjerodostojni. Ponekad je djecu potrebno anestetizirati kako bi se pretraga mogla izvesti u miru s obzirom da može potrajati i do 60 minuta. Za vrijeme postupka do uha dođe i do 2000 podražaja, a cilj je da se nakon svakoga bilježi promjena u EEG aktivnosti moždanog debla. Računalo na kraju bilježi prosječnu amplitudnu promjenu aktivnosti moždanog debla. Tipičan nalaz ABR-a prikazuje 6-7 valova unutar 1-10 ms od stimulusa.(7) Za određivanje praga sluha jačina podražaja se pojačava sve do pojave vala V.

Prilikom tumačenja rezultata ABR-a potrebno je obratiti pozornost na amplitude valova te postojanje latencije provođenja vala. Osim u novorođenačkom probiru, ova se metoda koristi u dijagnostici retrokohlearnih oštećenja kao što su neruimomi osmog kranijalnog živca zatim kod demijelinizirajućih bolesti živčanog sustava, Menierove bolesti, Gaucherove bolesti i dr. (26). Ova pretraga sposobna je razlikovati provodnu od zamjedbene gluhoće (27). Pretraga ima svoje subjektivne i objektivne nedostatke; interpretacija nalaza ovisi o audiologu, a iskustveno je dokazano da je ovom metodom teško razlikovati tešku naglušost od gluhoće. (25)

3.3. Auditory steady state response (ASSR)

Za razliku od ABR-a, ASSR je puno objektivnija metoda jer ne ovisi o procjeni i znanju ispitivača. Pretraga se izvodi na sličan način. Kao podražaji koriste se čisti tonovi različitih frekvencija koji se moduliraju po intenzitetu i frekvenciji. Dijete prima i do 90 podražaja u sekundi dok spava. Odgovori slušnih centara bilježe se objektivnim statistički oslonjenim matematičkim algoritmom, dakle ne ovisi o iskustvu audiologa. (25) Kompjuter izračunava statističku vjerojatnost da je dobiveni odgovor, na zadanoj frekvenciji i intenzitetu, pouzdan te se priznaje samo ako je vjerojatnost 100%. Mogu se ispitivati oba uha simultano te na različitim frekvencijama. Ova je pretraga sposobna i razlikovati tešku naglušost od gluhoće. Najveća korist ove pretrage krije se u tome da je u mogućnosti odrediti do koje je razine sluh oštećen i na kojoj frekvenciji. Pomoću nje dobivamo informaciju o pretpostavljenom pragu sluha. S obzirom na ozbiljnost defekta, oštećenje sluha možemo stupnjevati na blago (26-40dB), umjereno (41-60dB) i teško oštećenje sluha (61-80dB) te gluhoća

(81+dB). (16). Nedostatak metode je što ne govori ništa o retrokohlearnom dijelu slušnog puta (za razliku od ABR-a)

3.4. Audiometrija s vizualnim pojačanjem (VRA)

Audiometrija vizualne armature bihevioralni je test koji se provodi da bi se odredio prag sluha za djecu starosti od 6 mjeseci do 2-3 godine. Dijete se skupa s roditeljem stavi u tihu sobu te mu se stave slušalice u uši. Kroz slušalice se puštaju zvukovi različitih frekvencija i intenziteta. Prvo se djecu nauči da gledaju u stranu iz koje zvuk dolazi tako da se nakon njega pojavi vizualni stimulus u obliku crtića ili osvijetljene kutije s igračkom unutra. Kad je dijete naučilo da nakon zvuka slijedi vizualni podražaj, dijete se „nagrađuje“ odgađanjem vizualnog podražaja, a okretanje prema izvoru zvuka ostaje. Na taj se način testiraju intenziteti i frekvencije tonova te određuje slušni prag. Međutim, postoje razlike u protokolima izvođenja VRA. Naime, različiti tipovi slušalica mijenjaju pragove sluha te još uvijek postoje debate oko normalnih slušnih pragova u tako maloj dobi. Provedena su brojna istraživanja, ali znanstvenici se nisu uspjeli složiti oko točne granice. Jedno istraživanje je pokazalo da je slušni prag bio 14dB viši kod zdrave djece nego kod zdravih odraslih, s tim da su se razlike smanjivale pri višim frekvencijama.(28).

4. KOHLEARNA IMPLANTACIJA

Kohlearni implantat ili umjetna pužnica mali je, ali kompleksni elektronički uređaj koji omogućava osjet sluha osobama koje su gluhe ili imaju teško oštećenje sluha. Uređaj se sastoji od dva dijela: vanjskog i unutarnjeg. Vanjski dio nalazi se iza uha, a čine ga: mikrofona, procesor govora i prijenosnik. Funkcija mikrofona je da skuplja zvukove iz okoline te ih pretvara u električne signale koji se u procesoru govora kodiraju i putem prijenosnika šalju u unutrašnji dio implantata. Unutrašnji dio sastoji se od prijemnika koji prima električne signale, dekodira ih i pretvara u električne podražaje i isporučuje na odgovarajuće elektrode u pužnici. Elektroda stimulira slušni živac koji podražaj prenosi dalje prema mozgu. Cijeli se proces odvija u nekoliko milisekundi tako da je omogućeno slušanje u stvarnom vremenu.

Umjetna pužnica radi na drugačijem principu od slušnog aparata. Funkcija je slušnog aparat samo da pojačava zvukove koje će onda oštećeno uho registrirati. Kohlearni implantat zaobilazi oštećeni dio uha i sam stimulira slušni živac. Čuti nešto preko umjetne pužnice definitivno je drugačije nego kad je uho samo sposobno donijeti informaciju u mozak te je potrebno određeno vrijeme da se nauči ili ponovno osposobi mozak na procesuiranje slušnih informacija.

Kohlearna implantacija namijenjena je djeci i odraslima koji spadaju u kategoriju teškog oštećenja sluha ili gluhoće. Prema dosadašnjim kriterijima za implantaciju umjetne pužnice, oštećenje sluha u pedijatrijskoj populaciji do dvije godine treba biti obostrano i iznad 90dB. (29) Do prosinca 2019. ugrađeno je negdje oko 736 900 ovih uređaja u svijetu, a nešto više od polovice te brojke odnosi se na djecu. (30) Dosad su istraživanja pokazala da se najbolji rehabilitacijski rezultati postižu sa što ranijom ugradnjom uređaja kod djece. Danas se radi na tome da se kriteriji za kandidaturu prošire kako bi se uključila djeca s nižim slušnim pragovima te djeca kod koje uz oštećenje sluha postoje anatomske anomalije labirinta, patologija slušnog živca te djeca koja pate od zastoja u kognitivnim razvoju kao što je autizam. (11)

Brojna istraživanja ukazuju na to da je dob pri implantaciji najvažniji faktor uspjeha i rehabilitacije. Nakon intenzivne terapije, takva su djeca sposobna čuti puno bolje, razumjeti glazbu i govoriti gotovo jednako dobro kao i njihovi zdravi vršnjaci.

Problematika kojom se bavi ovaj rad je odrediti koje čimbenike moramo uzeti u razmatranje prilikom odlučivanja o dobi izvođenja operacije ugradnje umjetne pužnice. Potrebno je definirati kriterije dijagnosticiranja i kandidature, odrediti kirurški i anesteziološki rizik te na koncu zahtjevnost i ishode rehabilitacije.

4.1. Klinička slika oštećenja sluha kod vrlo male djece

Prije SPNOS-a, problemi sa sluhom dijagnosticirali su se prilično kasno, u prosjeku s oko 2.5 godine. Uvođenjem SPNOS-a medijan dobi pri dijagnozi iznosio je 14 mjeseci, dok je u 74% slučajeva dijagnoza postavljena u prvih 6 mjeseci (31) Neka su istraživanja čak pokazala da se kod djece koja prođu kroz novorođenački probir problem ustanovi već u prva 2-3 mjeseca. (32.) Kod populacije koja nije prošla probir, kod onih s progresivnim ili stečenim gubitkom sluha roditelji su prvi koji primijete da nešto nije u redu. Smatra se da od prve sumnje na oštećenje sluha do postavljanja dijagnoze prođe otprilike 9 mjeseci. (31)

Primarna je funkcija SPNOS-a da prepozna djecu s kongenitalnim oštećenjem sluha, međutim postoje i djeca koju skrining nije prepoznao, ali i djeca kod koje je oštećenje sluha stečeno u prelingvalnoj fazi što ih čini potencijalnim kandidatima za kohlearnu implantaciju. Dijete koje ne čuje prezentira se na nekoliko načina, ovisno o dobi u kojoj se oštećenje javlja. Ako dijete u dobi od 4 mjeseca ne reagira na glasne zvukove, ne budi se na snažne zvukove, ne odgovara na majčin glas smijanjem ili gugutanjem ili se ne miri na poznati glas, potrebno je obratiti se stručnjaku. Dijete u dobi od 4 – 9 mjeseci bi se trebalo smijati kad mu se govori, primjećivati igračke koje ispuštaju zvukove, okretati glavu prema poznatom glasu i samo proizvoditi nekakve glasove. U dobi do 15 mjeseci bi već trebalo ponavljati neke jednostavnije glasove, razumjeti jednostavnije zapovijedi, koristiti vlastiti glas da privuče pozornost te odgovarati na izgovaranje vlastitog imena. Do druge godine bi već trebalo biti očito da problem postoji jer takva djeca ne pričaju, ne znaju pokazati dijelove tijela ili imenovati jednostavne predmete, a ni ne slušaju sa zanimanjem pjesmice i priče. (33)

4.2. Kriteriji za kohlearnu implantaciju

Nakon što je dijagnosticirano oštećenje sluha potrebno je djelovati što hitnije kako pacijenti ne bi bili slušno deprivirani u „osjetljivom“ razdoblju te na taj način propustili mogućnost adekvatne slušne rehabilitacije za ostatak života. U prisutnosti teške naglušnosti, amplifikacija putem slušnog aparata nije dovoljna za razvoj govora. Kohlearna implantacija s druge strane omogućava slušnu osjetljivost unutar govornih granica. Danas se smatra da je ovu operaciju najbolje izvesti prije navršene druge godine života jer se tako postižu najuspješniji ishodi. Međutim, prije same implantacije, pacijent mora zadovoljiti određene kriterije kako bi rezultati bili što više zadovoljavajući. Dijete treba proći kroz seriju audioloških, kliničkih, radioloških testova te procjenu govora i jezika. Ono što se ne smije zaboraviti je objasniti roditeljima potencijalne benefite i stvoriti realistična očekivanja.

Audiološki testovi izvedeni u kombinaciji trebali bi s velikom točnošću odrediti razinu slušnog oštećenja. Trenutne smjernice kažu da bi dijete koje je mlađe od dvije godine trebalo imati bilateralno slušni prag veći od 90dB na frekvencijama od 500, 1000 i 2000Hz.(34, 35) Nadalje, potrebno je dokazati da slušni aparat i audiološka rehabilitaciju nisu donijeli nikakvo poboljšanje. Također, evaluacija govora i jezika je bitna u donošenju odluke o izvođenju postupka, ali i naknadno u ocjenjivanju uspješnosti procesa. (36)

Klinička evaluacija je potrebna kako bi ustanovili je li dijete sposobno podnijeti opću anesteziju i sam kirurški zahvat. Oboje nosi svoje rizike i komplikacije.

Preoperativna radiološka obrada je potrebna kako bi se verificirali minimalni zahtjevi za kohlearnu implantaciju, a to su prohodna pužnica i funkcionalan slušni živac. Slikovna dijagnostika je od velike važnosti kako bi se mogao pripremiti plan kirurškog zahvata te vidjeti postoje li kontraindikacije za izvođenje operacije.

Kada se promatra populacija djece s kongenitalnim oštećenjem sluha ili stečenim oštećenjem sluha u prelingvalnoj fazi, postoji trend smanjenja godina u kojima se operacija izvodi. S obzirom na jako velike benefite rane intervencije, znanost radi u smjeru da se minimaliziraju rizici samog zahvata. Nekoliko je studija pokazalo da djeca koja idu na operaciju prije druge godine života, pokazuju znatno bolje rezultate od djece koja operaciju obave kasnije u životu. (34, 37, 38) U 2020. FDA (American

Food and Drug Administration) je odobrila kohlearnu implantaciju i za djecu u dobi od 9 mjeseci. (39)

Kandidatura za kohlearnu implantaciju proširila se i na djecu sa značajnim rezidualnim sluhom. (40) Kao primjer navodi se bilateralno i asimetrično zamjedbeno oštećenje sluha u kojem se značajna korist pokazuje u ugradnji umjetne pužnice u gore uho i korištenju slušnog aparata na boljem uhu. (41) Kao uspješna metoda, KI se pokazala i kod djece koja pate od teškog oštećenja sluha samo na visokim frekvencijama (iznad 1000Hz). U tom slučaju slušni živac prima zvukove visoke frekvencije putem uređaja, dok zvukovi niske frekvencije dolaze prirodnim putem (42).

Kod djece s kongenitalnim zamjedbenim oštećenjem sluha u 20% slučajeva nalazimo malformacije unutarnjeg uha. (43,44) Inicijalno, ovakve su malformacije smatrane kontraindikacijom za KI jer je histopatologija pokazala kako se uz njih najčešće javlja i iregularna distribucija živčanog tkiva u pužnici. (45) Osim toga, takve malformacije mogu postavljat poteškoće i kirurzima prilikom izvođenja zahvata. No, povećanjem kirurškog iskustva i unapređenjem tehnologije implantata povećao se broj ovakve djece koja se uvrstavaju među kandidate za ugradnju uređaja. Podatci su pokazali da je ishod operacije obrnuto proporcionalan stupnju malformacije. (37,46) Teške anomalije kao što su zajednička šupljina, kohlearna hipoplazija, stenoza unutrašnjeg slušnog hodnika i deficijencija kohlearnog živca imaju korist od implantacije, ali je konačni doseg slabiji u odnosu na djecu s uobičajenim anatomskim odnosima. (47, 48)

Nije rijetkost da djeca s teškim oštećenjem sluha imaju i neke druge poteškoće kao što su poteškoće u razvoju, autizam, ADHD, cerebralnu paralizu, smetnje vida, mentalnu retardaciju i dr. Iako neki od njih razviju govornu percepciju i i jezične vještine, ove su poteškoće često povezane sa slabijom oralnom komunikacijom. (49, 50) S obzirom na populaciju, uspješnost intervencije nije lako izmjeriti, ali roditelji takve djece tvrde da se ukupna komunikacija poboljšala nakon implantacije u smislu bolje vokalizacije i razvoja govornih vještina, odnosa s vršnjacima te doživljava okoline.(51, 52) Iz navedenih razloga, ovu skupinu je također potrebno uzeti u obzirom prilikom izbora kandidata za kohlearnu implantaciju.

Još je potrebno riješiti pitanje bilateralne implantacije u odnosu na jednostranu implantaciju. Binauralni je sluh potreban za bolju lokalizaciju zvuka, ali i za slušanje u bučnoj okolini. Djeca koja su prošla kroz jednostranu ugradnju pokazuju lošije rezultate na oba testa. (37) Kako bi se to poboljšalo, obostrana ugradnja postala je postupak kojemu se pribjegava. Može se napraviti u jednoj operaciji ili s razmakom od 6-12 mjeseci kako bi se maksimizirao ishod s drugim implantatom. (53) Bilateralna kohlearna implantacija pospješuje razvoj centralnog slušnog sustava kroz bilateralnu kortikalnu stimulaciju. Na ovaj način uvijek postoji rezerva ako jedan uređaj zataji. Unatoč nedostacima kao što su duže vrijeme trajanja operacije ili dvije operacije, povećani troškovi i nemogućnosti da se jedno uho sačuva za nove terapije, bilateralna se implantacija danas smatra terapijom izbora. (54,55)

4.3. Dijagnostički faktori oštećenja sluha kod vrlo male djece

4.3.1. Audiologija

Jednom kad je ustanovljeno da novorođenče ili dojenče pati od oštećenja sluha potrebno je ustanoviti koliko je ozbiljno to oštećenje sluha odnosno koliki je prag sluha te u kojem se dijelu slušnog puta oštećenje nalazi. Te su nam informacije potrebne kako bi mogli razmotriti daljnje korake u liječenju takve djece. Iako je kohlearna implantacija danas namijenjena za širi opseg dijagnoza i dalje postoje određene kontraindikacije za operaciju.

Od iznimne je važnosti odrediti točan slušni prag, a s obzirom na interesnu populaciju, dovodi se u pitanje pouzdanost audioloških testova.

Audiometrija s vizualnim pojačanjem daje dovoljno pouzdane slušne pragove točno po frekvencijama, gotovo jednako pouzdane kao i kod odraslih. (56) Međutim, VRA je namijenjena djeci razvojno starijoj od 6 mjeseci. Problem se javlja kod prematurusa i kod djece s kognitivnim zastojem u rastu koja nisu sposobna odgovarati na zadatke tražene od njih ovim testom, a poznato je da je ova skupina nešto sklonija oštećenjima sluha. (57) VRA je subjektivna dijagnostička metoda. U slučaju njene nedostatnosti pribjegava se objektivnijim dijagnostičkim testovima.

Najčešće korištene objektivne metode su: timpanometrija, kohleostapesni refleks, OAE, ABR i ASSR. Ove su metode u kombinaciji sposobne odgovoriti i gdje se

oštećenje nalazi. Otoakustička emisija produkt je rada zdravih vanjskih stanica s dlačicama. U izostanku signala možemo zaključiti da je oštećenje najvjerojatnije nastalo u pužnici, ali potrebno je znati da OAE gubi pouzdanost u slučaju postojanja bilo kakvih mehaničkih prepreka u vanjskom i srednjem uhu. OAE također nije sposobna detektirati retrokohlearna oštećenja. Smatra se da je osjetljivost ove pretrage oko 85.4%, a specifičnost 99,4%. (58) Najčešći razlog lažno pozitivnih rezultata OAE su mehaničke prepreke – provodno oštećenje sluha. Prema jednom istraživanju to je uzrok u čak 67% slučajeva lažno pozitivnih novorođenačkih probira. (59). Da bi se isključila mogućnost mehaničke prepreke vezane za bubnjić i srednje uho koristi se timpanometrija. Specifičnost timpanometrije u detektiranju funkcije srednjeg uha je 95%. (60) Akustički se refleks javlja samo ako ne postoje mehaničke prepreke i ako je živčani put adekvatne funkcije. Nedostatak refleksa stoga ne može diferencirati između provodnog ili zamjedbenog oštećenja sluha, ali zato u kombinaciji s drugim testovima može ponuditi tražene odgovore. (60). Slušni evocirani potencijali odraz su funkcije unutarnjih stanica s dlačicama, osmog kranijalnog živca i jezgara u moždanom deblu. Iako je poprilično specifičan test, ABR nije sposoban razlikovati tešku naglušnost od gluhoće. (61) Međutim, koristeći „tone burst“ umjesto „click“ stimulusa, moguće je poprilično točno odrediti frekvencijski slušni prag i ta se metoda koristi u raznim svjetskim centrima (*frequency specific*). ASSR metoda je ipak nešto objektivnija i vjerodostojnija od ABR u određivanju praga sluha iz razloga što ne ovisi o iskustvu audiologa već je u potpunosti bazirana na statistici uz veću osjetljivost i specifičnost. (61)

4.3.2. Radiologija

Prilikom evaluacije oštećenja sluha u pedijatrijskoj populaciji, preporuča se korištenje slikovnih metoda kao nadopuna audiološkim testovima. Pomoću njih se povećava vjerojatnost točnosti dijagnoze. (62) Jedan je rad pokazao kako u 30% slučajeva radiološke abnormalnosti koreliraju sa zamjedbenim oštećenjem sluha, ali bitno je za naglasiti da ne koreliraju sa stupnjem oštećenja sluha. (63) Zbog toga je potrebno kombinirati audiološke i slikovne testove. Od radioloških metoda koristit će se *high-resolution computed tomography* (HRCT) i *magnetic resonance imaging* (MRI). HRCT će detektirati koštane defekte kao što su anomalije vestibula, kohlearne displazije, aplazije i dr. Takve promjene mogu biti značajne za određene sindrome kao što je Pendredov sindrom te tako potaknuti genetička ili serološka testiranja. (63)

MRI s druge strane ima veliku vrijednost jer može detektirati aplaziju kohlearnog živca čiji nedostatak može biti kontraindikacija za kohlearnu implantaciju, stoga se preporuča da MRI bude standard prilikom odlučivanja o kandidaturi za KI. (64) Osim toga, može također pokazati i osifikaciju membranoznog labirinta koja se javlja kao posljedica meningitisa. Masivno okoštavanje labirinta apsolutna je kontraindikacija za kohlearnu implantaciju jer onemogućava postavljanje elektrode u pužnicu.(36) Još uvijek se vode debate oko algoritma radioloških metoda koje prethode kohlearnoj implantaciji. Neki centri se primarno oslanjaju na MRI, dok drugi na HRCT, a oni koji su u mogućnosti koriste obje. Činjenica je da su metode komplementarne te da se jedino zajedničkim korištenjem mogu otkriti sve anomalije. (65) Međutim, iako metoda kompjuterske tomografije može pomoći prilikom odlučivanja o kirurškom pristupu, ne smije se ni zanemariti štetni učinak zračenja u tako mladoj dobi koji može povećati rizik od tumora mozga, leukemije i katarakte oka.(66)

4.3.3. Genetika

Kao što je već prethodno spomenuto, genetički faktori uzrok su više od polovice kongenitalnih oštećenja sluha. Taj podatak objašnjava bitnost genetičkog testiranja prilikom postavljanja dijagnoze gluhoće. Danas postoji preko 100 gena koji su povezani s nesindromskim gubitkom sluha. (67). Brojni pacijenti sa zadovoljavajućim rezultatima kohlearne implantacije kao podlogu imaju genetički uzrok što sugerira da identifikacija genetičke mutacije može unaprijed ukazati hoće li određeni pacijent imati korist od same operacije. (67) Geni koji su najčešće uključeni u etiologiju prelingvalne gluhoće su *GJB2* (29%), *SLC26A4* (9%), *CDH23* (7%), *MYO7A* (4%), *OTOF* (5%), *MYO15A* (3%), i *LOXHD1* (2%). Imajući na umu broj poznatih mutacija, za točnu detekciju koristi se next generation sequencing - NGS. Ta je tehnologija omogućila vjerodostojnu identifikaciju i rijetkih mutacija te tako pridonijela sveukupnoj dijagnostičkoj uspješnosti. (68) Za djecu s kongenitalnim teškim oštećenjem sluha i gluhoćom, kohlearna je implantacija već odavno terapija izbora, a genetičko je testiranje važna karika u lancu donošenja odluka. Ako je gluho dijete rođeno s mutacijom gena čiji protein igra vrlo bitnu ulogu u funkciji unutarnjeg uha i preporučena je ova operacija, poznavanje genetičke mutacije može biti prognostički faktor za dobar ishod KI. (68) Cilj svih navedenih metoda je što točnija dijagnoza kako bi se izbjegla ugradnja umjetne pužnice djeci kojoj zapravo nije potrebna i koja neće imati koristi od nje.

4.3.4. Slušna sposobnost i predverbalna komunikacija

Prije operacije ugradnje umjetne pužnice, potrebno je odrediti i razinu slušne sposobnosti i zastupljenost predverbalne komunikacije. Ovi testovi mogu pomoći prilikom same kandidature pacijenata za zahvat, ali isto tako i za evaluaciju ovog terapijskog postupka. Za procjenu slušnih sposobnosti koristi se *Infant-Toddler Meaningful Auditory Integration scale* (IT-MAIS), upitnik koji ispunjavaju roditelji, a govori o nekim najranijim slušno-oralnim komunikacijskim vještinama. (69) Test se sastoji od 10 pitanja o slušno-specifičnom ponašanju; dva iz vokaliziranja, četiri iz spontanog reagiranja na zvukove i još četiri iz prepoznavanja značenja određenih zvukova/glasova. Roditelji boduju određena ponašanja na skali od 0 (nikad) do 4 (uvijek). Na ovaj način možemo testirati djecu kod koje sumnjamo na oštećenje sluha i usporediti njihove rezultate s djecom normalnog sluha. Također, ovaj test može pomoći i u evaluaciji terapijskog učinka slušnog aparata kod djece, s obzirom da je jedan od uvjeta za kohlearnu implantaciju i izostanak učinka adekvatnog slušnog pomagala. (11)

Što se tiče čisto komunikacijskih testova, njih je nešto teže prilagoditi ovoj dobnoj skupini, stoga se kao dodatna dijagnostička metoda uzimaju roditeljske video i audio snimke. Brojna su se istraživanja bavila ovim problemom, uspoređujući glasove i zvukove gluhe i nagluhe djece sa zdravom djecom. (70, 71, 72) Novorođenčad u dobi 7-10 mjeseci počinje brbljat i proizvoditi glasove koji se mogu prepoznati, najčešće su to samoglasnici. (72) S druge strane, uočeno je da djeca s teškom nagluhošću ili gluhoćom počnu brbljati puno kasnije. (70,72) Međutim, pokazane su i brojne individualne varijabilnosti, stoga se početak ili trajanje brbljanja ne uzima kao dio standardne preoperativne obrade u ovih pacijenata. Testovi navedeni u prethodnom tekstu od veće su važnosti u praćenju progresa nakon implantacije. (11)

4.4. Anesteziološki aspekt KI

Unatoč znanstvenom i tehnološkom napretku koji je medicina doživjela u ovom stoljeću i dalje je prisutan veliki strah od komplikacija opće anestezije u vrlo male djece. Kako od strane roditelja tako i od strane liječnika. Djeca nisu samo mali ljudi. Njihova su anatomija i fiziologija drugačije od onih u odraslih pacijenata. Te činjenice čine proces anesteziranja i njegove posljedice nešto izazovnijima u ovoj populaciji.

Djeca tako imaju uži dišni put, lakše dolazi do poremećaja u ravnoteži tekućina, drugačiji metabolizam i distribuciju lijekova. (73) Rizik od anestezioloških komplikacija također povećavaju dodatne abnormalnosti kao što su kongenitalni poremećaji, genetički sindromi, facijalne i dišne abnormalnosti, nedavne bolesti te infekcije gornjeg dišnog sustava koje su u ovoj dobnoj skupini česte. (74) Nadalje, tako malu djecu često nije jednostavno navesti na suradnju prilikom administracije anestezije. Isto tako, potrebni su trenirani profesionalci za postavljanje venskog puta i osiguranje dišnog puta.

S obzirom da su studije pokazale da djeca, koja su obavila implantaciju do druge godine života, jako dobro razvijaju govor i jezik te imaju jasno bolju kvalitetu života, liječnici su počeli zagovarati i sve raniju implantaciju, čak i kod djece mlađe od 12 mjeseci. (75,76) Postoje pretpostavke da tako mala djeca sama po sebi nose veći anesteziološki rizik od kardioloških i respiratornih komplikacija zbog nezrelosti tih organa. Međutim, u ovom konkretnom slučaju, istraživanje je pokazalo da inače zdrava novorođenčad i mala djeca nemaju povećani rizik od kardiorespiratornog morbiditeta i mortaliteta povezanih s anestezijom prilikom izvođenja operacije kohlearne implantacije. (74) Ovi su rezultati i posljedica zahtjevnosti same operacije. Naime, kohlearna implantacija je elektivni zahvat te nema veliki utjecaj na kardiovaskularni sustav. Nikad se ne izvodi kao hitni slučaj. Pacijenti su relativno zdrava djeca, ASA 1 i 2. Pacijenti se podvrgavaju manjoj inciziji što odmah znači manji gubitak krvi te hematološku stabilnost. (74)

Danas su inhalacijski anestetici puno sigurniji i s manje nuspojava za pedijatrijsku populaciju. Bolji su i mišićni relaksansi, puno sofisticiraniji anesteziološki uređaji, uznapredovala oprema za regulaciju disanja te monitoring fizioloških parametara. Jako su male razlike između anestezioloških postupaka u djece između 6-12 mjeseci i one starije od godinu dana.

Najčešće komplikacije opće anestezije kod male djece su postoperativne respiratorne komplikacije u vidu laringospazma, bronhospazma, stridora, postoperativnog krupa, aspiracije i dr. (77) Manja i nezrelija traheja osjetljivija je na intubaciju kod ove populacije jer tubus može izazvati ishemiju pritiskom na tkivo u razini krikoidne hrskavice (najuži dio dišnog puta kod djece). Trauma tog tkiva vodi k oticanju i zatvaranju dišnog puta nakon što se tubus izvadi. (74) Faktori koji povećavaju rizik od postoperativnih respiratornih komplikacija su nedavna bolest, od

prije poznata anomalija dišnog puta, multiple intubacije/pokušaji, traumatska intubacija, preduga intubacija, povećano pomicanje glave i vrata za vrijeme operacije te korištenje zraka s manjim postotkom vlage u operacijskoj sali.(78) Laringospazam kao jedna od učestalijih respiratornih komplikacija opće endotrahealne anestezije u pedijatrijske populacije, nastaje zbog snažne kontrakcije laringealne muskulature uslijed stimulacije gornjeg laringealnog živca.(79) Uglavnom se događa za vrijeme indukcije u anesteziju, pogotovo pri korištenju inhalacijskih anestetika, ali i neposredno nakon ekstubacije. Nije lako ostvariti suradnju s djecom mlađom od deset godina da bi se uvodila u anesteziju putem intravenskih anestetika i uz mišićne relaksanse. Iz tog razloga se ova dobna skupina najčešće u anesteziju uvodi inhalacijskim tipom, a intravenski put se postavlja naknadno. Što se tiče postekstubacijskog laringospazma, on se javlja kada se tubus ne izvadi na vrijeme nego kad je pacijent već počeo reagirati na prisutnost tubusa u dišnom putu.(74)

Emeza nije tako česta komplikacija pogotovo zato što su pacijentima date upute da ne jedu ništa prije zakazane operacije. No ipak, može se dogoditi u određenim slučajevima kao što su akumulacija želučane sekrecije ili produženo želučano pražnjenje, nedovoljno jasne upute o hranjenju pred operaciju i dr. Ne treba zanemariti ni podatak da su svi inhalacijski anestetici emetogeni te mogu uzrokovati povraćanje i aspiraciju za vrijeme inhalacijske indukcije.

Opća je anestezija jako dobro tolerirana u pedijatrijskoj populaciji koja se podvrgava ugradnji umjetne pužnice, čak i kod pacijenata mlađih od 12 mjeseci. Respiratorne se komplikacije adekvatno zbrinjavaju standardnim anesteziološkim postupcima, a i one same po sebi ne nose neke dugotrajne posljedice. Incidencija komplikacija, u pedijatrijskoj populaciji za vrijeme kohlearne implantacije, slična je onoj u odraslih.(74) Studija iz 2014. navodi da je stopa ozbiljnijih anestezioloških komplikacije prilikom ove operacije 0.8% što bi se moglo dodatno smanjiti uz pažljivu preoperativnu obradu.(80)

5 drugih studija se složilo da se anesteziološke komplikacije događaju bez obzira na dob pedijatrijskog pacijenta koji se izlaže kohlearnoj implantaciji.(74,81,82,83,84)

4.5. Kiruruški aspekt KI

Operacija kohlearne implantacije izvodi se pod općom anestezijom. Radi se mala incizija u prosjeku duljine oko 3 cm retroaurikularno. Zatim se radi subperiostalni džep u koji će se kasnije umetnuti unutarnji dio uređaja. Cilj subperiostalnog džepa je napraviti što uži prostor kako ne bi došlo do migracije uređaja kasnije. Zatim se izvodi mastoidektomija kojom se otvara put prema prostoru srednjeg uha gdje se prvo mora identificirati recessus facialis kako bi se zaštitio facijalni živac. Veličina recessusa facialis ista je po rođenju kao i kod odrasle osobe, jednako kao i sama pužnica. (11) U bubnjištu se zatim prikaže medijalni zid na kojem se nalazi okrugli prozor. On se otvara i kroz njega se u pužnicu uvodi elektroda koja će stimulirati živčane završetke kohlearnog živca. Osim pristupa putem okruglog prozora, može se raditi i kohleostomija gdje elektroda ulazi u pužnicu putem umjetno napravljenog otvora. Elektroda je vrlo osjetljiv dio uređaja te ju je potrebno zaštititi od vanjske traume. To se može napraviti na više načina. Jedan od njih je koštani kanal u samoj temporalnoj kosti ili prekrivanje elektrode koštanom pastom. Za sam se uređaj također može raditi koštano udubljenje kako bi se što bolje učvrstio te kako bi se spriječile migracije i oštećenje istog. Prije zatvaranja incizije potrebno je napraviti elektrofiziološko testiranje kako bi se potvrdila ispravnost uređaja i pravilno pozicioniranje elektrode. Za vrijeme operacije vrši se i monitoring facijalnog živca s obzirom da se nalazi unutar operacijskog polja. U standardnim slučajevima, zahvat traje oko 2h, a djeca se otpuštaju iz bolnice u roku od 2-3 dana. Uređaj se aktivira nakon 2-4 tjedna od operacije.

Generalno, ova operacija ima nisku stopu komplikacija, oko 10% (34, 36) Ozbiljnije komplikacije su rijetke i zauzimaju svega 20-30% svih komplikacija, a uključuju ozljedu facijalnog živca (0.39%), fistulu likvora (0.25%) i meningitis (0.11%). Najčešće komplikacije su privremeni poremećaj osjeta okusa, infekcija rane i zatajenje rada uređaja. (36) Postoperativna infekcija može se javiti i u obliku upale srednjeg uha. Iz tog razloga uvriježila se praksa perioperativne administracije antibiotika uz postoperativnu dozu nakon otpuštanja iz bolnice. (34)

Pri operaciji kohlearne implantacije u vrlo male djece treba obratiti pozornost na nekoliko stvari. Naime, kod djece mlađe od 12 mjeseci pneumatizacija mastoida još uvijek nije dovršena, stoga je ta kost bogatija koštanom srži nego u odrasle djece. Osim toga, u tom se području nalaze i mastoidne emisarne vene. Ta dva izvora

gubitka krvi vrlo su značajna u ovoj dobi. (69,85,86,87) kako bi se minimalizirao ovaj gubitak potrebna je adekvatna koagulacija vena i brza kontrola krvarenja iz koštane srži sa dijamantnom brusilicom i voskom.

Anatomske su varijacije od velike važnosti za ovu dobnu skupinu zbog mogućnosti ozljeđivanja facijalnog živca koji se kod vrlo male djece može nalaziti vrlo blizu površini kože u mastoidnoj regiji. (69,85,86) iznimno je bitna preoperativna slikovna vizualizacija živca, ali intraoperativni monitoring.

Fiksacija unutarnjeg dijela uređaja i debljina kožnog pokrova također su veoma bitni prilikom izvođenja zahvata. S obzirom da će dijete uskoro početi hodati te se čak izlagati i fizičkoj traumi prilikom učenja hodanja, potrebno je osigurati stabilnost uređaja. Kožni je pokrov u ovako male djece vrlo tanak i fragilan, stoga je potrebno delikatno ophođenje s njim za vrijeme operacije kako ne bi došlo do ishemije i nekroze mekog tkiva. Što se tiče fiksacije samog uređaja postoji nekoliko metoda. Neke od njih su već navedene u prethodnom tekstu (koštano udubljenje ili uski subperiostalni džep). To su najčešće korištene metode. Jedna strana zagovara kako je, zbog male debljine lubanje u ovako male djece (oko 1 mm), najbolje napraviti udubljenje sa duralnim izlaganjem. Na taj način bi uređaj bio najbolje zaštićen od vanjske traume. (69,86,88) Međutim, druga strana tvrdi kako je uski džep jednako efikasan, a ne postoji opasnost od intrakranijskih komplikacija koje bi mogle nastati oštećenjem tvrde moždane ovojnice. (69,86,88) Istraživanje iz 2014. više ide u prilog subperiostalnog džepa navodeći kako je ovakav pristup efikasan, manje invazivan, a ne ugrožava pacijenta. (89) Ono što treba imati na umu je da glava djeteta najviše raste u prvoj godini života i zbog rasta može doći do poremećaja odnosa između uređaja i glave djeteta. Promjene u proporcijama mogu izazvati migracije u djece mlađe od 12 mjeseci. Da do toga ne bi došlo potrebne su ipak određene fiksacije uređaja, uglavnom u obliku koštanog udubljenja sa dodatnim ligaturama. (86)

4.6. Rehabilitacija

Nakon što je uređaj jednom ugrađen i operacija obavljena potrebno je određeno vrijeme da rana zaraste kako bi se mogao staviti vanjski dio uređaja. Taj period obično traje oko 3 tjedna, a kad on završi slijedi uključivanje i podešavanje samog uređaja. Prilikom podešavanja, kompjuter proizvodi početne stimulacije kako bi se mogle mjeriti, a te prve stimulacije zvuče kao „bip“ signali. Tijekom tog procesa djecu se uči da na različite načine odgovaraju na nove zvukove, ovisno o godinama, kako bi audiolozi mogli procijeniti broj i glasnoću zvuka koji konačno dopire do slušne moždane kore. Osim subjektivnih postoje i objektivne metode procjene zvukova namijenjene u prvom redu za mlađe pacijente. Objektivne se metode provode u obliku elektrofizioloških instrumenata kojima se bilježi odgovor slušnog živca. (11) Subjektivne metode izvode se kao bihevioralni testovi za čiju je vjerodostojnost potrebno da dijete prođe određenu dob. Nakon što su uspostavljene zadovoljavajuće razine glasnoće, što je vrlo bitno kako bi djetetu bilo ugodno, audiolog uključuje „live“ modalitet, te tako sljedeći zvukovi stižu iz žive okoline. Ispočetka sve zvuči kao buka jer je potrebno određeno vrijeme da se mozak tako gluhe djece navikne na registriranje zvukova. Uređaj se mora isprogramirati na način da se određuju pragovi čujnosti i pragovi neugode, odnosno najjači podražaji koji još ne izazivaju neugodu kod pojedinog pacijenta. Određuje se maksimalni broj impulsa po elektrodi koji korisnik podnosi. Isključuju se elektrode koje izazivaju neugodu ili ekstrakohlearnu stimulaciju (npr. facijalis). To se radi tijekom prve godine od implantacije. U Velikoj Britaniji se programiranje obavlja unutar 7 posjeta audiologu kroz 12 mjeseci od uključivanja uređaja. (90)

Rehabilitacija je najvažniji korak u čitavom ovom procesu. Sama implantacije umjetne pužnice nije dovoljna da bi se glasovi mogli registrirati sa nekim značenjem.

Rehabilitacija je potrebna svim dobnim skupinama nakon operacije. Prvo se pristupa detektiranju zvukova, nakon toga slijedi učenje razlikovanja pojedinih zvukova, zatim se uči raspoznavanje i identificiranje zvukova te imenovanje onoga što se čuje.

Sposobnost govora dolazi tek nakon što se apsolviraju prethodni zadatci. Prije implantacije, ovakva djeca su ostvarivala kontakt sa ostatkom svijeta preko ostalih osjetila. Nakon implantacije potrebno ih je naučiti čuti, što nije isto kao i slušati. Treba ih se naučiti da im od tog trenutka pozornost mogu privući i zvukovi kao što je zvuk budilice, sušila za kosu, telefona ili majčinog glasa. Nakon određenog vremena, uz

umjetnu pužnicu, početak će prepoznavati različite zvukove, a uz to će doći i interes za razvoj govora. Najbitnija razlika između kohlearnog implantata i slušnog aparata je u tome da se sa slušnim aparatom zvukovi samo pojačavaju, dok je sa implantatom to u potpunosti nova vrsta zvuka čije se značenje tek treba naučiti. Odrasli koji su naknadno izgubili sluh i dobili kohlearni implantat također moraju proći kroz rehabilitaciju jer su i njima zvukovi koje čuju s implantatom drugačiji.

Kongenitalno gluha djeca će biti u mogućnosti adekvatno komunicirati samo uz dovoljno brze intervencije. Cilj habilitacijskog programa je da takva djeca steknu vještine govora koje su gotovo jednake njihovim zdravim vršnjacima. Što se tiče rehabilitacijskih metoda najčešće se bira između tri: slušno – verbalna terapija, slušno – oralna terapija i metoda totalne komunikacije.

U auditorno-verbalnoj metodi rehabilitacije djecu se potiče da uče čuti samo putem auditorne stimulacije, bez oslanjanja na znakovni jezik ili na čitanje s usana. Logoped educira i roditelje na koji će način razvijati sluh i govor kod djeteta kroz svakodnevne aktivnosti. Kod pacijenata koji su obavili implantaciju za vrijeme osjetljivog perioda razvoja slušne moždane kore (prve tri godine života (7,91)), razvoj sluha i govora prati prirodne razvojne obrasce. (92) Brojni radovi pokazuju kako su involviranost roditelja i njihov stupanj obrazovanja vrlo bitni za uspjeh ove intervencije. (92, 93, 94, 95, 96) Tako roditelji kroz razne igre i uloge sudjeluju u adaptaciji novog osjetila svoga djeteta. Cilj ove metode je ostvariti puni potencijal osjetila sluha kako bi ovakvi pacijenti mogla sudjelovati u društvu kao samostalni članovi. Kad dijete primi kohlearni implantat auditorno-verbalna metoda optimizira razvoj sluha i govora. Neka istraživanja pokazuju da 80% djece koja prođu kroz ovaj tip rehabilitacije idu u školu bez dodatne pomoći. (97)

Auditorno – oralni pristup potiče razvoj govora kod djece kroz verbalne i neverbalne oblike komunikacije, uključujući i čitanje s usana. Cilj ove terapije je isti, a to je uključiti dijete aktivno u zajednicu. Također zahtijeva involviranost roditelja i obitelji. Kao i svaki drugi oblik terapije, proces je dugotrajan.(92)

Pristup totalne komunikacije zagovara korištenje svih sredstava prilikom sporazumijevanja. Osim govora i čitanja s usana, uključuje i znakovni jezik, pokrete tijela i slovkanje prstima. Ovakav je način komunikacije koristan u slučajevima kad dijete nije sposobno razviti govorni jezik zbog nekih drugih poteškoća kao što je

cerebralna paraliza, slabost ili neki drugi oblik kognitivne deficijencije. Kao i prethodno, uključenost roditelja u čitavi proces od velike je važnosti. (92)

Proces rehabilitacije traje u prosjeku 5 godina. Prilikom istraživanja benefita kohlearne implantacije u prelingualno gluhe djece često se koriste procjena kategorične auditorne izvedbe (categorical auditory performance-CAP) i razina razumljivosti govora (speech intelligibility rating – SIR). Ti testovi imaju široki opseg upotrebe, visoke mogućnosti ponavljanja, nisu dobno i govorno ograničeni te nisu subjektivno kompromitirani. Prema studiji iz 2019.godine pokazano je da djeca koja prođu kroz proces kohlearne implantacije i rehabilitacije u dobi od 15 mjeseci imaju najbolji omjer rizika i koristi. Korist se očitava u obliku slušne mogućnosti i govorne sposobnosti. (91)

5.ZAKLJUČAK

Cilj ovog preglednog rada bio je pokazati korist i nedostatke kohlearne implantacije u vrlo male djece. Kroz istraživanje literature pokazalo se da postoje brojni rizici prilikom izvođenja ove intervencije; od krive dijagnoze zbog nemogućnosti suradnje pacijenata, do kirurških i anestezioloških komplikacija zbog posebnosti anatomije i fiziologije ove dobne skupine. Brojne studije ipak zagovaraju što raniju intervenciju u kongenitalno gluhe djece smatrajući da su rizici manji od onoga što se može dobiti izvođenjem samog postupka, a to je samostalno funkcionalno dijete. Osim poboljšanja sluha i govora, kohlearna implantacija omogućava uključivanje u društvo od najranije dobi, bliže osobne kontakte s obitelji i prijateljima te zaključno i bolju sveukupnu kvalitetu života. Pokazalo se da je dob prilikom ugradnje uređaja od velike važnosti jer se mozak s vremenom navikne na slušnu deprivaciju te zato kasnije akcije pokazuju slabije rezultate.

6. LITERATURA

1. Fanghänel J, Pera F, Anderhuber R, Nitsch (ur.), Waldeyerova anatomija čovjeka, Zagreb: Golden marketing – Tehnička knjiga, 2009.
2. Hentzer E. Histologic Studies of the Normal Mucosa in the Middle Ear, Mastoid Cavities and Eustachian Tube. *Annals of Otology, Rhinology & Laryngology*. 1970;79(4):825-833.
3. Gilberto N, Santos R, Sousa P, et al. Pars tensa and tympanicomalleal joint: proposal for a new anatomic classification. *European Archives of Oto-rhinolaryngology : Official Journal of the European Federation of Oto-rhinolaryngological Societies (EUFOS) : Affiliated with the German Society for Oto-rhino-laryngology - Head and Neck Surgery*. 2019 Aug;276(8):2141-2148.
4. Kawase, Tetsuaki & Hidaka, Hiroshi & Takasaka, Tomonori. (1997). Frequency summation observed in the human acoustic reflex. *Hearing research*. 108. 37-45. 10.1016/S0378-5955(97)00039-7.
5. Driver EC, Kelley MW. Development of the cochlea. *Development*. 2020 Jun 22;147(12).
6. Lim DJ. Functional structure of the organ of Corti: a review. *Hear Res*. 1986;22:117-46.
7. Katić V, Prgomet D i sur, *Otorinolaringologija i kirurgija glave i vrata*, 616.21(075.8) Zagreb: Ljevak, 2009 (priručnik)
8. ACMG. Genetics Evaluation Guidelines for the Etiologic Diagnosis of Congenital Hearing Loss. Genetic Evaluation of Congenital Hearing Loss Expert Panel. ACMG statement. *Genet Med*. 2002 May-Jun;4(3):162-71.
9. Chan DK, Chang KW. GJB2-associated hearing loss: systematic review of worldwide prevalence, genotype, and auditory phenotype. *Laryngoscope*. 2014 Feb;124(2):E34-53.
10. Mafong DD, Shin EJ, Lalwani AK. Use of laboratory evaluation and radiologic imaging in the diagnostic evaluation of children with sensorineural hearing loss. *Laryngoscope*. 2002 Jan;112(1):1-7.
11. Cosetti M, Roland JT Jr. Cochlear implantation in the very young child: issues unique to the under-1 population. *Trends Amplif*. 2010 Mar;14(1):46-57.
12. <https://www.who.int/news-room/fact-sheets/detail/deafness-and-hearing-loss>

13. Korver AM, Smith RJ, Van Camp G, Schleiss MR, Bitner-Glindzicz MA, Lustig LR, Usami SI, Boudewyns AN. Congenital hearing loss. Nat Rev Dis Primers. 2017 Jan 12;3:16094.
14. Hrvatski zavod za javno zdravstvo, Izvješće o osobama s invaliditetom u Republici Hrvatskoj, 2013.
15. <https://www.hopkinsmedicine.org/health/conditions-and-diseases/hearing-loss/types-of-hearing-loss>
16. https://www.who.int/health-topics/hearing-loss#tab=tab_1
17. Jasic, Mladen & Jotanović, Željana & Ražem, Mirna & Marn, Borut & Benčić, Sibil. (2018). Sustavni probir novorođenčadi na oštećenje sluha u Općoj bolnici Pula (2011-2015)
18. Borut M, (2005) Probir na oštećenje sluha u novorođenčadi – postupnik i prvi rezultati novog preventivnog programa u Hrvatskoj, Zdravlje majki i djece, Vol 1, Broj 2, 7. travnja.
19. Billings KR, Kenna MA. Causes of pediatric sensorineural hearing loss: yesterday and today. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 1999 May;125(5):517-21.
20. Kemp DT. Otoacoustic emissions, their origin in cochlear function, and use. Br Med Bull. 2002;63:223-41.
21. Akinpelu OV, Peleva E, Funnell WR, Daniel SJ. Otoacoustic emissions in newborn hearing screening: a systematic review of the effects of different protocols on test outcomes. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2014 May;78(5):711-7.
22. Escobar-Ipuz FA, Soria-Bretones C, García-Jiménez MA, Cueto EM, Torres Aranda AM, Sotos JM. Early detection of neonatal hearing loss by otoacoustic emissions and auditory brainstem response over 10 years of experience. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2019 Dec;127:109647.
23. Kanji A, Khoza-Shangase K, Moroe N. Newborn hearing screening protocols and their outcomes: A systematic review. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2018 Dec;115:104-109.
24. Zaputović, S. (2007). Klinički i genetički probir na prirođenu gluhoću. Gynaecologia et perinatologia, 16 (2), 73-78.
25. Ferenac N, Objektivna audiološka dijagnostika u dojenčadi i male djece, 2017.

26. Eggermont JJ. Auditory brainstem response. *Handb Clin Neurol*. 2019;160:451-464.
27. <https://www.audiologyonline.com/articles/abr-illustration-auditory-dysfunction-through-12179>
28. Nozza R, Henson A, Unmasked Thresholds and Minimum Masking in Infants and Adults: Separating Sensory from Nonsensory Contributions to Infant-Adult Differences in Behavioral Thresholds, *Ear and Hearing*, 1999. 20(6):483-496
29. Varadarajan VV, Sydlowski SA, Li MM, Anne S, Adunka OF. Evolving Criteria for Adult and Pediatric Cochlear Implantation. *Ear Nose Throat J*. 2021 Jan;100(1):31-37.
30. <https://www.nidcd.nih.gov/health/cochlear-implants>
31. <https://emedicine.medscape.com/article/994159-clinical>
32. Harrison M, Roush J, Wallace J. Trends in age of identification and intervention in infants with hearing loss. *Ear Hear*. 2003 Feb;24(1):89-95.
33. <https://www.healthyhearing.com/help/hearing-loss/children>
34. Heman-Ackah SE, Roland JT Jr, Haynes DS, Waltzman SB. Pediatric cochlear implantation: candidacy evaluation, medical and surgical considerations, and expanding criteria. *Otolaryngol Clin North Am*. 2012 Feb;45(1):41-67.
35. Forli F, Arslan E, Bellelli S, Burdo S, Mancini P, Martini A, Miccoli M, Quaranta N, Berrettini S. Systematic review of the literature on the clinical effectiveness of the cochlear implant procedure in paediatric patients. *Acta Otorhinolaryngol Ital*. 2011 Oct;31(5):281-98.
36. Vincenti V, Bacciu A, Guida M, Marra F, Bertoldi B, Bacciu S, Pasanisi E. Pediatric cochlear implantation: an update. *Ital J Pediatr*. 2014 Sep 2;40:72.
37. Kim LS, Jeong SW, Lee YM, Kim JS. Cochlear implantation in children. *Auris Nasus Larynx*. 2010 Feb;37(1):6-17.
38. Waltzman SB. Cochlear implants: current status. *Expert Rev Med Devices*. 2006 Sep;3(5):647-55.
39. <https://leader.pubs.asha.org/doi/10.1044/leader.NIB3.25062020.11/full/>)
40. Mondain M, Sillon M, Vieu A, Levi A, Reuillard-Artieres F, Deguine O, Fraysse B, Cochard N, Truy E, Uziel A. Cochlear implantation in prelingually deafened children with residual hearing. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2002 Apr 25;63(2):91-7.

41. Dowell RC, Hollow R, Winton E. Outcomes for cochlear implant users with significant residual hearing: implications for selection criteria in children. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2004 May;130(5):575-81.
42. Fraysse B, Macías AR, Sterkers O, Burdo S, Ramsden R, Deguine O, Klenzner T, Lenarz T, Rodriguez MM, Von Wallenberg E, James C. Residual hearing conservation and electroacoustic stimulation with the nucleus 24 contour advance cochlear implant. *Otol Neurotol.* 2006 Aug;27(5):624-33.
43. Sennaroglu L, Saatci I. A new classification for cochleovestibular malformations. *Laryngoscope.* 2002 Dec;112(12):2230-41.
44. Vincenti V, Ormitti F, Ventura E. Partitioned versus duplicated internal auditory canal: when appropriate terminology matters. *Otol Neurotol.* 2014 Aug;35(7):1140-4.
45. Schmidt JM. Cochlear neuronal populations in developmental defects of the inner ear. Implications for cochlear implantation. *Acta Otolaryngol.* 1985 Jan-Feb;99(1-2):14-20.
46. Sennaroglu L, Sarac S, Ergin T. Surgical results of cochlear implantation in malformed cochlea. *Otol Neurotol.* 2006 Aug;27(5):615-23.
47. Mylanus EA, Rotteveel LJ, Leeuw RL. Congenital malformation of the inner ear and pediatric cochlear implantation. *Otol Neurotol.* 2004 May;25(3):308-17.
48. Vincenti V, Ormitti F, Ventura E, Guida M, Piccinini A, Pasanisi E. Cochlear implantation in children with cochlear nerve deficiency. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2014 Jun;78(6):912-7.
49. Özdemir S, Tuncer Ü, Tarkan Ö, Kiroğlu M, Çetik F, Akar F. Factors contributing to limited or non-use in the cochlear implant systems in children: 11 years experience. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2013 Mar;77(3):407-9.
50. Cochlear implantation in children with cerebral palsy. A preliminary report, *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, Volume 73, Issue 5, 2009, Pages 717-721
51. Wiley S, Jahnke M, Meizen-Derr J, Choo D. Perceived qualitative benefits of cochlear implants in children with multi-handicaps. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2005 Jun;69(6):791-8.

52. Palmieri M, Berrettini S, Forli F, Trevisi P, Genovese E, Chilosi AM, Arslan E, Martini A. Evaluating benefits of cochlear implantation in deaf children with additional disabilities. *Ear Hear.* 2012 Nov-Dec;33(6):721-30.
53. Gordon KA, Papsin BC. Benefits of short interimplant delays in children receiving bilateral cochlear implants. *Otol Neurotol.* 2009 Apr;30(3):319-31.
54. Russell JL, Pine HS, Young DL. Pediatric cochlear implantation: expanding applications and outcomes. *Pediatr Clin North Am.* 2013 Aug;60(4):841-63.
55. Basura GJ, Eapen R, Buchman CA. Bilateral cochlear implantation: current concepts, indications, and results. *Laryngoscope.* 2009 Dec;119(12):2395-401.
56. Olsho LW, Koch EG, Carter EA, Halpin CF, Spetner NB. Pure-tone sensitivity of human infants. *J Acoust Soc Am.* 1988 Oct;84(4):1316-24.
57. Moore JM, Thompson G, Folsom RC. Auditory responsiveness of premature infants utilizing visual reinforcement audiometry (VRA). *Ear Hear.* 1992 Jun;13(3):187-94.
58. Chiong C, Ostrea E Jr, Reyes A, Llanes EG, Uy ME, Chan A. Correlation of hearing screening with developmental outcomes in infants over a 2-year period. *Acta Otolaryngol.* 2007 Apr;127(4):384-8.
59. Boone RT, Bower CM, Martin PF. Failed newborn hearing screens as presentation for otitis media with effusion in the newborn population. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2005 Mar;69(3):393-7.
60. Swanepoel de W, Werner S, Hugo R, Louw B, Owen R, Swanepoel A. High frequency immittance for neonates: a normative study. *Acta Otolaryngol.* 2007 Jan;127(1):49-56.
61. Luts H, Desloovere C, Kumar A, Vandermeersch E, Wouters J. Objective assessment of frequency-specific hearing thresholds in babies. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2004 Jul;68(7):915-26.
62. Antonelli PJ, Varela AE, Mancuso AA. Diagnostic yield of high-resolution computed tomography for pediatric sensorineural hearing loss. *Laryngoscope.* 1999 Oct;109(10):1642-7.
63. Preciado DA, Lawson L, Madden C, Myer D, Ngo C, Bradshaw JK, Choo DI, Greinwald JH Jr. Improved diagnostic effectiveness with a sequential diagnostic paradigm in idiopathic pediatric sensorineural hearing loss. *Otol Neurotol.* 2005 Jul;26(4):610-5.

64. Adunka OF, Jewells V, Buchman CA. Value of computed tomography in the evaluation of children with cochlear nerve deficiency. *Otol Neurotol*. 2007 Aug;28(5):597-604.
65. Trimble K, Blaser S, James AL, Papsin BC. Computed tomography and/or magnetic resonance imaging before pediatric cochlear implantation? Developing an investigative strategy. *Otol Neurotol*. 2007 Apr;28(3):317-24.
66. Ehrmann-Müller D, Shehata-Dieler W, Kaulitz S, Back D, Kurz A, Kühn H, Hagen R, Rak K. Cochlear implantation in children without preoperative computed tomography diagnostics. Analysis of procedure and rate of complications. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2020 Nov;138:110266.
67. Usami SI, Nishio SY, Moteki H, Miyagawa M, Yoshimura H. Cochlear Implantation From the Perspective of Genetic Background. *Anat Rec (Hoboken)*. 2020 Mar;303(3):563-593.
68. Nishio SY, Usami S. Deafness gene variations in a 1120 nonsyndromic hearing loss cohort: molecular epidemiology and deafness mutation spectrum of patients in Japan. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2015 May;124 Suppl 1:49S-60S.
69. Waltzman SB, Roland JT Jr. Cochlear implantation in children younger than 12 months. *Pediatrics*. 2005 Oct;116(4):e487-93. doi: 10.1542/peds.2005-0282.
70. Eilers RE, Oller DK. Infant vocalizations and the early diagnosis of severe hearing impairment. *J Pediatr*. 1994 Feb;124(2):199-203. doi: 10.1016/s0022-3476(94)70303-5.
71. Moeller MP, Hoover B, Putman C, Arbataitis K, Bohnenkamp G, Peterson B, Wood S, Lewis D, Pittman A, Stelmachowicz P. Vocalizations of infants with hearing loss compared with infants with normal hearing: Part I--phonetic development. *Ear Hear*. 2007 Sep;28(5):605-27.
72. Smith BL, Oller DK. A comparative study of pre-meaningful vocalizations produced by normally developing and Down's syndrome infants. *J Speech Hear Disord*. 1981 Feb;46(1):46-51.
73. Ames E. Eckenhoff; Some anatomic considerations of the infant larynx influencing endotracheal anesthesia. *Anesthesiology* 1951; 12:401-410

74. Yeh JS, Mooney KL, Gingrich K, Kim JT, Lalwani AK. Anesthetic complications in pediatric patients undergoing cochlear implantation. *Laryngoscope*. 2011 Oct;121(10):2240-4.
75. Habib MG, Waltzman SB, Tajudeen B, Svirsky MA. Speech production intelligibility of early implanted pediatric cochlear implant users. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2010 Aug;74(8):855-9. doi: 10.1016/j.ijporl.2010.04.009. Epub 2010 May 15.
76. Philips B, Corthals P, De Raeve L, D'haenens W, Maes L, Bockstael A, Keppler H, Swinnen F, De Vel E, Vinck B, Dhooge I. Impact of newborn hearing screening: comparing outcomes in pediatric cochlear implant users. *Laryngoscope*. 2009 May;119(5):974-9.
77. Selby IR, Rigg JD, Faragher B, Morgan RJ, Watt TC, Morris P. The incidence of minor sequelae following anaesthesia in children. *Paediatr Anaesth*. 1996;6(4):293-302.
78. Sandhu RS, Pasquale MD, Miller K, Wasser TE. Measurement of endotracheal tube cuff leak to predict postextubation stridor and need for reintubation. *J Am Coll Surg*. 2000 Jun;190(6):682-7.
79. Sasaki CT, Suzuki M. Laryngeal spasm: a neurophysiologic redefinition. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1977 Mar-Apr;86(2 pt. 1):150-7.
80. Hawksworth C, Ravury S. An audit of anesthesia safety in a pediatric cochlear implantation program. *Paediatr Anaesth*. 2015 Jun;25(6):630-5. doi: 10.1111/pan.12613.
81. Bruijnzeel H, Wammes E, Stokroos RJ, Topsakal V, de Graaff JC. A retrospective cohort study of adverse event assessment during anesthesia-related procedures for cochlear implant candidacy assessment and cochlear implantation in infants and toddlers. *Paediatr Anaesth*. 2020 Sep;30(9):1033-1040.
82. O'Connell BP, Holcomb MA, Morrison D, Meyer TA, White DR. Safety of cochlear implantation before 12 months of age: Medical University of South Carolina and Pediatric American College of Surgeons-National Surgical Quality improvement program outcomes. *Laryngoscope*. 2016 Mar;126(3):707-12.

83. Darlong V, Khanna P, Baidya DK, Chandralekha, Pandey R, Punj J, Kumar R, Sikka K. Perioperative complications of cochlear implant surgery in children. *J Anesth*. 2015 Feb;29(1):126-30.
84. Holman MA, Carlson ML, Driscoll CL, Grim KJ, Petersson RS, Sladen DP, Flick RP. Cochlear implantation in children 12 months of age and younger. *Otol Neurotol*. 2013 Feb;34(2):251-8.
85. Birman C. Cochlear implant surgical issues in the very young child. *Cochlear Implants Int*. 2009;10 Suppl 1:19-22.
86. Roland JT Jr, Cosetti M, Wang KH, Immerman S, Waltzman SB. Cochlear implantation in the very young child: Long-term safety and efficacy. *Laryngoscope*. 2009 Nov;119(11):2205-10.
87. James AL, Papsin BC. Cochlear implant surgery at 12 months of age or younger. *Laryngoscope*. 2004 Dec;114(12):2191-5.
88. Cohen NL, Waltzman SB, Fisher SG. A prospective, randomized study of cochlear implants. The Department of Veterans Affairs Cochlear Implant Study Group. *N Engl J Med*. 1993 Jan 28;328(4):233-7.
89. Jethanamest D, Channer GA, Moss WJ, Lustig LR, Telischi FF. Cochlear implant fixation using a subperiosteal tight pocket without either suture or bone-recess technique. *Laryngoscope*. 2014 Jul;124(7):1674-7.
90. <https://www.southtees.nhs.uk/services/north-east-regional-cochlear-implant-programme-nercip/children/rehabilitation-and-tuning-following-cochlear-implant-surgery>)
91. Lyu J, Kong Y, Xu TQ, Dong RJ, Qi BE, Wang S, Li YX, Liu HH, Chen XQ. Long-term follow-up of auditory performance and speech perception and effects of age on cochlear implantation in children with pre-lingual deafness. *Chin Med J (Engl)*. 2019 Aug 20;132(16):1925-1934.
92. Jaffer, Fayaz. (2017). Rehabilitation Outcomes for Children with Cochlear Implants in Tanzania. *Global Journal of Otolaryngology*. 10. 10.19080/GJO.2017.10.555786
93. Huttunen K, Välimaa T. Perceptions of parents and speech and language therapists on the effects of paediatric cochlear implantation and habilitation and education following it. *Int J Lang Commun Disord*. 2012 Mar-Apr;47(2):184-96.

94. Armstrong M, Maresh A, Buxton C, Craun P, Wowroski L, Reilly B, Preciado D. Barriers to early pediatric cochlear implantation. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2013 Nov;77(11):1869-72.
95. Chang DT, Ko AB, Murray GS, Arnold JE, Megerian CA. Lack of financial barriers to pediatric cochlear implantation: impact of socioeconomic status on access and outcomes. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2010 Jul;136(7):648-57.
96. Noblitt B, Alfonso KP, Adkins M, Bush ML. Barriers to Rehabilitation Care in Pediatric Cochlear Implant Recipients. *Otol Neurotol*. 2018 Jun;39(5):e307-e313.
97. Lim SY, Simser J. Auditory-verbal therapy for children with hearing impairment. *Ann Acad Med Singap*. 2005 May;34(4):307-12.

7.ZAHVALE

Zahvaljujem prije svega svojoj obitelji – majci Jadranki, ocu Tomislavu, braći Frani i Marinu te djedu Slavki na potpori i razumijevanju koje su mi pružili tijekom studija.

Zahvaljujem svim svojim prijateljima s kojima sam provodila dane i noći ovih šest godina, na stvorenim uspomenama i nezaboravnim trenutcima.

Hvala i svim nastavnicima koji su se trudili prenijeti nam potrebno znanje.

Na koncu, zahvaljujem mentoru dr.Mihaelu Riesu na ukazanom povjerenju i ljubaznosti prilikom izrade ovog diplomskog rada

8. ŽIVOTOPIS – Lucija Batur

e-mail: batur.lucijaa@gmail.com

Rođena sam 6. rujna 1995. u Metkoviću. Odrasla sam i živim u Pločama gdje sam završila Osnovnu školu Vladimira Nazora te Srednju školu fra Andrije Kačića-Miošića. 2015.godine upisala sam Medicinski fakultet u Zagrebu.

Redovna sam demonstratorica na kolegiju Temelji neuroznanosti od 3.godine studija pa sve do njegovog završetka, a osim toga stekla sam i status demonstratora na predmetu Anatomija.

Tijekom studija aktivno sam sudjelovala u radu Studentske sekcije za neuroznanost, u čijem sam vodstvu bila tijekom 5. i 6. godine fakulteta. Sa sekcijom sam sudjelovala u organizaciji prvog studentskog multidisciplinarnog kongresa o shizofreniji „Diskursi shizofrenije“. Pisala sam članke za studentske časopise Gyrus i Medicinar.

Sudjelovala sam u organizaciji studenskih kongresa „CROSS15“ i „CROSS16“.

Dobitnica sam Dekanove nagrade za uspjeh na 1.godini studija, Rektorove nagrade za organizaciju studentskog kongresa „CROSS15“ te posebnog sveučilišnog priznanja za organizaciju kongresa „Diskursi shizofrenije“.

Radila sam kao dio medicinskog tima projekta „Highlander 2020“.

Za vrijeme pandemije COVID-19 volontirala sam u KB „Sv.Duh“, u Pozivnom centru za onkološke bolesnike Ministarstva zdravstva te u Pozivnom centru HZJZ-a.

U slobodno vrijeme bavim se planinarenjem i fotografijom.