

**XLIV VALTAKUNNALLISET
AUDIOLOGIAN PÄIVÄT JA TEKNISEN
AUDIOLOGIAN ILTAPÄIVÄ**

Vierailukeskus Joki
TURKU
13.-15.3.2025

SISÄLLYSLUETTELO

Vestibular evoked myogenic potential- mittaukset, Johannes Routila

Aivorunkoaudiometria (ABR-audiometria), Tero Ilvesmäki

ABR- ja ASSR-tutkimusten vertailu, Minna Koivuniemi

Kuulovian paikantaminen, Esa Ojala

Implantoitavat luujohtovärähtelijät ja välikorvaistutteet, Jussi Sarin

Kokemuksia luujohtovärähtelijöistä, Antti Hyvärinen

Toiminnallinen vai neuropaattinen kuulovika, Tytti Willberg

Ovatko toiminnalliset häiriöt korvien välissä? Hasse Karlsson

Puheen ymmärtäminen ja kognitiiviset taidot, Outi Alanko

Vikke – Viittomakieltä omaksuvien lasten kielellisten taitojen arviointi, kartoitus ja

tukitoimenpiteet, Laura Kanto

Tinnituksen synty ja siihen vaikuttavat tekijät, Jaakko Salonen

Häiritsevän tinnituksen hoito kognitiivisen käyttäytymisterapian (CBT) menetelmin, Kristiina

Laakso

REMmiä kaikille? Tytti Willberg

Erilaiset tipit, käyttö ja rajoitteet, Jukka Kokkonen

Vestibulologian uutisia, Johannes Routila

Kolmannen ikkunan oireyhtymä, kuulo-oireiden erityispiirteet, mittausmenetelmät,

leikkaushoito, Jaakko Laitakari

Menieren taudin istutekuntoutus, Jaakko Salonen

Kun korva sammuu, Jami Rekola

VESTIBULAR EVOKED MYOGENIC POTENTIAL -MITTAUKSET

Johannes Routila

Mikä on VEMP-mittaus?

VEMP-mittauksilla tarkoitetaan tasapainoelinlähtöisten lihasherätevasteiden mittausta, jonka avulla voidaan saada käsitys korvakivielinten toiminnasta. Korvakivielinten tehtävänä on aistia vaaka- ja pystysuoria kiihtyvyyssiikkeitä, joiden avulla voidaan erottaa pään kierto pään kallistusliikkeestä ja tietenkin ylipäättään saada aistimus liikkeestä. Mittauksen perustana on tasapainoelimen aistinsolujen reaktiokyky esimerkiksi ääniärsykkeiden, värinän tai galvaanisen stimulaation seurauksena: Aistinsoluissa syntyvä aistimus välittyy heijasteperäisesti käytännöllisesti katsoen kaikkiin elimistön poikkijuovaisiin lihaksiin, joissa syntyy vähäisiä sähköisiä jännitemuutoksia. Näillä tasapainoelinsyntyisillä aistimuksilla on merkitystä sekä ympäristötietoisuutemme että itsetiedostuksemme kannalta.

Vaikka VEMP-mittausten toimintaperiaate ja niiden taustalla olevat heijasteradat ovat olleet jossain määrin tunnettuja jopa 50-luvulta lähtien (Bickford et al. 1964; Geisler et al. 1958), on niitä varsinaisesti osattu hyödyntää vasta verraten lyhyt aika: Ensimmäinen tapauselostukset koskevat kolmannen ikkunan oireyhtymää ja tasapainohermon katkaisua (Colebatch et al. 1994; Colebatch and Halmagyi 1992). Laajempaan kliiniseen käyttöön VEMP-mittaukset ilmestyivät vasta 2000-luvun alussa, kun niitä alettiin käyttää kolmannen ikkunan oireyhtymän ja etenkin yläkaarikäytävän luupuutosten varmentamisessa (Minor et al. 2003). Suomessa VEMP-mittausten historia on verraten lyhyt eikä useimmissa keskuksissa mittauksia ole vielä tehty. Turussa olemme aloittaneet mittaukset vuonna 2022.

Mitä ovat tasapainoelimen lihasherätevasteet?

VEMP-herätevasteiden voidaan ajatella olevan kehityksellinen jäännös, sillä kalojen kuuloaistimukset syntyvät nimenomaan korvakivielimissä. Kuuloaistimusten synnyttämien lihasherätevasteiden seurauksena kalat tekevät suunnanmuutoksia, joista saattaa olla etua saalistajia välttellessä. Jotkin lähteet kuitenkin esittävät, että herätevasteiden ilmaantuminen ei

olisi yhteydessä aistinsolujen kuuloaistimuskyykyyn, vaan kyse olisi yksinkertaisesti mekaanisesta ärtyvyydestä.

Tasapainoelimen lihasherätevasteet ovat heijastevasteita, jotka syntyvät korvakivielimissä tapahtuvien aistimusten seurauksena vestibulo-okulaarisen, vestibulokollisen ja vestibulospinaalisen heijasteradan välittämänä. Translationaalisella vestibulo-okulaariheijasteella (*tVOR; translational vestibulo-ocular reflex*) tarkoitetaan korvakivielimissä syntyviä kiihtyvyyksiaistimusten tuottamaa silmänliikemuutosta, jonka tehtävänä on katseen vakauttaminen esimerkiksi liikkeessä, jolloin syntyy etenkin pystysuuntaisen korjausliikkeen tarvetta (Liao et al. 2009). Vastaavasti translationaalinen vestibulokollinen heijasterata (*tVCR; translational vestibulocollic reflex*) tuottaa jännitemuutoksia kaulan alueen lihaksiin, jotka helpottavat pään asennon vakauttamista liikkeessä (Allum et al. 1997). Vestibulospinaalista heijasterataa hyödyntävät menetelmät eivät ole nykyisin diagnostiikkakäytössä.

Mihin VEMP-mittauksia voidaan käyttää?

Mahdollisimman perusteellisen käsityksen saamiseksi tasapainoelimen toiminnasta on tarpeen mitata niin horisontaalisen, superiorisen kuin posteriorisenkin kaarikäytävän suuntaisen pyörimisliikkeen aiheuttamaa angulaarista vestibulo-okulaariheijastetta sekä molempien korvakivielinten, sacculus ja utriculus, välittämää translationaalista vestibulo-okulaariheijastetta. Korvakivielinten toiminnasta voidaan toisinaan saada riittävä käsitys yksinkertaisella suoranmäärittäystestillä, jossa potilasta pyydetään pimeässä ympäristössä asettamaan viisari kokemaansa pystysuoraan ja vaakasuoraan asentoon. Näiden testien (*SVV, subjective visual vertical; SVH, subjective visual horizontal*) toistettavuus on kuitenkin verraten heikko, ja on paljon kliinisiä tilanteita, joissa määrittelyllä saadaan puuttellinen käsitys tasapainoelimen vauriosta. Lisäksi testit antavat informaatiota ainoastaan molempien tasapainoelinten samanaikaisesta toiminnasta, ja niiden tulokset muuttuvat kompensatioilmiön seurauksena likipitään normaaleiksi jo muutamien viikkojen kuluessa tasapainoelimen vaurioitumisesta.

VEMP-mittausten avulla voidaan täydentää tasapainoelimen toimintakoordinaatiston mittauksia mahdollisimman yksityiskohtaiseksi vaurion paikantamiseksi. Vaikka korvakivielimissä syntyvät heijasteradat välittyvätkin laajalti elimistön poikkijuovaisiin

lihaksiin, on heijastekaarten voimakkuuksissa painotuksia, joiden ansiosta voidaan erotella sacculuksen ja utriculuksen toiminta toisistaan. Pystysuuntaisia kiihtyvyyksiä aistivassa sacculuksessa syntyvät aistimukset välittyvät alempaa tasapainohermoa ja aivorungon tasapainotumaketta pitkin etenkin samanpuoleiseen päänkiertäjälihakseen, kun taas vaakatasoisia kiihtyvyyksiä aistivassa utriculuksessa syntyvät aistimukset välittyvät ylempään tasapainohermon kautta etenkin vastakkaispuoleiseen alavinoon silmänliikuttajalihakseen. Näiden cVEMP (c: cervical) ja oVEMP (o: ocular) -mittausten lisäksi on tehty tutkimusta myös muiden, esimerkiksi purentalihasten ja pohjelihasten VEMP-vasteista (Arkadi and Neupane 2023; Rosengren et al. 2019; Silva et al. 2020). Näillä mittauksilla ei ole kuitenkaan nykyisin kliinisiä käyttösovelluksia.

Mittaustekniikka

VEMP-mittauslaitteistona käytetään herätepotentiaaleja rekisteröivää laitteistoa, kuten Turun yliopistollisessa keskussairaalassa käytettävää Interacousticsin Eclipse-laitteistoa, joka on yhdistetty tavanomaiseen kannettavaan tietokoneeseen. Stimulusena käytetään toneburst-ääniärsykettä, joka saatetaan korvaan insertikuulokkeen välityksellä. On esitetty, että klikkiäänellä tehtävää mittausta voitaisiin käyttää vähäisemmän toimintahäiriön diagnostiikkaan, mutta tämä menettely ei ole vakiintunutta (Patko et al. 2003). Mittauksessa voidaan käyttää joko kertakäyttöisiä liimakiinnitteisiä elektrodilätkiä tai monikäyttöisiä elektrodeja, jotka kiinnitetään iholle teipein. Ennen elektrodien kiinnitystä iho valmistellaan vähintään kuorivalla geelillä ja alkoholipyyhkeellä, mutta tarvittaessa sähkönsäilytystä voidaan entisestään parantaa sähköjohtavalla pastalla. Elektrodien impedanssien tulisi olla melko lähellä toisiaan ja alittaa 5 kOhmin raja-arvo.

cVEMP-mittaus

Mittausta varten kiinnitetään vertex-elektrodi otsalle, maadoituselektrodi jugulumkuoppaan ja lihasjännitettä rekisteröivät elektrodit kaulalle päänkiertäjälihaksen ylä- ja keskikolmanneksen rajamaastoon mahdollisimman lähellä maksimaalista lihasmassaa. Mittauksessa on tärkeää hyvä päänkiertäjälihaksen esijännitys: Pää käännetään mittapuolesta pois päin, jolloin

päänkiertäjälihas venyy, ja leuka lasketaan hieman alaviistoon. Makuuasennossa tehtävä jännitys saattaa tuottaa hieman voimakkaamman vasteen, mutta erolla on käytännössä vain vähäinen merkitys (Isaacson et al. 2006; Wang and Young 2006).

Toneburst-ääniärsykkeellä aikaansaatu normaali cVEMP-kynnys vaihtelee n. 95–105 dB nHL välillä, ja tavallisesti kynnystason yläpuolella herätevasteen amplitudi kasvaa. Normaali herätevaste ilmaantuu noin 13 ms seutuun positiivisena (p13) ja 10 ms myöhemmin negatiivisena (n23) potentiaalina. Normaalivaihtelun rajat ovat varsin laajat, sillä p13-aalto voidaan terveellä vapaaehtoisella todeta jo 10 ms tai vasta 16 ms kohdalla, minkä lisäksi iän myötä latenssit kasvavat vähitellen (Janky and Shepard 2009; Macambira et al. 2017). Sen sijaan latenssiin ei vaikuta käytetyn ärsykkeen äänenpainetaso. Click-tyyppisellä ääniärsykkeellä saadaan vaimeampi, mutta varhaisempi herätevaste. Amplitudikorkeuden vaihtelussa on myös hyvin laaja normaalivaihtelu eikä pelkällä amplitudikorkeudella olekaan diagnostista arvoa. Ikään liittyvä amplitudilasku selittyy suurelta osin lihasmassan alenemisella ja esijännityksen heikentymisellä (Akin et al. 2011).

Tavallinen cVEMP-mittaus tehdään 500 Hz:n ääniärsykkeellä, jolloin amplitudi on suurempi kuin matalammilla tai korkeammilla äänillä tutkittaessa. Mittaus voidaan tehdä joko laskevalle tai nousevalle ärsykesarjalla, kunhan kynnystaso tulee selvitetynksi. Mittauspöytäkirjaan merkitään p13- ja n23-aallon latenssi ja p13-n23-amplitudikorkeus, ja amplitudikorkeutta verrataan vastakkaisen korvan mittaustulokseen prosenttiluvulla. cVEMP-viritysmittauksessa mitataan 500 Hz lisäksi myös ainakin 1 kHz, usein myös 750 Hz ja 250 Hz tulokset kynnysarvon ylittävällä äänenpainetasolla.

oVEMP-mittaus

Etenkin alavinosta silmänliikuttajalihaksesta rekisteröitävä herätepotentiaali on lihaksen pienen koon vuoksi usein hyvin vaimea. Mittaus suoritetaan silmän alle, mahdollisimman lähelle alavinon silmänliikuttajalihaksen lihasmassaa asetetun elektrodin avulla, ja maadoituselektrodi voidaan asettaa kaulalle, leuankärkeen tai mittauselektrodin alapuolelle. Elektrodijohdot kytketään ristiin, jotta päärekisteröinti tallentaa kontralateraalisen lihaksen aktivaation. Mittauksen ajan koehenkilöä pyydetään suuntaamaan katse yläviistoon, jotta alavino silmänliikuttajalihas kääntyy paremmin elektrodin lähelle.

Ärsykkeenä voidaan käyttää joko luu- tai ilmajohtoista toneburst-ääntä. Tavallinen ilmajohtoinen oVEMP-kynnysarvo on 5–10 dB nHL cVEMP-kynnyksiä korkeammalla, kun taas luujohtoäänellä voidaan saada amplitudiltaan huomattavia vasteita jo selvästi heikommilla äänenpainetasoilla (Håkansson et al. 2018). Luujohtokuulokkeen valinnassa on kiinnitettävä huomiota sen kalibrointirajoituksiin, mikäli samaa laitteistoa käytetään myös aivorunkoaudiometrian suoritukseen. oVEMP-herätevaste ilmaantuu negatiivisena heilahduksena noin 10 ms (n10) latenssilla, ja sitä seuraa noin 4 ms myöhäisempi (p14) positiivinen heilahdus (Piker et al. 2011). Latenssien vaihteluvälit ovat verraten suuria eikä niistä voida useinkaan tehdä päätelmiä hermojen kulkureitin toiminnasta. Ilmajohtoisen oVEMP-vasteen katoaminen iän myötä on hyvin yleistä, minkä vuoksi ilmajohtoisella mittauksella ei voida poissulkea normaalia utriculuksen toimintaa (Piker et al. 2015).

Myös oVEMP-mittauksessa käytetään useimmiten ilmajohtoista 500 Hz ääniärsykettä, mutta mittauksia voidaan täydentää etenkin 1 kHz ja 750 Hz viritysmittauksilla sekä 250 Hz ja 500 Hz luujohtomittauksilla. Mittauspöytäkirjaan on tärkeitä merkitä amplitudikorkeudet sekä niissä esiintyvät mahdolliset puolierot, kun taas herätekynnyksillä on vähänlainen arvo kliinisessä päätöksenteossa.

VEMP-mittausten kliiniset sovellutukset

Periaatteessa VEMP-mittauksia voidaan käyttää kaikissa niissä tilanteissa, joissa halutaan muodostaa täsmällinen käsitys koko tasapainoradaston toiminnasta. Kliinistä merkitystä tällä on etenkin tasapainohermon tukisolujen hyvänlaatuisen kasvaimen, vestibulaarischwannooman leikkaushoitoa ajoitettaessa tai leikkaukseen liittyviä riskejä pohdittaessa ja VEMP-tulokset onkin liitetty Rahnen luokitukseen, jonka avulla voidaan ennen leikkausta arvioida kasvaimen lähtökohtaa (Rahne et al. 2018, 2021). Mittauksia voidaan käyttää myös leikkauksen aikana, jos VEMP-vaste on ollut ennen leikkausta todettavissa (Hamann et al. 2005). VEMP-mittausten merkittävin kliininen käyttökohde ovat kuitenkin kolmannen ikkunan oireyhtymät kuten kaarikäytäväluupuutokset (Ho et al. 2017). Tämän sairauden yhteydessä tapahtuu äänivuotoa kuulosimpukasta tasapainoelimeen, jolloin jo matalilla äänenpainetasoilla ilmaantuu lihasherätevaste. Diagnostisina kriteereinä voidaan pitää cVEMP-kynnystason muuttumista poikkeavan matalaksi ja oVEMP-amplitudipuolieron kasvua. Mittaus on erityisen hyödyllinen

bilateraalisen dehiskenssin yhteydessä, mutta kuuluu myös nykyaikaiseen kaarikäytävän sulkuleikkausta edeltävään arviointiin. Ménièreen taudin diagnostiikassa voi olla hyötyä etenkin virittymismittauksista, sillä sisäkorvan turvotus saattaa muuttaa voimakkaimman lihasherätevasteen tuottavan ääniärsykkeen taajuutta (Singh et al. 2023). Hyvänlaatuisen asento huimauksen taustalla on usein korvakivielinten vaurioituminen, minkä seurauksena korvakiviä irtoaa ja päätyy viereisiin kaarikäytäviin. Ei ole kuitenkaan voitu osoittaa, että VEMP-mittauksista olisi hyötyä hyvänlaatuisen asento huimauksen diagnostiikassa tai ennusteen määrittämisessä (Oya et al. 2019). Samoin VEMP-mittausten soveltaminen epäselvän tasapainohäiriön selvittelyissä on vielä verraten kokeellista.

Yläkaarikäytävän luupuutos (SSCD)

VEMP-mittausten vakiintunein kliininen sovellutus on yläkaarikäytävän luupuutoksesta aiheutuvan huimausoireyhtymän diagnostiikka (Brantberg et al. 1999; Minor et al. 2003; Streubel et al. 2001). Tässä sairaudessa todetaan vaihtelevasti lievä johtumistyyppinen kuulovika, huimausoireita välikorvan paineenmuutosten tai voimakkaiden äänten seurauksena ja tietokonekuvassa yläkaarikäytävän luupuutos (Minor et al. 1998). Osuvan diagnostiikan tekee erityisen merkitykselliseksi se, että tauti voidaan hoitaa verraten yksinkertaisella leikkauksella, jossa yläkaarikäytävä suljetaan kartiolisäkkeen aukaisun jälkeen. Toisaalta kaikilla henkilöillä, joilla todetaan vastaava luupuutos, ei siitä aiheudu oireita (Ho et al. 2017), ja toisaalta oireilun syy voi olla yläkaarikäytävän luun oheneminen (nk. likidehiskenssi) ilman, että luupuutosta voitaisiin tietokonekuvalla osoittaa (Ward et al. 2013). Menestyksekkään leikkaushoidon jälkeen VEMP-tulosten tulisi ymmärrettävästi normalisoitua (Walgampola et al. 2008).

Lähdeluettelo

- Akin FW, Murnane OD, Tampas JW, Clinard CG. The effect of age on the vestibular evoked myogenic potential and sternocleidomastoid muscle tonic electromyogram level. *Ear and Hearing*, 2011; 32(5): 617–22.
- Allum JH, Gresty M, Keshner E, Shupert C. The control of head movements during human balance corrections. *Journal of Vestibular Research : Equilibrium & Orientation*, 1997; 7(2–3): 189–218.
- Arkadi M, Neupane AK. Multifrequency Analysis of Masseter Vestibular Evoked Myogenic Potentials in Young Adults. *American Journal of Audiology*, 2023; 32(4): 843–52.

- Bickford RG, Jacobson JL, Cody DT. NATURE OF AVERAGE EVOKED POTENTIALS TO SOUND AND OTHER STIMULI IN MAN. *Annals of the New York Academy of Sciences*, 1964; 112: 204–23.
- Brantberg K, Bergenius J, Tribukait A. Vestibular-evoked myogenic potentials in patients with dehiscence of the superior semicircular canal. *Acta Oto-Laryngologica*, 1999; 119(6): 633–40.
- Colebatch JG, Halmagyi GM. Vestibular evoked potentials in human neck muscles before and after unilateral vestibular deafferentation. *Neurology*, 1992; 42(8): 1635–36.
- Colebatch JG, Rothwell JC, Bronstein A, Ludman H. Click-evoked vestibular activation in the Tullio phenomenon. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*, 1994; 57(12): 1538–40.
- Geisler CD, Frishkopf LS, Rosenblith WA. Extracranial responses to acoustic clicks in man. *Science (New York, N.Y.)*, 1958; 128(3333): 1210–11.
- Håkansson B, Jansson K-JF, Tengstrand T, Johannsen L, Eeg-Olofsson M, Rigato C, Dahlström E, Reinfeldt S. VEMP using a new low-frequency bone conduction transducer. *Medical Devices (Auckland, N.Z.)*, 2018; 11: 301–12.
- Hamann C, Rudolf J, von Specht H, Freigang B. [Vestibular evoked muscle potentials dependency on neural origin and the location of an acoustic neuroma]. *HNO*, 2005; 53(8): 690–94.
- Ho M-L, Moonis G, Halpin CF, Curtin HD. Spectrum of Third Window Abnormalities: Semicircular Canal Dehiscence and Beyond. *AJNR. American Journal of Neuroradiology*, 2017; 38(1): 2–9.
- Isaacson B, Murphy E, Cohen H. Does the method of sternocleidomastoid muscle activation affect the vestibular evoked myogenic potential response? *Journal of Vestibular Research : Equilibrium & Orientation*, 2006; 16(4–5): 187–91.
- Janky KL, Shepard N. Vestibular evoked myogenic potential (VEMP) testing: normative threshold response curves and effects of age. *Journal of the American Academy of Audiology*, 2009; 20(8): 514–22.
- Liao K, Walker MF, Joshi A, Reschke M, Strupp M, Leigh RJ. The human vertical translational vestibulo-ocular reflex. Normal and abnormal responses. *Annals of the New York Academy of Sciences*, 2009; 1164: 68–75.
- Macambira YK dos S, Carnaúba ATL, Fernandes LCBC, Bueno NB, Menezes P de L. Envelhecimento e os atrasos nas latências das componentes de onda no oVEMP e no cVEMP: uma revisão sistemática com metanálise. *Brazilian Journal of Otorhinolaryngology*, 2017; 83(4): 475–87.
- Minor LB, Carey JP, Cremer PD, Lustig LR, Streubel S-O, Ruckenstein MJ. Dehiscence of bone overlying the superior canal as a cause of apparent conductive hearing loss. *Otology*

& Neurotology : Official Publication of the American Otological Society, American Neurotology Society [and] European Academy of Otology and Neurotology, 2003; 24(2): 270–78.

Minor LB, Solomon D, Zinreich JS, Zee DS. Sound- and/or Pressure-Induced Vertigo Due to Bone Dehiscence of the Superior Semicircular Canal. *Archives of Otolaryngology–Head & Neck Surgery*, 1998; 124(3): 249–58.

Oya R, Imai T, Takenaka Y, Sato T, Oshima K, Ohta Y, Inohara H. Clinical significance of cervical and ocular vestibular evoked myogenic potentials in benign paroxysmal positional vertigo: a meta-analysis. *European Archives of Oto-Rhino-Laryngology : Official Journal of the European Federation of Oto-Rhino-Laryngological Societies (EUFOS) : Affiliated with the German Society for Oto-Rhino-Laryngology - Head and Neck Surgery*, 2019; 276(12): 3257–65.

Patko T, Vidal P-P, Vibert N, Tran Ba Huy P, de Waele C. Vestibular evoked myogenic potentials in patients suffering from an unilateral acoustic neuroma: a study of 170 patients. *Clinical Neurophysiology : Official Journal of the International Federation of Clinical Neurophysiology*, 2003; 114(7): 1344–50.

Piker EG, Baloh RW, Witsell DL, Garrison DB, Lee WT. Assessment of the Clinical Utility of Cervical and Ocular Vestibular Evoked Myogenic Potential Testing in Elderly Patients. *Otology & Neurotology : Official Publication of the American Otological Society, American Neurotology Society [and] European Academy of Otology and Neurotology*, 2015; 36(7): 1238–44.

Piker EG, Jacobson GP, McCaslin DL, Hood LJ. Normal characteristics of the ocular vestibular evoked myogenic potential. *Journal of the American Academy of Audiology*, 2011; 22(4): 222–30.

Rahne T, Plontke SK, Fröhlich L, Strauss C. Optimized preoperative determination of nerve of origin in patients with vestibular schwannoma. *Scientific Reports*, 2021; 11(1): 8608.

Rahne T, Plöchl S, Plontke SK, Strauss C. Preoperative determination of nerve of origin in patients with vestibular schwannoma. *HNO*, 2018; 66(Suppl 1): 16–21.

Rosengren SM, Weber KP, Govender S, Welgampola MS, Dennis DL, Colebatch JG. Sound-evoked vestibular projections to the splenius capitis in humans: comparison with the sternocleidomastoid muscle. *Journal of Applied Physiology (Bethesda, Md. : 1985)*, 2019; 126(6): 1619–29.

Silva TR, Rocha Santos MA, Macedo de Resende L, Labanca L, Caporali JF de M, Scoralick Dias RT, Utsch Gonçalves D. Vestibular Evoked Myogenic Potential on Ocular, Cervical, and Soleus Muscles to Assess the Extent of Neurological Impairment in HTLV-1 Infection. *Frontiers in Neurology*, 2020; 11: 433.

Singh NK, Kumar P, Jagadish N, Mendhakar A, Mahajan Y. Utility of Inter-Frequency Amplitude Ratio of Vestibular-Evoked Myogenic Potentials in Identifying Meniere's Disease: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Ear and Hearing*, 2023; 44(5): 940–48.

Streubel SO, Cremer PD, Carey JP, Weg N, Minor LB. Vestibular-evoked myogenic potentials in the diagnosis of superior canal dehiscence syndrome. *Acta Oto-Laryngologica. Supplementum*, 2001; 545: 41–49.

Wang C-T, Young Y-H. Comparison of the head elevation versus rotation methods in eliciting vestibular evoked myogenic potentials. *Ear and Hearing*, 2006; 27(4): 376–81.

Ward BK, Wenzel A, Ritzl EK, Gutierrez-Hernandez S, Della Santina CC, Minor LB, Carey JP. Near-dehiscence: clinical findings in patients with thin bone over the superior semicircular canal. *Otology & Neurotology* : Official Publication of the American Otological Society, American Neurotology Society [and] European Academy of Otology and Neurotology, 2013; 34(8): 1421–28.

Welgampola MS, Myrie OA, Minor LB, Carey JP. Vestibular-evoked myogenic potential thresholds normalize on plugging superior canal dehiscence. *Neurology*, 2008; 70(6): 464–72.

AIVORUNKOAUDIOMETRIA (ABR-AUDIOMETRIA)

Tero Ilvesmäki

Johdanto

Aivorunkoaudiometria on vahvasti kytköksissä pienten lasten kuulontutkimuksiin, joihin useimmiten kuuluvat synnytysosastolla tehtävät otoakustiset emissiot (OAE) sekä automaattinen ABR-mittaus (Auditory Brainstem Response). Yleisesti ottaen vastasyntyneiden kuulonseulonta on tärkeää, jotta lasten mahdolliset synnynnäiset kuulohäiriöt havaittaisiin varhaisessa vaiheessa, ja mahdollinen kuntoutus voitaisiin aloittaa ajoissa. Kuulo on tärkeässä roolissa puheen ja kielen kehityksessä, ja heijastuu siten lapsen oppimiseen, sosiaalsiin taitoihin, persoonallisuuteen, sekä jokapäiväiseen toimintaan. Havaitsematta jäänyt kuulohäiriö saattaa vaikuttaa elämänlaatuun pitkälti aikuisikään saakka, jonka vuoksi aikainen diagnoosi sekä kuulonkuntoutus ovat ensisijaisen tärkeitä. Nykyisen kansainvälisen suosituksen mukaisesti lapsen seulontatulokset pitäisi olla selvillä ennen yhden kuukauden ikää, mahdollinen kliininen diagnoosi ennen kolmen kuukauden ikää, ja kuntoutus tulisi aloittaa ennen kuuden kuukauden ikää. Tätä kutsutaan niin sanotuksi 1-3-6 periaatteeksi, joka on alun perin lähtöisin Yhdysvalloista, ja jota myös World Health Organization (WHO) nykyään suosittelee.

ABR-mittauksessa tutkitaan laajaa kokonaisuutta ihmisen kuulojärjestelmästä. Tutkimus on myös objektiivinen siten, ettei tutkittavan tarvitse tahdonalaisesti reagoida äänistimuluskeeseen, vaan mittaamme sen aikaansaamaa sähköistä vastetta. Oikeastaan ABR-mittaus on hyvin yksinkertainen ja suoraviivainen. Se noudattaa kliinisen neurofysiologian alan mittausten peruskaavaa; annetaan mitattavalle kohteelle tietyn tyyppinen ärsyke, ja mitataan sen aiheuttama sähköinen vaste. ABR-mittauksesta vasteena saatu signaali kuvastaa äänistimuluskeksen aikaansaaman sähköisen impulssin kulkemista simpukasta eteenpäin kohti aivokuorta. Mitatusta vasteaallostaa voidaan erottaa viisi pääkomponenttia, aallot I-V (Kuva 1), joista kliinisesti merkittävimmät ovat aallot I, III ja V. Ensimmäinen aalto syntyy heti simpukan jälkeen, kun sähköinen signaali lähtee simpukasta kuulohermoa eteenpäin. Toinen aalto syntyy kuulohermon ja aivosillan rajapinnalla, ja kolmas aivosillan sisällä, todennäköisimmin oliivumakkeissa.

Neljäs aalto syntyy sähköisen signaalin edetessä aivosillasta keskiaivoihin, ja aalloista voimakkain, viides, syntyy keskiaivojen alakukkuloilla.



Kuva 1. ABR-vastekäyrä, jossa näkyvissä aallot I-V, lukuun ottamatta aaltoa IV, joka usein yhdistyy V-aaltoon.

ABR-audiometria voidaan mieltää objektiivisena kuulontutkimuksena, mutta siinä on muutama huomattava ero verrattuna äänesaudiometriaan. Siinä missä äänesaudiometrialla tarkastellaan koko kuuloketjua tärykalvolta isoaivoille saakka, ABR-audiometriassa tarkastelu jää aivorungon puolelle. ABR-vasteilla emme kerää tietoa siitä, kulkeeko ääniärsyksen aikaansaama sähköinen vaste aivojen korteksille saakka, joten aivan viimeinen osa kuulojärjestelmää jää testaamatta. OAE-mittaukseen verrattuna ABR taas testaa kuuloa huomattavasti laajemmin. Otoakustiset emissiot testaavat simpukan ulompien värekarvojen toimintaa, mutta esimerkiksi konduktiviteettiakaan ei OAE:llä saada testattua. Konduktiivinen ja sensorineuraalinen kuulovika saadaan ABR:llä helposti erotettua tosistaan tekemällä ilmajohtomittauksen (AC, air conduction) lisäksi luojahtomittaukset (BC, bone conduction) samaan tapaan kuin äänesaudiometriassakin. Näiden lisäksi ABR:llä voidaan erottaa mahdollinen auditiivinen neuropatia (ANS, Auditory Neuropathy Spectrum Disorder), sillä se useimmiten näkyy poikkeamana ABR-vastekäyrän aaltojen amplitudeissa ja/tai latensseissa.

Mittauksista

Erittäin hyvänä lähtökohtana ABR-mittauksiin voidaan pitää British Society of Audiology (BSA) ohjeistuksia ja suosituksia, jotka ovat vapaasti saatavilla heidän verkkosivustoltaan.

Heillä on tarjolla laajalti ohjemateriaalia ABR-mittauksien lisäksi muihin kuulohätevastemittauksiin, OAE-mittauksiin, sekä lasten kuulonseulontaan yleisesti. Suosittelen lämpimästi näihin tutustumista, mutta on tärkeää tutustua myös muihin lähteisiin ja suosituksiin. Itse perustamme suuren osan mittausstrategiastamme BSA:n ohjeistukselle, mutta olemme myös soveltaneet niitä muiden luotettavien lähteiden sekä omien tarpeiden mukaan.

ABR-mittauslaitteiston voidaan ajatella koostuvan lähettävästä ja vastaanottavasta osasta. Lähettävä osa tuottaa äänistimuluksen, ja johtaa sen korvaan erityyppisen äänilähteen kautta, ja vastaanottava osa kerää sähköisen vasteen EEG-vahvistimella elektrodien kautta. ABR-tutkimuksessa voidaan käyttää erilaisia äänilähteitä, kuten inserttkuulokkeita, supra-aural-kuulokkeet tai luujohtovärisijä. Sekä kuulokkeilla että inserteillä on omia hyviä ja huonoja puolia, ja eri lähteiden suositukset poikkeavatkin hieman toisistaan. Kumpienkin käyttö on hyväksyttävää, kunhan on sisäistänyt käyttämiensä äänilähteiden ominaisuudet ja mahdolliset ongelmakohdat. BC-mittausten tekeminen on erittäin tärkeää silloin, kun AC-mittauksista saadut kynnykset ovat normaalia korkeammat. Vain ottamalla myös BC-kynnykset saadaan mahdollinen konduktiivinen kuulonalenema eroteltua sensorineuraalisesta.

Ennen mittauksen aloittamista on erittäin tärkeää esikäsitellä tutkittavan iho hyvin elektrodipaikkojen kohdalta. Ihon tulee hangata hyvin, jotta varmistetaan hyvä kontakti elektrodin ja ihon välillä. Hankaamiseen tulee käyttää sopiva määrä valmistelutahnaa jokaista elektrodia kohden. Jokaista elektrodin sijaintia kohden tulee ottaa noin herneen kokoinen määrä hankaustahnaa harsotaitokselle, ja hangata sen avulla ihon ohut uloin kerros pois, jolloin sähkönjohtavuus paranee huomattavasti. Jos tahnaa tuntuu olevan liikaa iholla, ylimääräisen tahnan voi poistaa iholta harsotaitoksen kuivalla puolella. Hyvin esikäsitellyn ihon impedanssi on alle kolmen kilo-ohmin luokkaa, mutta vähintään alle viiteen kilo-ohmiin tulisi pyrkiä. Ihon esikäsitelyllä ja alhaisilla impedansseilla vähennetään ympäristöstä tulevaa sähköistä häiriötä. Jos ulkoinen häiriö on hyvin vähäistä, ja tutkittava on rauhallinen, voidaan tutkimusta yrittää myös korkeammilla impedanssiarvoilla, kunhan arvot ovat noin kahden kilo-ohmin sisällä toisistaan. Ainakin muutamaa EEG-mittauksiin tarkoitettua elektrodityyppiä on saatavilla, mutta niiden valinta lienee enemmän henkilökohtainen preferenssi, kunhan saadaan aikaan hyvät impedanssit.

Elektrodien asettelulle on kaksi erilaista lähtökohtaa, vaikkakin molemmissa itse elektrodien sijainnit ovat lähes identtiset. Mittauksessa voidaan käyttää joko yksi- tai kaksikanavaista mittaussasetelmaa, joilla molemmilla on omat hyvät ja huonot puolensa. Vaikka BSA suosittaleekin yksikanavaista mittausta, käytämme omissa mittauksissamme aina kaksikanavaista elektrodiasettelua. Tällä on omat etunsa, muun muassa se, ettei elektrodikonfiguraatiota tarvitse lähteä vaihtamaan tutkittavaa korvaa vaihdettaessa kesken tutkimuksen. Molemmissa konfiguraatioissa positiivinen elektrodi asetetaan keskelle tutkittavan otsaa, mahdollisimman ylös, siten että varotaan laittamasta elektrodia aukileen tai hiusten päälle. Yksikanavaisessa mittauksessa negatiivinen elektrodi tulee mitattavan korvan mastoidin päälle, ja maaelektrodi kontralateraalisen mastoidin päälle. Kaksikanavaisessa mittauksessa negatiiviset elektrodit sijoitetaan molempien korvien taakse mastoidin päälle, ja maaelektrodi joko otsaan pari senttiä positiivista elektrodia alemmaksi, tai usein otsatilan puutteen vuoksi esimerkiksi poskeen. Negatiiviset elektrodit voitaisiin eräiden lähteiden mukaan sijoittaa myös korvalehteen, ja maaelektrodin sijaintina voitaisiin käyttää lähes mitä tahansa kehon aluetta, esimerkiksi hartiaa, mutta itse emme ole näitä sijainteja testanneet.

ABR-mittauksissa voidaan käyttää erityyppisiä ääniärsykeitä, mutta selkeästi käytetyimmät ovat click ja CE-chirp –stimulukset. Äänistimulukset voidaan antaa myös eri vaiheissa. Voidaan käyttää joko ääniaallon ohennusvaihetta (rarefaction) tai tiivistysvaihetta (condensation), tai antaa stimulut vuorottelevalla vaiheella (alternating). Click-ääniärsyke sisältää laajan taajuuskaistan, jossa kaikki taajuudet ovat tuotettu samanaikaisesti. Click stimulusta käytetään erityisesti neurologisissa ABR-mittauksissa (nABR). Chirp-ääniärsyke taas voidaan antaa laaja- tai kapeakaistaisena, jolloin sitä voidaan käyttää myös taajuuskohtaisiin kynnysmittauksiin. Chirp-stimulus poikkeaa muista stimuluksista siten, että sen sisältämät taajuudet tuotetaan hieman eri aikaan. Chirpissä korvaan saapuu ensin matalat taajuudet, ja vasta myöhemmin korkeat taajuudet. Taajuuksien erottelu on tehty nerokkaasti siten, että ääniärsyke stimuloi simpukan basilaarikalvoa samanaikaisesti eri taajuusvastealueilta, näin simpukasta lähtevät eri taajuuksien aiheuttamat sähköiset signaalit lähtevät samanaikaisesti ja vahvistavat mitattavaa sähköistä vastetta. Chirp-stimulusta voidaan käyttää sekä nABR-mittauksissa että audiometriisiin kynnysmittauksiin. Historiallisista syistä click-stimulus on vakiintunut nABR käyttöön, ja chirp-stimulusta käytetään ABR-audiometriassa. Chirp-stimulusta voitaisiin kuitenkin käyttää myös nABR-mittauksiin, mutta niitä käytettäessä tulee olla varovainen, sillä useimmat viitearvot perustuvat click-mittauksiin, ja niiden latenssit poikkeavat merkittävästi toisistaan. Joitain

viitearvotutkimuksia on tehty chirp-stimulusta käyttäen, mutta varmintä olisi omien viitearvojen kerääminen.

Mittauksia tehdessä äänistimulukset annetaan dBnHL asteikolla, joka tarkoittaa normalisoitua asteikkoa, jossa 0 dB on äänenvoimakkuus jonka normaalikuuloinen ihminen juuri ja juuri kuulee. Herätevastemittausten luonteesta johtuen annetun stimuluksen sähköisen vasteen havaitsemista ei voida pitää täysin analogisena sille, että tutkittava havaitsee äänen. Lisäksi vauvoilla kuulojärjestelmä on vielä kehitysvaiheessa, ja esimerkiksi korvakäytävän anatomia muuttuu merkittävästi iän myötä. Nämä luontaisessa kehityksessä tapahtuvat fysiologiset muutokset vaikuttavat annetun stimuluksen voimakkuuteen simpukassa sekä sen aiheuttaman, ABR-tutkimuksessa mitattavan, sähköisen potentiaalin suuruuteen. Tämän vuoksi on kehitetty muuntotaulukoita, joiden avulla dBnHL tasot voidaan muuntaa estimoiduiksi dBeHL äänenpainetasoiksi, joiden pitäisi vastata behavioraalisten testien kuulokynnystä. Esimerkiksi BSA:lla on muunto-tilukko dBnHL ja dBeHL tasojen välillä, joka ottaa huomioon käytetyn äänilähteen sekä tutkittavan iän.

Erilaisilla äänilähteillä on suositellut maksimiäänepaineet, joita ei tutkimuksissa tulisi ylittää. Suositukselliset maksimiarvot löytyvät muun muassa BSA:n ohjeistuksesta, ja ne ovat taajuus- sekä äänilähdekohtaiset. Käytämme itse inserttikuulokkeita, joille pienin maksimiarvo on 85 dBnHL 4kHz taajuudella sekä click-stimuluksella. Yksinkertaistamisen vuoksi käytämme 85 dBnHL rajaa jokaiselle mittaukselle, riippumatta taajuudesta. Supra-auraalikuulokkeilla maksimitaso on suurempi, ja vastaavasti silloin käyttäisimme 100 dBnHL tasoa maksimina. Jos on tiedossa sensorineu-raalinen kuulonalenema, ja vastetta ei tulisi maksimiäänepaineella, olisi teoriassa mahdollista nousta 5 dB suositellun maksimitason yläpuolelle, mutta henkilökohtaisesti emme halua ottaa riskiä mahdolliselle tutkimuksen aiheuttamalle kuulonalenemalle. Luujohtokuulokkeen maksimiäänepainetasot johtuvat ensisijaisesti itse värisijän ominaisuuksista, ja usein maksimitasot ovat noin 60 dB luokkaa. Emme käytännössä mene yli 50 dBnHL, sillä jo tuolla tasolla stimulusartefakta on erittäin todennäköinen ja huomattava. Luujohtokuuloketta käytettäessä sen sijainti tulee olla mitat-tavan puolen temporaaliluun päällä. Suositeltava paikka on korvan takana korvakäytävän tasolla, mutta se on usein sijaintina liian lähellä elektrodia, jolloin kuuloketta joutuu pitämään hieman korkeammalla tasolla. Tällä ei kuitenkaan ole merkittävää vaikutusta vasteiden suuruuteen, kunhan värisijä on ohimoluussa kohtisuorassa pintaan nähden.

Kun joudutaan käyttämään korkeaintensiteettistä stimulusta, on usein tarve tuottaa peiteääntä kontralateraaliseen korvaan. Peiteäänien tarve riippuu jälleen monista asioista; käytetystä äänilähteestä, stimulustyyppistä, tutkittavan iästä, sekä muista erinäisistä muuttujista. Tämän vuoksi onkin selvää, ettei peiteäänien käyttötarvetta kannata opetella ulkoa, vaan pari yleistä sääntöä riittää. Karkeasti ajatellen voidaan sanoa, että AC-mittauksissa peiteäänien käytön tarvetta tulee tarkastella, kun stimulustaso on yli 65 dBeHL. Vastaavasti BC-mittauksissa peiteäänien käyttöä pitää harkita, kun stimulustaso nousee yli 15 dBeHL. Näillä muistisäännöillä ja käyttämällä Dr Guy Lightfootin tekemää peiteäänilaskuria voidaan selvittää kussakin mittaustilanteessa mahdollisen peiteäänien käytön tarve. Toisaalta erillisen taulukon käyttö kesken tutkimuksen voi olla hieman vaivalloista, jonka vuoksi itse suosimme kaksikanavaista mittausta, ja kontralateraalisen vastekäyrän tarkastelua. Kaksikanavainen mittaus ei korvaa peiteäänien käyttöä, mutta kontrapuolen vasteen muodosta näkee, onko mitattu vaste ipsi- vai kontralateraalista korvasta. Jos ipsilateraalaisella puolella oleva vaste on amplitudiltaan suurempi ja/tai latenssiltaan aikaisempi, on vaste mitattavasta korvasta. Olemme huomanneet, että useimmissa tapauksissa tämä riittää, eikä peiteääntä tarvitse välttämättä käyttää. Tämä on hyvä myös siksi, että vauvoilla peiteäänien käyttö saattaa joskus olla haastavaa. Jos vaste tulisi selkeästi kontrapuolelta, olisi silloin tietenkin laskettava tarvittava peiteäänien voimakkuus, ja annettava sitä vastakkaiselle puolelle.

Mittauskäytännöistä

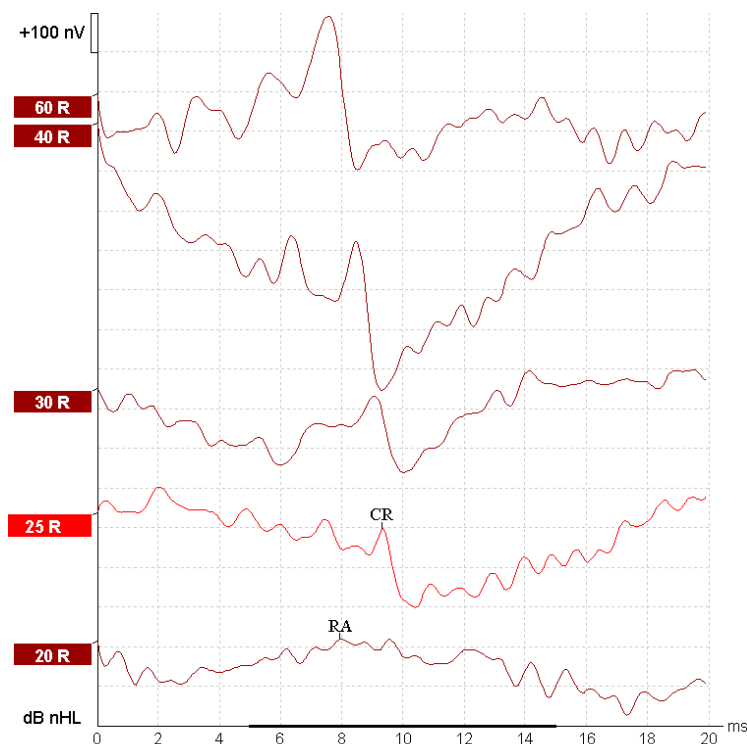
Mittausstrategiaksi BSA suosittelee ensisijaisesti 4 kHz taajuuden mittaamista molemmista korvista, jolloin mitattavan voidaan todeta olevan normaalikuuloinen ("discharge criterion"), jos kynnyks molemmista korvista on 30 dBeHL tai alle. Sovellamme itse tätä hieman yksinkertaistettuna siten, että mittaamme AC:llä 20 dBnHL asti, ja jos kynnyks on siitä korkeampi, teemme myös BC-mittaukset kyseiselle taajuudelle. Vaikka BSA:n kriteerien mukaisesti riittäisi 4 kHz mittaaminen, teemme aina kynnyksmittaukset myös vähintään 1 kHz taajuudelle. Mieluiten tulee pyrkiä kaikkien neljän (4, 2, 1 kHz ja 500 Hz) taajuuden mittaamisen, jos ei aikaraja tule vastaan. Kun alkuvalmistelut ovat tehtynä ja elektrodeille saatu hyvät impedanssit, on seuraava tärkeä vaihe saada tutkittava uneen mittauksen ajaksi. Tutkimus aloitetaan paremmasta korvasta, ja sellaiselta tasolta joka ennakkotietojen mukaan olisi

todennäköisesti lähellä kuulokynnystä. Useimmiten tällaisia ennakkotietoja ei ole, vaan tutkittava tulee vastasyntyneiden kuuloseulasta ilman sen suurempia saatetietoja. Kun ennakkotietoja ei ole käytettävissä, aloitamme tutkittavan ehdoilla siitä korvasta, joka on esillä, 4kHz taajuudella 40 dBnHL intensiteetillä. Jos kuulokynnys on yli 20 dBnHL joko neljällä tai yhdellä kilohertsillä, teemme ensin AC-mittaukset laajemmin 4, 2, 1 ja 0,5 kHz taajuuksilla, ja siirrymme sen jälkeen BC-mittauksiin taajuuksilla, joilla kuulokynnys on noussut. Tämä toistetaan myös toiselle korvalle. Yhteen mittaukseen keskiarvoistamme keskimäärin noin tuhat vastetta. Jos vaste on selkeä ja näkyy aikaisemmin, miniminä voidaan pitää 800 keskiarvoistusta, mutta tilanteesta riippuen saatetaan tarvita pitkälti toista tuhatta keskiarvoistusta, jotta vaste saadaan näkyviin.

Vasteiden tulkintaa varten on olemassa erilaisia kriteereitä, joiden mukaan voidaan todeta vasteen olevan oikea. Taajuuskohtaisessa mittauksessa keskitymme vasteaalttoon V, joka säilyy suurimpana myös stimuluksen intensiteettiä laskettaessa. Jotta voimme todeta vasteen olemassaolon mitatulla taajuudella ja intensiteetillä, tulee V-aallon muoto, latenssi ja amplitudi olla oikeanlaiset. V-aallon oikealla muodolla tarkoitetaan sen ominaista positiivista huippua ja sen jälkeen selkeää jännitteen putoamista nollatason alapuolelle. Tämän lisäksi alemmilla intensiteeteillä aallon latenssin tulee kasvaa ja amplitudi pienentyä (Kuva 2.). Yksittäisessä mittauksessa V-aallon amplitudi tulee olla vähintään 40 nV ja signaali-kohinasuhde (SNR) tulee olla yli 3. BSA suosittelee ”Gold standard” kynnysmittausten soveltamista, jolloin taajuuskohtaisen kuulokynnyksen saavuttamiseen vaaditaan selkeä ja toistettava vaste (CR, clear response) kuulokynnyksellä, 5-10 dB kuulokynnyksen yläpuolella, sekä yksiselitteinen puuttuva vaste (RA, response absent) 5-10 dB kuulokynnyksen alapuolella. Jokaisessa tutkimuksessa tulee saavuttaa ”Gold standard” molemmissa korvissa vähintään yhdelle AC kynnykselle sekä yhdelle BC kynnykselle, jos BC-mittauksia tehdään. Jos vaste on normaalikuulon alueella, ei gold standardin mukaista kynnyksen alapuolella olevaa RA mittausta vaadita. Myös jos ollaan maksimiäänepainetasoilla, ei tietenkään vaadita tason yläpuolelta CR vastetta.

Kuulokynnyksellä saatua vasteen toistamista emme soveltaa aivan BSA:n kriteerien mukaisesti, emmekä useimmiten toista kynnysvastetta. Sen sijaan käytämme mittauksissa vaihtuvan polariteetin stimulusta, ja tarvittaessa otamme riittävästi keskiarvoistuksia, jolloin voimme jakaa vastekäyrän A ja B (rare ja cond) mittauksiin. Voimme näin löyhästi tulkita erivaiheiset vastekäyrät kynnysmittauksen toistoksi. Taajuuskohtaisen mittauksen lisäksi pyrimme aina tekemään myös nABR-mittaukset molemmille korville. Neurologisten ABR-mittausten

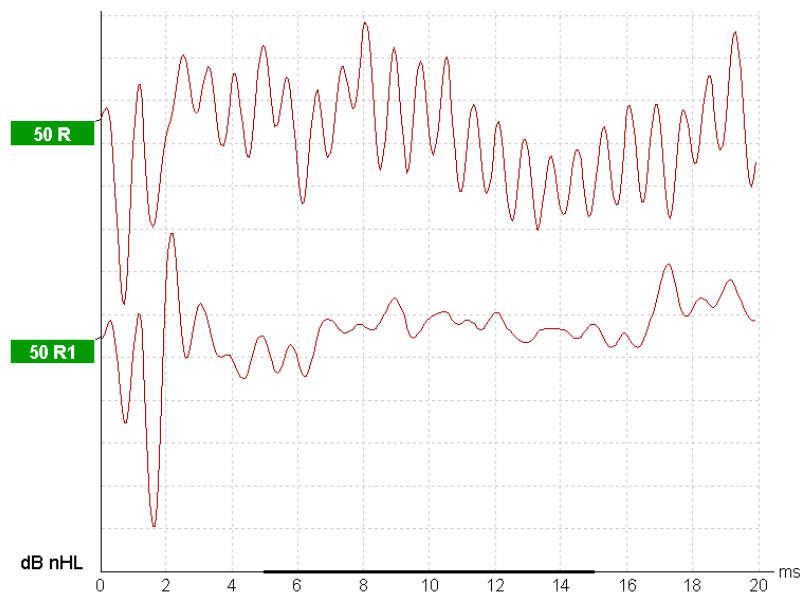
tekeminen taajuuskohtaisten ABR-mittausten lisäksi ei olisi välttämätöntä, sillä ABR-audiometriassa seurataan V-aallon käyttäytymistä, joka sinänsä on jo indikaatio aivorunkovasteiden olemassaolosta. On kuitenkin mahdollista, että esimerkiksi III- ja V-aaltojen välinen latenssi on normaalista poikkeava, mitä ei välttämättä voida havaita kynnyksmittausten perusteella. Toinen perustelu nABR-mittauksille on omien viitearvojen kerääminen tervekuuloisilta vauvoilta. Mittausstrategioista kannattaa lukea lisää BSA:n ohjeistuksesta, mutta oma mittausstrategia kannattaa muodostaa kokemuksen karttuessa.



Kuva 2. Taajuuskohtaisen ABR:n ilmajohdomittauksen tuloksia oikeasta korvasta. 60, 40 30 ja 25 dBnHL tasoilla on näkyvissä selkeä V-aallon vaste, joka kuitenkin häviää 20 dBnHL tasolla.

Mittaustilanteessa häiriötasojen tulisi olla mahdollisimman alhaiset. Useimmiten täysin häiriöttömään mittausasetelmaan ei päästä, vaan jonkinlainen häiriötaso on hyväksyttävä. Ohjelmistossa valittava häiriöiden hylkäämistaso (rejection level) on vakiona 40 μV , mutta on erittäin suositeltavaa laskea se ainakin 10 μV tasolle, tai sen alle. Tällä varmistetaan, että hetkellisiä häiriöitä ei oteta mukaan vastekäyrään, eivätkä ne silloin välttämättä pilaa mittausta. ABR-tutkimuksissa on muutamia selkeitä virhelähteitä, joista yksi on ulkoisten äänten aiheuttama häiriö, joka saattaa vaikuttaa stimuluksen kuulemiseen. Kokemuksemme mukaan ulkoisten äänten vaikutus on kuitenkin hyvin pieni, jos ei yläkerrassa satuta juuri käyttämään

esimerkiksi kiviporaa. Verkkovirrasta aiheutuva 50 Hz häiriö on huomattavasti hankalampi, mutta sitä voidaan parhaiten vähentää pyrkimällä mahdollisimman mataliin elektrodien impedansseihin. Joskus, varsinkin 1 kHz mittauksissa, 50 Hz taajuus saattaa osua sisäisen elektroniikan toimintasyklin kanssa yhteen, ja aiheuttaa vastekäyrään jatkuvaa korkea-taajuisia siniaaltoja (Kuva 3.). Tästä pääsee eroon muuttamalla stimuluksen toistotaajuutta vain hieman, esimerkiksi 0,3 Hz ylöspäin. Ulkoinen verkkovirtahäiriö on ensisijaisesti leikkaussalissa tehtävien tutkimusten ongelma.



Kuva 3. Ylemmässä vastekäyrässä luujohtomittauksessa selkeästi näkyvä 50 Hz verkkovirran aiheuttama jatkuva sinimuotoinen häiriö. Alemmassa toistomittauksessa häiriö on poistettu vaihtamalla stimuluksen toistotaajuutta, mutta 0-2 ms kohdalla on vielä näkyvissä luujohtovärisijän aiheuttama stimulusartefakta.

Ylivoimaisesti suurin häiriölähde mittauksissa on mitattava itse, ja pienikin liike tai lihasjännitys elektrodien lähistöllä luo riittävän suuren häiriön signaaliin, että tutkimus ei etene eikä vasteita saada luotettavasti mitattua. Häiriön hylkäämistason pitäminen matalana auttaa jonkin verran, jos liike on väliaikaista, mutta jatkuva liike kuten vauvan ruokailuhetki tekee vasteiden saamisesta lähes mahdotonta. Ainoa varma keino häiriön vähentämiselle on tutkittavan saattaminen uneen. Tämä onnistuu helpoiten siten, että vauvaa on mahdollisuuksien mukaan pidetty hereillä ennen tutkimusta. Lisäksi on suotavaa ruokkia vauva juuri ennen mittauksen aloittamista, jolloin on erittäin suuri todennäköisyys, että tutkittava nukkuu riittävän aikaa, jotta tutkimus saadaan suoritettua. Koska lasten luonnollisen unen määrä muuttuu noin kahdeksan

viikon iässä, on suositeltavaa mitata lapset ensimmäisten kahden elinkuukauden aikana. Keskosten vasteet eivät välttämättä ole maturoituneet ennen lapsen laskettua aikaa, ja vasteiden muoto saattaa lapsilla yleisesti ottaen muuttua ensimmäisten elinkuukausien aikana.

Alla on listattuna muutamia käyttämiäni lähteitä, joista varsinkin Interacoustics Academy – koulutussivusto sekä BSA sisältävät erittäin hyvää ja suositeltavaa materiaalia. Näiden sisällöistä on kollegan antaman käytännön koulutuksen ohella ollut allekirjoittaneelle suuri apu ABR-mittausten aloittamisessa.

Lähdeluettelo

ABR training. Interacoustics Academy. (2024).

<https://www.interacoustics.com/academy/training/evoked-potentials/abr-training>

Current Guidance. British Society of Audiology. (2023). <https://www.thebsa.org.uk/guidance-and-resources/current-guidance/>

Mervaala, E., Haaksiluoto, E., Himanen, S-L., Jääskeläinen, S., Kallio, M., Vanhatalo, S., Ahtola, E., & Rusanen, S. (2019). Kliininen neurofysiologia. Kustannus Oy Duodecim.

Hall, J.W.III (2017, January). Update on auditory evoked responses: Evidence-based ABR protocol for infant hearing assessment. AudiologyOnline, Article 19040. <https://www.audiologyonline.com>

Lightfoot, G. ERA Training & Consultancy. <https://eratraining.co.uk/>

World Health Organization. Hearing screening: considerations for implementation. 2021. <https://www.who.int/publications/i/item/9789240032767>

ABR- JA ASSR-TUTKIMUSTEN VERTAILU

Minna Koivuniemi

Johdanto

Porin Satasairaalassa otettiin kesällä 2023 käyttöön uusi Interacoustics Eclipse –laitteisto, johon hankittiin lisenssit sekä ASSR- (Auditory Steady State Response) että ABR- (Auditory Brainstem Response) tutkimusten tekemistä varten. Laitteisto hankittiin ensisijaisesti kuuloseulassa kiinni jääneiden vastasyntyneiden kynnysmittauksia varten, jotta kyseisiä potilaita ei tarvitsisi lähettää TYKS:iin mittauksiin. Aiemmin Satasairaalassa käytössä ollut ASSR-laitteisto oli häiriöherkkä eikä mittauksista saanut tarkkoja ja yksiselitteisiä estimoituja kuulokynnyksiä. Tämä tiivistelmä on laadittu niiden kokemusten perusteella, joita olemme keränneet uutta laitetta käytettäessä ja testatessa. Kliinisiä tutkimuksia laitteistolla on tehty tähän mennessä n. 25 kappaletta, minkä lisäksi on tehty kymmeniä testimittauksia.

Samalla kun uusi laitteisto otettiin käyttöön, muutettiin Satasairaalassa myös kuulonseulontaprotokollaa. Nykyään seulatutkimukset (aOAE = automaattinen otoakustinen emissiotutkimus ja aABR = automaattinen kuuloherätevastetutkimus) tehdään synnytysvuodeosastolla ennen vauvan kotiuttamista ja ne uusitaan tarvittaessa 2 – 4 viikon päästä. Seulan läpäisemiseksi aOAE-tutkimustuloksen tulee olla positiivinen kummassakin korvassa. Jos näin ei ole, tehdään aABR-tutkimus kummallekin korvalle ja näistä (yhteensä neljästä tutkimuksesta, kaksi korvaa kohden) vähintään kolmen tulos pitää olla positiivinen. Riskiryhmiin (keskosuus, lähisukulaisen kuulovika jne.) kuuluville vauvoille tehdään rutiinisti sekä aOAE- että aABR-tutkimukset, joista vähintään kolmen neljästä tulee tuottaa positiivinen mittaustulos, jotta seula katsotaan läpäistyksi. Jos seula ei uusintakerrallakaan mene läpi, vauva saa lähetteen kuuloasemalle, jossa fyysikot tekevät tarkemmat mittaukset. Nämä mittaukset pyritään mahdollisuuksien mukaan tekemään vauvalle alle kahdeksan viikon iässä. Tarkempiin mittauksiin kuuluu TEOAE-tutkimus, ABR- tai ASSR-tutkimus sekä neuro-ABR-tutkimus (tunnetaan myös nimellä BAEP = Brainstem Auditory Evoked Potential).

ASSR-tutkimus

ASSR-tutkimus on vastaavanlainen kuuloherätevastetutkimus kuin ABR. Merkittävimmät erot ABR:ään verrattuna ovat stimuluksen luonne ja vasteen tulkintatapa. ASSR:ssä stimulus on

ABR:stä poiketen jatkuvaa ääntä ja vasteen tulkinnan tekee ihmisen sijasta tietokone tilastollisesti.

ASSR-laitteistojen maine luotettavina kynnysmittauslaitteistoina on kärsinyt ensimmäisen sukupolven laitteiden huonon sensitiivisyyden vuoksi. Interacousticsin Eclipse-laitteisto edustaa uudempaa sukupolvea, jonka stimulus on uudistettu, vasteen tunnistusmenetelmää monipuolistettu ja tilastollisia laskentamenetelmiä tehostettu. Tutkimusten mukaan uuden sukupolven laitteistolla erot mittaustuloksissa ABR:ään verrattuna ovat pieniä ja ASSR-laitteen sensitiivisyys voi olla jopa parempi (Rodrigues & Lewis, 2014; Sininger et. al., 2018).

ASSR: Stimulus

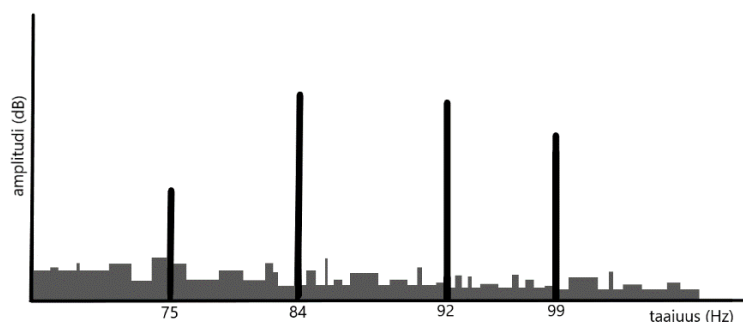
Eclipsen ASSR-tutkimuksessa käytetään CE-Chirp-tyyppistä äänistimulusta, joka on jatkuva ja moduloitu. Modulointi on toteutettu sekä amplitudin (AM = amplitude modulation) että taajuuden (FM = frequency modulation) suhteen. Modulaatiotaajuudet ovat lasten mittauksissa 90 Hz:n molemmin puolin ja aikuisten mittauksissa 40 Hz:n molemmin puolin.

Amplitudimoduloinnilla tarkoitetaan sitä, että stimuluksen amplitudi eli äänenvoimakkuus vaihtelee säännöllisesti. Taajuusmoduloinnilla taas tarkoitetaan sitä, että stimuluksen taajuus vaihtelee säännöllisesti. Taajuus- ja amplitudimodulaatio suunnitellaan siten, että taajuuden täsmällinen arvo (esim. 1000 Hz) ja amplitudin maksimi osuvat samaan ajanhetkeen. Jokaiselle mitattavalle taajuudelle (500 Hz, 1000 Hz, 2000 Hz ja 4000 Hz) valitaan hieman erilainen modulaatiotaajuus (esim. 76 Hz, 82 Hz, 95 Hz ja 101 Hz), jonka mukaisesti taajuus ja amplitudi vaihtelevat. Erilaiset modulaatiotaajuudet mahdollistavat sen, että eri taajuuden omaavia ääniä voidaan syöttää samaan aikaan samaan korvaan. Kun vielä valitaan toiset neljä modulaatiotaajuutta, joita käytetään toisessa korvassa, voidaan yhtä aikaa mitata kumpaakin korvaa kaikilla neljällä taajuudella.

Vasteen tulkinta

Kuulonherätevastetutkimuksissa selvitetään, löytyykö elektrodeilla mitatusta aivosähkökäyrästä (EEG) vaste eli löytyykö käyrältä kohta, jonka perusteella voidaan päätellä, että potilas kuulee stimulusäänen. ASSR-mittauksissa vasteen tulkitsee tietokone. Uuden sukupolven laitteissa vasteen tulkinnassa tietokone tarkastelee taajuutta, vaihetta ja harmonisia ylätaajuuksia. Tämä on merkittävä uudistus, sillä aikaisemmissa laitteissa tietokone tarkasteli vain taajuutta tai vaihetta. Kolmen eri suureen tulkinnalla saadaan aikaisempaa luotettavampi mittaustulos.

Taajuustulkintaa varten kerätty EEG-signaali muutetaan Fourier-muunnoksella taajuus-amplitudi-koordinaatistoon. Näin saatavassa pylväsdiagrammissa vaaka-akselilla on eri taajuudet ja pystyakselilla signaalin voimakkuus. Tietokone tulkitsee vasteen löydetyksi, jos korvaan syötetyn stimulusäänien modulaatiotaajudella löytyy pylväsdiagrammista selvästi kohinasta erottuva piikki. Kun ääntä syötetään useilla modulaatiotaajuuksilla (4 per korva) jokaisesta pitäisi muodostua piikki, kuten kuvassa 1, jotta eritaajuiset äänet voidaan tulkita kuulluiksi.



Kuva 1: Esimerkki vasteipiikeistä modulaatiotaajuuksilla 75, 84, 92 ja 99 Hz.

Vaihetulkinnassa tutkitaan stimuluksen ja vasteena saatavan aallon välistä vaihe-eroa. Vaiheella tarkoitetaan aallon kohtaa; esimerkiksi aallon huippu ja aallonpohja ovat aallon eri vaihteita. Jos jollakin ajanhetkellä stimulusaalto on esimerkiksi ”huippuvaiheessa” ja vasteaalto aallonpohjalla, niin sanotaan, että stimuluksen ja vasteen vaihe-ero on 180 astetta. Vaihe-eron pitää pysyä samana koko mittauksen ajan. Tällöin tietokone tulkitsee, että ääni on kuultu.

Harmoniset ylätaajuudet ovat ääniä, joita syntyy simpukassa sen putkimaisen rakenteen vuoksi. Jos modulaatiotaajuus on esimerkiksi 90 Hz, niin 90 Hz:n taajuuspiikin lisäksi tulisi löytyä piikki myös 180, 270, 360, 450, ... Hz:n kohdalta. Kaikkiaan tietokone yrittää etsiä 12 ylätaajuutta eli esimerkkitapauksessa viimeisen ylätaajuuden taajuus olisi $12 \cdot 90 \text{ Hz} = 1080 \text{ Hz}$. Ylätaajuuksien löytyminen lisää vasteen luotettavuutta, koska kohinalla ei ole merkittäviä ylätaajuuksia.

ABR- ja ASSR-tutkimusten vertailu

Tutkimuksen suorittaminen

Sekä ABR- että ASSR-tutkimusten aikana mittaajan pitää jatkuvasti pohtia, mikä on seuraava mitattava intensiteettitaso ja kuinka paljon intensiteettiä pitäisi nostaa tai laskea. Lisäksi tutkimusten aikana esiintyviin mahdollisiin häiriöihin tulee yrittää puuttua, ja potilasta, varsinkin vauva-, tulee tarkkailla. ABR:ssä mittaajan pitää lisäksi jatkuvasti tulkita vastetta, koska tieto siitä,

esiintyykö vaste mitattavalla intensiteetillä vaikuttaa seuraavan intensiteetin valintaan. ASSR:ssä mittaajan ei tarvitse tulkita vastetta itse. ASSR:ssä pitää kuitenkin pohtia, kuinka pitkään yksittäistä mittausta kannattaa jatkaa vai olisiko hyödyllisempää lopettaa mittaus ja joko aloittaa se uudelleen tai siirtyä seuraavan intensiteettiin. Mittauksen aloittaminen uudelleen voi olla kannattavaa, koska mittauksen alussa ollut mahdollinen ulkoinen häiriö, esimerkiksi vauvan liike, saattaa vaikuttaa niin paljon, että tietokone ei löydä vastetta enää riittävän luotettavasti. Myös ABR:ssä mittaajan tulee optimoida mittauksen kestoa, joka määritetään toistojen (keskiarvoistusten) lukumääränä. Tavallisesti yksittäisessä mittauksessa otetaan 1000 – 1500 toistoa, mutta häiriöisissä olosuhteissa toistoja voidaan ottaa enemmän.

Laitteisto

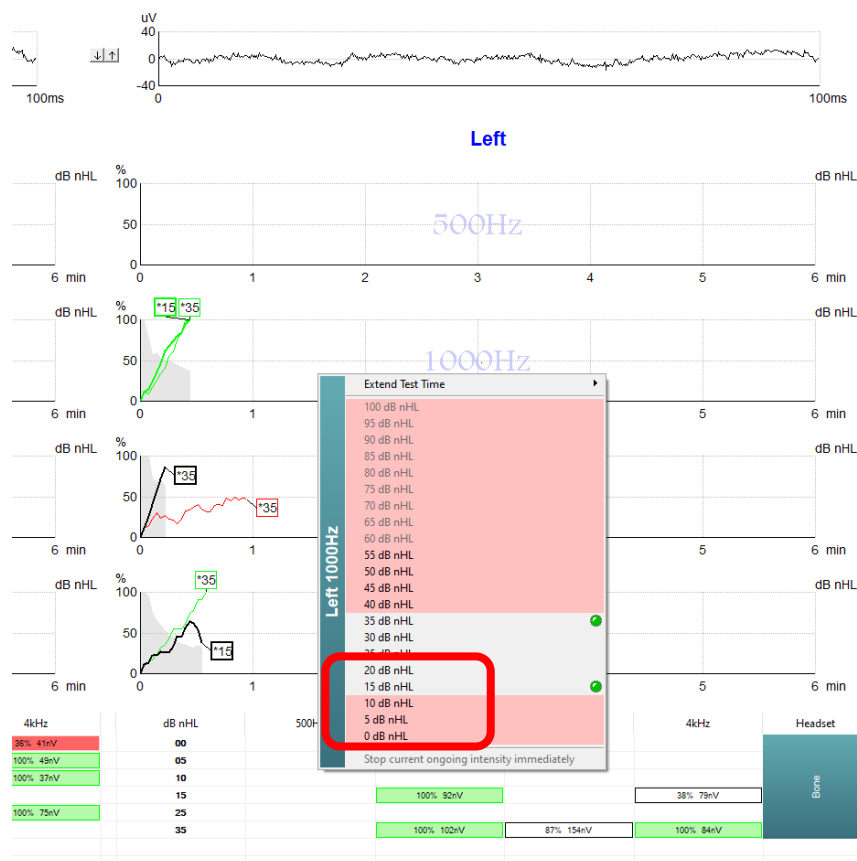
Interacousticsin Eclipse-laitteistoa voi käyttää kummankin tutkimuksen tekemiseen. Tutkimusten mittausasetelma on identtinen elektrodeja, niiden paikkoja ja kuulokkeita myöden, jolloin mittaaja voi halutessaan vaihtaa tutkimustyyppistä toiseen helposti. Mittausten erot tulevat esille käytettävissä olevien intensiteettialueiden laajuudessa: ABR:ssä on mahdollista mitata intensiteettejä laajemmalla alueella. Pienin mitattava intensiteetti on ABR:ssä -10 dBnHL (nHL = normalised hearing level), kun ASSR:ssä se on 0 dBnHL. Myös suurimmissa intensiteeteissä on eroa; ilmajohtomittauksessa ABR:n maksimi-intensiteetti on taajuudesta riippuen 105 – 115 dBnHL ja ASSR:llä 100 dBnHL. Luujohtomittauksessa maksimi-intensiteetit ovat ABR:ssä 65 – 75 dBnHL ja ASSR:ssä 55 dBnHL. Myös intensiteetin säädössä ABR on hienoisesti ASSR:ää edellä; ABR:ssä intensiteettiä voi muuttaa yhden ja ASSR:ssä viiden desibelin välein. Tällä ei kuitenkaan ole käytännön merkitystä kliinisissä tutkimuksissa.

Nopeus

ASSR:n hyväksi puoleksi mainitaan usein nopeus. ASSR-tutkimuksen aikana voidaan mitata kahdeksaa eri taajuutta samaan aikaan, joten on selvää, että eroa syntyy yhtä taajuutta kerralla mittaavaan ABR:ään verrattuna. Kuitenkaan kahdeksan mittauksen tekeminen samaan aikaan ei ole mahdollista koko ASSR-tutkimuksen ajan. Tähän vaikuttaa kaksi asiaa. Ensinnäkin samaan korvaan syötettäviä intensiteettejä ei voi valita mielivaltaisesti. Kuten kuvassa 2 nähdään, 1000 Hz:n taajuudelle ei voi valita alle 15 dB:n intensiteettiä, koska 2000 Hz:n taajuudella on vielä käynnissä 35 dB:n mittaus. Laitteisto ei siis hyväksy liian suuri eroja intensiteeteissä. Tällaisissa tilanteissa on odotettava korkeamman intensiteetin mittauksen valmistumista, mikä pidentää

tutkimukseen kuluvaan aikaan. Lisäksi kuulokynnystä lähestyttäessä vasteiden tunnistaminen on huomattavasti heikompaa, jos stimuluksia syötetään korvaan useampi taajuus kerrallaan. Tutkimuksen loppupuolella tehdäänkin yleensä vain kahta mittausta kerrallaan kahdeksan sijaan.

ASSR:n nopeus tulee erityisesti esille silloin, kun mittaustilanne on optimaalinen eli potilas on rauhallinen ja ulkoiset häiriöt vähäisiä. ABR kuitenkin kirii nopeudessa ASSR:n rinnalle varsinkin siinä tilanteessa, kun vauvapotilas ei nuku. Yhden yksittäisen mittauksen (yksi taajuus ja yksi intensiteetti) tekeminen ABR:llä kestää vain 20 – 30 sekuntia, kun ASSR:llä se voi kestää useita minuutteja. Jos vauva nukkuu vain lyhyitä pätkiä tai on muuten rauhaton, voi välistä kuitenkin löytyä ABR:n vaatima aikaikkuna, jolloin yksittäisen mittauksen saa tehtyä. ASSR:llä mitattaessa mittaus kannattaa laittaa tauolle, kun vauva alkaa liikehtimään ja jatkaa mittausta vasta vauvan rauhoituttua.



Kuva 2: Valittaessa seuraavaa intensiteettiä 1000 Hz:n taajuudelle valittavana ovat vain harmaalla pohjalla olevat intensiteetit 15 – 35 dBnHL, koska 2000 Hz:n taajuudella on vielä kesken mittaus 35 dB intensiteetillä.

Luujohtomittaukset

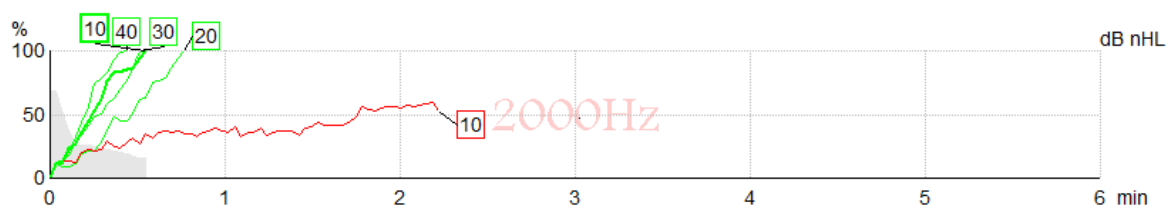
Luujohtomittaukset onnistuvat ABR:llä hieman ASSR:ää paremmin. ASSR:llä ei voi tehdä lainkaan luujohtomittauksia 500 Hz:n taajuudella, mikä rajoittaa tutkimuksen laajuutta. Lisäksi

ASSR:n pienin mitattava intensiteetti on 0 dBnHL, kun ABR:llä se on -10 dBnHL. Toisinaan, jos potilaan kuulo ei ole kovin paljoa alentunut ja kuulonalenema on konduktiivista, olisi tarvetta mitata alle 0 dB:n intensiteettejä, jos halutaan selvittää konduktiviteetin suuruus.

Toisaalta luujohtomittaukset ovat yleensä häiriöisempiä ilmajohtomittauksiin verrattuna. Jos mittaajalla ei ole vielä paljoa kokemusta ABR-tutkimuksista, voi luujohto-ABR:n tulkitseminen olla vaikeaa. Tällöin luotettavan tutkimustuloksen saaminen voi olla helpompaa ASSR-menetelmällä. Ilma- ja luujohtomittausten tekemisessä on huomioitava, että kummatkin mittaukset tulisi tehdä samalla menetelmällä, jotta ilma- ja luujohtoisesti mitatut kynnyksarvot ovat vertailukelpoisia.

Häiriöt ja olosuhteet

Vaikka optimaalisissa olosuhteissa ASSR on mittaumenetelmänä selvästi ABR:ää nopeampi, tilanne muuttuu, jos mittauksen aikana esiintyy häiriöitä. Erityisesti yksittäisen mittauksen alkuun sijoittuva häiriö esimerkiksi potilaan liikkeestä häiritsee ASSR-vasteen löytymistä, ja mittaus kannattaakin usein aloittaa uudelleen, jos vaste ei ala selvästi kehittyä ensimmäisten minuuttien aikana. Kuvassa 3 nähdään miten 10 dB:n mittauksen uusiminen nopeutti vasteen löytymistä. Lisäksi sähköiset häiriöt heikentävät erityisesti 500 ja 1000 Hz:n taajuudella tehtäviä mittauksia hidasten vasteen löytymistä selvästi. ASSR:llä alimpien intensiteettien vasteet 500 Hz:n taajuudella saattavat jopa jäädä kokonaan löytymättä, vaikka ABR:ään vaihdettaessa ne saataisiin esiin. Olemme myös huomanneet, että potilaan V-aallon ollessa muodoltaan ja/tai latenssiltaan kovin poikkeava, ASSR-menetelmällä ei löydetty vasteita, mutta ABR:llä ne olivat tunnistettavissa.



Kuva 3: Ensimmäinen 10 dB intensiteetillä tehty mittaus (punainen käyrä) ei meinannut mennä läpi, mutta kun sama intensiteetti mitattiin uudelleen (vihreä käyrä, 10 dB), vaste löytyi alle minuutissa.

ASSR:n etuna ABR:ään verrattuna häiriöisissä olosuhteissa on se, että ASSR:ssä vastetta ei tarvitse itse tulkita. Kokematon mittaaja voi melko helposti sekoittaa esimerkiksi potilaan lihasjännityksestä EEG-signaalin tulevat piikit ABR-vasteisiin ja siten tulkita vasteen löydettyksi,

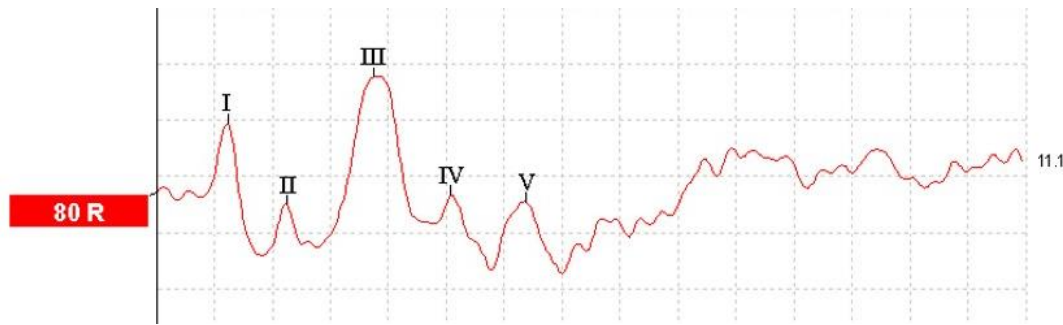
vaikka oikeaa vastetta ei tosiasiaassa olisikaan. Toki myös ASSR voi teoriassa tulkita säännöllisesti toistuvan häiriön vasteeksi, mutta ASSR:n kolmiosainen vasteentunnistus vähentää tämän mahdollisuutta.

Tulkinta, vaativuus ja monipuolisuus

Kuten edellä on jo monesti mainittu, ASSR:ssä vasteen tulkinnan tekee tietokone ja ABR:ssä ihminen. ASSR:n tulkinta on siis ABR:ää objektiivisempi, koska se ei riipu mittajaan ”käsialasta” vaan tapahtuu aina samalla tavalla samojen koodiksi kirjoitettujen sääntöjen mukaisesti. Toisaalta tiukat säännöt vasteen tulkinnalle ASSR:ssä voivat harvoissa tapauksissa aiheuttaa sen, että tietokone ei löydäkään vastetta, vaikka sellainen signaalista olisi erotettavissa. ABR:ssä mittaja näkee potilaan EEG-signaalin ja tekee sen perusteella tulkinnan vasteen löytymisestä, mikä lisää tutkimuksen tekemisen vaativuutta mutta myös antaa mittajalle lisää tietoa kuulosta. Kokenut mittaja voi esimerkiksi intensiteetin laskemisen myötä muuttuvan V-aallon latenssin ja amplitudin perusteella tehdä päätelmiä siitä, missä mahdollinen kuulovika sijaitsee.

ABR-tutkimus on mittajalle kuormittavampi kuin ASSR, koska ABR vaatii mittauksenaikaisen tulkinnan vuoksi kokonaisvaltaisempaa keskittymistä ja useamman asian samanaikaista havainnointia. Lisäksi ABR-menetelmän opetteluun vaaditaan enemmän aikaa ja resursseja, ja se vaatii mittajalta tietynlaista loogista päättelykykyä. Myös taitojen ylläpitäminen vaatii resursseja ja jos klinisiä potilasmittauksia on vain harvakseltaan, kannattaa erityisesti ABR-tutkimukset keskittää muutaman henkilön työnkuvaan kuuluviksi, jotta toistoja ja harjoitusta tulee tarpeeksi usein.

Vaikka ABR on vaativampi se myös antaa enemmän. Tehtäessä ABR suurella intensiteetillä (Porissa käytössä 80 dBnHL) ja laajan taajuuskaistan sisältävällä stimuluksella (Porissa Click) saadaan näkyviin kuulohermon eri osissa syntyvät vasteaallot I-V, kuten kuvassa 4. Tällöin puhutaan neuro-ABR:stä tai BAEP-tutkimuksesta. Eri aaltojen latensseja ja niiden puolieroja tulkitsemalla on mahdollisuus saada lisää tietoa kuuloketjun toiminnasta. Neuro-ABR tutkimus on välttämätön auditiivisen neuropatian (ANS = Auditory Neuropathy Spectrum Disorder) tutkimiseksi/poissulkemiseksi. Vaikka kynnysmittaukset tekisi ASSR-menetelmällä, tulee vielä erikseen tehdä neuro-ABR tutkimus, sillä tutkimusten mukaan ASSR:llä voidaan saada vasteita, vaikka potilaalla olisi neuropatiaan viittavia poikkeamia neuro-ABR:llä kerätyissä vasteaalloissa (Emara & Gabr, 2010).



Kuva 4: Neuro-ABR-tutkimuksessa syntyvät normaalit vasteaallot I-V.

Korjausarvot

Eclipse-laitteiston ASSR-moduulin valmiina löytyvät korjausarvot riippuvat sekä potilaan iästä että mitatusta kynnysintensiteetistä. ABR:ssä käytämme British Society of Audiology –järjestön (BSA) suosittamia korjausarvoja, jotka riippuvat ainoastaan potilaan iästä. BSA:lta löytyy korjausarvot myös ASSR:lle ja saattaa olla, että siirrymme Porissa myöhemmin käyttämään niitä. Kaikki edellä mainitut korjausarvot riippuvat iästä, koska ikä vaikuttaa potilaan korvakäytävän tilavuuteen ja siten siihen, kuinka kovana korvaan syötetty äänistimulus kuuluu. Vauvoja mitattaessa ja korjausarvoja käytettäessä tulee huomioida, että ikänä tulee käyttää ns. korjattua ikää, jossa huomioidaan, kuinka paljon ennen tai jälkeen lasketun ajan lapsi on syntynyt. Tulevaisuudessa olisi hienoa, jos käytössä olisi omat suomalaisen aineistoon perustuvat korjausarvot.

Yhteenveto

ABR:llä ja ASSR:llä on kummallakin omat hyvät ja huonot puolensa. Paras vaihtoehto olisikin, jos mittaajalla olisi käytössään kumpikin menetelmä. Erityisesti tulee huomioida, että mitattaessa kynnysarvoja ASSR:llä tulee kuulohermon toiminnan testaamiseksi tehdä myös neuro-ABR-mittaus. Porissa tällä hetkellä protokollaan kuuluu, että kaikille potilaille tehdään neuro-ABR-tutkimus ja lähtötietojen (sekä mahdollisen aluksi tehtävän OAE-tutkimuksen) perusteella päätetään, tehdäänkö kynnysmittaukset ABR- vai ASSR-menetelmällä. Jos potilaalle ei oletettavasti ole kuulovikaa, vaan kyseessä on esimerkiksi viivästyneen puheenkehityksen vuoksi autismin kirjon lapselle tehtävä kuulotutkimus, tehdään tutkimus yleensä ASSR-menetelmällä nopeuden vuoksi. Vaikeissa mittausolosuhteissa, riskiryhmien mittauksissa ja oletetuissa kuulovikaepäilyissä käytetään ABR-menetelmää. Lisäksi protokollan mukaan tutkimuksessa on mukana kaksi mittaajaa, joista toinen on päävastuussa laitteiston käytöstä ja toinen potilaan ja korvainsertin tarkkailusta.

Lähdeluettelo

Emara AA, Gabr TA (2010). Auditory steady state response in auditory neuropathy. *The Journal of Laryngology and Otology*, 124(9), 950-956.

Rodrigues GR, Lewis DR (2014). Establishing auditory steady-state response thresholds to narrow band CE-chirps(®) in full-term neonates. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 78(2), 238-243.

Sininger YS, Hunter LL, Hayes D, Roush PA, Uhler KM (2018). Evaluation of Speed and Accuracy of Next-Generation Auditory Steady State Response and Auditory Brainstem Response Audiometry in Children With Normal Hearing and Hearing Loss. *Ear and Hearing*, 39(6), 1207-1223.

KUULOVIAN PAIKANTAMINEN: KONDUKTIVITEETTI, KUULON NEUROPATIAKIRJON HÄIRIÖ...,

Esa Ojala

Mittausten merkitys

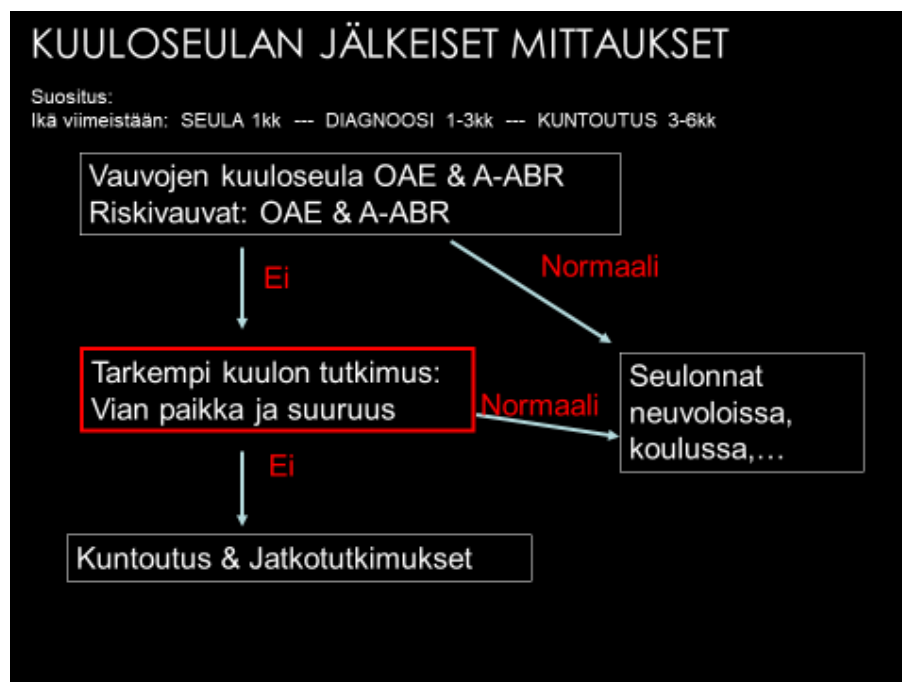
Aivot kehittyvät ympäristön ärsykkeiden vuorovaikutuksessa. Ympäristö ja erityisesti lapsen vuorovaikutus vanhempiin ja vanhempien vuorovaikutus lapseen määrittelevät valtaosan lapsen kehityksestä. Äänet stimuloivat aivojen kuuloaluetta, josta on neuraaliset yhteydet alueille, jotka ohjaavat tunteita, mielentiloja, huomioita ja muita toimintoja, eli aivojen kaikille alueelle. Tiedetään hyvin, että lasten kasvussa ja kehitymisessä ensimmäiset elinvuodet ovat tärkeitä. Kuuloaistin kehittymisen osalta kuuloviat voivat hidastaa tai estää aivojen eri osien kehittymistä. Tässä varhaiset herkkyyyskaudet ovat käytännössä korvaamattoman merkityksellisiä.

Kuuloseulonnan ja sitä seuraavien kuulontutkimusten ansioista saadaan nyt entistä varhaisemmin ja kattavammin tietoa kuulon poikkeamista (kuva 1). Vauva- ja lapsipotilaiden hoito/mittaukset on tärkeää tehdä hoitoketjussa riittävän varhain lyhyessä aikaikkunassa. Suositus on, että mittaukset noin 3-4 viikon ikäisenä, jotta hoito/mittaukset ja sitä seuraava kuntoutus olisivat parhaita mahdollisia. Tunnetusti vauvojen unen määrä vähenee vauvojen kasvaessa, joten todennäköinen unenaikainen mittausaika lyhenee. Toisaalta liian varhaisen mittauksen hättänä voi olla vielä liian varhaisessa kehitymisvaiheessa oleva kuulohermon neuraalinen toiminta. Vaikka usein vauvat saattavat nukkua ja mittaukset voivat onnistua myöhemminkin, niin riski mittausten epäonnistumiselle kasvaa vauvojen kasvaessa. Häiriötasot suurenevat vauvojen motoriikan kehittyessä ja eikä vauvat enää siedä unenaikaisia kosketuksia, jotka ovat välttämättömiä esim. luujohtomittausten suoritusten aikana. Mittaus riittävän varhaisessa vaiheessa on taloudellisesti järkevää, puhumattakaan lapselle tulevista hyödyistä, kun varhain aloitettu kuulokoje- ja istutekuntoutus mahdollistuu.

Vauvojen kuuloseulan jälkeiset tutkimuksien määrä on lisääntynyt, koska seulan kriteerejä on lisätty mm. siten, että molempien korvien tulee läpäistä seula, kun aikaisemmin on riittänyt yksi korva. Spontaaniunessa tehtävien vauvojen kuulontutkimusten lisäksi lasten kuuloa voidaan

mitata anestesiassa herätepotentiaalien avulla (kuva 2). TYKS:ssä tehtävien ABR-tutkimusten määrä on kasvanut vuosittain. Vuoden 2023 aikana mittauksia oli noin 170, kun ennen vuotta 2017 mittauksia vuosittain oli alle 40.

Monipuolisempien ABR -mittausten käyttöönotto lisää löydettyjen kuulon neuropatiakirjon häiriöiden (ANSD) ja konduktiivisten kuulovikojen tapausten määrää ja diagnoosin tarkkuutta. Lasten kuulon tutkimukset ovat haastavia ja hyvä lopputulos riippuu joskus useista eri mittauksesta. Vauvojen kuuloseulan jälkeisten mittausten suorittamista varten on saatavilla ohjeistuksia esim. BSA:n (British Society of Audiology) internet-sivuilta. Ohjeita ja protokollia päivitetään aktiivisesti. Nämä ohjeet ovat tärkeä apu lapsen kuulon tutkimisessa, jotta mittaukset ja tulosten tulkinta perustuisivat tutkittuun tietoon ja lapsen kuntoutusta varten olisi tarjolla mahdollisimman monipuolista ja luotettavaa tietoa.



Kuva 1. Kuuloseulan jälkeen tehdään tarkemmat mittaukset kuuloseulaan jääneille vauvoille.



Kuva 2. Leikkaussalissa tehtävien mittausten määrä on lisääntynyt viime vuosien aikana. Huomaa pitkät laitteiden etäisyydet potilaasta häiriöiden minimoimiseksi.

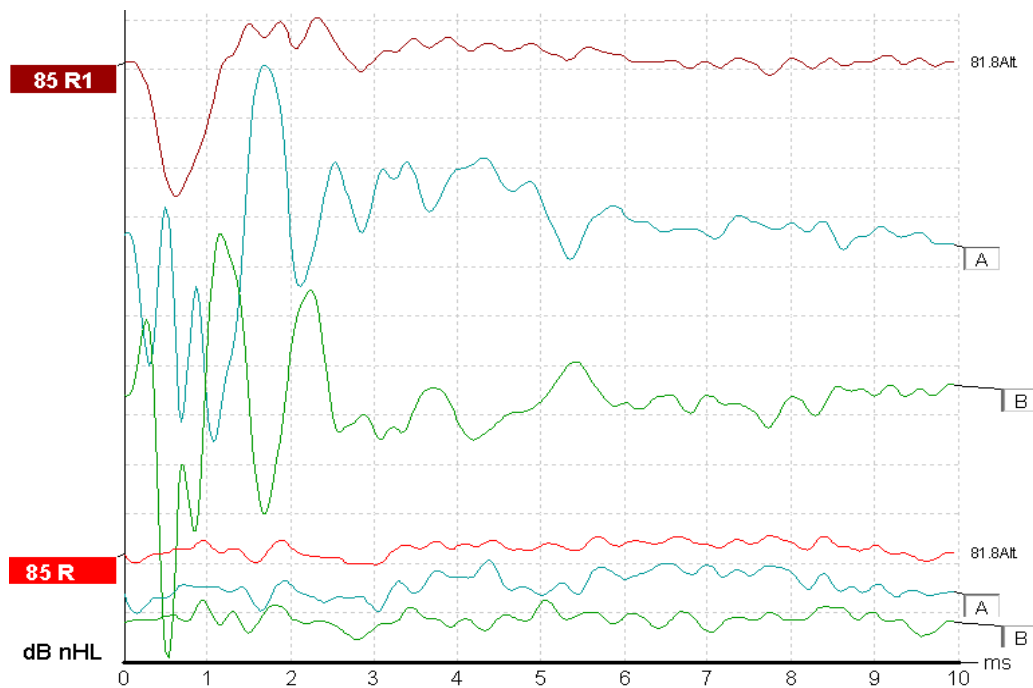
Luujohtomittaukset

Vastasyntyneiden seulasta kiinnijääneistä konduktiivisten vikojen osuudeksi on saatu 63%. Joten diagnostiikassa on oleellista selvittää kuulon aleneman syyt: Onko kyseessä konduktiivinen vai sensoneuraalinen vika. Vauvojen mittauksissa on siis syytä käyttää rutiinisti luujohto-mittauksia aivan kuten perinteisessä audiometriassa. Tympanometrian avulla saadaan myös tietoa tärykalvon liikkuvuudesta. Alle 6 kk vauvojen tympanogrammin mittauksissa ei perinteisellä 250 Hz perustaajuudella mitatut tulokset ole luotettavia, vaan on käytettävä 650 Hz tai 1 kHz taajuutta, joista 1kHz on suositeltavampi. Myös käyrän tulkinta poikkeaa 250Hz perustaajuudella tehdystä mittauksesta. Lisäksi tietoa välikorvan tilasta antaa korvalääkärin tekemä tähystys tärykalvolle sekä pneumaattinen otoskopia tärykalvon liikkuvuudesta. Luujohto-ABR -mittaukset on kuitenkin ainoa keino saada tietoa luujohtokynnyksistä.

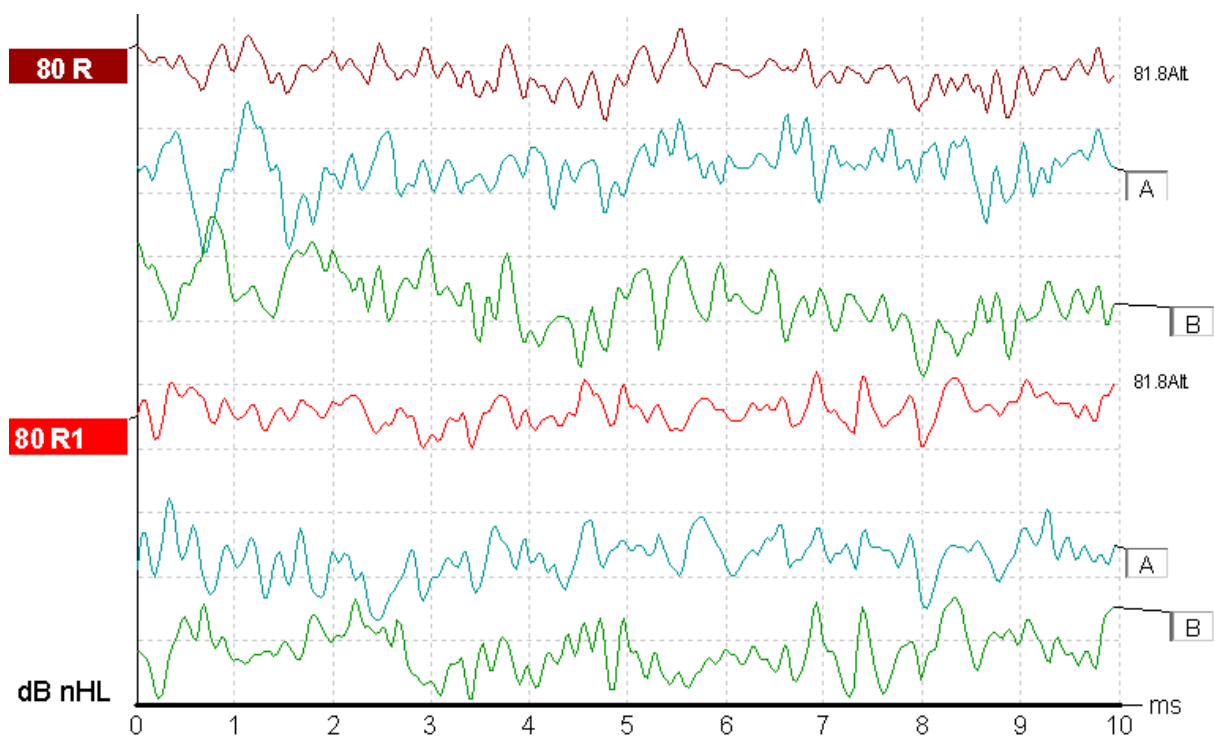
Kuulon neuropatiakirjon häiriö, (ANSD)

Kuulon neuropatiakirjon häiriön (Auditory Neuropathy Spectrum Disorder, ANSD) esiintyvyyden lapsilla on arvioitu olevan 10 % luokkaa pysyvistä vaikeista kuulovioista (≥ 40 dB HL, 500 Hz–4 kHz). BSA:n määritelmän mukaan ANSD on kyseessä, kun otoakustiset emissiot (OAE) ja/tai simpukan mikrofoniset vasteet (Cochlear Microphonics, CM) ovat mitattavissa, mutta ABR-vasteet eivät tule tai ovat selvästi epänormaalit. Lisäksi stapediuserfleksien puuttuminen tai refleksien kynnystason nousu viittaa kuulon neuropatiakirjon häiriöön.

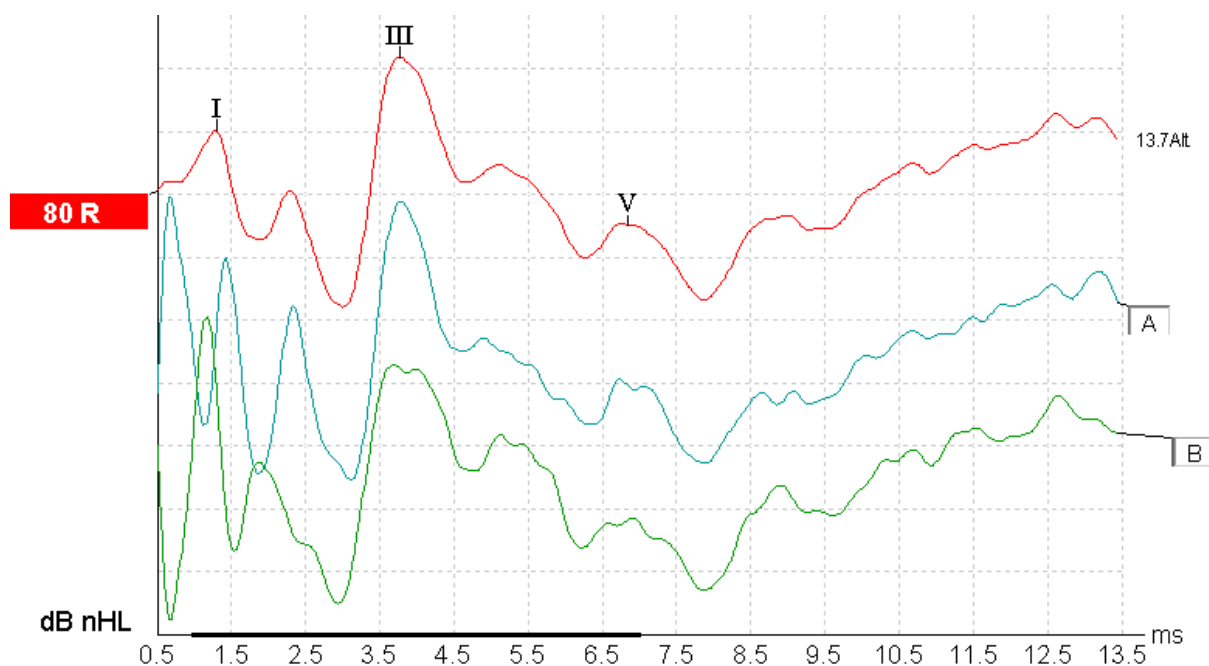
Kun kuulon alenema näyttää merkittävältä, niin ABR- vasteiden mittaus vastakkaisvaiheisilla herätteillä sekä myös erikseen CM- vasteiden mittaus antavat tietoa, onko kyseessä kuulon neuropatian kirjon häiriöön liittyvä kuulovika. ABR-vasteiden normaaliutta arvioidaan vertaamalla arvoja eri aaltojen viiveistä, aaltojen välisistä viive-eroista ja korvien välisistä eroista sekä aaltojen muodoista saman ikäryhmän viitearvoihin. Jos lapsella on todettu ANSD, niin ABR-mittausten perusteella estimoituja kuulokynnysarvoja ei voi käyttää subjektiivisten kuulokynnysten arvioimiseen eikä myöskään kuulokojeiden säätöjen perustana, jolloin erityisesti tarvitaan subjektiivisia mittauksia. Kuvissa 3, 4 ja 5 on esimerkkejä erilaisista mikrofonisista vasteista.



Kuva 3. Suuri mikrofoninen vaste. Kuvassa 85R1 käytä on summakäyrä eli niin sanottu ALT-käyrä. A- ja B-käyrät ovat amplitudiltaan vastakkaisten klik-herätteiden vasteita. Alla olevat käyrät ovat vastaavat kuin yläpuolella, mutta niissä kuulokkeiden ääniletkut on tukittu sen vuoksi, että saadaan esille mahdolliset kuulokkeista johtuvat sähköiset artefaktat.



Kuva 4. Pieni mikrofoninen vaste.



Kuva 5. Suuri mikrofoninen vaste ja normaalirajoissa oleva pienen vauvan klik-ABR-vaste.

ABR-laitteen herätteiden voimakkuuden kalibrointi

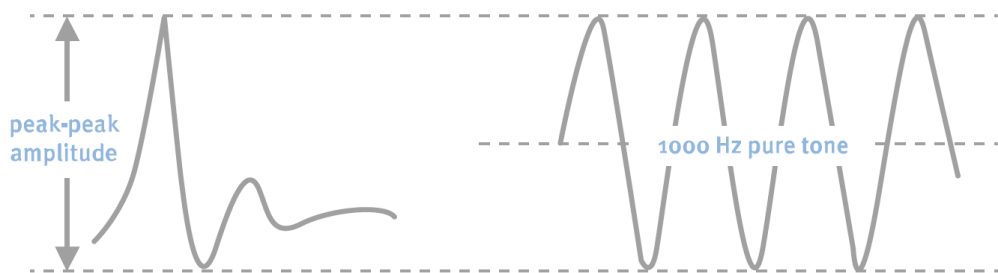
ABR-laite on kalibroitava, jotta se soveltuu kuulokynnysten määrittämiseen. Herätteiden kalibrointiarvoina olemme käyttäneet englantilaisen NHSP:n (Newborn Hearing Screening Programme) ohjeistuksen mukaisia arvoja. Lyhytkestoisten signaalien kalibrointiin hyvänä apuna on mittauslaitteisto esim. oskilloskooppi, jonka avulla lyhytkestoisen signaalin maksimi-arvo voidaan mitata. Nykyisin suhteellisen edullisesti saatavilla on äänen analyysiohjelmia esim. SpectraPlus ja mittauskortteja signaalin siirtämiseksi tietokoneelle, joiden avulla signaalien huippuarvot voidaan mitata.

Kalibrointi tehdään standardin IEC 60645-3 (2007) mukaisesti. Esimerkiksi mitataan ABR-laitteen klik-herätteen peak to peak-amplitudi ja verrataan sitä tietyn tasoisen dB SPL 1 kHz sinisignaalin peak to peak tasoon. Kalibroinnin voi tehdä SpectraPlus-ohjelman avulla, jolla peak to peak -arvojen vertaaminen on mahdollista.

Generoidaan käyttäen äänigeneraattoria, ABR-laitetta tai kalibraattoria 1 kHz sinisignaali ja verrataan sen peak to peak-amplitudia mitattuun ABR-laitteen klik-herätteen peak-to-peak

arvoon. Kuvassa 6 on esitetty klik-heräte ja peak to peak-arvoltaan yhtä suuri 1kHz aalto. Tällöin klik-herätteen voimakkuus yksikössä dBppeSPL (dB peak to peak equivalent sound pressure level) on sama kuin 1kHz äänksen dB SPL (dB sound pressure level).

Esimerkiksi kun kuuloke on asetettu 2” keinokorvaan ja mitattu 1kHz sinisignaalin voimakkuus on korjausarvon verran eli tässä tapauksessa 26,5 dB suurempi kuin klik-herätteen syöttöarvo ABR-laitteella, niin sinisignaalin ja klik-herätteen peak to peak-arvojen tulee olla silloin yhtä suuria.



Kuva 6. Klik-heräte ja peak to peak-arvoltaan yhtäsuuri 1kHz äänes, kun taajuuskohtaiset korjausarvot on huomioitu.

Lyhenteitä ja käsitteitä

ABR	Auditory Brainstem Response	Kuulon aivorungon vasteet (Aivorungon kuuloherätepotentiaalit)
ANSD	Auditory Neuropathy Spectrum Disorder	Kuulon neuropatiakirjon häiriö
ASSR	Auditory Steady State Response	Kuulon steadystate -vasteet
BSA	British Society of Audiology	
CM	Cochlear Microphonics	Simpukan mikrofoniiset vasteet (Simpukan mikrofoniiset potentiaalit)
OAE	Otoacoustic emissions	Otoakustiset emissiot
VRA	Visual Reinforcement Audiometry	Visuaalisesti palkitseva audiometria

Kirjallisuutta

Auditory Brainstem Response (Abr) Protocol November 2022

British Columbia Early Hearing Program: Auditory Brainstem Response Protocol Jennifer L. Hatton, Anna Van Maanen and David R. Stapells 142 sivua.

http://www.phsa.ca/bc-early-hearing/Documents/ABR_Protocol.pdf

Audiology Diagnostic Assessment Protocol, 161 sivua

https://www.childrens.health.qld.gov.au/_data/assets/pdf_file/0035/174968/hh-audiology-protocol.pdf

Auditory Brainstem Response (ABR) Testing in Babies

<https://www.thebsa.org.uk/wp-content/uploads/2023/12/OD104-81-Recommended-Procedure-for-ABR-Testing-in-Babies.pdf>

Cochlear Microphonic Testing, 17 sivua

<https://www.thebsa.org.uk/wp-content/uploads/2023/10/OD104-87-Recommended-Procedure-for-Cochlear-Microphonic-Testing.pdf>

Auditory Brainstem Response (ABR) testing for Post-newborn and Adult, 40 sivua

<https://www.thebsa.org.uk/wp-content/uploads/2022/09/ABR-post-newborn-and-Adult.pdf>

Cortical Auditory Evoked Potential (CAEP) Testing, 35 sivua

<https://www.thebsa.org.uk/wp-content/uploads/2023/10/OD104-40-BSA-Recommended-Procedure-CAEP.pdf>

Assessment And Management of Auditory Neuropathy Spectrum Disorder (ANSD) in Young Infants, 45 sivua

<https://www.thebsa.org.uk/wp-content/uploads/2023/10/OD104-85-Recommended-Procedure-Assessment-and-Management-of-ANSD-in-Young-Infants.pdf>

IMPLANTOITAVAT LUUJOHTOVÄRÄHTELIJÄT JA VÄLIKORVAISTUTTEET – MITÄ NE OVAT JA KENELLE SOPIVAT?

Jussi Sarin

Kuuloluiden – vasaran, alasimen ja jalustimen (malleuksen, incuksen ja stapeksen) yhteismassa on vajaa 60 mg. Kuuloluuketjussa on incudomalleolaarinivel, incudostapediallinivel sekä nivelen lailla osin toimiva stapeksen annulaariligamentti (”stapediovestibulaarinivel”). Korvan tulee toisaalta sietää vahingoittumatta suurta staattista (tyypillisesti ilmakehän) painetta ja hitaita painenvaihteluita, ja toisaalta äänenvälitysjärjestelmän tulisi vahvistaa dynaamista painenvaihtelua (ääntä) sisäkorvan aistinsoluille.

Konduktiiviset eli johtumistyyppiset kuulonalenemat selittyvät normaalisti joko korvakäytävän, tärykalvon, välikorvaeritteen tai kuuloluupatologian aiheuttamalla ongelmalla. Kuuloluiden rakenne voi olla synnynnäisesti poikkeava. Hankinnaisiin kuuloluuvikoihin lukeutuvat mm. otoskleroosin, kuuloluuketjun murtumien sekä tulehdusten aiheuttamien luusyöpymien ja arpikiinnikkeiden muodostuminen.

Kuuloluuketjun puutosta korjaavana välikorvaproteesina on mahdollista käyttää potilaan omaa kudosta, kuten uudelleen muotoiltua incusta, tai keinomateriaaleja, tyypillisesti titaania. PORP-proteesit (partial ossicular replacement prosthesis) asetetaan välittämään ääntä tärykalvon (tai malleuksen) ja stapeksen välille, incuksen puuttuessa. TORPit (total ossicular replacement prosthesis) ovat käyttökelpoisia, kun omasta kuuloluurakenteesta on vain stapeksen levy jäljellä. VORPit (vibrating ossicular replacement prosthesis) ovat nykyisin marginaalinen tuotealue, ja luuhun vietävää värähtelyä hyödynnetään tarvittaessa pikemminkin kallon pinnassa, ilman suoraa kontaktia kuuloluuketjuun. Oma protetiikan alueensa on otoskleroositaudin hoito, jossa jäykistyneen stapeksen levyille tehtyyn reikään viedään mäntämäinen, incuksen liikettä välittävä proteesi.

Passiivisten välikorvaproteesien muodostama äänisilta tyypillisesti kohentaa otoskleroosipotilaiden kuuloa ja parantaa selkeästi elämänlaatua, myös verrattuna vaihtoehtoiseen kuulokojekuntoutukseen. PORP- ja TORP –proteesien – joita tyypillisesti käytetään kolesteatoomataudin aiheuttaminen luupuutosten korjaukseen – käytön myötä

saavutettava konduktiivisen kuulovajeen korjautuminen on keskimäärin edellä mainittua tilannetta vähäisempää (runsaan 12 dB ja 16 dB luokkaa ko. proteesityypeillä).

Implantoitavat luujohtovärähtelijät asetetaan korvantausalueelle kallon pintaan, ja näiden laitteiden avulla voidaan ohittaa toimimaton korvakäytävä, tärykalvo & välikorvarakenteet. Äänen vieminen värähtelynä kallon luupintaan välittyy edelleen sisäkorvan aistinsoluille. Luuhun porattavaan reikään asetettavaan implanttiruuviin kiinnitetään perkutaanisissa laitteissa välike, joka on esillä ihohaavakanavassa, ulkoisen puheprosessorin alla. Transkutaanisissa laitteissa iho pysyy puolestaan ehjänä sisäisen implantin ja ulkoisen puheprosessorin magneetin välissä.

Yhteenvedona voi todeta leikkaushoidolla olevan useissa johtumistyyppisissä kuulovioissa mahdollista saavuttaa parempi kuulotaso, mutta konduktiivista vajetta lähes väistämättä jää. Välikorvaproteesien irtoaminen ja kasvaminen tärykalvon läpi ajan saatossa on mahdollista. Implantoitavat luujohtovärähtelijät voivat tarjota ratkaisun kuulonkuntoutuksessa, jos sisäkorvakuulo on riittävän hyvä, muut ratkaisut ovat soveltumattomia ja esimerkiksi luuvärähtelijäpantakokeilu kyseistä lähestymistä puoltaa.

Lähdeluettelo

Koch et al. Static and dynamic forces in the incudostapedial joint gap. Hear Res. 2019 Jul;378:92-100.

Rodriguez et al. Anomalies of the middle and inner ear. Otolaryngol Clin North Am. 2007 Feb;40(1):81-96.

An & Lee. The surgical results of stapes fixation in children. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2014 Jan;78(1):55-9.

Park et al. Congenital stapes anomalies with normal eardrum. Clin Exp Otorhinolaryngol. 2009 Mar;2(1):33-8.

Quesnel et al. Congenital middle ear anomalies: anatomical and functional results of surgery. Audiol Neurotol. 2015;20(4):237-42.

Hirsch et al. Surgical reconstruction of the ossicular chain with custom 3D printed ossicular prosthesis. 3D Print Med. 2017;3(1):7.

Milazzo et al. De novo topology optimization of total ossicular replacement prostheses. J Mech Behav Biomed Mater. 2020 Mar;103:103541.

Ito et al. Multicenter Study of Congenital Middle Ear Anomalies. Report on 246 Ears. Laryngoscope. 2021 Jul;131(7):E2323-E2328.

Kortebein et al. Ossicular Chain Reconstruction With Titanium Prostheses: A Systematic Review and Meta-Analysis. Otol Neurotol. 2023 Feb 1;44(2):107-114.

Esser et al. The TORP-PORP: A Tympanoplasty Technique for Isolated Defects of the Stapes Suprastructure. Otol Neurotol. 2024 Mar 1;45(3):295-298.

Molinier et al. Stapedotomy Versus Hearing Aids in the Management of Conductive Hearing Loss Caused by Otosclerosis: A Prospective Comparative Study. Otol Neurotol. 2022 Aug 1;43(7):773-780.

Gutierrez et al. Comparison of Quality of Life Outcomes for Percutaneous Versus Transcutaneous Implantable Hearing Devices: A Systematic Review and Meta-analysis. Otol Neurotol. 2024 Mar 1;45(3):e129-e136.

Muyshondt et al. A single-ossicle ear: Acoustic response and mechanical properties measured in duck. Hear Res. 2016 Oct;340:35-42.

KOKEMUKSIA LUUJOHTOVÄRÄHTELIJÖISTÄ

Antti Hyvärinen

Olen työskennellyt luujohtovärähtelijöiden parissa noin kahdenkymmenen vuoden ajan. Potilasmäärät ovat tässä ongelmassa alueellamme vähäiset, mutta ehkä jotakin oppia on vuosien varrella matkaan kertynyt, ja tätä haluaisin yrittää teille myös jakaa. Tämä esitys perustuu siis omiin kokemuksiin, enkä tietoisesti viittaa mihinkään tutkimuksiin.

Indikaatiot

Luujohtovärähtelijä on ensisijainen kuntoutusmuoto molemminpuoleisen atresian tilanteissa, ja oikeastaan se on tällöin ainoa järkevä tapa kuntouttaa kuuloa. Aikonaan yritettiin rakentaa potilaille korvakäytäviä operatiivisesti, mutta tulokset jäivät huonoksi, enkä muista yhtään potilasta, joka olisi pystynyt avattua korvakäytävää kunnolla kuntoutuksessa käyttämään. Toispuoleisessa mikrotiassa olen luujohtovärähtelijöitä käyttänyt, mutta tässä indikaatiossa on ajan saatossa ollut paljonkin vaihtelua siinä, miten innokkaasti kuntoutusta on tarjottu, missä iässä sitä on alettu kokeilemaan ja milloin on sitten siirrytty kiinteästi asennettavaan järjestelmään. Laajoissa leikkausonteloissa ja etenkin laajojen meatoplastioiden yhteydessä luujohtovärähtelijä on myös osoittautunut toimivaksi ratkaisuksi. Muutamille potilaille olen siirtynyt käyttämään värähtelijää, kun krooninen ulkokorvan tulehdus tai jatkuvasti kostuva ja infektoituva korva on estänyt kunnollisen kuntoutuksen perinteisellä kuulokojella. Monelle toki olen laitetta kokeillut, mutta potilaat ovat pitäneet perinteistä kuulokojetta parempana ja yksinkertaisempana vaihtoehtona. Kovasti mainostettuun toispuolikuurouteen olen potilaille kokeiluttanut värähtelijää, mutta yksikään ei tällä indikaatiolla ole kiinteätä ratkaisua halunnut. Naapurimaassa on ilmeisesti erilaiset kallot, kun siellä tälläkin indikaatiolla potilaita on leikattu.

Laitekokeilu

Luujohtovärähtelijää voidaan hyvin kokeilla ennen lopullisen hoitopäätöksen tekemistä, eli kiinteän ratkaisun asentamista. Kokeilu antaa kuvaa mahdollisesta äänimaailmasta, ja siitä mitä kojeen käyttäminen arjessa voisi olla. Ihon päältä annettu ääni ei täysin vastaa esim. välkkeen kautta tulevaa ääntä voimakkuudeltaan, mutta ainakaan heikompi tuloksen ei pitäisi olla. Sound Arc kaari on mielestäni helpottanut aikuisilla kokeiluun ryhtymistä. Joustava panta on karkottanut heikommin motivoituneita potilaita kokeilun piiristä. Lapsilla kuntoutus voidaan

aloittaa joustavalla pannalla ja isompien kohdalla voidaan käyttää Sound Arc kaarta. Viimeisten vuosien aikana kokeilujen aloittamisen ajankohta on selvästi aikaistunut. Aiemmin kokeillut aloitettiin toispuolimikrotiassa noin kuuden vuoden kohdalla nyt noin kahden-kolmen vuoden iässä. Valtakunnallista yhtenäistä käytäntöä tässä ei mielestäni ole oikein ollut, mikä on aiheuttanut aina pientä päänsäivää.

Operaatio

Leikkaussuunnittelussa olen nykyisin alkanut kuvata kaikki potilaat kartiokeilatomografiatutkimuksella, koska kuvauksen potilaalle aiheuttama säderasitus on pieni ja kuvauksen saatavuus on ollut hyvä. On aina mukavampi tietää, kuinka paksu luu oletettavasti leikkauksessa on vastassa. Tämä helpottaa leikkauksen suunnittelua, ja olen jonkun leikkauksen joutunut hieman myöhemmäksi lykkäämään, kun luuta on ollut selvästi odotettua vähemmän.

Olen käyttänyt käytännössä vain ja ainoastaan BAHA™-järjestelmää. Kilpailijoitakin olisi ollut, mutta näin vähäisillä potilasmäärillä on mielestäni ollut perusteltua käyttää yhtä toimivaa järjestelmää, jonka metkut oppii tuntemaan, ja jonka osaa myös potilaille kunnolla käyttöön ohjata. Alkuvaiheessa ruuvin ympäristön ihonalainen pehmytkudos poistettiin siten, että ruuvin ympärillä oli vain ihon pintakerros kiinni periostissa. Ohennus suoritettiin joko veitsellä tai dermatomilla ihon pintakerros irroittaen. Poisto aiheutti selkeän havaittavan kuopan ruuvin ympärille, eli kosmeettinen tulos ei ollut paras mahdollinen. Nykyinen ihoon paremmin integroitu ruuvi ei enää ohentamista yleensä tarvitse, mutta vastaavasti iho-ongelmia on kuitenkin vuosien varrella käytännössä nähty jokaisen potilaan kohdalla. Koska nämä ovat olleet niin merkittäviä, läksin melko innokkaastikin kokeilemaan niin sanottua magneettiBAHA-järjestelmää potilaille. Tässä ihon läpi ei tule välikettä, vaan informaatio välittyy magneettikentällä ulkopuolisesta kojeesta ihon alla olevaan magneettiin ja siitä luuhun integroituneeseen ruuviin. Kuitenkin MRI kuvantamisen yleistyminen ja magneetin siinä aiheuttamat ongelmat ovat aiheuttanut osaltansa tämän innon laantumista. Lisäksi äänenvoimakkuus jäi magneetti versiossa kuitenkin selvästi vähäisemmäksi kuin välikeratkaisussa. Yhden potilaan kohdalla käytin toisella puolella välikettä ja toisella magneettiratkaisua. Aluksi potilas oli tyytyväisempi magneettibahan helpompaan käytettävyyteen, mutta vuosien kuluessa hieman hiljaisempi äänenpainetaso on kääntänyt va'an

välikkeen hyväksi. Näin siis, kun potilaalta kysytään mitä hän on mieltä eri laitteistaan. Nyt uusi Osia II-järjestelmä mielestäni osaltaan poistaa näitä suurimpia ongelmia kuntoutuksen osalta. Sehän tarjoaa mahdollisuuden käyttää kuulokojetta ilman ihon lävitse tulevaa välikettä äänen laadun pysyessä hyvänä. Leikkauksen osalta Osia II vaatii kuitenkin suuremman ihoavauksen, ja värähtelijäosa on suurikokoinen, joka aiheuttaa leikkauksessa omia vaikeuksiaan sisäisen osan sijoittelun osalta ja on mielestäni este laitteen asentamiselle pienelle lapselle.

Kuntoutuksesta

Luujohtovärähtelijöillä toteutettuun kuntoutukseen on kaikkien näiden vuosien aikana liittynyt poikkeuksellisen paljon voimakkaita tunteita. Maakunnista on tullut ja tulee edelleenkin vielä viestiä suhteellisen voimakkaista ohjeista ja jopa määräyksistä eri toimijoilta siitä, kuinka näiden potilaiden kohdalla pitäisi toimia. Yliopistosairaalasolle tämä ohjeistus on ollut selvästi maltillisempaa. Jotta tämäkin kuntoutusmuoto saataisiin toimimaan mahdollisimman sujuvasti, tarvitaan mielestäni keskustelua kaikkien toimijoiden kesken. Tarvitsemme yhdessä sovittuja pelisääntöjä. Suomen kokoisessa maassa ei pitäisi pienen potilasryhmän kohdalla olla mahdotonta saada aikaan konsensusta tässä asiassa.

Osalle potilaista ajatus luuhun pysyvästi kiinnittyvästä ruuvista on ollut hyvin hankala hyväksyä. Miulle ku ei mittään pulttia piähän laiteta! Kuitenkin kaarella tapahtuva kokeilu on helpottanut kokeiluun lähtemistä. Monesti on tullut kuitenkin havaittua, että alkuvaiheessa potilailla on innostus ja motivaatio lähteä järjestelmää käyttämään, mutta sitten kuitenkin arki tappaa ja käyttömäärät jäävät vähäisemmäksi kuin mitä on ollut toivottua. Tätä samaa ilmiötä on vuosien varrella tullut havaittua myös lasten ja nuorten kohdalla. Useamman perheen kohdalla on käynyt vuosien päästä ilmi, että todellinen käyttömäärä kojeella on ollut hyvin vähäinen. Näin on ollut etenkin yksikorvaisten lasten kohdalla. Vanhempien ollessa käyttämässä lasta kontrolleissa oli laitteen käyttö säännöllistä ja jatkuvaa, sitten kun vuosien päästä kysyy asiaa nuoreksi kasvaneelta potilaalta, joka on vastaanotolla yksin, onkin tarina hieman toisenlainen. Useasti olen lokitietoa kaivannut vastaanotolla.

Irrallisia ongelmia

Ihon läpi tulevan välikkeen kohdalla ihoinfektiot ovat olleet merkittävä ongelma. Onko kysymys osin siitä, että ne, joilla kuntoutus menee ongelmitta eivät vastaanotolla näy, ja vain ongelmien kanssa olevat tulevat käymään ja nämä sitten muistetaan. Kuitenkin uskon, että lähes kaikki välikkeellä värähtelijää käyttävät kokevat jossakin vaiheessa ongelmia ruuvien tyven infektoitumisen kanssa. Tämän vuoksi yleensä olen määrännyt potilaille aina varalle reseptin antibioottikortisonivoidetta, jotta he voivat hoidon aloittaa omatoimisesti lyhyen kuurin, kun siihen näyttää olevan tarvetta.

Ruuvien kanssa työskentelevän henkilöstön tulee muistaa, että jos ruuvien omaava potilas kertoo äänen laadun äkillisestä muutoksesta tai äänen säröytymisestä, niin kyse voi olla abutmentin eli välikeosan irtoaminen luussa olevasta ruuvista. Mikäli ruuvien käyttö välittömästi lopetetaan ja potilas tulee käymään vastaanotolla, voidaan ruuvi kiristää paikalleen eikä mitään peruuttamatonta ole tapahtunut. Mutta jos potilas jatkaa laitteen käyttöä eikä välikeosaa kiristetä ajoissa, niin ruuvi irtoaa ja käytännössä tällöin aina joudutaan uuteen leikkaustoimenpiteeseen, jotta uusi välike saadaan asennettua takaisin ruuviin kiinni. Näitä löystymisiä on sattunut useita vuosia ruuvien asentamisen jälkeen, syistä joita en tiedä.

Yhden potilaan kohdalla teimme kahteen kertaan yrityksen asentaa ruuvia paikalleen. Kaksi leikkausta, kaksi eri leikkaajaa. Molemmilla kerroilla 3 kk kohdalla ruuvi irtosi. Kolmatta yritystä en lähtenyt enää tekemään. Eli vaikka ruuvi integroituu luuhun yleensä erinomaisesti, kunhan leikkaustekniikka on huolellinen, niin aina meiltä löytyy näitä poikkeuksiaikin.

Luujohtovärähtelijässä oleva värähtelijäosa on mielestäni tavallista kuulokojetta herkempi vaurioitumaan kojeeseen kohdistuvasta iskusta. Siten hyvä ohjanta turvalangan käyttöön säästää monelta murheelta. Aikoinaan yhdellä lapsipotilaallamme oli epävirallinen Euroopan ennätys rikkoutuneissa kojeissa. Trampoliinihyppely BAHA-laitteen kanssa ei ole hyvä yhdistelmä. Tuolloin meillä jouduttiin pitämään kahta nimikoitua varakojetta hyllyssä tätä potilasta varten.

Joillakin potilailla iho paksuuntuu siten, että ruuvien niin sanottu varalaita jää hyvin vähäiseksi. Tällöin iho voi helposti pyrkiä luiskahtamaan ruuvien päälle, jolloin alue tulehtuu varmasti. Lapsen kasvun myötä näin tuppaa käymään aina, lisäksi voimakas painonnousu voi aiheuttaa ihonalaiskudoksen merkittävän paksuuntumisen kuten hyvin tiedämme. Myös ihon tulehtuminen ruuvien ympärillä voi sitä turvottaa, ja aiheuttaa ihon luksoitumisen ruuvien päälle.

Hoitona on ihon painaminen takaisin ruuvin reunojen alapuolelle ja tulehduksen hoito paikallisella puhdistuksella ja antibioottikortisonivoiteella. Hetken aikaa voidaan joutua käyttämään ruuviin kiinnittyvää suojalevyä, joka estää ihon uudelleen luksoitumisen. Tarvittaessa ihoa on jouduttu revidoimaan, tai välike vaihtamaan pidemmäksi leikkaussali olosuhteissa, jotta toistuvat ongelmat helpottavat.

Suomen ilmasto aiheuttaa oman haasteensa luujohtovärähtelijöiden käytölle. Ainakin Kuopion seudulla hatun tai pipon käyttäminen talvikaudella on hyvinkin suotavaa, jollei välttämätöntä. Luujohtovärähtelijän mekaaninen kierto on tällöin aina ongelma, jota ei oikein mitenkään voi estää. Osia II ratkaisu, jossa ulkoinen kojeosa ei värähtele, on tässä suhteessa selvästi parempi ja toimivampi ratkaisu.

Tällaista esitelmää tehdessä havaitsee sen, että meillä ei ole systemaattista seurantaa kuntoutustuloksista tämänkään potilasryhmän kohdalla. Jospa sitä jonakin päivänä saisi käyttöönsä rekisterin, jossa olisi systemaattisesti kerätty tieto potilaan tilanteesta ja kuntoutuksen vaikutuksesta. Ei tarvitsisi aina turvautua pelkkiin muistikuviin, jotka voivat totuutta aina vääristää.

Yhteenveto

Luujohtovärähtelijä tarjoaa hyvän vaihtoehdon kuulonkuntoutukselle tietyille edellä mainituille potilasryhmille. Sitä kannattaa aktiivisesti tarjota, sillä kokeilu on helppo toteuttaa. Laitteet ja leikkaustekniikka ovat kehittyneet vuosien saatossa. Viimeisin ratkaisu, jossa ulkoisessa kuulokojeosassa ei itsessään ole mekaanista värähtelijää poistaa suuren osan aikaisemmista ongelmista. Kuitenkin edelleen laitteen sisäisen värähtelijän koko ja myös laitteen kustannukset ovat varmasti tekijöitä, jotka aiheuttavat päänvaivaa. Potilasmäärät ovat vähäiset kaikilla, joten keskittämistä tarvitaan. Kuitenkin tulee huolehtia, että valtakunnallisesti kaikilla olisi samanlaiset mahdollisuudet päästä kuntoutuksen piiriin. Siksi tietoa tästä hoitomuodosta tulee jakaa aktiivisesti, ja kynnyks kysyä kaverilta neuvoa on pidettävä matalana. Vaikka laitteet kehittyvät, niin meillä on edelleen hoidossa yli 30 v sitten asennettuja ruuveja. Siten meidän on hyvä välittää tietoa myös vanhempien laitesukupolvien ongelmista nuoremmalle kaartil, sillä kyllä he näitä edelleen työssään tulevat kohtaamaan.

TOIMINNALLISET JA NEUROPAATTISET KUULOVIAAT

Tytti Willberg

Auditorinen neuropatia

Auditorisessa neuropatiassa sisäkorvan toimintamittaustulokset näyttävät normaaleilta, mutta kuulohermön hermovasteet ovat selkeän poikkeavat (Hood, 2021; Rance & Starr, 2015). Auditorisen neuropatian oirekuva voi olla hyvin vaihteleva; kuulokynnykset voivat vaihdella lähes normaalista selkeän poikkeavaan, mutta neuropatialle tyypillistä on, että puheentunnistus, etenkin taustahälyssä, on suhteettoman huonoa kuulokynnyksiin nähden (Rance & Starr, 2015). Auditorisessa neuropatiassa poikkeavien kuulohermovasteiden taustalla voi olla poikkeavuus sisäkorvan sisemmän karvasolun ja kuulohermön välisessä synapsissa joko karvasolun puolella (pre-synaptinen vaurio) tai kuulohermön puolella (post-synaptinen vaurio) tai vaurio voi sijaita itse kuulohermossa (Rance & Starr, 2015).

Auditorinen neuropatia on harvinainen, brittiaineistoissa ilmaantuvuudeksi on raportoitu 0.27 – 0.39 / 1000 vastasyntyntä, kun molemminpuolisen vaikea-asteisen sensorineuraalisen kuulovian osuus samoissa aineistoissa oli 0.65 – 0.67 / 1000 vastasyntyntä (Dowley et al., 2009; Smalley & Hole, 2022). Merkittävin yksittäinen riskitekijä auditoriselle neuropatialle on tehohoito vastasyntyneenä (Berg et al., 2005). Auditorista neuropatiaa todetaan kuitenkin myös vastasyntyneillä, joilla ei ole mitään tunnettua riskitekijää. Näissä tapauksissa neuropatian taustalla voi olla geenivirhe; parhaiten auditorista neuropatiaa aiheuttavista geenivirheistä tunnetaan otoferliini-proteiinia koodaavan geenin poikkeavuudet (Ford et al., 2023; Shearer & Hansen, 2019).

Koska auditorinen neuropatia on harvinainen ja etiologialtaan ja oirekuvaltaan vaihteleva, on kuntoutustulosten arviointi haastavaa. Satunnaistettuja tutkimuksia kuulokojeiden ja istutteen hyödyistä ei käytännössä ole, ja monissa julkaistuissa tutkimuksissa aineistot ovat pieniä eikä neuropatian etiologiaa ole useinkaan huomioitu analyyseissä, minkä takia tutkimustulosten hyödyntäminen kliinisen työn tukena on haastavaa (Shearer & Hansen, 2019). Osassa tutkimuksista kuulokojeista on ollut ainakin osittaista hyötyä (Ramanathan et al., 2023; Walker et

al., 2016), mutta tuoreessa, isossa aineistossa kuulokojeiden hyöty puheentunnistuksen parantamisessa jäi useimmilla potilailla vähäiseksi sisäkorvaistutekuntoutuksen tuloksiin verrattuna (Morlet et al., 2023). Istutekuntoutuksen edellytykset näyttäisivät paremmilta, jos neuropatian aiheuttava vaurio sijaitsee synapsissa kuin jos vaurio sijaitsee kuulohermossa (Shearer & Hansen, 2019).

Auditiivisen prosessoinnin häiriö

Puheen kuuleminen ja ymmärtäminen on monimutkainen ja monitekijäinen prosessi, joka edellyttää usein kognitiivista ja kielellistä prosessointia, muistitoimintoja sekä tarkkaavuuden ja toiminnanohjauksen säätelyä ja ylläpitoa (Dillon & Cameron, 2021; Rönnberg et al., 2022). Vaikeudet missä tahansa puheen kuulemiseen osallistuvassa toiminnossa voivat heijastua kuulemiseen ja ilmetä kuulemisvaikeuksina.

Kaikki kuulopotilaita hoitavat ammattilaiset kohtaavat ajoittain potilaita, jotka raportoivat kuulemisvaikeuksia, vaikka kuulokynnykset ovat normaalialueella. Englanninkielisessä kirjallisuudessa oirekuvasta on pitkään käytetty termiä ”auditiivisen prosessoinnin häiriö” ((central) auditory processing disorder, CAPD/APD). APD:stä on olemassa useissa maissa maan kuuloammattilaisten julkaisema virallinen kannanotto, jossa määritellään diagnostiset kriteerit ja hoitosuositukset (American Academy of Audiology 2010, American Speech-Language Hearing Association 2005, de Wit et al., 2016). Osa suosituksista, esim. British Society of Audiology (BSA:n) Position Statement ja Practice Guidance vuodelta 2018 (BSA 2018) jakaa APD:n kolmeen eri tyyppiin: 1) Hankinnainen APD: Kuulemisvaikeudet ovat seurausta syntymän jälkeen tapahtuneesta aivojen vauriosta tai vammasta (esim. traumaattinen aivovamma tai ikääntymiseen liittyvä degeneraatio), 2) Sekundaarinen APD: Kuulemisvaikeudet ovat seurausta pysyvästä tai ohimenneestä perifeerisen kuulojärjestelmän vauriosta (esim. varhaislapsuuden kuntouttamaton kuulovika), 3) Kehityksellinen APD: Oireena varhaislapsuudesta asti ilmenneet kuulemisvaikeudet, joiden taustalta ei löydy perifeeristä kuulovikaa tai keskushermoston sairautta.

Useimmiten APD:stä puhuttaessa viitataan ensisijaisesti BSA:n määritelmän mukaan kehitykselliseen APD:hen, eli lapsuusiällä ilmeneviin kuulemisen vaikeuksiin. APD:n

toteamiseen on olemassa erilaisia testipatteristoja (useimmat englanninkielisiä), jotka pyrkivät tunnistamaan poikkeavuudet kuuloinformaation prosessoinnissa aivojen ja keskushermoston tasolla. Tunnetuimpia testipatteristoja on LiSN-S (Cameron & Dillon, 2007) ja SCAN (Keith, 2009). Tyypillisiä APD:n diagnosointiin käytettyjä testipatteriston osatestejä ovat mm. ”dichotic digits test”, jossa kumpaankin korvaan esitetään samanaikaisesti kaksi eri numeroparia, ja kuuntelijan tehtävänä on toistaa vain toiseen korvaan toistetut numerot ja jättää toiseen korvan toistetut numerot huomioimatta (Musiek, 1983). Testimateriaalina voidaan käyttää myös sanoja tai lauseita (Keith, 2009). Muita tyypillisiä testejä ovat perättäisten testiänten keston tai sävelkorkeuden erottelu (Musiek, 1994; Musiek et al., 1980). Useimpien ohjeistusten mukaan APD-diagnoosi edellyttää poikkeavuutta vähintään kahdessa eri osatestissä (American Academy of Audiology 2010, American Speech-Language Hearing Association 2005). Kansallisissa suosituksissa APD:n kuntoutukseksi on suositeltu niin kuunteluolosuhteiden optimoimista, etämikrofonien käyttöä kuin myös harjoitusohjelmia kuulemisen ja kuulonvaraisen prosessoinnin harjoittamiseksi. Kuunteluolosuhteiden optimointi vähentää kuuntelun kuormittavuutta kaikilla kuuntelijoilla, mutta näyttöä harjoitusohjelmien tehosta APD:n kuntoutuksessa on vähän (Loo et al., 2010).

Viime vuosina APD-diagnoseja on kyseenalaistettu, sillä vaikka APD-testit on kehitetty tunnistamaan poikkeavuuksia kuuloinformaation prosessoinnissa aivojen tasolla, suurin osa testeistä edellyttää hyvää kuulonvaraista työmuistia ja tarkkaavuuden ylläpitoa tai hyviä kielellisiä taitoja (Cameron & Dillon, 2020; Dillon & Cameron, 2021). Tuoreet tutkimukset ovat osoittaneet, että suurin osa lasten kuulemisvaikeuksista ja poikkeavista APD-testituloksista on selitettävissä kognitiivisten tai kielellisten taitojen tai tarkkaavuuden säätelyn poikkeavuuksilla tai lievällä kuulovialla (Hunter et al., 2020; Moore, 2018; Moore et al., 2020; Petley et al., 2021). Osa perinteisissä kuulokynnysmittauksissa piiloon jäävistä kuulemisvaikeuksista voi myös olla seurausta kuulohermion ja sisäkorvan karvasolujen välisten synapsien vauriosta (synaptopatia) (Liberman & Kujawa, 2017).

APD-testipatteristoja ei ole saatavilla suomeksi. Tällä hetkellä kuulokynnysmittausten perusteella normaalikuuloisten potilaiden kuulemisvaikeuksien selvittelyssä, erityisesti lapsipotilaiden kohdalla, korostetaan kattavaa kognitiivisten ja kielellisten taitojen arviointia kuulosta riippumattomien kuulemisvaikeuksia aiheuttavien tekijöiden tunnistamiseksi (Dillon & Cameron, 2021) (BSA 2018). Aivotutkimusmenetelmien kehittyminen tulee todennäköisesti lisäämään

merkittävästi ymmärrystä kuulemisvaikeuksien mekanismeista ja yhteydestä esimerkiksi oppimisvaikeuksiin tai kehitykselliseen kielihäiriöön (Alvand et al., 2023; Hunter et al., 2023).

Toiminnalliset kuuloviat

Puhtaasti toiminnallisena kuulovikana voidaan pitää kuulemisvaikeuksia, joille ei ole osoitettavissa mitään rakenteellista syytä tai selitystä, eikä potilaalla ole todettavissa poikkeavuutta missään edellä kuvatuista kuuloaistimuksen prosessointiin osallistuvassa toiminnossa. Toiminnalliselle kuulovialle on usein myös tyypillistä merkittävä epäsuhta psykoakustisten testien tulosten ja toiminnallisen kuulon välillä; kuulokynnysmittauksissa kuulovika voi näyttäytyä vaikea-asteisena, vaikka potilas vastaanotolla reagoi adekvaatisti normaaliin puheääneen ilman huulion tukea. Toiminnallista kuulovikaa epäiltäessä on olennaista sulkea kattavasti ja luotettavasti pois muut syyt kuulemisvaikeuksien taustalla ja pyrkiä löytämään toiminnallisen häiriön laukaissut tekijä tai tekijät.

Lähdeluettelo

Alvand, A., Kuruvilla-Mathew, A., Roberts, R. P., Pedersen, M., Kirk, I. J., & Purdy, S. C. (2023). Altered structural connectome of children with auditory processing disorder: A diffusion MRI study. *Cerebral Cortex*, 33(12), 7727–7740. Scopus. <https://doi.org/10.1093/cercor/bhad075>

American Speech-Language-Hearing Association. (2005). (Central) auditory processing disorders [Technical report]. Saatavilla osoitteessa www.asha.org/policy.

Berg, A. L., Spitzer, J. B., Towers, H. M., Bartosiewicz, C., & Diamond, B. E. (2005). Newborn hearing screening in the NICU: Profile of failed auditory brainstem response/passed otoacoustic emission. *Pediatrics*, 116(4), 933–938. <https://doi.org/10.1542/peds.2004-2806>

BSA. (2018). British Society of Audiology: Position Statement and Practice Guidance, Auditory Processing Disorder (APD). Saatavilla <https://www.thebsa.org.uk/wp-content/uploads/2023/10/Position-Statement-and-Practice-Guidance-APD-2018.pdf>

Cameron, S., & Dillon, H. (2007). Development of the Listening in Spatialized Noise-Sentences Test (LISN-S). *Ear & Hearing*, 28(2), 196–211. <https://doi.org/10.1097/AUD.0b013e318031267f>

Cameron, S., & Dillon, H. (2020). Are “Dichotic” Deficits Uniquely Dichotic? Investigating Dichotic Performance with the Dichotic Digits Difference Test (DDdT) in a Large Clinical Population of Children Referred for an Auditory Processing Assessment. *Journal of the American Academy of Audiology*, 31(03), 233–242. <https://doi.org/10.3766/jaaa.19037>

de Wit, E., Visser-Bochane, M. I., Steenbergen, B., van Dijk, P., van der Schans, C. P., & Luinge, M. R. (2016). Characteristics of Auditory Processing Disorders: A Systematic Review. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research: JSLHR*, 59(2), 384–413. https://doi.org/10.1044/2015_JSLHR-H-15-0118

Dillon, H., & Cameron, S. (2021). Separating the Causes of Listening Difficulties in Children. *Ear and Hearing*, 1097–1108. Scopus. <https://doi.org/10.1097/AUD.0000000000001069>

Dowley, A. C., Whitehouse, W. P., Mason, S. M., Cope, Y., Grant, J., & Gibbin, K. P. (2009). Auditory neuropathy: Unexpectedly common in a screened newborn population. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 51(8), 642–646. Scopus. <https://doi.org/10.1111/j.1469-8749.2009.03298.x>

Ford, C. L., Riggs, W. J., Quigley, T., Keifer, O. P., Whitton, J. P., & Valayannopoulos, V. (2023). The natural history, clinical outcomes, and genotype-phenotype relationship of otoferlin-related hearing loss: A systematic, quantitative literature review. *Human Genetics*, 142(10), 1429–1449. <https://doi.org/10.1007/s00439-023-02595-5>

Hood, L. J. (2021). Auditory Neuropathy/Auditory Synaptopathy. *Otolaryngologic Clinics of North America*, 54(6), 1093–1100. <https://doi.org/10.1016/j.otc.2021.07.004>

Hunter, L. L., Blankenship, C. M., Shinn-Cunningham, B., Hood, L., Zadeh, L. M., & Moore, D. R. (2023). Brainstem auditory physiology in children with listening difficulties. *Hearing Research*, 429, 108705. <https://doi.org/10.1016/j.heares.2023.108705>

Hunter, L. L., Monson, B. B., Moore, D. R., Dhar, S., Wright, B. A., Munro, K. J., Zadeh, L. M., Blankenship, C. M., Stiepan, S. M., & Siegel, J. H. (2020). Extended high frequency hearing and speech perception implications in adults and children. *Hearing Research*, 397, 107922. <https://doi.org/10.1016/j.heares.2020.107922>

Keith, R. W. (2009). SCAN-3 for Children: Tests for Auditory Processing Disorders. Pearson.

American Academy of Audiology. (2010). Clinical Practice Guidelines: Diagnosis, Treatment and Management of Children and Adults With Central Auditory Processing Disorder.

Liberman, M. C., & Kujawa, S. G. (2017). Cochlear synaptopathy in acquired sensorineural hearing loss: Manifestations and mechanisms. *Hearing Research*, 349, 138–147.
<https://doi.org/10.1016/j.heares.2017.01.003>

Loo, J. H. Y., Bamiou, D.-E., Campbell, N., & Luxon, L. M. (2010). Computer-based auditory training (CBAT): Benefits for children with language- and reading-related learning difficulties. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 52(8), 708–717. <https://doi.org/10.1111/j.1469-8749.2010.03654.x>

Moore, D. R. (2018). Auditory processing disorder (APD). *Ear and Hearing*, 39(4), 617–620.
<https://doi.org/10.1097/AUD.0000000000000582>

Moore, D. R., Zobay, O., & Ferguson, M. A. (2020). Minimal and mild hearing loss in children: Association with auditory perception, cognition, and communication problems. *Ear and Hearing*, 41(4), 720–732. <https://doi.org/10.1097/AUD.0000000000000802>

Morlet, T., O'Reilly, R., Pritchett, C., Venskytis, E., & Parkes, W. (2023). A 15-year Review of 260 Children with Auditory Neuropathy Spectrum Disorder: II. Management and Outcomes. *Ear and Hearing*, 44(5), 979–989. Scopus. <https://doi.org/10.1097/AUD.0000000000001366>

Musiek, F. E. (1983). Assessment of central auditory dysfunction: The dichotic digit test revisited. *Ear and Hearing*, 4(2), 79–83. <https://doi.org/10.1097/00003446-198303000-00002>

Musiek, F. E. (1994). Frequency (pitch) and duration pattern tests. *Journal of the American Academy of Audiology*, 5(4), 265–268.

Musiek, F. E., Pinheiro, M. L., & Wilson, D. H. (1980). Auditory pattern perception in “split brain” patients. *Archives of Otolaryngology* (Chicago, Ill.: 1960), 106(10), 610–612.
<https://doi.org/10.1001/archotol.1980.00790340018004>

Petley, L., Hunter, L. L., Motlagh Zadeh, L., Stewart, H. J., Sloat, N. T., Perdew, A., Lin, L., & Moore, D. R. (2021). Listening Difficulties in Children With Normal Audiograms: Relation to Hearing and Cognition. *Ear and Hearing*, 42(6), 1640–1655. <https://doi.org/10.1097/AUD.0000000000001076>

Ramanathan, D., Mahomva, C., Goldberg, D., Liu, Y.-C. C., Anne, S., & Lyle, W. (2023). Speech and Language outcomes in Auditory Neuropathy Spectrum Disorder (ANSD) children managed with amplification. *American Journal of Otolaryngology - Head and Neck Medicine and Surgery*, 44(2). Scopus. <https://doi.org/10.1016/j.amjoto.2022.103753>

Rance, G., & Starr, A. (2015). Pathophysiological mechanisms and functional hearing consequences of auditory neuropathy. *Brain*, 138(11), 3141–3158. <https://doi.org/10.1093/brain/awv270>

Rönnberg, J., Signoret, C., Andin, J., & Holmer, E. (2022). The cognitive hearing science perspective on perceiving, understanding, and remembering language: The ELU model. *Frontiers in Psychology*, 13. <https://www.frontiersin.org/articles/10.3389/fpsyg.2022.967260>

Shearer, A. E., & Hansen, M. R. (2019). Auditory synaptopathy, auditory neuropathy, and cochlear implantation. *Laryngoscope Investigative Otolaryngology*, 4(4), 429–440. <https://doi.org/10.1002/lio2.288>

Smalley, J., & Hole, K. (2022). Prevalence, behavioural, and management outcomes of infants with auditory neuropathy spectrum disorder. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 64(5), 593–599. Scopus. <https://doi.org/10.1111/dmcn.15103>

Walker, E., McCreery, R., Spratford, M., & Roush, P. (2016). Children with auditory neuropathy spectrum disorder fitted with hearing AIDS applying the American Academy of Audiology pediatric amplification guideline: Current practice and outcomes. *Journal of the American Academy of Audiology*, 27(3), 204–218. Scopus. <https://doi.org/10.3766/jaaa.15050>

OVATKO TOIMINNALLISET HÄIRIÖT KORVIEN VÄLISSÄ?

Hasse Karlsson

Toiminnallisilla oireilla ja häiriöillä tarkoitetaan pitkäkestoisia eri elinjärjestelmissä ilmeneviä oireita, joiden aiheuttajaksi ei sovi mikään perinteinen tunnettu sairaus. Osa näistä potilaista tulee huonosti kohdelluksi terveydenhuollossa, koska heidän oireilunsa selitykseksi ei ole objektiivisia löydöksiä. Niinpä pitkään on ajateltu, että oireita selittävät psykologiset motiivit ja mekanismit. Viime aikoina kuitenkin nykyaikainen aivojen kuvantaminen on osoittanut varsin johdonmukaisia muutoksia keskushermoston toiminnassa näillä potilailla. Tämän tyyppisille oireille näyttävät altistavan erityisesti lapsuusajan kaltoinkohtelukokemukset, jotka kehityksen aikana ohjelmoivat esimerkiksi elimistön stressin- ja tunteidensäätelymekanismeja toimimaan poikkeavalla tavalla kuormittavissa tilanteissa.

PUHEEN YMMÄRTÄMINEN JA KOGNITIIVISET TAIDOT

Outi Alanko

Puheen kuuleminen on yleensä vaivatonta silloin kun kuunteluolosuhteet ovat hyvät. Jotta puhe voidaan myös ymmärtää, tarvitaan kuulemisen lisäksi kognitiivisia taitoja. Arjen tilanteissa kognitiivisten taitojen merkitys korostuu, sillä tilanteet eivät usein ole kuunteluolosuhteiltaan optimaalisia, vaan kuuntelemista hankaloittavat esimerkiksi ympäristöstä kuuluvat äänet. Myös kuuloviat vaikeuttavat hälyssä kuulemista.

Mitkä tekijät vaikuttavat puheen ymmärtämiseen arjessa?

Erityisesti huonoissa kuunteluolosuhteissa puheen kuuleminen ja ymmärtäminen vaatii kognitiivisten resurssien käyttöä, joihin kuuluvat The Ease of Language Understanding -mallin mukaan työmuisti ja sen yhteydet tarkkaavuuteen ja muihin muistijärjestelmiin (Rönnberg ym., 2008, 2013). Vaikka useissa tutkimuksissa on pyritty selvittämään erilaisten kognitiivisten tekijöiden merkitystä puheen kuulemiselle ja ymmärtämiselle, johtopäätösten tekemistä hankaloittavat esimerkiksi erot tutkimusmenetelmissä (Dryden ym., 2017; Porto ym., 2023). Tutkimuksissa on myös ollut mukana henkilöitä, joiden kuulo on alentunut sekä heitä, joiden kuulo on normaali (Dryden ym., 2017). Kokonaisuutena arvioiden keskeisinä taitoina lapsilla esiin nousevat kielelliset taidot (Torkildsen ym., 2019; Walker ym., 2019) sekä tarkkaavuus ja työmuisti; näistä työmuistin merkitys näyttäisi korostuvan erityisesti haastavammissa tilanteissa (Porto ym., 2023). Aikuisten kohdalla keskeisiä taitoja ovat prosessointinopeus, inhibitiokyky, työmuisti, episodinen muisti ja kiteytynyt älykkyys (Dryden ym., 2017). Myös tutkittavien iällä on vaikutusta taustahälyssä kuulemisen sujuvuuteen.

Kielellisen kehityksen ja tarkkaavuuden vaikeudet hankaloittavat taustahälyssä kuulemista ja ymmärtämistä

Kielelliset taidot, prosessointinopeus, inhibitiokyky ja muisti ovat osa-alueita, joiden vaikeuksia liittyy muun muassa moniin kehityksellisiin häiriöihin. Siten arjen taustahälyssä kuulemisen ja ymmärtämisen vaikeudet eivät kosketa ainoastaan huonokuuloisia. Kuulokojeita käyttävät lapset

ja lapset, joilla on kehityksellinen kielihäiriö, eivät eroa toisistaan hälykuulemisessa, ja molemmat suoriutuvat siitä heikommin kuin tyypillisesti kehittyneet lapset (Torkildsen ym., 2019). Myös lukivaikeuteen voi liittyä vaikeuksia taustahälyssä kuulemisessa (Mari ym., 2022). On myös havaittu, että niiden nuorten, joilla on aktiivisuuden ja tarkkaavuuden häiriö (ADHD), on verrokeita vaikeampi ymmärtää puhetta taustahälyssä (Blomberg ym., 2019), ja myös nuorilla aikuisilla, joilla on ADHD, puheen tunnistaminen taustahälyssä on hitaampaa kuin verrokeilla (Lemel ym., 2023). ADHD voi vaikeuttaa taustahälyssä kuulemista jopa siinä määrin, että taustahälyssä kuulemisen arviota on ehdotettu osaksi ADHD:n kliinistä arviointia (Blomberg ym., 2019). Samankaltaisia puheen kuulemisen vaikeuksia on havaittu liittyvän myös autismikirjon häiriöön (Ruiz Callejo & Boets, 2023).

Tukikeinoista

Tuoreen katsauksen (Mealings, 2022) mukaan opettajan äänen vahvistaminen helpottaa monenlaisia lapsia, myös normaalikuuloisia. Hyötyjä havaittiin muun muassa puheen kuulemisessa, kuullun ymmärtämisessä, akateemisissa taidoissa ja käyttäytymisessä. Hyödyt näyttäisivät olevan suuremmat nuoremmilla lapsilla sekä lapsilla, joilla on kehityksellisiä vaikeuksia. Apua vaikeuksiin on etsitty myös työmuisti-interventioista. Vaikka harjoittelun avulla voidaankin parantaa suoriutumista harjoitelluissa asioissa, eivät vaikutukset kuitenkaan yleisty hälyssä tai arjessa koettuun kuulemiseen (Henshaw ym., 2021).

Yhteenveto

Puheen kuulemisen vaikeuksia arjen kuuntelutilanteissa esiintyy kuulovikojen lisäksi esimerkiksi kehityksellisten häiriöiden yhteydessä. Kognitiivisista taidoista keskeisiä puheen kuulemiselle ja ymmärtämiselle ovat kielelliset taidot sekä tarkkaavuuden ja toiminnanohjauksen taidot, mukaan lukien erilaiset muistijärjestelmät. Jos kuulonalenema ei yksinään riitä selittämään havaittuja puheen kuulemisen vaikeuksia, voivat potilaat hyötyä edellä kuvattujen taitojen arvioimisesta psykologin ja puheterapeutin vastaanotoilla. On myös viitteitä siitä, että mielialaoireiluun voi liittyä vaikeuksia puheen kuulemisessa (Chandrasekaran ym., 2015), mikä korostaa potilaan kokonaistilanteen huomioimisen tärkeyttä arvioinneissa.

Lähteet

- Blomberg, R., Danielsson, H., Rudner, M., Söderlund, G. B. W., & Rönnberg, J. (2019). Speech Processing Difficulties in Attention Deficit Hyperactivity Disorder. *Frontiers in Psychology, 10*. <https://www.frontiersin.org/articles/10.3389/fpsyg.2019.01536>
- Chandrasekaran, B., Van Engen, K., Xie, Z., Beevers, C., & Maddox, T. (2015). Influence of depressive symptoms on speech perception in adverse listening conditions. *Cognition & emotion, 29*(5), 900–909. <https://doi.org/10.1080/02699931.2014.944106>
- Dryden, A., Allen, H. A., Henshaw, H., & Heinrich, A. (2017). The Association Between Cognitive Performance and Speech-in-Noise Perception for Adult Listeners: A Systematic Literature Review and Meta-Analysis. *Trends in Hearing, 21*, 2331216517744675. <https://doi.org/10.1177/2331216517744675>
- Henshaw, H., Heinrich, A., Tittle, A., & Ferguson, M. (2021). Cogmed Training Does Not Generalize to Real-World Benefits for Adult Hearing Aid Users: Results of a Blinded, Active-Controlled Randomized Trial. *Ear and Hearing, 43*(3), 741–763. <https://doi.org/10.1097/AUD.0000000000001096>
- Lemel, R., Shalev, L., Nitsan, G., & Ben-David, B. M. (2023). Listen up! ADHD slows spoken-word processing in adverse listening conditions: Evidence from eye movements. *Research in Developmental Disabilities, 133*, 104401. <https://doi.org/10.1016/j.ridd.2022.104401>
- Mari, G., Picciotti, P. M., Martina, B. M., Loperfido, A., Zagari, F., Proietti, I., Longobardi, Y., & D'Alatri, L. (2022). Speech perception in noise in children with dyslexia: Does speech sound disorder matter? *Dyslexia (Chichester, England), 28*(2), 202–211. <https://doi.org/10.1002/dys.1710>
- Mealings, K. (2022). A Review of the Effect of Classroom Sound-Field Amplification on Children in Primary School. *American Journal of Audiology, 31*(2), 470–486. https://doi.org/10.1044/2022_AJA-21-00240
- Porto, L., Wouters, J., & van Wieringen, A. (2023). Speech perception in noise, working memory, and attention in children: A scoping review. *Hearing Research, 439*, 108883. <https://doi.org/10.1016/j.heares.2023.108883>
- Ruiz Callejo, D., & Boets, B. (2023). A systematic review on speech-in-noise perception in autism. *Neuroscience & Biobehavioral Reviews, 154*, 105406. <https://doi.org/10.1016/j.neubiorev.2023.105406>
- Rönnberg, J., Lunner, T., Zekveld, A., Sörqvist, P., Danielsson, H., Lyxell, B., Dahlström, Ö., Signoret, C., Stenfelt, S., Pichora-Fuller, M. K., & Rudner, M. (2013). The Ease of Language Understanding (ELU) model: Theoretical, empirical, and clinical advances. *Frontiers in Systems Neuroscience, 7*. <https://www.frontiersin.org/articles/10.3389/fnsys.2013.00031>

Rönnberg, J., Rudner, M., Foo, C., & Lunner, T. (2008). Cognition counts: A working memory system for ease of language understanding (ELU). *International Journal of Audiology*, 47(sup2), S99–S105. <https://doi.org/10.1080/14992020802301167>

Torkildsen, J. von K., Hitchins, A., Myhrum, M., & Wie, O. B. (2019). Speech-in-Noise Perception in Children With Cochlear Implants, Hearing Aids, Developmental Language Disorder and Typical Development: The Effects of Linguistic and Cognitive Abilities. *Frontiers in Psychology*, 10. <https://www.frontiersin.org/journals/psychology/articles/10.3389/fpsyg.2019.02530>

Walker, E. A., Sapp, C., Oleson, J. J., & McCreery, R. W. (2019). Longitudinal Speech Recognition in Noise in Children: Effects of Hearing Status and Vocabulary. *Frontiers in Psychology*, 10, 2421. <https://doi.org/10.3389/fpsyg.2019.02421>

VIKKE – VIITTOMAKIELTÄ OMAKSUVIEN LASTEN KIELELLISTEN TAITOJEN ARVIOINTI, KARTOITUS JA TUKITOIMENPITEET

Laura Kanto

Viittomakieltä omaksuvien lasten kielellisen kehityksen arviointi, kartoitus ja tukitoimenpiteet (VIKKE) hanke käynnistyi vuonna 2018 ja toimi Jyväskylän yliopistossa ja Niilo Mäki Instituutissa. Hankkeen ensimmäisessä vaiheessa laadittiin lasten suomalaisen viittomakielen (SVK) kehityksen arviointiin soveltuva verkkopohjainen arviointityökalu (Viittomatestit, 2019). Työkalu sisältää yhteensä viisi erilaista arviointimateriaalia, joiden avulla voidaan tarkastella lasten suomalaisen viittomakielen kehityksen piirteitä ikävälillä 0;8–15;0 vuotta (Viittomakielen kehityksen arviointi, 2021). Lisäksi työkalu sisältää erillisen lasten kieliympäristön piirteitä kartoittavan kyselylomakkeen. Hankkeen toisessa vaiheessa arviointimateriaalien toimivuutta ja luotettavuutta tarkasteltiin laajassa kartoituksessa, jossa vuosien 2019–2023 aikana arvioitiin yhteensä 200 lapsen suomalaisen viittomakielen taitoa. Hankkeen viimeisen eli kolmannessa vaiheen tavoitteena oli puolestaan laatia erilaisia tukitoimenpiteitä tukemaan lasten ja perheiden viittomakielen kehitystä ja oppimista. Esityksessäni pohdin ensin kielikäsitystä, jota tarkastelen suhteessa siihen, mitä tietoa VIKKE-hankkeen aikana on kertynyt lasten viittomakielen kehityksestä. Esitykseni tavoitteena on tarkastella myös sitä, miten viittomakieli voi olla osa lapsen kuntoutuksen polkua, mikä merkitystä tällä on lapsen kokonaisvaltaisen kehityksen ja perheen näkökulmasta. Lopuksi tuon esiin miten monialainen yhteistyötä eri tahojen välillä voidaan kuntoutuksen polulla toteuttaa.

Kielikäsitteen avartaminen

Berthele (2020) korostaa, että vaikka suurin osa ihmisistä elää monikielisessä ympäristössä, he kuitenkin hahmottavat kielen ja sen käytön usein yksikielisyyteen perustuvien käsitysten ja kategorioiden mukaisesti. Tätä Barratt (2018) nimeää käsitteellä ”yksikielisyyvinouma”, jossa yksikielisyyys ja yksikielinen ihminen asetetaan prototyyppiksi. Yksikielisyyvinouma vaikuttaa laajasti metateoreettisena oletuksena kielestä kielentutkimuksen alalla, ohjaten myös kuntoutuksen käytänteitä ja diskursseja. Yksikielisyyvinouma juontaa juurensa kielikäsitteistä,

jotka pyrkivät kuvaamaan kieli-ilmiön selkeät ja mitattavat muodot omaavana fyysisenä objektina (ks. myös Berthele, 2020). Käsitys sisältää myös näkemyksen, jossa eri kielet ovat ikään kuin toisistaan erillisiä instituutioita. Kielten välinen vaikutus saatetaan pitää häiritseväenä jopa negatiivisena ja kieli määritellään vahvasti sana- tai viittomatasoisena ilmiönä. Monikielisyyden lisääntyminen, yhteiskuntamme monikielistyvä kielimaisema ja kielen monitieteisen tutkimuksen kehittyminen haastavat kuitenkin enenevässä määrin tarkastelemaan kieli-ilmiötä, sen merkitystä ja moninaisuutta. Ne haastavat myös kielen opetukseen ja kuntoutukseen liittyviä periaatteita ja toimintatapoja.

Lisääntyvä monitieteinen tutkimus erityisesti kielitieteen, vuorovaikutuksen ja viittomakielen saralla on tuonut perinteisenä pidetyn kielikäsitteen rinnalle näkemyksen, jossa kieli nähdään kaikenlaisena merkityksenvälitystoimintana, vapaampana, laajempaan ja hämärärajaisena ilmiönä, jonka rajoja on usein vaikea piirtää tarkasti (Jantunen, 2023). Tämä kielikäsitte tuo esiin myös kielen kognitiivisen perustan, jossa taito kielestä/kielistä nähdään yhtenäisenä kielellisenä resurssina (ks. myös Duvfa, 2020). Kieli ymmärretään laajana ja monimuotoisena ilmiönä, jossa niin ääni kuin kehon liikkeet ja asennot ovat kieltä ja kielen merkityksenvälityksen välineitä. Näin puhutut ja viitotut kielet hahmotetaan perustaltaan samankaltaisina, joissa merkityksiä välitetään samankaltaisilla strategioilla (Jantunen, 2023; Jantunen & Rainò, 2022). Tämä murentaa perinteistä jaottelua ei-kielellisen ja kielellisen aineksen välillä, jolloin esim. eleet nähdään osana niin puhuttuja kuin viitottujakin kieliä.

Viitotuissa kielissä merkitykset välittyvät visuaalisesti havaittavilla keinoilla, kuten käsien ja kehon liikkeillä. Laajasti ottaen viittomakielten viittomat vastaavat puhuttujen kielten sanoja. Toisaalta viittomilla voidaan tehdä myös asioita, joita puhutun kielen sanoilla ei usein tehdä. Viittomilla voidaan esimerkiksi osoittaa asioita, piirtää muotoja ilmaan tai muutoin kuvailla kolmiulotteista tilaa hyödyntäen visuaalisesti asioita, joihin viitataan. Nämä ovat myös viittomakielisen ilmaisun kieliopillisia osia. Kun viittomia yhdistellään lauseiksi, ovat lauseiden rakenteet usein samanlaisia puhuttujen kielten rakenteiden kanssa. Toisaalta mitä enemmän viittomakielisessä ilmauksessa on kuvailua ja kehoallista esittämistä, sitä erilaisempi on esimerkiksi suomalaisen viittomakielen lauserakenne suhteessa suomen kielen lauserakenteeseen. Kuitenkin näkemys, jossa argumentoidaan vahvasti esim. suomalaisen viittomakielen ja suomen kielen selkeistä kielten välisistä lauserakenteiden eroista ei tutkimuksen valossa saa enää kannatusta.

Viittomakieli osaksi kuntoutuksen polkua monialaisessa yhteistyössä

Jokainen kuulovammainen lapsi tarvitsee kielen heti syntymästään lähtien kuulon apuvälineestä riippumatta (Hall ym., 2019). Kun kieli nähdään moninaisena ilmiönä, jossa kieli on yhtä lailla niin ääntä kuin kehon liikkeitä ja asentoja, pystytään luopumaan puhutun kielen ja viittomakielen vastakkainasettelusta ja kilpailuasetelmasta lapsen kuntoutuksen polulla. Samalla nähdään lapsen kielenkehitys ja sen tukeminen kokonaisvaltaisesti, jossa viittomakieli ja puhuttu kieli eivät häiritse toisiaan, vaan tukevat kokonaisuutena lapsen vuorovaikutustaitojen ja kielen kehitystä (Pontecorvo ym., 2023).

Kielen kehityksen ydin on edelleen vahvasti vanhemman ja lapsen välisessä vuorovaikutuksessa (Rantalainen, 2023). Se luo perustan lapsen kokonaisvaltaiselle kehitykselle, pitäen sisällään kielellisen, kognitiivisen ja sosioemotionaalisen kehityksen. Varhaisen vuorovaikutuksen, etenkin ensimmäisten kuukausien ja vuosien merkitys, lapsen kokonaisvaltaisessa kehityksessä on kiistaton. Kuulevien vanhempien ja kuulovammaisten lasten välisessä vuorovaikutuksessa on kuitenkin havaittu useissa tutkimuksissa selkeitä haasteita ja puutteita (Curtin ym., 2021; Lammertink ym., 2022). Se miten vahvasti merkityksenvälitys visuaalista kanavaa hyödyntäen korostuu vuorovaikutuksessa, vaikuttaa merkityksenvälityksen strategioihin lapsen ja vanhemman välisessä vuorovaikutustilanteessa. Tämä näkyy vahvasti lapsen ja vanhemman välisen viittomakielisen varhaisen vuorovaikutuksen piirteissä, jossa aikuinen toteuttaa lukuisia visuaalisia strategioita, joiden tavoitteena on vuorovaikutuksen aloittaminen, ylläpitäminen ja vuorottelu vauvan kanssa visuaalista kanavaa hyödyntäen (ks. tarkemmin Viittomakielisen varhaisen vuorovaikutuksen piirteet, 2021). Suurella osalla kuulevista vanhemmista ei ole tietämystä ja keinoja varhaisen vuorovaikutuksen ylläpitämiseen kuulovammaisen vauvan kanssa tilanteessa, jossa vuorovaikutus ja kielen merkityksenvälitys pitäisi audittiivisen kanavan vielä puuttuessa nojautua vahvasti visuaalisiin strategioihin erityisesti ensimmäisen elinvuoden aikana.

Tämän vuoksi viittomakielen opetus ja viittomakielisen varhaisen vuorovaikutuksen strategioiden ohjaaminen vanhemmille heti ensihetkistä lähtien olisi ensiarvoisen tärkeää. Esityksessä tarkastelen, miten viittomakielisen varhaisen vuorovaikutuksen elementtien harjoittelu kuulevien vanhempien kanssa heti lapsen kuulovamman epäilystä lähtien voisi tukea perhettä monin tavoin. Näin viittomakielen käyttöönotto tukee lapsen ja vanhemman vuorovaikutusta sekä lapsen kielen kehitystä kokonaisvaltaisesti silloinkin, kun perheellä on tavoitteena hyvä istutekuulo ja

kuulonvarainen kommunikaatio. Esityksessä tarkastelen, miten lapsen kokonaisvaltainen kielen kehityksen tuki lapselle tarjotaan ja mitä se perheen näkökulmasta tarkoittaa.

Kuulovammaisen lapsen kohdalla risteävät usein moninaiset vammaisuuden, kielisyyden ja kulttuurisuuden teemat. Nämä osaltaan vaikuttavat lapsen, perheen ja koko lähiympäristön kielen kehityksen, kasvatuksen ja oppimisen tuen erilaisiin muotoihin. Tästä johtuen käytännön ratkaisut esimerkiksi viittomakielen perheopetuksen, lapsen kuntoutuksen, varhaiskasvatuksen tai perusopetuksen osalta eivät ole aina täysin samankaltaisia. Tämä vuoksi lapsen polulla korostuu perhe- ja yksilökeskeinen hoidon ja kuntoutuksen toteutus sekä tarve laajalle monialaiselle asiantuntemukselle. Yksittäisen ammattilaisen ei tarvitse hallita kaikkea. Monialaisessa yhteistyössä (Monialaisen yhteistyön toimenpidesuunnitelma, 2023) eri alojen ammattilasten asiantuntemuksen ja yhteistyön myötä turvataan lapsen ja perheen yhteinen sujuva kieli sekä lapsen kokonaisvaltainen kehitys, kasvu ja oppiminen.

Lähteet

Barratt, L. (2018). Monolingual bias. *The TESOL Encyclopedia of English Language Teaching*, s. 1-7. Wiley-Blackwell. <https://doi.org/10.1002/9781118784235.eelt0024>

Berthele, R. (2002). Attitudes and mental model of language: On the cognitive foundation of sociolinguistic practice. *Målbrytning*, 6, 25-66. <https://doi.org/10.7557/17.4752>

Berthele, R. (2020). The extraordinary ordinary: Re-engineering multilingualism as a natural category. *Language Learning*, 71, 80-120. <https://doi.org/10.1111/lang.12407>

Curtin, M., Dirks, E., Cruice, M., Herman, R., Newman, L., Rodgers, L., & Morgan, G. (2021). Assessing parent behaviours in parent–child interactions with deaf and hard of hearing infants aged 0–3 years: A systematic review. *Journal of Clinical Medicine*, 10(15), 3345.

Dufva, H. (2020). Mitä ihmiset osaavat, kun he osaavat kieltä?: henkilökohtainen repertoaari ja sen multimodaalisuus. In S. Grasz, T. Keisanen, F. Oloff, M. Rauniomaa, I. Rautiainen, & M.

Siromaa (Eds.), *Menetelmällisiä käänteitä soveltavassa kielentutkimuksessa - Methodological turns in applied language studies* (pp. 17-32). Suomen soveltavan kielitieteen yhdistys ry. AFinLA:n vuosikirja, 2020.

Hall, M. L., Hall, W. C., & Caselli, N. K. (2019). Deaf children need language, not (just) speech. *First Language*, 39(4), 367-395.

Jantunen, T. (2023). Kieli on muutakin kuin puhetta : ei-äänellinen merkityksenvälitys ja viittomakielet osana kieli-ilmiötä. In L. Kanto, M. Toivola, A. Martikainen, I. Savolainen, & E. Vastamäki (Eds.), *Kieli elämän eri vaiheissa : näkökulmia kielen moninaisuuteen* (pp. 9-21). Puheen ja kielen tutkimuksen yhdistys ry. Puheen ja kielen tutkimuksen yhdistyksen julkaisuja, 55.

Jantunen, T., & Rainò, P. (2022). Viittomakielet: kielentutkimuksen mustajoutsen. *Tieteessä tapahtuu*, 40(3).

Lammertink, I., Hermans, D., Stevens, A., Van Bakel, H., Knoors, H., Vissers, C., & Dirks, E. (2022). Joint attention in the context of hearing loss: A meta-analysis and narrative synthesis. *Journal of Deaf Studies and Deaf Education*, 27(1), 1-15.

Monialaisen yhteistyön toimenpidesuunnitelma. (2023). <https://vikke.nmi.fi/wp-content/uploads/2023/11/Monialaisen-yhteistyon-toimenpidesuunnitelma.pdf> (viitattu 5.3.2024)

Pontecorvo, E., Higgins, M., Mora, J., Lieberman, A. M., Pyers, J., & Caselli, N. K. (2023). Learning a sign language does not hinder acquisition of a spoken language. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*, 66(4), 1291–1308.

Rantalainen, K. (2023). Early language development: Relationships with social-emotional/behavioural development and maternal interaction. Väitöskirja. University of Oulu.

Viittomakielen kehityksen arviointi, (2021). <https://vikke.nmi.fi/tietopankki/viittomakielen-omaksuminen-ja-kehityskulku/viittomakielen-kehityksen-arviointi/> (viitattu 29.3.2024)

Viittomakielisen varhaisen vuorovaikutuksen piirteet, (2021).

<https://vikke.nmi.fi/tietopankki/viittomakielinen-vuorovaikutus-ja-kielella-leikittely/varhaisen-viittomakielisen-vuorovaikutuksen-piirteet/> (viitattu 29.3.2024)

Viittomatestit, (2019). <https://viittomatesti.cc.jyu.fi/> (viitattu 29.3.2024)

TINNITUKSEN SYNTY JA SIIHEN VAIKUTTAVAT TEKIJÄT

Jaakko Salonen

Tinnituksella tarkoitetaan ääniaistimusta, joka ei johdu pään ulkopuolisista tekijöistä. Puhutaan objektiivisesta tinnituksesta, joka on ulkopuolisen kuultavissa, ja subjektiivisesta, joka on vain yksilön oma kokemus. Objektiivisia ovat esimerkiksi verisuoni- ja lihasperäiset äänet. Yleisin, aistinsoluvaurioon tai hermovaurioon liittyvä sointiääni on subjektiivinen.

Subjektiivinen tinnitus kuullaan usein tasaisena vinkunana, sihinänä, kohinana tai huminana, mutta siinä voi esiintyä aaltoilua tai jopa pulssimuotoisuutta. Useimmiten soimisääni aistitaan suurimman kuulonaleneman taajuudella ja esimerkiksi uutena alkaneen tinnituksen taajuusalueesta voi saada karkean kuvan kuulokäyrän muodosta. Subjektiivista tinnitusta on saatu kuvattua toiminnallisella magneettikuvauksella ja ylimääräistä sähköistä toimintaa on nähtävissä jo aivorunkotasolla eli soimisen syntypaikka sijaitsee todennäköisesti useimmiten varsin perifeerisesti, mahdollisesti kuulohermotasolla. Joskus myös sisäkorvasta mitattavat spontaanit emissiot voivat olla soimisen kanssa samalla taajuudella, mikä viittaisi siihen, että pieni osa soimisesta voi olla karvasoluista peräisin. Tyypillisen kuulonalenemaan liittyvän tinnituksen ajatellaan syntyvän kuolleelta tai vaurioituneelta aistinsolulta lähtevän hermosäikeen spontaanista ”tyhjäkäyntitoiminnasta”. Kun tämä sähköinen viesti välittyy kuuloaivokuorelle, aistitaan soimisääni. Kuuloaivokuorella tämä ääniaistimus ei sinänsä ole ”hyvä” tai ”paha”, vaan mahdollinen negatiivinen tunnesisältö ja stressireaktio syntyvät assosiatiiivisilla kuuloalueilla ja aivojen hälytysjärjestelmässä.

Potilaille tärkeä tieto on, että soimisäänen voimakkuus ja soimisen aiheuttama haitta eivät ole suhteessa toisiinsa. Vaikka kuulo vuosien mittaan heikkenee meillä kaikilla, ei soimisen haitta yleensä lisäännä, pikemminkin tottumisen myötä yleensä vähenee. Toinen mainitsemisen arvoinen asia on, ettei soiminen aiheuta kuulovikaa, vaan soiminen on kuulovian oire.

Tinnituksen aiheuttama stressireaktio sinänsä voi vaikuttaa keskittymiseen, mutta ensisijaisesti kuulemisvaikeus johtuu kuuloviasta ja on kuuloapuvälineillä hoidettavissa.

Verisuoniperäinen tinnitus syntyy anatomisista rakenteista pään, kaulan tai vartalon alueella. Korvan seudun verisuonipoikkeavuudet, kuten laskimoiden ja valtimoiden väliset oikovirtaukset korvan ja aivokalvojen seudussa ovat usein stetoskoopilla kuultavissa korvan takaa, joskus tunnettavissakin. Korvan takana kulkee suuri laskimo, sinus sigmoideus, ja vastaavasti

sisäkorvan edessä sisempi kaulavaltimo. Lisääntynyt verenvirtaus pään alueella esimerkiksi anemian, raskauden, verenpaineen tai stressin seurauksena voi aiheuttaa pulssimuotoisen tinnituksen. Suhahdus voi välittyä verisuonia pitkin myös alempaa, kaulavaltimon ahtaumasta tai jopa aorttaläpän ahtaumasta. Hyvänlaatuisen laskimohuminan (venous hum) tyypimerkkinä pidetään sitä, että kevyesti kaulasuonia painamalla samalta puolelta, puhaltava soimisiäänä korvassa vaimenee.

Välikorvatyyppiset kuuloviat, otoskleroosi, kuuloluuauriot ja korvavaikku aiheuttavat verisuoniäänten korostumisen korvassa. Vastaavaa oireita voi esiintyä myös yläärikäytävän luupuutokseen liittyen. Siihen voi liittyä myös silmänliikkeiden rahina korvassa.

Välikorvan pienissä lihaksissa (stapediuslihas ja musculus tensor tympani) voi esiintyä elohiirtä. Nämä lihasnykäykset voidaan aistia yksittäisinä tupsahduksina tai sarjoittaisena pärinäoireena. Usein tähän äänioireeseen liittyy myös pieni liikkeen tunne korvassa. Ilmiö on aika niukasti tunnettu, mutta meidän opiskelija-aineistossamme sitä saattaa olla jopa 60 %:lla.

Tinnituksen kanssa eläminen edellyttää ääniaistimuksen ja sen aiheuttaman haitta-aistimuksen erottamista. Vaikka soimisiäänä itsessään on usein pysyvä, ei se sinänsä tarkoita, että loppuelämä olisi kärsimystä. Hiljaisuuden menettäminen on surullinen asia, mutta toisaalta luonnollista, koska ikäkuulo on luonnollinen ilmiö. Sopeutuminen alkaa yleensä, kun tinnituksen syy selvitetään, mekanismi konkretisoidaan ja potilaalta poistetaan oireeseen liittyvät pelot. Yleisiä pelkoja ovat soimisen pahenemisen pelko, vaarallisen sairauden pelko ja mielenterveyden horjumisen pelko.

Äänimaailman rikastaminen auttaa yleensä painamaan soimisiääntä taka-alalle. Kuulolaitteet toimivat tässä tarkoituksessa kuulovikaiselle hyvin. Peiteäänilaitteiden käyttö jää varsin usein vähäiseksi. Musiikki ja äänikirjat ovat neutraaleita äänilähteitä, samoin tuuletin. Äänimaailman rikastamisen kohdalla olen korostanut sitä, etteivät se vie ääntä pois, eikä hiljaisuuden palauttaminen ole realistinen vaihtoehto.

Mielenterveystekijöillä on osoitettu olevan merkittävä yhteys tinnituksesta aiheutuvaan suureen haittaan. Ahdistus, masennus ja unihäiriöt pahentavat tinnituksen aiheuttamaa haittaa. Usein muodostuu noidankehä, jossa huono uni, tinnitus ja masennus pahentavat toisiaan. Vaikkei rauhoittavilla lääkkeillä tai masennuslääkkeillä ole tinnitusta vähentävää vaikutusta, vähentää mielialatekijöiden hoito tinnituksen aiheuttamaa stressireaktiota ja haittaa. Persoonallisuuteen

liittyvät ominaisuudet, kuten pakko-oireinen häiriö tai Aspergerin oireyhtymä heikentävät oleellisesti yksilön kykyä sopeutua tinnitukseen.

Tinnituksen hoidoksi saattaa riittää pelkkä informointi. Yleensä kuitenkin tarvitaan asianmukainen tutkimus ja löydöksiin perustuva neuvonta. Oleellista on konkretisoida potilaalle tinnituksen syntymekanismi, kysyä ja käsitellä hänen oireeseensa liittyvät pelot ja kertoa äänimaailman rikastamisesta. Mielialatekijöiden huomioiminen ja tarvittaessa hoito (tai hoitoonohjaus) ovat tärkeitä. Pyrin korostamaan soimisoireen luonnollisuutta ja harkiten siteeraan joskus erästä potilastani: ”Kun aamulla herään ja kuulen, että korvat soivat, tiedän, että on vielä aivot toimintaa jäljellä.”

HÄIRITSEVÄN TINNITUKSEN HOITO KOGNITIIVISEN KÄYTTÄYTYMISTERAPIAN (CBT) MENETELMIN

Kristiina Laakso

Tinnitus on kuulojärjestelmän sähköistä toimintaa, jonka aivot tulkitsevat ääneksi. Tinnitusäänen varsinainen ongelma ei ole tinnitusäänen kuuluminen vaan aivojen tulkinta äänestä ja siitä seuraava reaktio ääneen. Tutkimukset ovat osoittaneet, että häiritsevän tinnituksen kyseessä ollen kuulojärjestelmän ulkopuoliset aivoalueet ovat vastuussa tästä tulkinnasta ja sitä seuraavasta reaktiosta. Normaalisti 98% ihmisistä habituoituu tinnitusääneensä 6-18 kuukauden aikana automaattisesti. Noin 15 prosentilla tämä tinnitukseen habituaatio saattaa kuitenkin pitkittyä ja kahdelle prosentille ihmisistä ei habituaatiota lopultakaan luonnollisesti tapahdu. Näitä potilaita, joilla habituaatio pitkittyy tai estyy, voidaan auttaa tinnitukseen erikoistuneen CBT-hoidon keinoin.

Tinnituksen kuuluessa ensimmäisen kerran ihmiselle saattaa herätä ahdistusta, huolta, pelkoa tai paniikkiakin oireeseen liittyen. Ahdistuneen olotilan aikana ilmaantuu usein myös paljon ajatuksia, kuten mikä tämä kuuluviin tullut ääni on, onko tämä nyt tinnitusta, mitä tein väärin, paheneeko oire ja jos pahenee niin miten sen kanssa sitten pärjää. Yhteistä näille ajatuksille on, että ne ovat negatiivisia ja pitkälti pahimman vaihtoehdon ajattelua. Tämän seurauksena tinnitusta kuunnellaan, tarkkaillaan ja analysoidaan, minkä perusteella tehdään johtopäätöksiä, joista seuraa lisää oireen tarkkailun tarvetta, huolta, ahdistusta ja mahdollisesti siihen liittyviä fyysisiä oireita.

Omassa toiminnassa alkaa myös usein tapahtua muutoksia, jolla henkilö yrittää auttaa itseään pärjäämään häiritsevän oireensa kanssa. Henkilö voi alkaa vältellä ääniä, joiden on päätelty pahentavan oiretta tai hän alkaa vältellä ääniympäristöjä, joissa ääni ei peity. Tätä kutsutaan välttämiskäyttäytymiseksi, joka yhdessä ylitarkkaavaisuuden ja oireesta tehtyjen johtopäätöksien, vääristyneiden ajatusten, kanssa alkavat korostaa oireen häiritsevyyttä entisestään. Monesti häiritsevistä tinnituksesta kärsivät ihmiset myös käyttävät paljon aikaa ja rahaa tutkiessaan, selvittäessään ja yrittäessään erilaisia hoitomuotoja tinnituksen pois saamiseksi. Oireen häiritsevyyttä ylläpitävä negatiivinen kierre on muodostunut.

Häiritsevä tinnitus

Yhdelle kolmesta ihmisestä, jolla on tinnitusta, kehittyy jonkin asteinen häiritsevä tinnitus. Tällöin henkilöllä, jolla esiintyy häiritsevää kuulo-oiretta, kuten tinnitusta tai ääniyliherkkyyttä, oire tyypillisesti herättää jatkuvasti negatiivisia tunteita. Useat tutkimukset ovat osoittaneet, että aivot korostavat emotionaalisesti merkittävien ärsykkeiden prosessointia verrattuna neutraaleihin ärsykkeisiin (negativity bias) (Norris, 2021).

Tinnituksen herättäessä negatiivisia tunteita, se todennäköisemmin havaitaan ja se jää tarkkaavaisuuden keskipisteeksi kuin jos se ei herättäisi negatiivisia tunteita. Tinnitusääni alkaa rajoittaa elämää, laskea elämänlaatua, häiritä arkea, vaikeuttaa keskittymistä, opiskelua ja työkykyä sekä rentoutumista ja nukkumista (Negrila-Mezei, Enache & Sarafoleanu, 2011), jolloin oireen häiritsevyys korostuu edelleen. Väsyneenä negatiiviset ajatukset korostuvat entisestään ja oma oirekontrolli horjuu. Negatiiviset tunteet voivat olla ahdistusta, pelkoa tai paniikkia ja fyysiset tuntemukset kipua tai painetta korvassa tai päässä. Potilaat, joilla on mielialanlaskua tai ahdistuneisuustaipumusta, on suurempi riski häiritsevän tinnituksen päälle jäämiseen ja he pääsevät heikommin ongelmassaan yksin eteenpäin. Lähes puolella (40-45%) tinnituspotilaista ja yli puolella ääniyliherkkyyspotilaista (>60%) esiintyy jo lähtökohtaisesti samanaikaisia psyykkisiä oireita, kuten ahdistusta ja masennusta, mikä vaikeuttaa habituaatiota (Harrop-Griffiths, Katon, Dobie, Sakai & Russo, 1987; Sullivan ym., 1988; Pattyn ym., 2016; Pinto ym., 2014). Masennuksen ja ahdistuneisuuden vakavuusaste on liitetty tinnituksen haitta-asteeseen/vakavuuteen (Zoger, Svedlund & Holgers, 2006). Myös paniikkihäiriöiden osuudeksi tinnituspotilailla on raportoitu korkea 40% (Mathias ym., 2011), 83% raportoitu pakko-oireinen häiriö (OCD) (Andersson ym., 2004) ja 63% sosiaalista ahdistuneisuutta (Andersson ym., 2004).

Potilaan *tulkinta* siitä, miten hän tinnituksen kanssa pärjää, voi myös johtaa ahdistuksen ja masennuksen kaltaisiin oireisiin, mikä vuorostaan lisää tinnituksen haittavaikutusta ja tekee tinnituksen hallinnan vielä vaikeammaksi. Erään tutkimuksen mukaan häiritsevästä tinnituksesta kärsivien potilaiden masennusoireita voidaan lievittää, jos tinnituksen laukaisemaa ahdistusta, haittavaikutusta (tinnitus handicap) ja ääniyliherkkyyttä käsitellään riittävästi, vaikka koettu tinnituksen voimakkuus pysyisi ennallaan (Aazh & Moore, 2017).

Ensisijainen hoito häiritsevään tinnitukseen

Tinnituksen hoito kognitiivisen käyttäytymisterapian (Cognitive Behavioral Therapy, CBT) menetelmin on vahvan tutkimusnäytön perusteella todettu vaikuttavimmaksi hoitomuodoksi häiritsevään tinnitukseen (American Academy of Audiology 2014) (Cima, Andersson, Schmidt & Henry, 2014; Fuller, Cima, Langguth & Mazurek 2020; Kaldo 2008; Woods & Theodoroff 2019; Martinez-Devesa, Perera, Theodoulou & Waddell, 2010; Tunkel ym., 2014). Hoitovasteen tinnituksen hoidossa on todettu vielä vuoden kuluttua hoidon päättymisestä olevan edelleen samalla tasolla kuin välittömästi hoidon jälkeen. USA:n korvalääkäriyhdistys suosittaa hoitoa CBT-menetelmin ensisijaisena hoitona jatkuvaan, häiritsevään tinnitukseen (AAO-HNS 2014). Sillä on saatu lupaavia tuloksia myös ääniyliherkkyyden ja misofonian hoidossa. Kansainväliset tutkimukset ovat osoittaneet, että häiritsevän tinnituksen hoito CBT-menetelmin on vaikuttavin hoito tinnitukseen (Fuller ym., 2020; Landry ym., 2020). Huolimatta siitä, että CBT-hoito on osoittautunut tehokkaaksi, sitä tarjotaan hyvin harvoin juuri niille potilaille, jotka kokevat häiritsevää tinnitusta (McKenna, Vogt & Marks, 2020). American Academy totesi ongelmaksi hinnan ja saatavuuden (Tunkel ym., 2014). Tinnitushoidon (CBT) avulla tinnituksen häiritsevyys vähenee, vaikka äänen voimakkuus tai kuuluvuus ei vähenisikään, mikä parantaa potilaiden hyvinvointia ja elämänlaatua (Aazh & Moore, 2017; Aazh, Landgrebe, Danesh & Moore, 2019; Martinez-Devesa ym., 2010) ja vähentää tinnituksen vaikutusta uneen.

Hoidon edellytykset

Potilaan motivoituminen hoitojaksoon on olennaista. Potilaan tulee sitoutua ja ymmärtää hoidon tavoite, joka on tinnituksen häiritsevyyden vähentäminen ja siten elämänlaadun parantaminen – ei siis äänen kuulumisen loppuminen. Tinnitus on aivojen tuottama ja vahvistama ääni, jonka poistamiseen ei hoidolla pyritä. Sen sijaan, kun tinnitusäänen tulkinta aivoissa muuttuu, potilaan negatiivinen reaktio tinnitukseen muuttuu, aivot alkavat työntää ääntä taka-alalle ja oireen häiritsevyys vähenee.

Potilaan ensitapaamisella kartoitetaan oirekuva, sen vaikeusaste, liitännäisoireet kuten ääniyliherkkyys ja psyykinen tilanne haastatteluin ja eri mittareita käyttäen. Jos potilaalla on

todettavissa niin vaikea masennus, ettei hänellä ole heti voimavaroja tähän hoitoon, joka vaatii aktiivisuutta niin henkisesti kuin toiminnallisestikin, on masennuksen hoito ensisijaista. Muiden taustalla vaikuttavien oireiden, kuten ahdistuneisuushäiriö tai vaikea unettomuus, tulee olla riittävän hyvässä hoitotasapainossa, koska ne vääristävät potilaan kykyä käsitellä tinnitusta. Potilas voikin käydä yhtäaikaaisesti psykoterapiassa muihin mielenterveysongelmiin liittyen. Usein potilaalla on alkuvaiheessa käytössä myös lääkitystä uniongelmiin, mutta lääkityksestä on mahdollista päästä eroon tinnituksen hoidon myötä, kun potilas saa keinoja vähentää oireen vaikutusta uneen ja oivaltaa tinnituksen merkityksen tässä. Jos potilaalla on todettu kuulonalenema, kuulonkuntoutus on ensisijaista. Kuulon kanssa sinnittely väsyttää ja korostaa tinnituksen kuulumista. Väsymys myös häiritsee kuulemista entisestään, mikä edesauttaa noidankehän syntymistä. Kuulonkuntoutuksesta huolimatta tinnituksen häiritsevyys voi jatkuessaan tarvita hoitoa. Usein hoidon alussa tai sen aikana yhteistyö audiologin kanssa on tarpeen, ellei potilas ole jo aiemmin tavannut audiologia.

Hoidon sisältö

Tinnituksen hoito CBT-menetelmin perustuu vuorovaikutukseen, jossa potilas työskentelee ja aktiivisesti ja asteittain asetettuja tavoitteita kohti. Hoito on strukturoitu, mutta yksilöllinen, huomioiden potilaan erityistarpeet. Kyseessä ei ole varsinainen psykoterapia vaan hyvin spesifi häiritsevien kuulo-oireiden hoitoon erikoistunut hoitoprosessi, johon on sovellettu kognitiivisen käyttäytymisterapian menetelmiä ja joka edellyttää erityiskoulutusta ja työnohjausta sekä kuuloalan erityisosaamista. Kyseessä on psykologinen interventio. Hoidon aikana potilas oivaltaa itse tinnituksen häiritsevyyttä ylläpitävät ja luonnollista habituaatiota hidastavat tai estävät tekijät (ajatus- ja käyttäytymismallit) omalla kohdallaan ja oppii korvaamaan ne rakentavammilla tavoin ajatella ja toimia (Hesser, Weise, Westin & Andersson 2011). Tämä tapahtuu asteittain, varovasti ja yksilöllisesti potilaan tilanteen mukaan ja sitä seuraten.

Hoidon vaikutus perustuu siihen, että potilas oppii itse CBT-prosessin ja soveltamaan sitä arjessa tinnituksen häiritsevyyden vähentämiseksi. Hoidon tuloksena luottamus elää normaalia elämää tinnituksen kanssa kasvaa. Hoidon kesto ja tapaamisten toteutumisväli riippuvat potilaan hoitojaksolla omaksumista valmiuksista soveltaa keinoja arjessaan ja potilaan sitoutumisesta hoitoprosessiin. Hoitojakso sisältää tapaamiset etä- tai lähivastaanotolla. Videovastaanoton hyöty potilaalle on todettu lähivastaanoton veroiseksi kuulo-oireiden hoidossa (Eimontas ym., 2023).

Hoito sisältää tavoitteellisia harjoituksia sekä ohjausta myös tapaamisten välillä harjoituksiin liittyen.

Hoidon tavoite

Hoidon tavoitteena on, että potilaan toiminta- ja työkyky sekä elämänlaatu paranevat. Potilas oppii ja saa käyttöönsä pysyviä työkaluja tinnituksen häiritsevyyden vähentämiseksi. Kun tinnituksen negatiivinen vaikutus ahdistuneisuuteen, mielialaan ja uneen vähenee, potilaan jaksaminen paranee, mikä tukee vuorostaan oireen hallintaa. Potilaan elämänlaatu paranee siten, että hän saa takaisin luottamuksen viettää normaalia elämää ilman, että tinnitus määrittelee hänen elämänsä.

Yhteenveto

Kaikkia häiritsevistä tinnituksesta kärsiviä voidaan auttaa ja siihen tarvitaan hyvää yhteistyötä niin potilaan kuin alan asiantuntijoidenkin kesken. On tärkeää, että potilasta hoitava asiantuntija tunnistaa potilaat, joilla on häiritsevä tinnitus (tinnitus distress). Häiritsevä tinnitus on kyseessä silloin, kun tinnitus häiritsee jokapäiväistä toimintaa, vaikuttaa yöuneen, rentoutumiseen ja herättää jatkuvasti negatiivisia tunteita.

Kuulontutkimus tulisi CBT-hoitojaksoa edeltävästi olla tehtynä äänesaudiometriatutkimuksena audionomin tekemänä ja hoidettavat kuulo- tai korvasairaudet erikoislääkärin vastaanotolla olla poissuljettu tai hoidossa. Häiritsevän tinnituksen tunnistaminen ja jatkohoidon piiriin ohjaaminen on ensisijaisen tärkeää, jotta potilas ei jää yksin tinnituksen aiheuttaman ahdistuksen ja stressin kanssa. Tämä johtaa herkästi liitännäisoireiden syntymiseen aiheuttaen ääniyliherkkyyttä (äänipelkoakin), elämän kapeutumista, masennusta, unettomuutta ja työkyvyttömyyttä. Kun tinnitus on häiritsevää, potilas on ahdistunut ja saattaa kokea pelkoa ja paniikkia. Potilaan kyky käsitellä oireita on tällöin heikentynyt ja potilas on alttiimpi kokemaan tinnituksen vääristyneen negatiivisesti. Potilas kuuntelee ammattihenkilöä ”herkällä korvalla” ja väärintulkinnat ovat mahdollisia. Ensikäynnillä potilaan tulisi saada rohkaisevia sanoja, realistista tietoa sekä toivoa siitä, että apua on saatavilla, jos oireeseen sopeutuminen huolestuttaa eikä etene. Mahdolliset lääke- tai muut ei-vaikuttavat hoidot eivät auta potilasta vaan aiheuttavat ns. false-hope -efektin, jolloin potilaan kokema pettymys hoitoyritykseen saa aikaa oireen häiritsevyyden lisääntymistä eikä edesauta habituaatiotakaan.

Häiritsevän tinnituksen hoito kognitiivisen käyttäytymisterapian (CBT) menetelmin on todettu ainoaksi vaikuttavaksi hoidoksi ja se on ollut alan kansainvälisten asiantuntijoiden /American Academyn suositus vuodesta 2014. Ensikäynti lääkärillä tai muun kuuloalan ammattilaisen vastaanotolla luo tärkeän lähtökohdan sille, että potilas saa uskoa oireen kanssa selviytymiseen ja tietoa, että siihen on mahdollista saada apua, ellei asian kanssa omin voimin ole jatkossa mahdollista päästä eteenpäin.

Lähdeluettelo

Aazh, H., Landgrebe, M., Danesh, A. A., & Moore, B. (2019). Cognitive Behavioral Therapy For Alleviating The Distress Caused By Tinnitus, Hyperacusis And Misophonia: Current Perspectives. *Psychology Research and Behavior Management*, 12, 991–1002. Published online 2019 Oct 23. doi: 10.2147/PRBM.S179138

Aazh, H., & Moore, B. (2017). Factors associated with depression in patients with tinnitus and hyperacusis. *American Journal of Audiology*, 26(4), 562-569. doi/full/10.1044/2017_AJA-17-0008

Andersson, G., Carlbring, P., Kaldö, V. & Strom, L. (2004). Screening of psychiatric disorders via the Internet. A pilot study with tinnitus patients. *Nordic Journal of Psychiatry*, 58, 287–291

Cima, R., Andersson, G., Schmidt, C. J., & Henry, J. (2014). Cognitive-Behavioral Treatments for Tinnitus: A Review of the Literature. *Journal of the American Academy of Audiology*, 25, 29-61

Eimontas, J., Gegieckaitė, G., Asačiova, I., Stičinskaitė, N., Arcimavičiūtė, L., Savickaitė, D., Vaitiekūnaitė-Zubriakovienė, D., Polianskis, M., Gans, J., Beukes, E., Manchaiah, V., Andersson, G., & Lesinskas, L. (2023). Internet-delivered cognitive behavioral therapy for tinnitus compared to Internet-delivered mindfulness for tinnitus: a study protocol of a randomized controlled trial. *BMC*, 24, 269. <https://doi.org/10.1186/s13063-023-07299-9>

Fuller, T., Cima, R., Langguth, B., & Mazurek, B. (2020). Cognitive behavioural therapy for tinnitus. *Cochrane Database of Systematic Reviews*, Issue 1. Art. No.: CD012614. DOI: 10.1002/14651858.CD012614.pub2.

Harrop-Griffiths, J., Katon, W., Dobie, R., Sakai, C., & Russo, J. (1987). Chronic tinnitus: association with psychiatric diagnoses. *Journal of Psychosomatic Research*, 31, 613–621

Hesser, H., Weise, C., Westin, V. Z., & Andersson, G. A. (2011). Systematic review and meta-analysis of randomized controlled trials of cognitive-behavioral therapy for tinnitus distress. *Clinical Psychology Review*, 31, 545–553

Kaldo, V. (2008). Cognitive Behavioural Therapy as Guided Self-help to Reduce Tinnitus Distress. Acta Universitatis Upsaliensis. Digital Comprehensive Summaries of Uppsala Dissertations from the Faculty of Social Sciences 40. viii, 89 pp. Uppsala. ISBN 978-91-554-7235-1

Landry, E. C., Sandoval, X. C. R., Simeone, C. N., Tidball, G., Lea, J., & Westerberg, B. D. (2020). Systematic review and network meta-analysis of cognitive and/or behavioral therapies (CBT) for tinnitus. *Otology & Neurotology*, 41, 153–166

Martinez-Devesa, P., Perera, R., Theodoulou, M., & Waddell, A. (2010). Cognitive Behavioural Therapy for Tinnitus. *Cochrane Database of Systematic Reviews*, Issue 9. Art. No.: CD005233. DOI: 10.1002/14651858.CD005233.pub3.

Mathias, K., Mezzasalma, M. & Nardi, A. (2011). Prevalence of panic disorder in patients with tinnitus [in Portuguese]. *Revista de Psiquiatria Chínica*, 38, 139–142

McKenna, L., Vogt, F., & Marks, E. (2020). Current validated medical treatments for tinnitus: cognitive behavioral therapy. *Otolaryngologic Clinics of North America*, 53(4), 605-615

Negrila-Mezei, A., Enache, R., & Sarafoleanu, C. (2011). Tinnitus in elderly population: clinic correlations and impact upon QoL. *Journal of Medicine and Life*, 4, 412–416

Norris, C. J. (2021). The negativity bias, revisited: Evidence from neuroscience measures and an individual differences approach. *Social Neuroscience*, 16(1), 68-82. doi: 10.1080/17470919.2019.1696225.

Pattyn, T., Van Den Eede, F., Vanneste, S., Cassiers, L., Veltman, D. J., & Van De Heyning, P. (2016). Tinnitus and anxiety disorders: A review. *Hearing Research*, 333, 255-265. <https://doi.org/10.1016/j.heares.2015.08.014>

Pinto, P. C., Marcelos, C. M., Mezzasalma, M. A., Osterne, F. J., de Melo Tavares de Lima, M. A., et al. (2014). Tinnitus and its association with psychiatric disorders: Systematic review. *Journal of Laryngology & Otology*, 128, 660–664

Sullivan, M. D., Katon, W., Dobie, R., Sakai, C., Russo, J., & Harrop-Griffiths, J. (1988). Disabling tinnitus. Association with affective disorder. *General Hospital Psychiatry*, 10, 285–291

Tunkel, D., Bauer, C., Sun, G., & Rosenfeld, R. (2014). Clinical Practice Guideline: Tinnitus. *Otolaryngology–Head and Neck Surgery*, 151(2S), S1–S40
sagepub.com/journalsPermissions.nav DOI: 10.1177/0194599814545325 <http://otojournal.org>

Woods and Theodoroff (2019). Cognitive Behavioral Therapy for Tinnitus. *Audiology Today*, November/December 2019. <https://www.audiology.org/audiology-today-novemberdecember-2019/cognitive-behavioral-therapy-tinnitus>

Zoger, S., Svedlund, J., & Holgers, K. M. (2006). Relationship between tinnitus severity and psychiatric disorders. *Psychosomatics*, 47, 282–288

REMMIÄ KAIKILLE?

Tytti Willberg

Real-ear-measurement (REM) on kuulokojeen tuottaman vahvistuksen mittaamisen käytetty menetelmä. REM-mittauksessa korvakäytävään ujutetaan kuulokojeiden korvakappaleen ohi kapea mittausletku 5mm päähän tärykalvosta. Mittausletkun avulla voidaan mitata kuulokojeen tärykalvotasolle tuottama vahvistus ja varmistaa, että se vastaa tavoitteita. Kuulokojeiden tuottamaan lopulliseen vahvistukseen vaikuttavat korvakäytävän koko ja muoto sekä korvakappale. Jos korvakäytävän koko tai muoto poikkeavat huomattavasti tavanomaisesta, tai jos korvakappale istuu huonosti, voi kuulokojeen todellinen vahvistus poiketa tavoitteesta. REM-mittauksen avulla erot todellisen ja tavoitevahvistuksen välillä voidaan todeta ja korjata muokkaamalla kuulokojeen säätöjä. Tuore kuulokojesovituksen ISO-standardi suosittaa REM-mittausten käyttöä kuulokojeiden asianmukaisen vahvistuksen varmistamiseksi (ISO 21388:2020, 2020).

Useimmat kuulokojevalmistajat tarjoavat sovitushjelmassaan mahdollisuuden automaattiseen REM-mittaukseen. Automaatti-REM:ssä säätöohjelma mittaa kojeiden vahvistuksen vähintään yhdellä voimakkuustasolla (useimmiten 65 dB SPL) ja säätää tämän jälkeen kojeiden vahvistusta automaattisesti tulosten perusteella, kunnes optimaalinen vahvistus on saavutettu. Jos automaatti-REM:ä ei ole käytettävissä, audionomi muokkaa itse kokesäätöjä säätöohjelmassa REM-mittauksen tulosten perusteella, ja toistaa REM-mittauksia ja kokesäätöjen muokkausta, kunnes optimaalinen tulos on saavutettu. Automaattisesta REM-mittauksesta on suhteellisen vähän tutkittua tietoa, mutta käytettävissä olevien tulosten perusteella se näyttää luotettavalta ja säästää selkeästi aikaa perinteiseen REM-mittaukseen nähden (Denys et al., 2019).

Vaikka käytössä olisi automaattinen REM-mittaus, vie mittaus aikaa. Vanhemmissa tutkimuksissa kuulokojevalmistajien standardiasetuksiin perustuvien säätöjen (initial fit) vahvistus poikkesi merkittävästi tavoitevahvistuksesta (Munro et al., 2016; Valente et al., 2018). Tuoreemmissa tutkimuksissa ero standardisäädön ja REM-säädön välillä on kuitenkin pienentynyt merkittävästi, ja erot potilaiden kokemassa subjektiivisessa ja objektiivisessa hyödyssä standardisäädön ja REM-säädön välillä jäivät vähäisiksi (Almufarrij et al., 2023;

Folkeard et al., 2020; Narayanan et al., 2023). Tuoreessa katsausartikkelissa REM-säädöistä näyttäisi olevan hieman etua, mutta katsaukseen mukaan otettujen tutkimusten potilasaineistot olivat pieniä ja tutkimusasetelmat vaihtelevia (Almufarrij et al., 2021). Kirjoittajat totesivatkin, että REM-mittausten hyödystä kuulokojesovituksissa tarvitaan lisää tutkimustietoa. Vaikka REM-mittausten tuomasta lisähyödystä ei tällä hetkellä ole kiistatonta näyttöä, aikaisemmat tutkimukset ovat osoittaneet selkeästi, että tavoitevahvistuksen alle jäävät kojesäädöt heikentävät potilaiden kojeista saamaa hyötyä (Munro et al., 2016; Valente et al., 2018).

REM-mittausten hyöty voi korostua etenkin potilailla, joiden kuulovika on keskivaikea tai vaikea-asteinen tai malliltaan epätyypillinen (Narayanan et al., 2023; Wu et al., 2021). REM-mittaus on myös hyvä työkalu kuulokojesäätöjen kontrolloimiseksi tilanteissa, joissa potilas ei ole tyytyväinen kuulokojesovitukseen.

Kuulokojekuntoutuksen tuloksia arvioidessa on myös hyvä muistaa, ettei optimaalinenkaan vahvistus takaa hyvää toiminnallista kuulotulosta. Kuulokojeet kompensoivat äänten vaimenemista, mutta eivät sensorineuraaliseen kuulovikaan liittyvää äänisignaalin laadun heikkenemistä (Lesica, 2018). Potilaan puheentunnistuskkyky voi tämän takia jäädä heikoksi, vaikka kojeet olisi säädetty optimaalisesti. Kuulokojehyödyn arviointi edellyttää vahvistuksen tarkistamisen lisäksi aina myös toiminnallisen lopputuloksen arviointia esimerkiksi hälylausetestillä tai validoidulla kyselyllä.

Lähdeluettelo

Almufarrij, I., Dillon, H., Adams, B., Greval, A., & Munro, K. J. (2023). Listening Preferences of New Adult Hearing Aid Users: A Registered, Double-Blind, Randomized, Mixed-Methods Clinical Trial of Initial Versus Real-Ear Fit. *Trends in Hearing*, 27, 23312165231189596.

<https://doi.org/10.1177/23312165231189596>

Almufarrij, I., Dillon, H., & Munro, K. J. (2021). Does Probe-Tube Verification of Real-Ear Hearing Aid Amplification Characteristics Improve Outcomes in Adults? A Systematic Review and Meta-Analysis. *Trends in Hearing*, 25, 233121652199956. <https://doi.org/10.1177/2331216521999563>

Denys, S., Latzel, M., Francart, T., & Wouters, J. (2019). A preliminary investigation into hearing aid fitting based on automated real-ear measurements integrated in the fitting software: Test–retest reliability, matching accuracy and perceptual outcomes. *International Journal of Audiology*, 58(3), 132–140. Scopus. <https://doi.org/10.1080/14992027.2018.1543958>

Folkeard, P., Bagatto, M., & Scollie, S. (2020). Evaluation of Hearing Aid Manufacturers' Software-Derived Fittings to DSL v5.0 Pediatric Targets. *Journal of the American Academy of Audiology*, 31(05), 354–362. <https://doi.org/10.3766/jaaa.19057>

ISO 21388:2020. (2020). ISO 21388:2020. ISO.

<https://www.iso.org/cms/render/live/en/sites/isoorg/contents/data/standard/07/46/74602.html>

Lesica, N. A. (2018). Why Do Hearing Aids Fail to Restore Normal Auditory Perception? *Trends in Neurosciences*, 41(4), 174–185. <https://doi.org/10.1016/j.tins.2018.01.008>

Munro, K. J., Puri, R., Bird, J., & Smith, M. (2016). Using probe-microphone measurements to improve the match to target gain and frequency response slope, as a function of earmould style, frequency, and input level. *International Journal of Audiology*, 55(4), 215–223.

<https://doi.org/10.3109/14992027.2015.1104736>

Narayanan, S. K., Rye, P., Piechowiak, T., Ravn, G., Wolff, A., Houmøller, S. S., Schmidt, J. H., & Hammershøi, D. (2023). Can real-ear insertion gain deviations from generic fitting prescriptions predict self-reported outcomes? *International Journal of Audiology*, 62(5), 433–441. Scopus.

<https://doi.org/10.1080/14992027.2022.2053594>

Valente, M., Oeding, K., Brockmeyer, A., Smith, S., & Kallogjeri, D. (2018). Differences in Word and Phoneme Recognition in Quiet, Sentence Recognition in Noise, and Subjective Outcomes between Manufacturer First-Fit and Hearing Aids Programmed to NAL-NL2 Using Real-Ear Measures. *Journal of the American Academy of Audiology*, 29(08), 706–721. <https://doi.org/10.3766/jaaa.17005>

Wu, M., Cañete, O. M., Schmidt, J. H., Fereczkowski, M., & Neher, T. (2021). Influence of Three Auditory Profiles on Aided Speech Perception in Different Noise Scenarios. *Trends in Hearing*, 25, 23312165211023709. <https://doi.org/10.1177/23312165211023709>

ERILAISET TIPIT, KÄYTTÖ JA RAJOITTEET

Jukka Kokkonen

Taustaa

Kuulokojesovitus avoimella korvakappaleella on tunnettu jo 70 – 80-luvulta saakka, mutta viime aikoina se on yleistynyt voimakkaasti. Merkittävin hyöty avoimesta sovituksesta on okkluusiovaikutuksen väheneminen, jolloin oma ääni kuulostaa luonnollisemmalta ja kalloa myöten korvaan johtuvat äänet (esimerkiksi puremisen äänet) vähemmän häiritseviltä. Avoin korva-kappale myös mahdollistaa ulkoisten äänien vapaan kulkemisen korvaan, jolloin kojeen ei tarvitse käsitellä muita kuin niitä taajuuksia, joilla vahvistusta tarvitaan. Avoimen sovituksen yleistymistä on edesauttanut kehittynyt kuulokojeteknologia. Kojeden kierronhallintaominaisuudet ovat parantuneet, signaalinkäsittelyviive on lyhentynyt ja pienten taajuuksien vahvistuksen kompensatio on vähentynyt (Kiessling, 2007). Jopa 70 % kojeista sovitetaan nykyään yksilöllisen korvakappaleen sijaan ei-yksilöllisellä silikonisella sovitteella eli tipillä (Sullivan, 2018). Osa sovitteista on tiiviimpiä ja mahdollistaa koideden sovitusalueen laajentamisen verrattuna täysin avoimeen sovitukseen (Kiessling, 2007; Smith ym., 2008). Tämä mahdollistaa avoimen tai lähes avoimen sovituksen 70 % kaikista kojeen saajista (Kiessling, 2007).

Sovitteet ja niiden ominaisuudet

Silikonisten sovitteiden etuina voidaan pitää niiden halvempaa hintaa verrattuna yksilöllisesti valmistettuun korvakappaleeseen, hyvää käyttömukavuutta (Gazia ym., 2020) ja huomaamattomuutta sekä helppoa ylläpitoa ja puhdistusta. Ehkä suurin etu on se, että ne mahdollistavat kuulokojeearvion ja sovituksen samalla käynnillä tarvitsematta odottaa korvakappaleen valmistamista (Smith ym., 2008). Sovitteiden haittoina voi pitää niiden hankalampaa käsiteltävyyttä (Schuster-Bruce & Gosnell, 2022), suurempaa herkkyyttä akustiselle kierrolle (Blau ym., 2008), soveltumattomuutta vaikeimpiin kuulovikoihin tai kovin poikkeavaan korvakäytävän anatomiaan ja tarvetta uusii sovite useammin kuin yksilöllinen

korva-kappale. Sovitteen läpinäkyvyys tai avoimuus tarkoittaa sitä, kuinka esteettä ulkoiset äänet pääsevät korvakäytävään sovitteen ohitse. Tätä voidaan tutkia tekemällä äänen korvakäytävämittaus (REM, real ear measurement) ensin ilman kojetta tyhjästä korvakäytävästä (REUR), sitten niin että koje on korvakäytävässä mutta ei päällä (REOR) ja vähentämällä nämä toisistaan, jolloin saadaan suljetun korvakäytävän insertiovahvistus (REOIG, real ear occluded insertion gain). Mitä lähempänä tämä on nollassa, sitä avoimempi sovitte on. Kaikki sovitteet ovat avoimia 600 Hz taajuuteen asti, minkä jälkeen ns. kaksois- eli tehosovitteet vaimentavat ääniä enimmillään 10 – 20 dB verran. Umpinaiset sovitteet ovat avoimia 1 – 2 kHz taajuuteen asti, minkä jälkeen ne vaimentavat ääniä enimmillään noin 10 dB verran. Avoimet sovitteet ovat käytännössä lähes täysin avoimia (Cubick ym., 2022). Sovitteen vuotovaikutuksella (vent effect) tarkoitetaan sitä, kuinka paljon sovitte päästää kojeen vahvistamaa ääntä vuotamaan korvakäytävästä. Tätä voidaan arvioida mittaamalla kojevaste (REAR) ensin normaalisti ja sitten niin, että korvakäytävä on tukittu mallinottoaineella. Näiden ero kuvaa sovitteen vuotovaikutusta. Täysin oletetusti se on suurin avoimilla sovitteilla, noin 40 dB 125 Hz taajuudella jatkuen tasaisesti pienentyen lähes 2 kHz taajuuteen saakka. Umpinaisilla sovitteilla vuoto on noin 30 dB 125 Hz taajuudella ja jatkuu pienentyen hieman päälle 1 kHz taajuuteen. Kaksoissovitteilla vuoto on pienin, mutta sen määrässä on huomattavaa vaihtelua noin 15 – 30 dB välillä 125 Hz taajuudella jatkuen 500 – 1000 Hz taajuuteen (Cubick ym., 2022). Sovitteet ovat herkempiä akustiselle kierrolle kuin yksilölliset korvakappaleet; näiden kohdalla ilmastointikanava ei merkittävästi vaikuta kiertoherkkyyteen. Suljetuilla sovitteilla kiertokynnys on noin 15 dB matalampi kuin korvakappaleilla, ja avoimilla sovitteilla jopa 25 dB matalampi (Blau ym., 2008). Jos kuulokoje säädetään tasaiseen 45 dB kuulovikaan tekemättä hienosäätöä, millään soviteratkaisulla ei päästä tavoitekäyrään, vaan pienten taajuuksien vahvistus jää puutteelliseksi, sitä enemmän mitä avoimempi sovitte on kyseessä (Teie, 2009). Useimmissa tapauksissa tavoitekäyrä on kuitenkin saavutettavissa REM-avusteisesti säätöjä korjattaessa (Aazh ym., 2012). Mitä avoimempi sovitte on, sitä suurempi sen käyttömukavuus. Arvioitaessa asteikolla 1 (huonoin) – 10 (paras), avoimen sovitteen käyttömukavuus oli keskimäärin 9,7 kun kaksoissovitteen käyttömukavuus oli hieman yli 6 (Gazia ym., 2020). Mitattaessa sovitteiden vahvistusta (REAG) todellisissa korvakäytävissä niissä kaikissa esiintyi äänen vuotamista eikä tavoite-vahvistukseen päästy etenkään pienillä taajuuksilla. Mittauskammiossa päästiin lähemmäs tavoitevahvistusta eikä kaksoissovitteilla esiintynyt lainkaan vuotoa, toisin kuin korvakäytävissä. Todellisissa korvakäytävissä ja kammiossa tehtyjen mittausten välillä oli huomattava ero, mitä selitettiin sillä, että korvakäytävän poikkileikkaus ei ole muodoltaan

pyöreä eivätkä sovitteet siten istu sinne ihanteellisesti (Ueno ym., 2021). Toisaalta on esitetty, että REM-mittauksen sondiletku korvakäytävän ja sovitteen välissä aiheuttaa samanlaisen vuodon kuin ilmastointikanava. Kammiossa tämän vuotovaikutuksen suuruudeksi on mitattu jopa 20 – 35 dB. Kun mittaus toistettiin todellisissa korvakäytävissä, se oli suuruudeltaan vaihteleva. Valtaosalla se jäi ± 5 dB sisään, mutta noin viidesosalla se oli suuruudeltaan 5 – 20 dB. Luonnollisesti mittausletku vaikuttaa merkittävästi vain silloin, jos sovite muuten asettuisi tiiviisti (van Noort ym., 2023).

Yhteenvetoa

Ei-yksilöllisillä sovitteilla on monia etuja, ja parhaiten ne soveltuvat sellaisten kuulovikojen kuntouttamiseen, joissa ei tarvita voimakasta pienten taajuuksien vahvistusta. Julkaistua tietoa aiheesta on vielä niukahkosti, mutta sovitteiden akustisissa ominaisuuksissa on suurta vaihtelua henkilöstä toiseen eivätkä sovitteet välttämättä asetu korvakäytävään niin tiiviisti kuin niiden oletetaan. Kun lisäksi käyttömukavuus pienenee sovitteen tiiviiden lisääntyessä, lienee perusteltua teettää herkästi yksilöllinen korvakappale silloin, kun suhteellisen avoin ratkaisu ei riitä. Sovituksen onnistuminen on aiheellista varmistaa REM-mittauksella.

Lähdeluettelo

Aazh, H., Moore, B. C. J., & Prasher, D. (2012). The accuracy of matching target insertion gains with open-fit hearing aids. *American Journal of Audiology*, 21(2), 175–180.

[https://doi.org/10.1044/1059-0889\(2012/11-0008\)](https://doi.org/10.1044/1059-0889(2012/11-0008))

Blau, M., Sankowsky, T., Stirnemann, A., Oberdanner, H., & Schmitt, N. (2008). Acoustics of open fittings. *The Journal of the Acoustical Society of America*, 123(5_Supplement), 3011–3011. <https://doi.org/10.1121/1.2932603>

Cubick, J., Caporali, S., Lelic, D., Catic, J., Vikær Damsgaard, A., Rose, S., Ives, T., & Schmidt, E. (2022). The acoustics of instant ear tips and their implications for hearing-aid fitting. *Ear & Hearing*, 43(6), 1771–1782. <https://doi.org/10.1097/AUD.0000000000001239>

Gazia, F., Galletti, B., Portelli, D., Alberti, G., Freni, F., Bruno, R., & Galletti, F. (2020). Real ear measurement (REM) and auditory performances with open, tulip and double closed dome in patients using hearing aids. *European Archives of Oto-Rhino-Laryngology*, 277(5), 1289–1295. <https://doi.org/10.1007/s00405-020-05822-1>

Kiessling, J. (2007). Open fittings: Something new or old hat? Teoksessa R. C. Seewald & C. V. Palmer (Toim.), *Hearing Care for Adults 2006, Proceedings of The First International Conference* (ss. 217–226). Phonak AG.

Schuster-Bruce, J., & Gosnell, E. (2022). *Conventional hearing aid indications and selection*. Teoksessa StatPearls. StatPearls Publishing.

Smith, P., Mack, A., & Davis, A. (2008). A multicenter trial of an assess-and-fit hearing aid service using open canal fittings and comply ear tips. *Trends in Amplification*, 12(2), 121–136. <https://doi.org/10.1177/1084713808316976>

Sullivan, R. (2018). A simple and expedient method to facilitate receiver-in-canal (RIC) noncustom tip insertion. *Hearing Review*, 25(3), 12–13.

Teie, P. (2009). Ear-coupler acoustics in receiver-in-the-aid fittings. *Hearing Review*, 16(13), 10– 16.

Ueno, M., Shinden, S., Suzuki, D., Suzuki, N., Nishiyama, T., Oishi, N., & Ogawa, K. (2021). The frequency characteristic of silicone domes in receiver in the canal hearing aids. *Journal of the American Academy of Audiology*, 32(09), 556–561. <https://doi.org/10.1055/s-0041-1732439>

van Noort, F., Antoniuk, O., & Kilic, Y. (2023). Is the "Observer Effect" present in real ear measurement practice? *Hearing Review*, 30(5), 14–21.

VESTIBULOLOGIAN UUTISIA

Johannes Routila

Huimaus ja tasapainovaikeus ovat yleisiä ongelmia, jotka koskettavat ainakin joka kolmatta aikuista (Lin et al. 2024). Usein suhtautuminen tasapainohäiriöihin on kuitenkin vähättelevä eikä häiriön yhteyttä neuropsykologisiin oireisiin tai persoonallisuuspiirteisiin tuoda esille (Chen et al. 2024; Leidler 1921). Potilaat kuitenkin hakevat sitkeästi hoitoa nimenomaan huimausoireen vuoksi. Perusterveydenhuollossa merkittävä osuus – täsmällistä tutkimustietoa aiheesta on kovin vähän – käynneistä käsittelee huimausoireita, mutta näillä käynneillä päästään täsmälliseen diagnoosiin vain verraten harvoin.

Aivan viime vuosinakin vestibulologiassa on tapahtunut kaikenlaista jännittävää. Keskiviikkona pitämässäni esitelmässä käsittelin tasapainoelimen lihasherätevasteita, joiden käyttökohteita selvitellään ahkerasti. Selväpiirteisimpänä näiden VEMP-vasteiden mittauskohteena ovat kolmannen ikkunan oireyhtymästä ja etenkin yläkaarikäytävän luupuuutoksesta kärsivät potilaat, joiden hoitoon on tarjolla parantava leikkaushoito (Minor et al. 1998, 2003). Toivonkin, että kolmannen ikkunan oireyhtymien diagnostiikassa päästään koko maassamme pikapuoliin kansainväliselle tasolle ja leikkausaiheista voidaan siten saavuttaa jonkinlainen konsensus.

Toinen mielenkiintoinen kehityskulku on bilateraalisesta vestibulopatiasta eli molemminpuolisen tasapainoelimen toimintahäiriön täsmentyminen. Bilateraalisesta vestibulopatiasta oireilee etenkin oskillopsiana eli näkökentän heiluntana ja sumentumisena liikkeessä, mutta siinä korostuvat psyykkisten ulottuvuuksien oireet kuten toiminnanohjauksen, kognition ja avaruudellisen hahmottamisen häiriöt (Dobbels et al. 2019). Kiinnostus tähän ilmiöön on lisääntynyt etenkin hermoston rappeutumiseen johtavan CANVAS-oireyhtymän perinnöllisyyden valottumisen myötä (Szmulewicz et al. 2014). Bilateraalisesta vestibulopatiasta diagnostiikassa käytetään nykyään vähintään suppressiomuotoista päännykäisytestiä (*SHIMP; suppresion head impulse paradigm*), mutta joskus diagnostiikassa voivat riittää perinteisemmätkin tutkimusmenetelmät (van Dooren et al. 2022).

Tasapainokuntoutuksella tarkoitettiin pitkään tasapainohäiriön jälkeistä keskushermoston kompensatiota aktivoivaa harjoittelua, jonka perussisältö on pysynyt muuttumattomana siitä lähtien, kun Terence Cawthorne ja Frank Cooksey päätyivät 1940-luvulla Lontoossa sisällyttämään tietyn tyyppiset harjoitukset sisäkorvavauriosta ja aivovammoista kärsivien potilaidensa varhaiseen kuntoutukseen. Näistä harjoitteista lähtevää tutkimusta ja kehitystä on sittemmin johtanut lähinnä ilmailun ja avaruustutkimuksen tuoma lisätieto tasapainoistimusten synnystä – sellaista kehitystä edustavat esim. Alfred Freglyn ataksiatutkimukset ja Lewis Nashnerin tasapainolevy. Uudet kehityskulut ovat kuitenkin laajentaneet vähitellen käsitystämme kuntoutusmuotojen valinnasta ja mahdollistaneet yksilöllisemmän hoitosuunnitelman laatimisen potilaillemme.

Kaikkein merkittävin kumous tasapainokuntoutuksen paradigmassa saattaa tulla tulevaisuudessa useammankin tutkimusryhmän kehittämästä tasapainoistutuksesta, jonka toiminta vertautuu tiettyssä – joskin verraten suppeassa mielessä – sisäkorvaistutehoitoon. Tasapainoistuttelella tarkoitetaan sähköistä elektrodia, jonka avulla tuotetaan lähinnä jatkuvaa stimulaatiota joko otoliittielimiin (Ramos Macias et al. 2020) tai kaarikäytäviin (Fornos et al. 2019). Tavoitteena on mallintaa paikalleen ollessa normaalisti toimivasta tasapainoelimestä aivoihin soljuvaa informaatiovirtaa. Tässä kokeellisessa hoidossa on käytetty useimmiten sisäkorvaistutteen muunnelmaa, jossa toinen elektrodijohto viedään kuulosimpukkaan ja toinen, lyhyempi johto joko sacculukseen tai kaarikäytävien ampuloihin. Osa leikkauksista on tosin tehty kahden istutteen yhdistelmällä. Tasapainoistuttelesta on saatu alustavissa tutkimuksissa myönteisiä kokemuksia ja tuloksia muun muassa dynaamisen näöntarkkuuden suhteen muutamilla vaikeasti kuulovikaisilla potilailla, joilla on samanaikaisesti myös molemminpuolinen tasapainoelimen vajaatoiminta, kun taas kokemukset toispuoleisen sisäkorvavaurion hoidosta ovat vaatimattomampia (Phillips et al. 2013)

Kolmantena uutena kehityskulkuna voisin vielä mainita vanhan uudelleenlämmittelystä, nimittäin galvaanisesta stimulaatiosta. Galvaanisella stimulaatiolla tarkoitetaan tasavirtaisella sähköllä tuotettavaa tasapainoistimusta, joka on osoittautunut hyödylliseksi konstiksi monenlaisten keskushermostoperäisten tasapainoistivaurioiden hoidossa (Lopez and Cullen 2024). Myönteisiä tuloksia on saatu myös molemminpuolisen tasapainoelimen vajaatoiminnan hoidossa (Wuehr et al. 2024).

Tämänpäiväisissä esityksissä saamme kuulla muutamasta harvinaisemmasta tasapainoelinsairaudesta, joiden yhdistävänä erityispiirteenä on tasapainoelinsairauteen liittyvä kuulovaurio. Kuulo- ja tasapainoelimen yhteys on intuitiivinen – ovathan ne saman sisäkorvan kaksi osaa, mutta samalla on myös niin, että on paljon kuulovikoja ilman tasapainohäiriötä ja tasapainohäiriötä ilman kuulovikaa. Toisaalta viime vuosina on voitu näyttää, että huonokuuloisen potilaan kojekuntoutuksella voidaan parantaa hänen tasapainoaan ja vähentää kaatumisriskiä (Behtani et al. 2024) ja että molemminpuolisesta tasapainoelimen vajaatoiminnasta kärsivillä potilailla musikaalinen äänentuotto sisäkorvaistutteeeseen parantaa liikkumissuoriutumista (Hallemans et al. 2017).

Lähdeluettelo

Behtani L, Paromov D, Moïn-Darbari K, Houde MS, Bacon BA, Maheu M, Leroux T, Champoux F. Hearing Aid Amplification Improves Postural Control for Older Adults With Hearing Loss When Other Sensory Cues Are Impoverished. *Trends in Hearing*, 2024; 28: 23312165241232220.

Chen X, Wei D, Fang F, Song H, Yin L, Kaijser M, Gurholt TP, Andreassen OA, Valdimarsdóttir U, Hu K, Duan M. Peripheral vertigo and subsequent risk of depression and anxiety disorders: a prospective cohort study using the UK Biobank. *BMC Medicine*, 2024; 22(1): 63.

Dobbels B, Mertens G, Gilles A, Claes A, Moyaert J, van de Berg R, Van de Heyning P, Vanderveken O, Van Rompaey V. Cognitive Function in Acquired Bilateral Vestibulopathy: A Cross-Sectional Study on Cognition, Hearing, and Vestibular Loss. *Frontiers in Neuroscience*, 2019; 13: 340.

van Dooren T, Starkov D, Lucieer F, Dobbels B, Janssen M, Guinand N, Pérez Fornos A, Kingma H, Van Rompaey V, van de Berg R. Suppression Head Impulse Test (SHIMP) versus Head Impulse Test (HIMP) When Diagnosing Bilateral Vestibulopathy. *Journal of Clinical Medicine*, 2022; 11(9).

Fornos AP, van de Berg R, Armand S, Cavuscens S, Ranieri M, Crétallaz C, Kingma H, Guyot J-P, Guinand N. Cervical myogenic potentials and controlled postural responses elicited by a prototype vestibular implant. *Journal of Neurology*, 2019; 266(Suppl 1): 33–41.

Halleman A, Mertens G, Van de Heyning P, Van Rompaey V. Playing Music May Improve the Gait Pattern in Patients with Bilateral Caloric Areflexia Wearing a Cochlear Implant: Results from a Pilot Study. *Frontiers in Neurology*, 2017; 8: 404.

Leidler R. Versuch einer psychologischen Analyse des Schwindels. *Monatsschrift Für Ohrenheilkunde Und Laryngo-Rhinologie*, 1921; 55(2): 144–64.

Lin ME, Gallagher TJ, Straughan A, Marmor S, Adams ME, Choi JS. Association of Symptomatic Dizziness With All-Cause and Cause-Specific Mortality. *JAMA Otolaryngology--Head & Neck Surgery*, 2024;

Lopez C, Cullen KE. Electrical stimulation of the peripheral and central vestibular system. *Current Opinion in Neurology*, 2024; 37(1): 40–51.

Minor LB, Carey JP, Cremer PD, Lustig LR, Streubel S-O, Ruckenstein MJ. Dehiscence of bone overlying the superior canal as a cause of apparent conductive hearing loss. *Otology & Neurotology* : Official Publication of the American Otological Society, American Neurotology Society [and] European Academy of Otology and Neurotology, 2003; 24(2): 270–78.

Minor LB, Solomon D, Zinreich JS, Zee DS. Sound- and/or Pressure-Induced Vertigo Due to Bone Dehiscence of the Superior Semicircular Canal. *Archives of Otolaryngology–Head & Neck Surgery*, 1998; 124(3): 249–58.

Phillips C, Defrancisci C, Ling L, Nie K, Nowack A, Phillips JO, Rubinstein JT. Postural responses to electrical stimulation of the vestibular end organs in human subjects. *Experimental Brain Research*, 2013; 229(2): 181–95.

Ramos Macias A, Ramos De Miguel A, Rodriguez Montesdeoca I, Borkoski Barreiro S, Falcón González CJ. Chronic Electrical Stimulation of the Otolith Organ : Preliminary Results in Humans with Bilateral Vestibulopathy and Sensorineural Hearing Loss. 2020; 79–90.

Szmulewicz DJ, McLean CA, MacDougall HG, Roberts L, Storey E, Halmagyi GM. CANVAS an update: clinical presentation, investigation and management. *Journal of Vestibular Research : Equilibrium & Orientation*, 2014; 24(5–6): 465–74.

Wuehr M, Eder J, Kellerer S, Amberger T, Jahn K. Mechanisms underlying treatment effects of vestibular noise stimulation on postural instability in patients with bilateral vestibulopathy. *Journal of Neurology*, 2024; 271(3): 1408–15.

KOLMANNEN IKKUNAN OIREYHTYMÄ

KUULO-OIREIDEN ERITYISPIIRTEET, MITTAUSMENETELMÄT, LEIKKAUSHOITO

Jaakko Laitakari

Taustaa

Sisäkorvan normaaliin rakenteeseen kuuluu soikea ikkuna, johon jalustimen levy kiinnittyy, sekä pyöreä ikkuna, joka sallii nesteen värähtelyliikkeen muutoin suljetussa sisäkorvan labyrinttirakenteessa. Tämän lisäksi sisäkorva on kalvorakentein yhteydessä ulos päin aqueductus vestibulin ja ductus cochleariksen kautta, mutta normaalissa anatomiassa näiden vaikutus ääneen aiheuttamaan sisäkorvan nesteen värähtelyyn lienee vähäinen. Kolmas ikkuna sisäkorvassa on poikkeava rakenne, joka voi johtua eri syistä, ja aiheuttaa erilaisia oireita.

Tullio kuvasi vuonna 1929 kaarikäytävän fenestraatio-toimenpiteeseen liittyvän ilmiön, jossa voimakas ääni aiheuttaa silmien liikkeen. 1930-luvulla sama todettiin synnynnäisen kupan aiheuttaman sisäkorvavaurion yhteydessä. Lisäksi havaittiin korvakäytävään aiheutetun paineen saavan aikaan liikkeen silmiin (Hennebertin ilmiö). Samat ilmiöt esiintyivät myös kolesteatooman ja kallonpohjan murtuman aiheuttamien sisäkorvafisteleiden yhteydessä. (Weinrich, Crane, Carey & Minor)

Taulukko 1. Kolmannen ikkunan eri syitä

idiopaattinen (syy tuntematon)
infektio / inflammaatio
kolesteatooma
neoplasia
aivo-selkäydinnesteen ylipaine
tapaturma
kirurgia
synnynnäiset rakenneviat

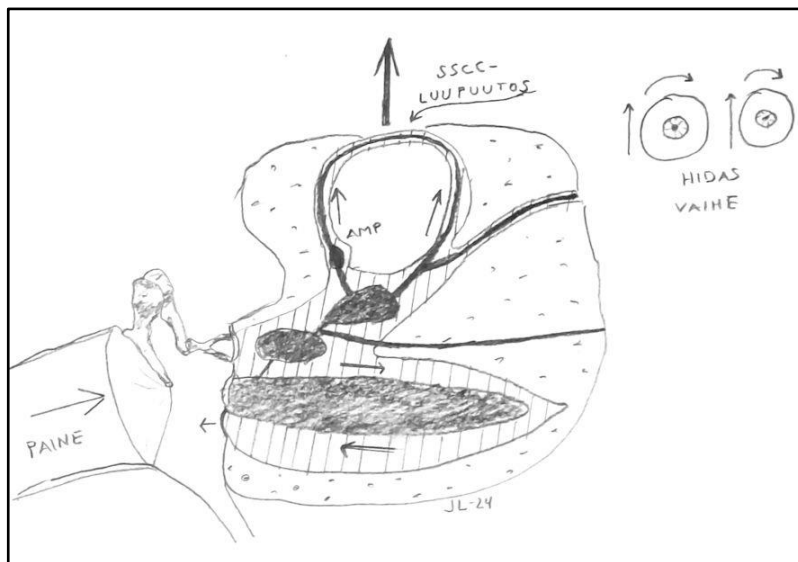
Ylimmäisen kaarikäytävän luupuutos

Spontaani ylimmäisen kaarikäytävän luupuutos, *superior (semicircular) canal dehiscence syndrome*, (SCDS) on osoittautunut yleisimmäksi kohdaksi kolmannelle ikkunalle, vaikka se voi sijaita missä kohtaa tahansa sisäkorvaa. Tämä kuvattiin Minorin ja kumppaneiden toimesta vuonna 1998. (Minor, Solomon, Zinreich, Zee. 1998). Osittain sama ryhmä totesi 0,5 %:ssa tempraaliluunäytteistä SCDS:n, ja Re kumppaneineen tietokonetomografian perusteella jopa 5,8 %:lla.

Kun tietoisuus SCDS:sta on lisääntynyt, on sitä hoidettu lisääntyvästi, mikä näkyy hoidon tulosten julkaisuiden määrän voimakkaana lisääntymisenä

Kuulo-oireet

Kun kolmas ikkuna myötää sisäkorvan nesteen liikkeessä, osa äänienergiasta suuntautuu kolmanteen ikkunaan sen sijaan, että värähtely tapahtuisi vain soikean ja pyöreän ikkunan välillä. Simpukassa tapahtuva värähtely on normaalia pienempää, ja selittää kolmannen ikkunan aiheuttaman kuulonlaskun. (Kuva 1.)



Kuva 1. Ylimmän kaarikäytävän (SSCC) luupuutos, oikea korva. Paine korvakäytävässä aiheuttaa sisäkorvan nesteen liikkeen nuolten mukaisesti, ja luupuutos sallii kaarikäytäväänkin tulevan liikkeen. Ampullasta pois suuntautuva (ampullofugaalinen) liike on hermoimpulsseja kiihdyttävä (eksitatorinen), ja aiheuttaa nystagmuksen, jonka hidas suunta on ylös ja vasemmalle kiertävä.

Oireet

Koetut oireet kolmannesta sisäkorvan ikkunasta ovat moninaiset, mutta keskittyvät kuulemiseen ja tasapainoon. Tavallista on pienten taajuuksien kuulonlasku, autofonia ja erilaiset huimaustunteet.

- Jatkuva tasapainon epävarmuus, huimaus
- Tullion ilmiö – silmien liike (huimaus) voimakkaista äänistä (Kuva 1)
- Hennebert – silmien liike (huimaus) paineen vaihtelusta
- Oscillopsia – näkökentän epävakauden tunne
- Autofonia – kasvanut herkkyys kehonsisäisille äänille
- Hyperacusia - äänihliherkkyys
- Pulsoiva tinnitus

Pienikin luupuutos voi aiheuttaa kuulo-oireita

Luupuutos aiheuttaa oireita ja muutoksia kuuloon jo hyvin pienikokoisena, jopa silloin, kun luukerros vielä on nähtävillä, mutta siten ohuena ja huokoisena, että se sallii nesteen liikkeen ja paineen siirtymisen lävitseen. Pisano ja Niesten ryhmineen totesivat simpukan äänenpaineen laskevan ylimmän kaarikäytävän luupuutoksen vuoksi 1000 Hz:iin saakka, mutta ei juurikaan suuremmilla taajuuksilla. Samalla he totesivat, että luupuutoksen mitan lisääntyttä 2 - 3 mm:ä suuremmaksi ei enää pienentänyt simpukasta mitattua äänenpainetta. (Pisano, Niesten, Merchant, Nakajama 2012, Niesten ym. 2015). Toisaalta kaikilla, joilla sattumalta kuvauksissa löytyy luupuutos, ei esiinny välttämättä siitä johtuvia oireita.

Tutkimukset

Kun kuulo- ja huimausoireet aiheuttavat epäilyn kolmannen ikkunan oireyhtymästä, ensisijainen tutkimus on äänesaudiometria tarkoin luujohtokynnysmittauksin.

Pienillä taajuuksilla (250 - 500 Hz) tavallisesti ilmenee ilmajohtokynnysten nousua, ja samalla voivat luujohtokynnykset puolestaan laskea aiheuttaen ilmajohto-luojohdokynnysten 30-50 dB:n eron. Luujohtokynnykset voivat olla negatiiviset, joten nämä on mitattava todelliseen kynnykseen saakka,

eikä mittausta saa lopettaa 0 dB HL tasoon. Erotusdiagnoosina on otoskleroosi, jossa luujohdon hyperakuusua ei ilmene, eivätkä stapediusrefleksit yleensä laukea.

Äänirauta voi kuulua kauempaakin kuin päästä, esim. kyynärmpäästä tai jopa nilkasta malleolin päältä.

Korvakäytävää paineistaen joko sormella traguksesta painaen tai pneumaattisella suppilolla voidaan tutkia sisäkorvafistelin mahdollisuutta. Kolmannen ikkunan syndroomassa potilas voi raportoida huimauksen, ja objektiivisesti saatetaan todeta silmien liike Frenzelin laseja apuna käyttäen (Hennebertin löydös). Korvakäytävän positiivisen paineen aikana silmien rotatorinen liike suuntautuu pois tutkittavasta korvasta ja negatiivisen paineen yhteydessä (myös Valsalva-puhalluksessa) päinvastoin (Kuva 1).

Tietokonetomografia ohuin leikkein näyttää ylimmän kaarikäytävän huipun luupuutoksen varmimmin. Tosin resoluution on oltava riittävän tarkka, leikepaksuuden mieluiten mahdollisimman ohut, jopa 0,2 mm (Weindrich Crane, Carey & Minor).

Toisaalla on esitelty tarkemmin VEMP-tutkimusta, joten tässä ei syvennytä siihen. Todettakoon, että kolmannen ikkunan yhteydessä vasteet tulevat pienemmillä ärsyketasoilla, ja ne ovat voimakkaammat kuin terveessä korvassa.

Elektrokokleografian on todettu olevan hyödyksi diagnosoinnissa sekä leikkauksen aikana suoritettavana leikkauksen onnistumista ja hyötyä osoittavana tutkimuksena (Adams ym. 2011)

- Äänesaudiogrammi
- Äänirautakokeet, raajoistakin kuunneltuna
- Tietokonetomografia
- Fistelikoe ja Valsalva-puhallus Frenzelin laseja käyttäen
- VEMP kaulalta tai silmistä
- Elektrokokleografia

Leikkaushoito

Onnistuneella leikkauksella voidaan palauttaa sisäkorvan hydrauliikka ennalleen. Mikäli kuulemisen oireet ovat vallitsevat, voidaan Silversteinin ja Van Essin 2009 kuvaaman tekniikan mukaan pyöreän ikkunan vahvistamisella saada korjaus kuulo-oireisiin. Tulokset ovat kuitenkin osoittautuneet

epävarmoiksi, ja ylimmäisen kaarikäytävän tulppaus tällaisen toimenpiteen jälkeen voi korjata oireet (Chemtob ym. 2019)

Viime vuosina on julkaistu enenevästi raportteja SCDS:n leikkaushoidon tuloksista. Leikkausreittinä voi olla keskikuopan avaus tai transmastoidaalinen avaus, joissa molemmissa yleensä tulpataan ylimmäisen kaarikäytävän luupuutoksen vierestä kaarikäytävän etu- ja takahaara. Keskikuoppa-avauksen etuna on se, että pienen luupuutoksen korjaus voi olla mahdollista, jolloin kaarikäytävän toiminta säilyy ennallaan.

Tuoreessa Tanskalaisten tekemässä julkaisussa (Eberhard, West & Cayé-Thomasen 2024) raportoidaan 14 SCDS-korvan 3 - 5 vuoden seurantatuloksista. Tässä toteutettiin useita oirekyselyitä ja kuulonmittausten lisäksi tasapainoelimen toimintakokeina vHIT, cVEMP, oVEMP, and kaloriset testit. Kuulo-oireet lievittyivät säännöllisesti, tasapaino-ongelmat poistuivat pääsääntöisesti, jopa viidellä tulpatun kaarikäytävän toiminto vaikutti säilyvän. Leikkauskomplikaatioita ei ilmennyt.

Michailidou ym:n meta-analyysissä syyskuulta 2023 arvioitiin kuulotuloksia transmastoidaalisen kaarikäytävän tulppaamisen jälkeen SCDS-potilailla. 11 tutkimuksesta saatiin dataa 159 leikkauksesta. Näissä kuulo parani (PTA) keskimäärin 2,9 dB ja luujohtokynnykset nousivat keskimäärin (PTA) 3,5 dB, ilmajohto-luujohto ero pieneni samoin 3,2 dB. Tuloksissa oli vaihtelua potilaittain ja tutkimuksittain, mutta osoittaa puhealueen keskiarvoa ajatellen toimenpiteen turvallisuutta.

Lopuksi

Vaikka ylimmän kaarikäytävän luupuutokset ovat harvinaisia, ne on syytä tunnistaa, jolloin vaikeaoireisille potilaille voidaan tarjota leikkaushoitoa.

Lähdeluettelo

Adams, Kileny, Telian, El-Kashlan, Heidenreich, Mannarelli, Arts. Electrocochleography as a Diagnostic and Intraoperative Adjunct in Superior Semicircular Canal Dehiscence Syndrome. *Otology & Neurotology* 32(9):p 1506-1512, December 2011. | DOI: 10.1097/MAO.0b013e3182382a7c

Chemtob, Noij, Qureshi, Klokke, Nakajima, Lee. Superior Canal Dehiscence Surgery Outcomes Following Failed Round Window Surgery. *Otol Neurotol* 40:535–542, 2019. DOI: 10.1097/MAO.0000000000002185

Eberhard, West & Cayé-Thomasen. Transmastoid Surgery for Superior Canal Dehiscence: Prospective Longitudinal Objective and Patient-Reported Audiovestibular Outcomes. *Otol Neurotol* 45:184–194, 2024. DOI: 10.1097/MAO.0000000000004078

Ho. Third. Window Lesions. *Neuroimag Clin N Am* 29 (2019) 57–92. <https://doi.org/10.1016/j.nic.2018.09.005>

Michailidou, Rüegg, Karrer, Korda, Weder, Kompis, Caversaccio and Mantokoudis. Hearing Results after Transmastoid Superior Semicircular Canal Plugging for Superior Semicircular Canal Dehiscence: A Meta-Analysis. *Audiol. Res.* 2023, 13, 730–740. <https://doi.org/10.3390/audiolres13050065>

Minor, Solomon, Zinreich, Zee. Sound- and/or Pressure-Induced Vertigo Due to Bone Dehiscence of the Superior Semicircular Canal. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1998;124(3):249-258. doi:10.1001/archotol.124.3.249

Nielsen, Stieger, Lee, Merchant, Grolman, Rosowski, Nakajama. Assessment of the effects of superior canal dehiscence location and size on intracochlear sound pressures. *Audiol. Neurotol.* 2015;20:62-71

Pisano, Nielsen, Merchant, Nakajama. The effect of superior semicircular canal dehiscence on intracochlear sound pressures. *Audiol Neurotol.* 2012;17:338-348.

Weinrich, Crane, Carey & Minor. Superior Semicircular Canal Dehiscence Syndrome in Otologic Surgery, Brackmann, Shelton, Arriaga, 2016, Elsevier, 4th edition, Philadelphia.

MÉNIÈREN TAUDIN ISTUTEKUNTOUTUS

Jaakko Salonen

Ménièreen taudin ajatellaan olevan sisäkorvan endolymfan paineen noususta johtuva sairaus, jolle on tyypillistä kohtauksittaiset, usein tuntien kestoiset (määritelmän mukaan 20 minuutista 12 tuntiin), kiertohuimaukskohtaukset ja niihin liittyvät tai niistä erilliset kuulonalenemajaksot toisessa korvassa. Korvassa voi esiintyä paineentunnetta, tinnitusta (useimmiten huminatyyppistä), äänten säröytymistä, kaikumista tai äänten kuulumista väärällä sävelkorkeudella (diplakusis). Kuulo voi korjaantua kohtausten välissä normaaliksi, mutta yleensä sillä on taipumus vuosien mittaan heikentyä. Jos pitkään jatkuneessa Ménièreen taudissa kuulo ei lainkaan heikkene, herää kysymys, onko kyseessä kuitenkin vestibulaarinen migreeni.

Ménièreen tauti itsessään voi aiheuttaa merkittävän kuulovian. Sen erityispiirteenä on usein äänten säröytyminen ja kaikuminen, mikä voi aiheuttaa huonontuneen puheentunnistuksen. Vaikka puheen keskeisen alueen kuulokynnykset olisivat vielä tasolla, jolla kuulolaitteilla usein saadaan toiminnallisesti riittävä kuulo, voi Ménièreen taudissa kuulokojeesta saatava hyöty jäädä vaatimattomaksi jo 50-60 dB:n tasolla.

Gentamysiinin annostelu tärykalvopiston kautta välikorvaan on yksi parhaiten tieteelliseen näyttöön perustuvia Ménièreen taudin hoitoja. Gentamysiini on aminoglykosidiantibiootti, jonka haittavaikutuksena on myrkyllisyys korvan aistinsoluille. Se on periaatteessa enemmän myrkyllinen tasapainoelimen aistinsoluille kuin kuuloaistinsoluille, mutta kuulon heikkeneminen on mahdollista jo kerta-annoksellakin. Kuulonalenemalle altistaa mutaatio mitokondriaalisissa geeneissä (esim. m.1555A>G). Näitä mutaatioita voidaan tutkia yleisesti saatavilla geenitesteillä, mikä mahdollistaa riskiarvion hoitoa harkittaessa. Aggressiivisessa Ménièreen taudissa hoito voidaan valita kohonneesta riskistä huolimatta.

Ménièreen tauti alkaa yleensä yhdestä korvasta. Samanaikainen molempien korvien oireilu herättääkin epäilyn aivorunkotasoisesta ongelmasta, yleisimmin vestibulaarimigreenistä. Ménièreen taudilla on kuitenkin kohtalaisen suuri taipumus muuttua vuosien mittaan molemminpuoliseksi. Toisenkin korvan sairastumisen riskin on arvioitu olevan 17-50%:n luokkaa.

Nykykäsityksen mukaan menierepotilaat soveltuvat sisäkorvaistutehoitoon hyvin. Villavisanis ym. (2021) totesivat meta-analyysissään istutteen saaneiden menierepotilaiden kuulon parantuneen merkitsevästi erilaisilla tavuntunnistuksessa että hälykuulossa. Rakenteellisesti menierepotilaiden sisäkorvat ovat istutetta ajatellen normaaleja, eikä kuuloherron toimintahäiriön riski ole kohonnut. Ménièreen taudin hoitona käytettiin aiemmin sakkusdekompressiota, jossa korvalokeroston avaamisen jälkeen laitettiin pieni metallikappale mahdollistamaan sisäkorvan paineentasaus saccus endolymphaticukseen. Tästä toimenpiteestä on luovuttu puuttuvan tieteellisesti osoitetun tehon vuoksi. Aiemmin tehty sakkusdekompressio ei kuitenkaan estä sisäkorvaistutehoitoa.

Desiaton (2020) kirjallisuusyhteenvedon mukaan 98,3% potilaista hyötyi sisäkorvaistutteesta. Katsauksessa oli kuvattu menierepotilaiden huimauksen myös vähentyneen sisäkorvaistuteleikkauksen jälkeen. Kun 37,9% potilaista kärsi kiertohuimauksesta tai vaikeasta epävarmuudentunteesta, esiintyi vastaavaa enää 15,4%:lla leikkauksen jälkeen. Osittain huimauksen väheneminen voi johtua leikkauksesta sisäkorvan tasapainoelimelle aiheutuneesta vauriosta. Näiden vaurioiden riski on nykyisillä, varovaisemmilla leikkaustekniikoilla ja ohuemmillä elektrodijohdoilla pienempi, mutta Veroul ym. (2021) kuvasivat välitöntä huimausta olleen 23,5%:lla istutepotilaista ja tasapainotesteissä oli todettavissa poikkeavaa 31%:lla 2 kuukautta leikkauksen jälkeen. Toisaalta sisäkorvan stimuloimiseen käytetty sähkövirta saattaa myös vaikuttaa tasapainoelimen puolelle. Tasapainoelimeen vaikuttavia vestibulaari-istutteita on kehitteillä ja koekäytössä.

Yksikössämme hoidetuilla Ménièreen tautia sairastavilla istutepotilailla on esiintynyt huimausta myös leikkauksen jälkeen. Osalla vuosia rauhallisena ollut Ménièreen tauti on saattanut pahentua toimenpiteen jälkeen ja joillakin aiemmin fluktuoivalla kuulonlaskulla ilman huimausta alkanut sairaus on muuttunut siten, että potilailla on tullut tyypillisiä huimauskohtauksia toimenpiteen jälkeen. Näissä tapauksissa olemme käyttäneet välikorvan gentamysiinihoitoa onnistuneesti (julkaisematon tieto). Pyöreän ikkunan tukkeutuminen (elektrodijohto ja tilkitsemiseen käytetty lihaskalvo) ei estä lääkkeen imeytymistä sisäkorvaan, koska imeytymistä tapahtuu merkittävästi soikean ikkunan kautta (Ardic ym. 2017)

Lähdeluettelo

Ardıç F, Tümkeya F, Aykal K, Çabuk B. Selective Window Application of Gentamicin+ Dexamethasone in Meniere's Disease. *J Int Adv Otol.* 13:243-246. doi: 10.5152/iao.2017.3483. Epub 2017 Jul 17. 2017.

Desiato V, Patel J, Nguyen S, Meyer T, Lambert P. Cochlear implantation in patients with Meniere's disease: A systematic review. *World J Otorhinolaryngol Head Neck Surg* 7:303-311, 2020

Veroul E, Sabban D, Blexmann L, Frachet B, Poncet-Wallet C, Mamelie E. Predictive factors of vertigo following cochlear implantation in adults. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 278:3731-3741. doi: 10.1007/s00405-020-06449-y. 2021

Villavisanis D, Mavrommatis M, Berson E, Bellaire CP Rutland J, Fan C, Wana G, Cosetti M. Cochlear Implantation in Meniere's Disease: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Laryngoscope.* 131(8):1845-1854. doi: 10.1002/lary.29393. 2021.

Weinmann C, Baumann U, Leinung M, Stöver T, Helbig S. Vertigo Associated With Cochlear Implant Surgery: Correlation With Vertigo Diagnostic Result, Electrode Carrier, and Insertion Angle *Front Neurol.* 11:12:663386. doi: 10.3389/fneur.2021.663386. 2021.

KUN KORVA SAMMUU – HUIMAUSSOIREISET ÄKILLISET KUULONMENETYKSET

Jami Rekola

Äkillinen kuulon menetys on isoissa keskuksissa suhteellisen yleisesti tavattava potilaan oire. Merkittävä akuutti kuulonalenema määritellään kuulonlaskuksi, jossa kolmella peräkkäisellä oktaavilla todetaan yli 30dB ääneskynnysten nousu. Akuutin sensorineuraalisen kuulonlaskun insidenssi on noin 5-20/100 000. Meta-analyysin perusteella yleisimmät tunnistetut syyt ovat infektio (13%), otologinen, kuten menieren tauti tai laaja vestibulaariakvedukti (5%), trauma (4%), verenkiertoon liittyvä (3%), neoplasia (2%). (Chau et al., 2010). Jos kuulonlaskun aiheuttanut patologia kattaa koko sisäkorvan pääte-eliminä, on oirekuvassa mukana tasapainohäiriö.

Vestibulokokleaarijärjestelmän toiminnan ja anatomian (ml. verenkierron ja hermotuksen) tunteminen auttaa ymmärtämään potilaan oirekuvaa, sekä tekemään tasodiagnostiikkaa.

Mikäli vika koskee koko pääte-elintä, on verisuoniperäisen vian syyn oltava labyrinthivaltimon (internal auditory artery) tasolla tai siitä sentraalisemmin. Yhteisen kokleaarivaltimon (Common cochlear artery) tasolla oleva verenkiertohäiriö vaikuttaa vestibulaarijärjestelmään vain posteriorisen vestibulaariarterian osalta ja tällöin esimerkiksi lateraalinen (horisontaalinen) kaarikäytäväfunktio saattaa olla vahingoittumaton. Tässä tapauksessa esimerkiksi kaloriset kokeet saattavat olla normaalit. Sentraalisempiin verenkiertohäiriöihin yleensä liittyy myös muita neurologia oireita, joskin on kuvattu tapauksia, joissa posteriorisen verenkierron hypoperfuusiosta oireena on vain huimauksellinen kuulonlasku. (Kim et al. 2022). Samankaltainen tasodiagnostiikka pitää paikkaansa myös hermotuksen osalta. Koko kuulotasapainohermoa koskeva patologia vaikuttaa koko vestibulokokleaariseen pääte-elimeen. Mikäli vika on vain kokleaarihaarassa, tai vestibulaarihaarassa, oirekuva on sen mukainen ja vain toisessa näistä järjestelmistä on identifioitavissa funktion alentuminen. Vestibulaarineuriitissa on selkeästi enemmän affisioitunut ainoastaan vestibulaarihermon superiorinen haara, jolloin inferiorisen haaran (esim. posteriorinen kaarikäytävä) funktio saattaa olla vahingoittumaton. (Routila et al 2022). Koko vestibulaarihaaraa koskevissa vioissa posteriorisen kaarikäytävän oireisto dominoi vestibulaaritutkimuslöydöksiä (Pogson et al., 2016).

Oirekuvan kehittymisen ymmärtämiseksi on vestibulaarijärjestelmän sentraalinen kompensaatiomekanismi hyvä tuntee. Koko vestibulaarielimen kattavassa lamassa akuuttivaiheessa on tyypillisesti nähtävissä terveeseen korvaan päin lyövä horisontaalis-rotationaalinen nystagmus. Sentraalinen kompensaatiomekanismi käynnistyy yleensä tunneissa. Alkuvaiheessa terveen puolen tooninen aktiivisuus vähenee vestibulaaritumakkeen tasolla (clamping). Noin viikon kuluessa alkaa sairaan korvan puolella tooninen aktiivisuus lisääntyä. Aktiivisuus ei tule pääte-elimestä vaan syntyy sentraalisesti. Sairaana puolen aktiivisuuden lisääntyessä, terveen puolen aktiivisuuden vähentyminen vaimenee (clamping reduction). Tyypillisesti noin kolmessa viikossa saavutetaan ensisijainen kompensaatio ja spontaaninytagmusta ei enää nähdä. Tässä vaiheessa kuitenkin nopeissa liikkeissä on edelleen vestibule-okulaarirefleksin (VOR) hitautta ja potilaalla saattaa esiintyä oscillopsiaa. Hiljalleen VOR refleksin vahvistusta lisätään, tämän seurauksena nopeiden liikkeiden aiheuttamat rotatoriset tuntemukset yleensä vähentyvät. Kompensaation vuoksi hitaisiin liikkeisiin jää yleensä epävarmuutta, joka korostuu, mikäli näkökyvyn tuoma kompensaatio on häiriintynyt, esim. hämärässä. (Katz)

Etiologisia vaihtoehtoja vestibulokokleaarille lamalle on useita. Labyrinttiitti voi olla viruksen tai bakteerin aiheuttama. Viruslabyrinttiittejä on kuvattu useiden virusinfektioiden yhteydessä, lähtien tavallisista flunssaviruksista (rhino, corona, adeno, rsv) aina harvinaisempiin (lassa, borrelia, sikotauti, mykoplasma). Viruslabyrinttiitin katsotaan syntyvän joko suoraan viruksen vaikutuksesta, rajun sytokiinireaktion seurauksena tai jonkin muun autoimmunireaktion pohjalta. Bakteerilabyrinttiitti on tyypillisesti rajun välikorvatulehduksen komplikaatio. Pitkälle edetessään bakteerilabyrinttiittiin saattaa tulla mukaan sentraalisia oireita. Myös virus- ja bakteerimeningiitit voivat aiheuttaa huimauksellista kuulonlaskua. Hyvin monenlainen posteriorisen verenvuodon häiriö voi periaatteessa aiheuttaa kuulonmenetyksen ja huimauksen (Lee H et al, 2009). Sisäkorvainfarktissa tyypillisesti on hyvin voimakas kuulonlasku, kuulo saattaa sammua kokonaan. Herpes Zoster-virus on syytä pitää mielessä, mikäli potilaalla on korvakäytävän tai korvan edustan iholla punoitusta ja rakkulointia. Ramsey Hunt syndroomaan liittyy myös kasvohermopareesi. Muina etiologisina tekijöinä on hyvä pitää mielessä MS-tauti, borrelioosi, trauma (myös kontuusio sekä hemorragia), sisäkorvafisteli, lääkkeet (etenkin aminoglykosidit ja kemoterapialääkkeet),

autoimmuunitaudit (SLE, Bechetin tauti, Coganin syndrooma, vaskuliitit), migreeni, Menieren tauti sekä neoplasiat.

Diagnoosissa on anamnestisesti kiinnitettävä huomiota hiljattain sairastettuihin infektioihin sekä etenkin vanhemmalla väestöllä verisuonitaudin riskitekijöihin. Ponnistelu- ja trauma-anamneesi on myös selvitettävä. Statuksessa on syytä kiinnittää erityistä huomiota muihin mahdollisiin neurologisiin oireisiin. KNK-status ja neuro-otologiset tutkimukset (ainakin vHIT ja mahdollisesti kaloriset kokeet) on syytä tehdä huolellisesti. Korvan seudun, pään, sekä kaulan iho-alueisiin on hyvä kiinnittää huomioita punoituksen tai rakkuloinnin varalta (Zoster, Borrelia). Magneettikuvaus (MK) on ensisijainen kuvantamismodaliteetti.

Aivokudoksessa infarkti näkyy magneettikuvassa lähes aina, tietokonetomografiassa etenkin aivorunkoalueella vain noin 30% tapauksista. MK:lla voi erottaa myös sisäkorvanestetioiden muutokset, joita nähdään labyrinttiitissä ja verenvuodossa. Myös kasvaimien erottamisessa MK on selkeästi tietokonetomografiaa parempi vaihtoehto.

Hoito toteutetaan perussyyn mukaan. Bakteerilabyrinttiitissä on usein märkäviljelynäyte saatavissa välikorvasta, jolloin antibioottihoito saadaan kohdennettua. Posteriorisen verenkierron infarktin liuotuksesta keskustellaan AVH-yksikön kanssa. Kortisoni usein aloitetaan akuuttivaiheessa. Tällä pyritään mm. perfuusion parantamiseen ja/tai sytokiiniereaktion hillitsemiseen.

Autoimmuniperäisissä kuulonlaskuissa kortisoni auttaa yleensä hyvin ja voi tarkentaa diagnoosia. Kortisonin käytöstä Ramsay-Hunt -syndrooman yhteydessä ei Cochranen katsauksen mukaan ole riittävästi tutkimuksia, että johtopäätöksiä voisi tehdä. Kortisonista viruslääkkeen kanssa on mahdollisesti hyötyä. Jos systeeminen kortisoni ei ole mahdollinen (esim. labiilin diabeteksen vuoksi), annetaan kortisoni tarvittaessa pistoksena välikorvaan. Oireiden lievitys pahoinvointilääkkein alkuvaiheessa on tärkeää. Potilaat ovat tyypillisesti erittäin pahoinvoivia. Myös nesteytyksestä on pidettävä huolta.

Kuntoutuksessa voidaan aloittaa tasapainoharjoitteet aikaisessa vaiheessa, tämä todennäköisesti nopeuttaa kompensaatiotilanteen kehittymistä. Verisuoniriskitekijöiden minimointi järjestetään yleensä perusterveydenhuollon kautta. Kojekuntoutusta harkitaan, mikäli jäljelle jäänyt kuulo sen salli. Myös sisäkorvaistute tulee kyseeseen merkittävässä kuulonlaskuissa, mikäli riittävää kuuloa ei voida mahdollistaa kojekuntoutuksella. Kuulon

ennuste riippuu etiologiasta. Mikäli aistinsolut ovat pysyvästi vaurioituneet on ennuste luonnollisesti huono. Esimerkiksi sisäkorvainfarktissa täysin menetetty kuulo ei yleensä palaa. Sentraalisella kompensaatiolla ja tasapainoharjoitteilla tasapaino yleensä kuntoutuu kohtalaiseksi, vaikka vestibulaarifunktio ei palaisikaan. Tietyissä ammateissa heikentynyt tasapaino on kuitenkin otettava huomioon.

Lähdeluettelo

Chau, J. K., Lin, J. R., Atashband, S., Irvine, R. A., & Westerberg, B. D. (2010) Systematic review of the evidence for the etiology of adult sudden sensorineural hearing loss.

Laryngoscope, 120, 1011-1021

Young Seo Kim, Ali S. Saber tehrani, Hak Seung Lee. (2022) Sudden unilateral hearing loss and vertigo following isolated cerebellar hypoperfusion without infarctation due to vertebral artery dissection. BMC Neurology 22:489

Routila J., Piitulainen J., Salonen J. (2022) Vestibulaarineuriitti – tasapainoelimen äkillinen toimintahäiriö. Duodecim 138:1418-26

Pogson, J. M., Taylor, R. L., Young, A. S., McGarvie, L. A., Flanagan, S., Halmagyi, G. M., Welgampola, M. S. (2016) Vertigo with sudden hearing loss: audio-vestibular characteristics. J Neurol 256:2086-2096

Handbook of clinical Audiology, J.Katz, 7th edition

Lee, H. (2009) Neuro-otological aspects of cerebellar stroke syndrome. J Clin Neurol 5:65-73