

Lasten toispuoleiset kuuloviat ja niiden etiologia

Korva-, nenä- ja kurkkutautioppi
Syventävien opintojen kirjallinen työ

Laatija(t):
Arttu Marttinen

23.12.2024

Turku

Turun yliopiston laatujärjestelmän mukaisesti tämän julkaisun alkuperäisyys on tarkastettu
Turnitin OriginalityCheck -järjestelmällä.

Syventävien opintojen kirjallinen työ

Oppiaine: Korva-, nenä- ja kurkkutautioppi

Tekijä(t): Arttu Marttinen

Otsikko: Lasten toispuoleiset kuuloviat ja niiden etiologia

Ohjaaja(t): LT Johannes Routila, LT Tytti Willberg

Sivumäärä: 26 sivua

Päivämäärä: 23.12.2024

Sisällysluettelo

1	Kirjallisuuskatsaus	4
1.1	Korvan rakenne ja toiminta	4
1.2	Kuulovian tyypit	5
1.3	Toispuoleisen kuulovian yleisimmät aiheuttajat ja niiden yleisyydet	5
1.3.1	Sensorineuraalisen kuulovian yleisimmät aiheuttajat ja niiden yleisyydet	5
1.3.2	Konduktiivisen kuulovian yleisimmät aiheuttajat ja niiden yleisyydet	6
1.4	Toispuoleisen kuulovian aiheuttama toiminnallinen haitta	6
1.4.1	Toispuoleisen kuulovian vaikutukset suuntakuuloon	6
1.4.2	Toispuoleisen kuulovian vaikutukset puheen tunnistamiseen hälytilanteissa	7
1.4.3	Toispuoleisen kuulovian vaikutukset puheen ja kielen kehitykseen	7
1.4.4	Toispuoleisen kuulovian vaikutukset oppimistuloksiin	8
1.5	Toispuoleisen kuulovian kuntoutus	8
1.5.1	Toispuoleisen kuulovian kuntoutuksen haasteet	8
1.5.2	Kuntoutusvaihtoehdot toispuoleisessa kuuloviassa	9
1.5.3	Sisäkorvaistutehoito toispuolikuuroilla lapsilla	10
1.5.4	Toispuoleisen kuulovian seulonta	11
2	Aineisto ja menetelmät	12
3	Tulokset	13
3.1	Perustiedot	13
3.2	Ikä ensimmäisen kuulontutkimuksen aikaan	13
3.3	Kuuloseulojen tuloksia	14
3.4	Konduktiivisten kuulovikojen TT löydöksiä	14
3.5	Sensorineuraalisten kuulovikojen MRI löydöksiä	15
3.6	Geenitestaus	15
3.7	Kuulovikojen vaikeusaste	16
4	Pohdinta	17
	Lähteet	22

1 Kirjallisuuskatsaus

1.1 Korvan rakenne ja toiminta

Korvan rakenteet jaetaan ulko-, väli- ja sisäkorvaan. Ulkokorva kattaa korvalehden ja korvakäytävän. Välikorva alkaa tärykalvosta ja sisältää kuuloluut, ja sisäkorva koostuu tasapainoelimestä sekä simpukasta, joka sisältää Cortin elimen eli varsinaisen kuuloelimen. Jokaista edellä mainituista rakenteista tarvitaan normaaliin kuulemiseen, ja usein kuulovikojen yhteydessä yksi tai useampi näistä rakenteista puuttuu tai ei toimi normaalisti. (Löppönen ja Sorri 2022.)

Korvalehdellä on tärkeä rooli ääniaaltojen keräämisessä ympäristöstä. Normaali korvalehti kerää ääniaaltoja tehokkaammin kuin pelkkä korvakäytävä ja vahvistaa ääntä noin 5 dB:n verran. Ääniaallot kulkeutuvat korvakäytävää pitkin tärykalvolle, joka erottaa ulko- ja välikorvan toisistaan. Välikorvassa sijaitsevat kuuloluut eli vasara (malleus), alasin (incus) ja jalustin (stapes). Tärykalvo on kiinnittyneenä vasaran varteen (manubrium mallei) ja jalustin on taas yhteydessä simpukan soikeaan ikkunaan (fenestra ovalis) ja tällä tavoin välittää vasaran ja alasimen värähtelyt sisäkorvaan. (Löppönen ja Sorri 2022.)

Sisäkorvassa sijaitseva simpukka (cochlea) on noin 35 mm pitkä kierteinen käytävä, joka kapenee kärkeään kohti. Simpukan perilymfatilan muodostavat scala vestibuli sekä scala tympani. Scala vestibuli on yhteydessä soikeaan ikkunaan, kun taas scala tympani on yhteydessä pyöreään ikkunaan (fenestra rotunda). Nämä nestetilat ovat yhteydessä toisiinsa simpukan kärjessä olevan helicotrema-aukon kautta. Edellä mainittujen perilymfatilojen keskellä sijaitsee scala media eli ductus cochlearis (simpukkatiehyt), jossa varsinainen kuuloelin eli Cortin elin sijaitsee. Simpukan mittasuhteista johtuen scala median aistinsolut ovat järjestäytyneet siten, että korkeita äänitaajuuksia aistitaan simpukan tyven ja matalia ääniä simpukan kärjen alueella.

Cortin elin koostuu sisemmistä sekä uloimmista karvasoluista, ja näistä sisäkarvasolut ovat vastuussa varsinaisesta reseptoritoiminnasta. Karvasolujen ulkopäässä on pitkälle erilaistuneita mikrovilluksia eli stereosilioita, jotka taipuvat ääniaallon aiheuttaman värähtelyn seurauksena, mikä aiheuttaa karvasoluissa depolarisaation. Sisäkarvasolujen sisäpuolelta löytyy pääosin vain vieviä hermopäätteitä. Nämä afferentit dendriitit päätyvät simpukan kierteiden keskustassa olevaan spiraaliganglioon (ganglion spirale). Spiraaligangliosta lähtevät sentraaliset aksonit muodostavat kuulohermorungon, joka kulkee kuulorataa pitkin aivojen kuuloalueelle, joka sijaitsee ohimolohkon kuorikerroksella. (Löppönen ja Sorri 2022.)

1.2 Kuulovian tyypit

Kuuloviat voidaan luokitella aistimistyyppisiin, johtumistyyppisiin ja kombinoituihin vikoihin. Aistimistyyppisissä eli sensorineuraalisissa kuulovioissa sisäkorvan tai kuulohermon tai molempien toiminta tai rakenne on yleensä häiriintynyt. Näissä sekä ilmajohto- että luujohtokynnykset ovat alentuneet yhtä paljon huonommin kuulevassa korvassa. Sensorineuraalisia kuulovikoja ovat mm. ikähuonokuuloisuus ja useimmat perinnölliset kuuloviat. Johtumistyyppisissä eli konduktiivisissa vioissa sisäkorvan aistinsolujen toiminta on normaalia, mutta ääni ei pääse esteettä kulkemaan sisäkorvaan. Tällaiset kuuloviat voivat johtua esimerkiksi kuuloluiden rakennepoikkeavuuksista. Tällöin luujohtokynnykset ovat merkittävästi ilmajohtokynnyksiä parempia, samalla kun ilmajohtokynnykset ovat alentuneet vähintään 15dB:n verran. Kombinoituilla kuulovioilla tarkoitetaan sensorineuraalisen ja konduktiivisen vian yhdistelmiä. Tämän taustalla voi olla esimerkiksi korvan rakennepoikkeavuus tai useamman eri kuulovikatyyppin yhdistelmä, esimerkiksi kuuloluopoikkeavuus ja ikäkuulo. Kombinoituissa vioissa sekä luujohto- että ilmajohtokynnykset ovat heikentyneet, mutta luujohtokynnykset ovat paremmat kuin ilmajohtokynnykset. (Löppönen ja Sorri 2022.)

1.3 Toispuoleisen kuulovian yleisimmät aiheuttajat ja niiden yleisyydet

1.3.1 Sensorineuraalisen kuulovian yleisimmät aiheuttajat ja niiden yleisyydet

Toispuoleisen sensorineuraalisen kuulovian yleisimpiä aiheuttajia ovat sisäkorvan rakennepoikkeavuudet (esimerkiksi kuulohermon tai simpukan puuttuminen tai poikkeava rakenne) ja synnynnäinen sytomegalovirusinfektio (cCMV). Toispuoleinen sensorineuraalinen kuulovika voi liittyä myös useaan oireyhtymään kuten Waardenburgin oireyhtymään ja Downin oireyhtymään. (Paul ym. 2017.)

Rakennepoikkeavuus todettiin yleisimmäksi lasten toispuoleisen sensorineuraalisen kuulovian aiheuttajaksi sekä isossa ranskalaisessa (Paul ym. 2017) että japanilaisessa tutkimuksessa (Usami ym. 2017). Ranskalaisessa 80 lapsen aineistossa sisäkorvan rakennepoikkeavuus todettiin 41 %:lla ja koko aineistosta kolmasosalla oli kuulohermon poikkeavuus. Myös 210 lapsen japanilaisessa aineistossa kuulohermon puuttuminen oli yleisin toispuoleisen sensorineuraalisen kuulovian aiheuttaja toispuolikuuroilla lapsilla. cCMV oli seuraavaksi yleisin kuulonaleneman syy (10 % (Paul ym. 2017) ja 6 % (Usami ym. 2017)) kummassakin aineistossa. Muita aineistoissa esiin nousseita harvinaisempia aiheuttajia olivat sikotauti-infektio, kuulon neuropatiakirjon häiriö, meningiitti ja pään trauma. Geneettisiä syndroomia kuvattiin yksittäisiä tapauksia kummassakin aineistossa. Myös belgialaisessa (Acke ym. 2021) ja toisessa japanilaisessa tutkimuksessa (Yoshimura ym. 2021) saatiin samankaltaisia tuloksia edellä mainittujen tutkimusten kanssa. Belgialaiseen tutkimukseen osallistui 121 lasta ja

toiseen japanilaiseen tutkimukseen 119 lasta. Molemmissa aineistoissa sensorineuraalisen vian yleisin aiheuttaja oli sisäkorvan rakennepoikkeavuus (19 % (Acke ym. 2021)), joista suurin osa aiheutui kuuloherron poikkeavuudesta (74 % (Acke ym. 2021) ja 40,3 % (Yoshimura ym. 2021)).

1.3.2 Konduktiivisen kuulovian yleisimmät aiheuttajat ja niiden yleisyydet

Toispuoleisen johtumistyyppisen kuulovian yleisimpiä aiheuttajia ovat erilaiset vammat, korvan rakenteelliset poikkeavuudet ja helmiäiskasvain eli kolesteatooma. Keskeisiä rakennepoikkeavuuksia ovat kuuloluiden anomaliat, ahdas korvakäytävä (korvakäytäväatresia) ja korvalehden pienikokoisuuteen (mikrotia) liittyvä rakennepoikkeavuus ulko-, väli- tai sisäkorvan alueella. Helmiäiskasvaimen yhteydessä epidermaalinen kudus korvakäytävästä tai kehitysajalta kasvaa välikorvan alueelle, voi syövyttää kuuloluita ja aiheuttaa konduktiivisen kuulovian (Löppönen ja Sorri 2022).

Artikkeleita ja julkaistuja aineistoja konduktiivisista toispuoleisista kuulovioista on saatavilla vähemmän kuin sensorineuraalisista. Edellä mainitussa belgialaisessa tutkimuksessa konduktiivisen kuulovian ainoa aiheuttaja oli korvakäytävän atresia (32,2 % kaikista potilaista, Acke ym. 2021). Toisessa japanilaisessa aineistossa yleisin aiheuttaja oli korvakäytävän atresia/stenoosi (20,2 % kaikista potilaista, Yoshimura ym. 2021) ja välikorvan rakennepoikkeavuus oli aiheuttajana 3,4 %:lla.

1.4 Toispuoleisen kuulovian aiheuttama toiminnallinen haitta

1.4.1 Toispuoleisen kuulovian vaikutukset suuntakuuloon

Kaksi toimivaa korvaa mahdollistavat suuntakuulon sekä eri äänilähteiden erottamisen toisistaan. Äänen paikallistamiseen hyödynnetään muun muassa seuraavia mekanismeja, interaural time difference (ITD) sekä interaural level difference (ILD). ITD tarkoittaa sitä, kun ääni saapuu toiseen korvaan hieman toista aikaisemmin äänilähteen ollessa muualla kuin suoraan edessä tai takana. ILD tarkoittaa sitä, kun ääni hieman vaimenee kulkeutuessaan pään toiselle puolelle, jolloin muodostuu ero äänen voimakkuudessa eri korvien välillä (Grothe ym. 2010). Toispuoleisen kuulovian tapauksessa molemmat mekanismit ovat puutteellisia, mikä on yksi syy huonontuneeseen suuntakuuloon ja puheen ymmärtämiseen hälytilanteissa.

Toispuoleinen kuulovika heikentää suuntakuuloa. Uudessa-Seelannissa tehdyssä tutkimuksessa (Cañete ym. 2021) synnynnäisen korvakäytäväatresian aiheuttamasta toispuoleisesta kuuloviasta kärsivät 7–16-vuotiaat lapset erehtyivät keskimäärin noin 20 astetta arvioidessaan äänilähteen sijaintia, kun taas normaalikuuloiset lapset pystyivät paikantamaan äänilähteen sijainnin 0,5 asteen tarkkuudella. Samankaltaisia tuloksia on saatu myös muissa vastaavissa tutkimuksissa.

Yhdysvaltalaisessa tutkimuksessa 6–16-vuotiaiden lasten tekemä virhe äänen kuulonvaraisessa paikantamisessa oli 28 astetta (Reeder ym. 2015). Cañete ym. eivät havainneet iän vaikuttavan kuulonvaraiseen paikantamiseen, mutta toisaalta Reeder ym. havaitsivat iän vaikuttavan äänen paikallistamiseen kuulovikaa sairastavilla, mutta ei normaalikuuloisilla (molemmissa ryhmissä iän keskiarvo 12 vuotta); nuoremmat kuulovikaa sairastavat lapset tekivät enemmän virheitä kuin vanhemmat lapset. Normaalikuuloiset lapset pärjäsivät melkein yhtä hyvin kuin aikuiset.

1.4.2 Toispuoleisen kuulovian vaikutukset puheen tunnistamiseen hälytilanteissa

Toispuoleinen kuulovika heikentää puheen tunnistamista taustahälyssä. Australialaisessa 34 lapsen aineistossa tutkittiin 9–12-vuotiaiden lasten puheen tunnistamista hälytilanteissa (Cupples ym. 2024). Kirjoittajat tutkivat lasten puheentunnistusta käyttäen sekä lyhyitä epäsanvoja, jotka esitettiin ilman taustahälyä, että taustahälyn seasta esitettyjä lauseita. Lauseet esitettiin niin, että puheääni tuli edestä ja taustahäly kummaltakin sivulta sivuilla sijaitsevista kaiuttimista. Hiljaisessa tilanteessa esitetyllä sanamateriaalilla toispuoleinen kuulovika ei vaikuttanut tuloksiin, mutta taustahälyssä toispuoleinen kuulovika heikensi tuloksia selkeästi. Cañete ym. raportoi samankaltaisia tuloksia 7–16-vuotiailla lapsilla, ja tutkimustilanne oli edellä mainitun kaltainen: kolme kaiutinta oli asetettu tutkittavan ympärille (-45° , 0° ja 45°) ja kaiuttimista toistettiin yksitavuisia sanoja sekä lauseita taustahälyn lisäksi. Tutkimuksessa oli kolme eri asetelmaa: a) puheääni ja yksitavuiset sanat ohjattiin terveeseen korvaan ja taustahäly huonompaan korvaan, b) puheääni ja yksitavuiset sanat ohjattiin huonompaan korvaan ja taustahäly terveeseen korvaan ja c) puheääni ja taustahäly toistettiin suoraan edestä. Kuuloviasta kärsivät lapset pärjäsivät normaalikuuloisia huonommin, kun yksitavuisia sanoja toistettiin huonompaan korvaan ja taustahäly parempaan korvaan. Ryhmien välillä ei esiintynyt eroja, kun yksitavuiset sanat toistettiin parempaan korvaan ja taustahäly huonompaan. Kuuloviasta kärsivät lapset pärjäsivät huonommin lauseiden tunnistamisessa kaikissa eri tilanteissa. (Cañete ym. 2021.)

1.4.3 Toispuoleisen kuulovian vaikutukset puheen ja kielen kehitykseen

Toispuoleinen kuulovika heikentää puheen ja kielen kehitystä. Belgialaisessa 21 lapsen suuruudessa aineistossa toispuolikuurot lapset pärjäsivät normaalikuuloisia huonommin kolmessa kielellisessä testissä ja eroavaisuuksia esiintyi myös siinä, minkälaisia virheitä eri ryhmissä tehtiin (Sangen ym. 2017). Tutkimukseen osallistuneet lapset olivat 5–15-vuotiaita, ja aineistossa tutkittiin morfologiaa, syntaksia, sanastoa, lyhytaikaista muistia sekä työmuistia. Toispuolikuurot pärjäsivät merkittävästi huonommin morfologian, syntaksin ja sanaston testeissä, mutta ryhmien välillä ei esiintynyt eroja lyhytaikaisen muistin eikä työmuistin testeissä. Yhdysvaltalaisessa 34 lapsen aineistossa otettiin tarkempaan tarkasteluun kuulovian vaikeusasteen vaikutukset kielen ja puheen kehityshäiriöiden ilmaantuvuuteen (Mahomva ym. 2021). 20 lapsella oli lievä/keskivaikea sensorineuraalinen kuulovika ja 14 lapsella vaikea kuulovika. Kielen ja puheen kehityshäiriöt oli määritelty puheterapeutin

arvioinnin perusteella. Arvioinnissa otettiin huomioon poikkeavat tulokset erilaisissa testeissä ja oliko potilas aikaisemmin saanut puheterapiaa. Ryhmien välillä ei esiintynyt tilastollista eroa puheen ja kielen kehityksen häiriöiden ilmaantuvuudessa.

1.4.4 Toispuoleisen kuulovian vaikutukset oppimistuloksiin

Yllä mainitut haasteet todennäköisesti vaikuttavat negatiivisesti oppimistuloksiin. Monet toispuoleisesta kuuloviasta kärsivät lapset kokevat vaikeuksia koulussa ja jopa 35 % jää luokalle, kun normaalikuuloisilla vastaava luku on 3,5 %. He myös joutuvat istumaan 4,35 m päässä puhujasta, jotta heidän puheenerotuskykynsä olisi samalla tasolla 10 m päässä istuvan normaalikuuloisen aikuisen kanssa. Kuulovikaa sairastavat lapset tarvitsevat myös paljon useammin yksilöityjä opetussuunnitelmia ja heillä on riski saada sosiaalisia ja emotionaalisia ongelmia. (van Wieringen ym. 2019.)

1.5 Toispuoleisen kuulovian kuntoutus

1.5.1 Toispuoleisen kuulovian kuntoutuksen haasteet

Toispuoleisen kuulovian (unilateral hearing loss, UHL) kuntoutukseen löytyy useita eri vaihtoehtoja, joihin kuuluu mm. erilaiset kuulokojeet, puhujan ääntä vahvistavat kaiuttimet ja kouluympäristössä istumajärjestyksen optimointi. Kuulokojeeseen voidaan myös liittää radiotaajuuksilla toimivia mikrofoni-järjestelmiä (FM-laitteet), joiden avulla saadaan vähennettyä kuuntelun kuormittavuutta hälyisissä luokka- ja opetustiloissa. Toispuoleisen kuulovian kuntoutus on kuitenkin haastavampaa kuin bilateraalisesta kuulovian (bilateral hearing loss, BHL) kuntoutus, koska toinen korva kuulee normaalisti. Niinpä lapset kuulevat hiljaisissa tilanteissa hyvin ja kuulovian vaikutus lapsen kuulemiseen on vaikeasti perheen arvioitavissa, sillä toiminnallinen kuulo on melkein normaalilla tasolla. Lisäksi kuulokojeet eivät koskaan tuota normaalia kuuloa vastaavaa kuuloa, mikä voi olla syy kojeiden käytön vähäisyydelle. Verrattaessa bilateraalisesta ja toispuoleisesta kuulovian kojekuntoutusta bilateraalista kuulovikaa sairastava saa aiempaan tilanteeseen verrattuna huomattavasti paremman kuulon, kun taas toispuoleista kuulovikaa sairastava saa normaalin korvan rinnalle aiempaa paremmin toimivan korvan, joka kuitenkin kuulee äänet kuntoutuksesta huolimatta selkeästi huonolaatuisempaa kuin normaali korva.

Yhdysvaltalaisessa 382 lapsen aineistossa tutkittiin eroja diagnoosissa ja resurssien käytössä toispuoleisesta kuuloviasta kärsivien lasten ja bilateraalisesta kuuloviasta kärsivien lasten välillä (Brodie ym. 2024). 114 lapsella oli toispuoleinen kuulovika ja 268 lapsella bilateraalisesta kuulovikasta. Toispuoleinen kuulovika diagnosoitiin yleensä myöhemmin kuin bilateraalisesta kuulovikasta (UHL keskiarvo 5-vuotiaana ja BHL 3,6-vuotiaana) ja toispuoleisesta kuuloviasta kärsivät lapset harvemmin

käyttivät kuulokojeita (UHL 53 % ja BHL 78 %) tai kävivät puheterapiassa (UHL 36 % ja BHL 54 %) verrattuna bilateraaliseen kuuloviasta kärsiviin lapsiin. Raportoituja syitä kuulokojeen vähäiseen käyttöön olivat muun muassa motivaation puute vähäisen saadun hyödyn vuoksi, sosiaalinen stigma sekä laitteen epämukavuus. Yhtenäisiä hoitosuosituksia ei ole toispuoleisen kuulovian kuntoutukseen, ja eri paikoissa sovelletaan erilaisia kuntoutuskäytäntöjä.

1.5.2 Kuntoutusvaihtoehdot toispuoleisessa kuuloviassa

Toispuoleisessa sensorineuraalisessa kuuloviassa yleisin kuntoutusvaihtoehto on kuulokoje. Lievän tai keskivaikean sensorineuraalisen kuulovian kuntoutuksessa voidaan käyttää perinteisiä kuulokojeita. Koulutilanteissa voidaan myös hyödyntää luokkahuoneessa olevia kaiuttimia, jotka vahvistavat puhujan ääntä (sound field systems) sekä optimoida istumajärjestystä. Vaikeassa sensorineuraalisessa kuuloviassa tai toispuoleisen kuurouden tapauksessa voidaan myös käyttää sisäkorvaistutetta, jos kuulohermo on toimiva. (Rohlf s ym. 2017.)

Lapsilla perinteisistä kuulokojeista käytetään korvantauskojeita tai vaihtoehtoisesti CROS-kojeita (contralateral routing of signal), jos toinen korva on käytännössä kuuro ja korvantauskoje ei tästä syystä ole riittävä. CROS-koje koostuu kahdesta osasta. Huonomman korvan puolella on mikrofoni, joka langattomasti välittää äänet paremman korvan puolella olevaan kojeeseen, joka toistaa äänet paremmin kuulevaan korvaan. Nämä kojeet auttavat hiljaisissa tilanteissa paremmin kuin hälytilanteissa ja kojeiden käyttöön vaikuttaa potilaan oma motivaatio. Kojeen keskeisenä heikkoutena on se, että potilaiden pitää käyttää hyvässä korvassa kojetta, jolle ei muuten olisi tarvetta. (Gleeson ja Scott-Brown 2008.)

Konduktiivisessa kuuloviassa voidaan myös käyttää luujohtokojeita ja välikorvaistutteita (välikorvavärähtelijöitä). Luujohtokojeet välittävät värähtelyn kallon luiden kautta suoraan sisäkorvaan ja niitä käytetään esimerkiksi atresiapotilailla, kun perinteistä kuulokojetta ei voida käyttää. Pienillä lapsilla käytetään pantaversiota ja vanhemmilla lapsilla (vähintään 6 vuotta täyttäneillä) voidaan harkita kiinteää laitetta, jossa välikeruuvi porataan suoraan kalloon (Rohlf s ym. 2017). Välikorvaistute on mahdollinen ratkaisu, kun potilaalla on toimiva sisäkorvan Cortin elin ja normaali kuulohermo. Välikorvaistutteita voidaan käyttää puhtaan johtumistyyppisen kuulovian lisäksi sekamuotoisessa kuuloviassa, jos sisäkorvakuulo on heikentynyt vain vähän. Suomessa välikorvavärähtelijöitä on leikattu vain yksittäisille potilaille. (Löppönen ja Sorri 2022; MED-EL, n.d.)

1.5.3 Sisäkorvaistutehoito toispuolikuuroilla lapsilla

Toispuolikuurojen lasten sisäkorvaistutehoito on tällä hetkellä aktiivisen keskustelun ja tutkimuksen kohteena (van Wieringen ym. 2019; Arras ym. 2023; Hicks ym. 2023; Wu ym. 2023; Santopietro ym. 2024). Sisäkorvaistute ohittaa vaurioituneet tai puuttuvat stimuloimalla suoraan kuulohermoja. Istutteen asentaminen vaatii siis toimivan kuuloherron sekä leikkauksen. Leikkaus aloitetaan poraamalla auki korvan takana oleva korvalokerosto (mastoidektomia), jonka jälkeen porataan reitti välikorvaan kasvohermon ja chorda tympanin välistä (posteriorinen tympanotomia). Tämä reitti tarjoaa yleensä hyvän näkymän pyöreän ikkunan seutuun, josta istute-elektrodi voidaan viedä simpukan sisään. Istutteen runko-osa asetetaan ihon alle kallon pintaan porattuun syvennykseen (Dietz ym. 2018). Toispuolikuuroilla lapsilla kuulovian yleisimmät aiheuttajat ovat kuulohermopuutos sekä cCMV (van Wieringen ym. 2019). Kuuloherron puuttuessa magneettikuvauksessa sisäkorvaistutteen saatava hyöty on epävarma, jolloin osa toispuolikuuroista lapsista jää käytännössä siis istutekuntoutuksen ulkopuolelle. Myös sisäkorvan rakennepoikkeavuuksien yhteydessä istutekuntoutuksen tulokset voivat jäädä heikoiksi, sillä simpukan luonnollinen tonotopia voi olla häiriintynyt.

Viime aikoina on tehty paljon tutkimusta sisäkorvaistutteen mahdollisesta hyödystä toispuolikuuroille lapsille. Arras ym. tutki sisäkorvaistutteen aktiivista käyttöaikaa, mahdollisia esteitä istutteen käytölle sekä puheen ymmärtämistä istutteen kanssa. Kaikki tutkittavat olivat saaneet istutteen ennen 2,5 vuoden ikää (aktiivointi-ian keskiarvo $15,2 \pm 5,6$ kuukautta). Lapset käyttivät istutetta keskimäärin 8,3 tuntia päivässä ja kaikki paitsi yksi tutkimukseen osallistuneista lapsista pystyi ymmärtämään puhetta istutteen kautta. Suurempi päivittäinen käyttöaika korreloi parempiin tuloksiin puheentunnistamisessa. Hicks ym. tekemässä tutkimuksessa tutkittiin istutteen tuomaa hyötyä pidemmällä aikavälillä, jopa 2 vuotta istutteen aktivaatiosta. Tutkimuksessa istutteen aktiivointi-ian keskiarvo oli 5,2 vuotta (vaihteluväli 3,5–7-vuotta). Hyötyä tutkittiin lapsille modifioitun kyselyn avulla. Perheet raportoivat huomattavaa parannusta istuteleikkauksen ja aktivaation jälkeen, ja parantuneet tulokset säilyivät samalla tasolla tai jopa paranivat entisestään 2 vuoden seurannan aikana. Wu ym. teki samantyylistä tutkimusta, johon osallistui 38 lasta, joille oli asennettu sisäkorvaistute. Istutteen aktiivointi-ian keskiarvo oli muita mainittuja tutkimuksia hieman korkeampi (6,9 vuotta, vaihteluväli 1–17-vuotta). Tutkimuksessa tutkittiin puheen tunnistamista erilaisin testeillä sekä kyselyn avulla ja tulokset olivat yhteneväiset edellä mainittujen tulosten kanssa.

Bilateraalisesta vaikea-asteisesta kuuloviasta kärsivien lasten kohdalla on osoitettu, että lapset saavat eniten hyötyä istutteen ja pärjäävät paremmin puheen ymmärtämisessä sekä kielellisissä testeissä, kun istute on asennettu alle kolmen vuoden iässä kuulojärjestelmän plastisuuden ollessa huipussaan (Thomas ym. 2017). Nykyinen selvästi varhaisempikin sisäkorvaistutekuntoutuksen ryhtymisen

ajankohta näyttää myös parantavan kielellisiä tuloksia (Wu ym. 2023). Myös toispuolikuurojen lasten sisäkorvaistutekuntoutuksen ajankohtaa on tutkittu. Tutkimuksissa ei löytynyt yhteyttä kuulovian keston tai istutteen aktivointi-ian ja kuulutulosten välillä, mutta tutkimuksissa mukana olleiden lasten aktivointi-iat olivat suhteellisen korkeita (6,9 vuotta (Wu ym. 2023) ja 5.2 vuotta (Hicks ym.2023)). Toisaalta tuoreessa italialaisessa 9 aineiston meta-analyysissä, raportoidut tulokset olivat ristiriidassa edellä mainittujen tutkimusten kanssa (Santopietro ym. 2024). Meta-analyysissä oli tutkittu 9 aineistoa, jotka kattoivat yhteensä 311 toispuolikuuroa lasta, jotka oli hoidettu sisäkorvaistutteella. Lapset, jotka saivat istutteen alle 3 vuoden iässä raportoivat parempia tuloksia erilaisissa kyselyissä. Tutkimusta kyseisestä aiheesta on vähän ja tarvitaan isompia tutkimuksia suuremmilla potilasmäärillä, jotta voidaan paremmin arvioida optimaalista ajankohtaa sisäkorvaistutteen asentamiselle.

1.5.4 Toispuoleisen kuulovian seulonta

Kirjallisuudessa toispuoleista kuulovikaa käsittelevissä artikkeleissa ei käsitelty vastasyntyneiden kuuloseulan jälkeistä kuuloseulontaa toispuolisen kuulovian näkökulmasta. Suomessa on vuoteen 2023 asti seulottu vain yhden korvan kuuloa, eli vastasyntyneen kuuloseulan on läpäissyt yhden korvan normaalilla kuulutuloksella. Tämä on poikennut merkittävästi useimpien muiden maiden seulontakäytännöistä, joissa vastasyntyneiden kuuloseulan on läpäissyt vain molempien korvien normaalilla seulontatuloksella. Suomessa neuvolassa 8kk iässä pienoisaudiometrillä (laite, joka tuottaa kalibroitua 45 dB uikkuääntä 3-4kHz kaistalla) tehtävää uikku-kuuloseulaa on pidetty nimenomaan merkittävän toispuolisen kuulovian seulana, koska paikantamisvasteen pitäisi olla kehittynyt tähän ikään mennessä.

Suomen nykyisessä lasten kuuloseulakäytännössä vastasyntyneiden kuuloseulonta suoritetaan synnytysairaалassa 1-2vrk ikäisenä. Seulontamenetelmänä hyödynnetään kaikuvasteita (otoakustinen emissio) tai aivorungon herätevasteita (aivorunkoaudiometria, ABR). Viime vuosina seulonta on laajennettu käsittämään myös toispuoleiset kuuloviat eli lapsen edellytetään läpäisevän seula molempien korvien osalta. Neuvolaseurannat kuulon osalta alkavat 8kk iässä ja niitä suoritetaan 1 v, 1,5 v, 2 v ja 3 v iässä. Näissä seulonnoissa kiinnitetään huomiota puheen tuotantoon ja ymmärtämiseen. Ensimmäinen audiometria suoritetaan 4 vuoden iässä ja toistetaan 5- ja 6-vuotiaana. Neuvolaseulontojen jälkeen siirrytään kouluseulontoihin, jotka suoritetaan 1., 5. ja 8. luokalla sekä ammattikoulun tai lukion 2. luokalla. (Löppönen ja Sorri, 2022.)

2 Aineisto ja menetelmät

Kohorttiin sisällytettiin kaikki alle 20-vuotiaat potilaat, joille oli asetettu Turun yliopistollisen keskussairaalan Kuulokeskuksessa toispuoleisen kuulovian diagnoosi. Potilaskertomuksista poimittiin potilaiden syntymäaika, huonommin kuuleva korva, kuulovian tyyppi (sensorineuraalinen, konduktiivinen vai kombinoitu), vastasyntyneiden kuuloseulan tulos sekä käytetty kuuloseulan menetelmä. Tiedot kirjattiin tutkimusdatan hallintajärjestelmä REDCapiin (Research Electronic Data Capture, Vanderbilt University, Yhdysvallat 2004). Potilastiedoista etsittiin myös pään tai kasvojen alueen rakennepoikkeavuuksia sekä tieto siitä, löytyikö kliinisessä tutkimuksessa selitys potilaan kuulovialle (esim. mikrotia). Potilaille tehdyistä etiologisista selvityksistä etsittiin, onko potilaille tehty geenitestesti, pään MRI tai korvien TT ja löytyikö näissä tutkimuksissa selittävää tekijää kuulovialle. Näiden taustatietojen lisäksi kirjattiin ylös ensimmäisen ja viimeisimmän kuulontutkimuksen (audiogrammi, AGR) tai ABR:n päivämäärä ja tulokset. Kuulokynnysmittauksissa tulokseksi merkattiin 110 dB, jos vastetta ei saatu esille esimerkiksi toisen korvan ollessa täysin kuuro. Jos taas mittaus ei onnistunut esimerkiksi lapsen nuoren iän vuoksi, tulokseksi merkattiin NA. Tulosten analysoinnissa käytettiin tilastollisia tunnuslukuja, kuten minimiä, maksimia, keskiarvoa ja keskihajontaa.

3 Tulokset

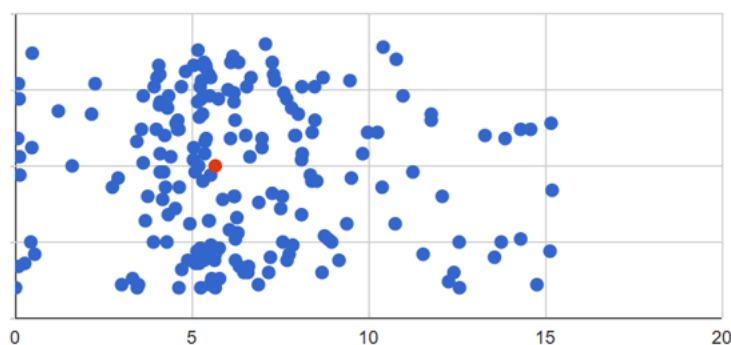
3.1 Perustiedot

Taulukko 1. Perustiedot sensorineuraalisissa ja konduktiivisissa vioissa.

	Sensorineuraalinen kuulovika (n=101)	Konduktiivinen kuulovika (n=88)
Nainen / Mies	45 (45,5 %) / 54 (54,5 %)	49 (57,6 %) / 36 (42,4 %)
Oikean / Vasen korva	53 / 48	45 / 43
Rakennepoikkeavuus	4 (4 %)	32 (36,4 %)
TT-kuvaus tehty	13 (12,9 %)	51 (58 %)
TT:stä selittävä tekijä kuulovialle	4 (30,8 %)	35 (68,6 %)
MRI-kuvaus tehty	52 (51,5 %)	14 (15,9 %)
MRI:stä selittävä tekijä kuulovialle	18 (34,6 %)	2 (14,3 %)
Geenitesti tehty	9 (8,9 %)	11 (12,5 %)

Kuulovioista 51 % oli sensorineuraalisia, 44,4 % konduktiivisia ja 4,5 % kombinoituja (taulukko 1). Rakennepoikkeavuuksia esiintyi huomattavasti enemmän konduktiivisissa kuin sensorineuraalisissa vioissa. TT-kuvausta tehtiin enemmän konduktiivisten vikojen yhteydessä, kun taas MRI-kuvaus oli suositumpi sensorineuraalisten vikojen selvittelyssä. Sensorineuraalinen vika oli hieman yleisempi pojilla kuin tytöillä, kun taas konduktiivista vikaa esiintyi tytöillä hiukan enemmän.

3.2 Ikä ensimmäisen kuulontutkimuksen aikaan



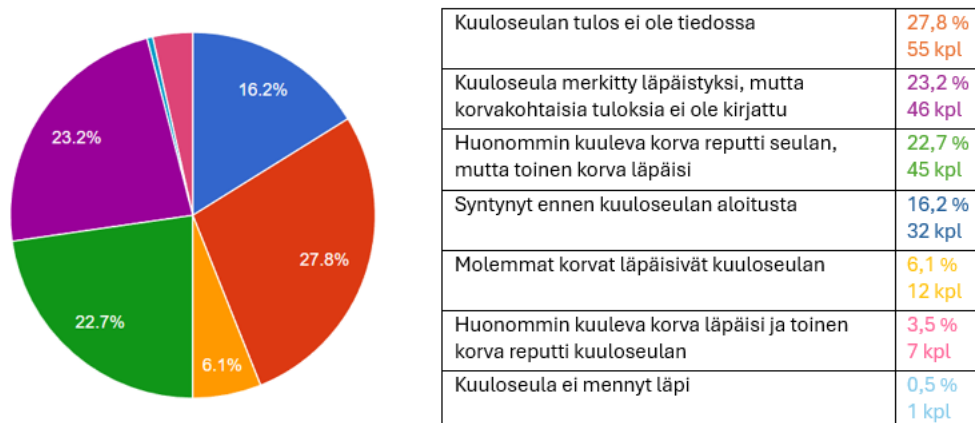
	Koko aineisto	Sensorineuraaliset	Konduktiiviset
Määrä	198	101	88
Minimi	0	0	0,06
Maksimi	15,18	15,15	14,75
Keksiarvo	6,37	6,70	5,73
Keskihajonta	3,25	2,99	3,33

Kuva 1. Ikä ensimmäisen kuulontutkimuksen aikaan.

Potilaiden keskimääräinen ikä ensimmäisen kuulovikadiagnosiin johtaneen kuulontutkimuksen aikaan koko aineistossa oli 6,37 vuotta, sensorineuraalisissa vioissa 6,70 vuotta ja konduktiivisissa

vioissa 5,73 vuotta. Vaihteluväli koko aineistossa oli 0–15,8 vuotta, sensorineuraalisissa vioissa 0–15,15 vuotta ja konduktiivisissa vioissa 0,06–14,75 vuotta.

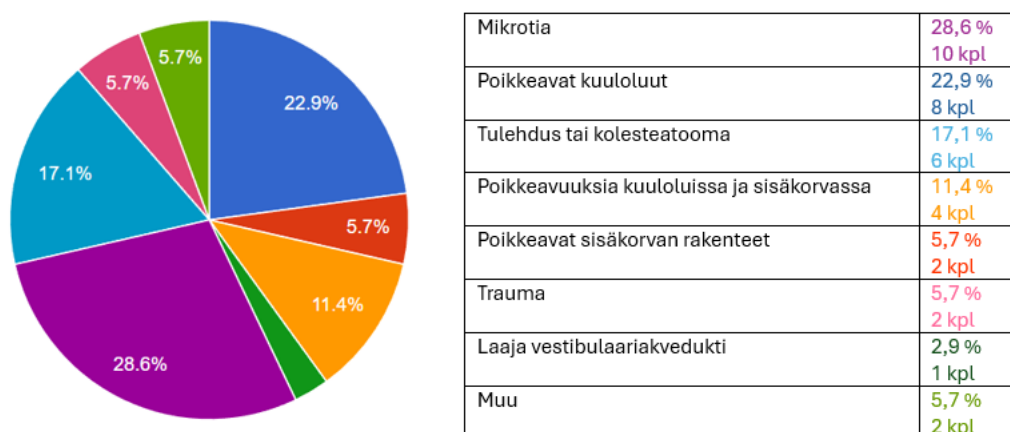
3.3 Kuuloseulojen tuloksia



Kuva 2. Kuuloseulojen tuloksia

Kuuloseulan tulos oli tiedossa 111 tapauksessa (56 %) (kuva 2). Selittäviä tekijöitä kuuloseulan tuloksen puuttumiselle oli syntyminen toisessa sairaalassa ja se, että potilas oli syntynyt ennen vastasyntyneiden kuulonseulonnan aloitusta. Vain yksi potilas diagnosoitiin hylätyn kuuloseulan perusteella.

3.4 Konduktiivisten kuulovikojen TT löydöksiä

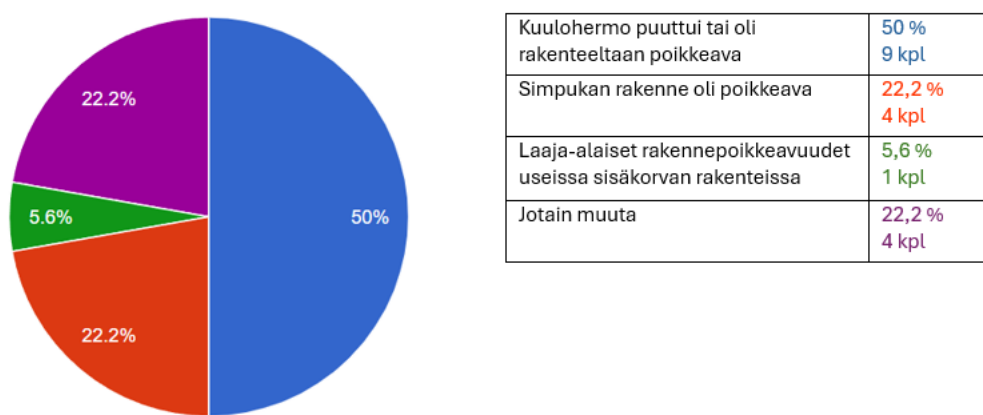


Kuva 3. Konduktiivisten kuulovikojen TT löydöksiä.

Konduktiivisten kuulovikojen yhteydessä korvien TT-tutkimus oli tehty 51 %:lle (kuva 3), ja yleisin kuulovian aiheuttaja oli mikrotia (28,6 %). Poikkeavat kuuloluut olivat toiseksi yleisin aiheuttaja (22,9 %) ja kolmanneksi yleisin aiheuttaja oli tulehdus tai kolesteatooma (17,1 %). MRI-kuvaus oli tehty 14

potilaalle, joista kahdella löytyi kuulovialle selittävä tekijä. Näissä kahdessa tapauksessa oli tehty sekä MRI- että TT-kuvaus. Toisella potilaalla oli korvakäytävän atresia (Goldenharin syndrooma), ja kuuloluuketju oli selvästi poikkeava. Sisäkorva-anomaliaa oli epäilty varhaislapsuuden MRI:ssä, mutta TT-kuvan perusteella sisäkorvarakenteet olivat jokseenkin normaalit, joskin horisontaalisen kaarikäytävän keskisaareke täyttää poikkeavan mittakriteerit (2,7 mm). Toisella potilaalla oli sisäkorvan rakennepoikkeavuus, joka erottuu sekä MRI:ssä että TT:ssä etenkin kaarikäytävien osalta ja on molemminpuolinen, vaikka kuulovika olikin vain selväpiirteisemmin anomalian sisäkorvan puolella. Lisäksi tällä potilaalla on Arnold-Chiari-malformaatio.

3.5 Sensorineuraalisten kuulovikojen MRI löydöksiä



Kuva 4. Sensorineuraalisten kuulovikojen MRI löydöksiä.

Sensorineuraalisten kuulovikojen yhteydessä MRI-kuvaus oli tehty 51,5 %:lle (Kuva 4), ja yleisin sensorineuraalisen kuulovian aiheuttaja oli kuulohermon puuttuminen tai kuulohermon poikkeava rakenne (50,0 %). Simpukan poikkeava rakenne oli selittävänä tekijänä 22,2 %:lla.

Sensorineuraalisissa vioissa TT-kuvaus oli tehty 13 potilaalle, ja selittävä tekijä löytyi neljällä potilaalla. TT-kuvauksen löydöksiin kuului trauma (1 kpl), poikkeavat sisäkorvan rakenteet (2 kpl) ja laaja vestibulaariakvedukti (1 kpl).

3.6 Geenitestausta

Geenitestejä oli tehty 20 potilaalle, joista kolmella löytyi selittävä geenivirhe. Geenitesteillä löydettyjä genejä olivat Waardenburgin oireyhtymään liittyvä mutaatio PAX3-geenissä, mutaatio osteogenesis imperfectaan liittyvässä COL1A1-geenissä sekä akondroplasiaan liittyvä mutaatio FGFR3-geenissä.

3.7 Kuulovikojen vaikeusaste

Taulukko 2. Kuulovikojen vaikeusaste.

Kuulovian tyyppi ja tutkimuksen ajankohta	PTA:t vasemmanpuoleisessa viassa	PTA:t oikeanpuoleisessa viassa
Sensorineuraalinen, ensimmäinen AGR	Keskiarvo 50,85 dB Vaihteluväli 2,5–110 dB	Keskiarvo 47,14 dB Vaihteluväli 3,75–110 dB
Sensorineuraalinen, viimeisin kontrolli AGR	Keskiarvo 53,67 dB Vaihteluväli 2,5–110 dB	Keskiarvo 51,81 dB Vaihteluväli 1,25–110 dB
Konduktiivinen, ensimmäinen AGR	Keskiarvo 33,99 dB Vaihteluväli 8,75–95 dB	Keskiarvo 32,47 dB Vaihteluväli 10–77,5 dB
Konduktiivinen, viimeisin kontrolli AGR	Keskiarvo 36,31 dB Vaihteluväli 8,75–82,5 dB	Keskiarvo 36,97 dB Vaihteluväli 6,25–85 dB

Kuulovikojen vaikeusasteet on eritelty korvakohtaisesti erityyppisissä kuulovioissa taulukossa 2. Taulukossa on listattuna huonommin kuulevan korvan puhealueen oktaavien (0,5, 1, 2 ja 4 kHz) kuulokynnysten keskiarvojen (pure tone average, PTA) keskiarvot ensimmäisessä sekä viimeisimmässä kuulontutkimuksessa. Keskiarvoissa ei esiintynyt suurta vaihtelua eri puolten eikä ensimmäisen ja viimeisimmän tutkimuksen välillä. Eri kuulovikatyyppien välillä oli kuitenkin huomattavia eroja: Vasemmanpuoleisissa sensorineuraalisissa vioissa keskimääräinen PTA viimeisimmän kuulontutkimuksen aikaan oli konduktiivisiin vikoihin verrattuna suurempi (17,36 dB suurempi). Oikeanpuoleisissa sensorineuraalisissa vioissa keskimääräinen PTA viimeisimmässä tutkimuksessa oli 51,81dB ja konduktiivisissa vioissa vastaava luku oli 36,97 dB (14,84 dB suurempi). Osassa kuulovioissa PTA oli normaalilla alueella. Tämä johtui siitä, että kuulovika painottui vain muutamalle taajuudelle diskantissa, minkä takia se ei heijastunut juurikaan PTA:han.

4 Pohdinta

Tutkimuksen tarkoituksena oli selvittää Turun yliopistollisen keskussairaalan Kuulokeskuksessa diagnosoitujen toispuoleisten kuulovikojen eri tyyppien sekä etiologioiden jakauma ja diagnoosi-ikä. Toispuoleisista kuulovioista valtaosa oli joko sensorineuraalisia tai konduktiivisia, sillä kombinoituja vikoja todettiin vain alle 5 %:lla tutkimusaineiston 198 potilaasta. Sensorineuraalisten kuulovikojen yleisin aiheuttaja oli kuulohermon rakennepoikkeavuus (50 %), ja mikrotia oli yleisin aiheuttaja konduktiivisissa vioissa (28,6 %). Keskimääräinen ikä ensimmäisen kuulontutkimuksen aikaan koko aineistossa oli 6,37 vuotta. Aineisto on rajattu aikaan ennen toispuoleisen kuulovian seulontaa, niin diagnostiikka on tapahtunut pääosin vasta neuvolan loppuvaiheen audiometrian jälkeen.

Tutkimuksen aineistossa eri kuulovikatyyppien jakaumat olivat suhteellisen tasaiset, noin puolet oli sensorineuraalisia ja hieman alle puolet konduktiivisia vikoja. Kirjallisuuteen verrattuna julkaistuissa aineistoissa on keskitytty raportoimaan sensorineuraalisia kuulovikoja huomattavasti useammin kuin konduktiivisia vikoja (Paul ym. 2017, Usami ym. 2017), vaikka konduktiiviset kuuloviat edustavat huomattavaa osaa toispuoleisista kuulovioista. Esimerkiksi Acke ym. (2021) totesi konduktiivisten vikojen osuuden olevan 33,1 %, ja nyt tehdyssä tutkimuksessa konduktiivisten kuulovikojen osuus oli 44,4 % kaikista potilaista. Syitä, miksi sensorineuraalisia kuulovikoja tutkitaan enemmän kirjallisuudessa, on useita. Sensorineuraalinen vika on yleisempi vika aikuisilla maailmanlaajuisesti, se on yleensä vaikea asteisempi ja etiologialtaan monimutkaisempi verrattuna konduktiiviseen vikaan (Wroblewska-Seniuk ym. 2018; Hopkins 2015).

Sukupuolijakaumassa ei esiintynyt suurta vaihtelua eri kuulovika tyyppien välillä, koko aineistosta 51,8 % olivat tyttöjä ja 48,2 % olivat poikia. Tulos on yhteneväinen julkaistun kirjallisuuden kanssa (46 % tyttöjä ja 54 % poikia (Paul ym. 2017), 50,4 % tyttöjä ja 49,6 % poikia (Yoshimura ym. 2024)).

Kerätyssä aineistossa keskimääräinen ikä ensimmäisen kuulontutkimuksen aikaan oli 6,37 vuotta, joka on muihin tutkimuksiin verrattuna hieman korkeampi (diagnoosi-ikä 4,4 vuotta (Paul ym. 2017), 5 vuotta (Brodie ym. 2024)). Pitää huomioida, että nyt kerätyssä aineistossa ei määritetty diagnoosi-ikää, vaan kerättiin ensimmäisen kuulontutkimuksen päivämäärä, minkä yhteydessä oli saatu tutkittua molempia korvia, vaikka ei täydellisesti. Tämä yleensä johti kuulovikadiagnoosiin, joka sitten myöhemmällä iällä tarkentui, kun kuuloa saatiin tutkittua peiteäänän avulla. Aineiston perusteella saatuun korkeampaan ikään voi vaikuttaa Suomessa käytössä ollut vanha seulontamenetelmä, jossa vain yhdellä toimivalla korvalla on läpäissyt kuuloseulan. Suomessa yleensä ensimmäinen AGR suoritetaan neuvolassa 4–5 vuoden iässä, koska sitä nuoremmilla tulokset ovat yleensä epäluotettavia. Tämä johtuu siitä, että peiteäänän käyttö ei onnistu pienillä lapsilla ja lasten keskittymiskyky on luonnollisesti alhaisempi kuin aikuisilla, niin pitkiä ja luotettavia mittauksia ei voida tehdä.

Kuulokkeiden käyttö ei myöskään onnistu kaikkein nuorimmilla lapsilla. Kirjallisuudessa diagnoosi-ikä toispuoleisessa kuuloviassa on korkeampi, kuin bilateraalissa (UHL keskiarvo 5-vuotiaana ja BHL 3,6-vuotiaana, Brodie ym. 2024). Tähän on esitetty teorioita, että toispuoleinen kuulovika tulee paremmin esille vasta kouluympäristössä ja sen seurauksena hakeudutaan tarkempiin tutkimuksiin. Aineistossa esiintyi myös muutama tapaus, joissa ei ollut saatu tehtyä yhtäkään onnistunutta tai tarpeeksi luotettavaa AGR:ää. Näissä tapauksissa potilaat olivat todella nuoria (ikää 0,5 ja 2 vuotta viimeisimmän kuulontutkimuksen aikaan). Näiden potilaiden kohdalla kuulovika oli diagnosoitu aivorunkovasteiden avulla (auditory brainstem responses, ABR).

Potilasasiakirjojen läpikäymisen yhteydessä tarkasteltiin myös kuuloseulojen merkintöjä. Aineistossa ensimmäinen merkattu kuuloseula oli 8/2005. Aineistossa esiintyi runsaasti potilaita, joiden kohdalla kuuloseula oli merkattu läpäistyksi, mutta korvakohtaiset tulokset puuttuivat. Tämän voidaan olettaa johtuvan suurimmaksi osaksi siitä, että aikaisemmin Suomessa kuuloseulan on läpäissyt vain yhdellä toimivalla korvalla ja toinen korva on voinut olla kuuro. Myös yksittäisiä tapauksia esiintyi, missä huonosti kuuleva korva oli merkitty läpäistyksi ja normaalisti kuuleva oli hylätty. Tämän tyyppiset tapaukset voisivat osittain ainakin selittyä kirjausvirheellä, mutta etenkin lievien kuulovikojen yhteydessä kyseessä voi olla myös mittausmenetelmien epävarmuus.

Kuulovikojen etiologisiin lisäselvittelyihin kuului korvien kuvantaminen joko magneetti- tai TT-kuvauksella sekä geenitestaus tietyissä tilanteissa. Aineiston perusteella kuvantamismenetelmä valittiin pitkälti kuulovian tyyppin perusteella, koska aiheuttajat ovat erilaisia ja eri kuvantamismenetelmät palvelevat eri tarkoitusta.

TT-kuvaus oli aineiston perusteella suosituimpi kuvantamismenetelmä konduktiivisten vikojen etiologian selvittelyssä ja kuvaus oli tehty 58 %:lle. TT-kuvaus näyttää luiset rakenteet hyvin, mahdollistaen korvakäytävän, kuuloluiden ja sisäkorvien rakennepoikkeavuuksien täsmällisen kuvaamisen. Kyseisessä aineistossa yleisin konduktiivisen kuulovian aiheuttaja oli mikrotia (28,6 %), ja kuuloluiden poikkeavuus oli selittävänä tekijänä 22,9 %. Raportoinnissa esiintyi eroja, sillä usein mikrotiaa ei mainittu ulkomaalaisissa aineistoissa lainkaan ja aiheuttajaksi oli ilmoitettu korvakäytävän atresia (Acke ym. 2021, Yoshimura ym. 2024). Tämän voidaan olettaa johtuvan siitä, että mikrotia ei itsessään aiheuta konduktiivista kuulovikaa, vaan mikrotiaan usein liittyy atresia, joka aiheuttaa kuulovian. Nyt kerätyssä aineistossa konduktiivisen kuulovian aiheuttajaksi merkattiin mikrotia, jos kyseessä oli mikrotia, johon liittyi korvakäytävän atresia. Suomalaisessa väestössä mikrotian esiintyvyys on suurempi verrattuna ulkomaalaisiin väestöihin (esiintyvyys suomessa 4,3/10 000, yhdysvalloissa 2,16/10 000 (Suutarla ym. 2007)).

MRI-kuvaus oli huomattavasti yleisempi vaihtoehto sensorineuraalisten kuulovikojen etiologian selvittelyssä, koska magneettikuvaus näyttää hermo- ja aivorakenteet sekä sisäkorvan nestetilat TT-kuvausta paremmin. Aineistossa sensorineuraalisten vikojen yhteydessä MRI-kuvaus oli tehty yli puolelle potilaista. Tulos on yhdenmukainen ulkomaalaisten aineistojen kanssa (39,5 % (Acke ym. 2021), 51,4 % (Usami ym. 2017)). Sensorineuraalisten kuulovikojen yleisin aiheuttaja tässä aineistossa oli kuulohermön poikkeavuus (50 %), mikä on hiukan korkeampi ulkomaalaisiin aineistoihin verrattuna (40 % (Usami ym. 2017), 33 % (Paul ym. 2017)). Tämä voi selittyä sillä, että muutamassa ulkomaalaisessa aineistossa kuulohermön tilannetta oli arvioitu luisen kuulohermokanavan leveyden perusteella ja näiden tutkimiseen oli käytetty TT-kuvausta (Yoshimura ym. 2024, Usami ym. 2017). Magneettikuvaus on ylivertainen hermorakenteiden hienovaraistenkin poikkeavuuksien toteamiseen.

Geenitestausta oli tehty 20 potilaalle. Geenitestauksen saanto oli suhteellisen matala, sillä vain kolmelta potilaalta löytyi selittävä geenivirhe tutkimusten jälkeen. Löydettyihin geenimutaatioihin kuului mm. Waardenburgin oireyhtymään liittyvä mutaatio PAX3-geenissä, osteogenesis imperfectaan liittyvä COL1A1-geenin mutaatio sekä akondroplasiaan liittyvä FGFR3-geenimutaatio. Geenitestit olivat pääsääntöisesti geenipaneeleita ja huono diagnostinen arvo johtuu todennäköisesti siitä, että toispuoleisissa kuulovioissa geenivirheet ovat harvinaisia. Todennäköisesti nykyisenkaltaisella paneelilla saataisiin geenivirheitä paremmin esille.

Suurin ero etiologisissa selvittelyissä kerätyn aineiston ja ulkomaalaisten aineistojen välillä oli cCMV-diagnostiikan puuttuminen. Useissa ulkomaalaisissa artikkeleissa oli etsitty cCMV:tä ja kyseinen virus oli merkittävä sensorineuraalisten kuulovikojen aiheuttaja (Paul ym. 2017, Usami ym. 2017, van Wieringen 2019), kun taas Suomessa virusta ei käytännössä tutkita kuulovikadiagnoosin yhteydessä. Yhdellekään tutkimusaineiston lapsista ei ollut tehty cCMV:n diagnostiikkaa. cCMV-infektion toteaminen olisi erityisen merkityksellistä siksi, että toispuoleisen cCMV-infektioon liittyvän kuulovian yhteydessä on merkittävä riski myös toisen korvan kuulon heikkenemisestä tulevaisuudessa, mikä voisi puoltaa aktiivisempia kuntoutusratkaisuja (Cushing ym. 2022).

Lasten kuulovikojen vaikeusasteen määrittämiseen käytettiin äänesaudiometriaa. Äänesaudiometriasta saatujen audiogrammien (AGR) tulokset kirjattiin ylös ja näistä laskettiin puhealueen oktaavien (0,5, 1, 2, 4 kHz) kuulokynnysten keskiarvo (PTA). Suomessa käytetyn asteikon mukaan kyseessä on lievä kuulovika, kun puhealueen PTA on 20–40dB. Keski vaikeassa kuuloviassa puhealueen PTA on 40–70dB, vaikeassa 70–95dB ja erittäin vaikeassa yli 95dB (Löppönen ja Sorri, 2022). PTA:t oli laskettu ensimmäisestä sekä viimeisimmästä kuulontutkimuksesta. Huonommin kuulevan korvan PTA:t eivät eronneet merkittävästi ensimmäisen ja viimeisimmän tutkimuksen välillä eikä oikean ja vasemmanpuoleisissa vioissa esiintynyt eroja. Kuitenkin konduktiivisissa kuulovioissa puhealueen PTA:t olivat matalammat kuin sensorineuraalisissa vioissa. Tämä selittyy sillä, että maksimaalinen

konduktiivinen vika on noin 60 dB. Tätä suurempaa eroa ilma- ja luujohdon välille ei voi syntyä, koska tämän tasoinen voimakas ilmapälitteinen ääni alkaa siirtyä kallon luiden kautta suoraan sisäkorvaan. Maksimaalinen sensorineuraalinen vika oli määritelty ja merkattu audiogrammeihin 110 dB:n suuruiseksi, niin vaikeat sensorineuraaliset kuuloviat nostivat keskiarvoa.

AGR-tuloksia läpikäydessä huomio kiinnittyi myös tulosten luotettavuuteen. Useamman nuoremman lapsipotilaan kohdalla AGR-tulokset olivat ensimmäisissä mittauksissa epäluotettavia tai mittaukset eivät onnistuneet kunnolla. Vasta myöhemmin useiden vuosien jälkeen oli saatu luotettavasti toispuoleisen kuulovian vaikeusaste tai tyyppi esille peiteäänien avulla. Näissä tapauksissa usein toinen korva oli loppujen lopuksi täysin kuuro, vaikka aikaisemmissa mittauksissa kuulo vaikutti olevan alentunut vain keskivaikean kuulovian tasolle. Tämä selittyy osittain sillä, että nuoren lapsen kuulon tutkiminen on haastavaa edellä mainittujen syiden takia. Muutaman lapsen kohdalla vain toinen korva oli tutkittu ja AGR-tulokset merkattu. Tämäkin osittain johtuu lasten rajallisesta keskittymiskyvystä, sillä jos lapsen tiedettiin olevan kärsimätön, saatettiin tutkia vain huonosti kuuleva korva, jotta korvasta saataisiin mahdollisimman luotettavia tuloksia.

Toispuoleisissa kuulovioissa yksi kuntoutusvaihtoehto on sisäkorvaistute. Yksi kriteereistä istuttelelle on toimiva kuulohermo. Jos Suomessa aloitettaisiin toispuolikuurojen sisäkorvaistutetekuntoutus, niin tutkimukseen osallistuneista lapsista osalle olisi teoreettisesti voitu tarjota kyseistä hoitoa. Tutkimuksen aineistossa sensorineuraalisista kuulovioista 34:llä (65,4 %) ei löytynyt MRI kuvauksessa selittävää tekijää. 14 heistä PTA:t olivat 60dB tai huonommat huonommin kuulevassa korvassa, joten nämä henkilöt olisivat teoreettisesti saaneet sisäkorvaistutteen niin halutessaan. Aineistossa kuulohermion rakennepoikkeavuus oli aiheuttajana 9 lapsella (50 %) sensorineuraalisissa vioissa, joten nämä lapset olisivat lähtökohtaisesti hoidon ulkopuolella, vaikka etenkin bilateraalissa kuulohermopuutoksessa voidaan sisäkorvaistuttelella saavuttaa hyvä kielenkehitys (Warren ym 2010; Peng ym. 2017). Tässä tutkimuksessa rajoituksena on etiologiakuvantamisen tulkinta.

Suomessa on hiljattain siirrytty bilateraaliseen kuuloseulontaan, joten periaatteessa lievää vaikeampien synnynnäisten toispuoleisten kuulovikojen pitäisi jatkossa jäädä kiinni heti syntymän jälkeen: Huomionarvoista on, että tässä aineistossa vain yksi diagnoosi tuli läpäisemättömän vastasyntyneen seulonnan myötä. Osalle tutkimukseen osallistuneista lapsista olisi voinut ollut hyötyä, jos seulontatavan muutos olisi tullut aikaisemmin. Muutaman lapsen kohdalla toinen korva oli reuttanut vastasyntyneiden kuuloseulan ja myöhemmin ensimmäisen AGR:n yhteydessä selvisi, että kyseessä on sensorineuraalinen kuulovika ja toinen korva onkin täysin kuuro. Näistä lapsista varmaankin osalle on tehty pään MRI ja kuulohermo on ollut normaali, joten näille lapsille olisi voinut tarjota sisäkorvaistutetta. On hyvin todennäköistä, että osa perheistä olisi saattanut valita lapselle istutteen, jos kuulovika olisi jäänyt kiinni heti syntymän jälkeen ja hoitoa olisi tarjottu. Myös lievempää

kuulovikaa sairastavat lapset voisivat hyötyä bilateraalista kuuloseulasta, vaikka heille istutekuntoutus ei olisi vaihtoehto. Jos lievempikin sairaus on heti nuoruudesta lähtien tiedossa, siihen voidaan reagoida esimerkiksi päiväkodissa ja koulussa. Luokan istumajärjestyksen optimoinnilla voidaan pienentää kuuloviasta lapselle aiheutuvaa haittaa ja helpottaa opiskelua. Toisaalta lievän ja keskivaikean kuulovian yhteydessä voidaan harkita kojekuntoutusta.

Lähteet

Löppönen H ja Sorri M. Kirjassa: Juhani Nuutinen, Korva-, nenä- ja kurkkutaudit ja foniatrian perusteet [online]. Helsinki: Kandidaattikustannus Oy 2022 (luettu 22.7.2024).

Saatavilla Internetissä (vaatii käyttäjätunnuksen):

<https://www.kandidaattikustannus.fi/artikkeli/knk-ja-foniatrian-perusteet/etusivu-9/13073/>

Gleeson, Michael, ja W. G. Scott-Brown. *Scott-Brown's Otorhinolaryngology: Head and Neck Surgery 7Ed : 3 Volume Set*. Vsk. 7th ed. London: CRC Press, 2008.

<https://search.ebscohost.com/login.aspx?direct=true&db=nlebk&AN=325315&site=ehost-live&scope=site>.

Paul, Antoine, Sandrine Marlin, Marine Parodi, Isabelle Rouillon, Joanne Guerlain, Véronique Pingault, Vincent Couloigner, Erea Noel Garabedian, Françoise Denoyelle, ja Natalie Loundon. "Unilateral Sensorineural Hearing Loss: Medical Context and Etiology." *Audiology & Neuro-Otology* 22, nro 2 (2017): 83–88.

<https://doi.org/10.1159/000474928>.

Usami, S.-I., R. Kitoh, H. Moteki, S.-Y. Nishio, T. Kitano, M. Kobayashi, J. Shinagawa, Y. Yokota, K. Sugiyama, ja K. Watanabe. "Etiology of single-sided deafness and asymmetrical hearing loss". *Acta Oto-Laryngologica* 137 (2017): S2–7.

<https://doi.org/10.1080/00016489.2017.1300321>.

Acke, F.R.E., H. Van Hoecke, ja E.M.R. De Leenheer. "Congenital Unilateral Hearing Loss: Characteristics and Etiological Analysis in 121 Patients". *Otology and Neurotology* 42, nro 9 (2021): 1375–81. <https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000003248>.

Yoshimura, H., T. Okubo, J. Shinagawa, S.-Y. Nishio, Y. Takumi, ja S.-I. Usami. "Epidemiology, aetiology and diagnosis of congenital hearing loss via hearing screening of 153 913 newborns". *International Journal of Epidemiology* 53, nro 3 (2024). <https://doi.org/10.1093/ije/dyae052>.

Wieringen, A. van, A. Boudewyns, A. Sangen, J. Wouters, ja C. Desloovere. "Unilateral congenital hearing loss in children: Challenges and potentials". *Hearing Research* 372 (2019): 29–41. <https://doi.org/10.1016/j.heares.2018.01.010>.

Grothe, Benedikt, Michael Pecka, ja David McAlpine. "Mechanisms of Sound Localization in Mammals". *Physiological Reviews* 90, nro 3 (1. heinäkuuta 2010): 983–1012. <https://doi.org/10.1152/physrev.00026.2009>.

Cañete, Oscar M., Suzanne C. Purdy, Colin R.S. Brown, Michel Neeff, ja Peter R. Thorne. "Behavioural performance and self-report measures in children with unilateral hearing loss due to congenital aural atresia". *Auris Nasus Larynx* 48, nro 1 (1. helmikuuta 2021): 65–74. <https://doi.org/10.1016/j.anl.2020.07.008>.

Reeder, Ruth M., Jamie Cadieux, ja Jill B. Firszt. "Quantification of Speech-in-Noise and Sound Localisation Abilities in Children with Unilateral Hearing Loss and Comparison to Normal Hearing Peers". *Audiology and Neurotology* 20, nro Suppl. 1 (19. toukokuuta 2015): 31–37. <https://doi.org/10.1159/000380745>.

Cupples, Linda, Teresa Y. C. Ching, ja Sanna Hou. "Speech, language, functional communication, psychosocial outcomes and QOL in school-age children with congenital unilateral hearing loss". *Frontiers in Pediatrics* 12 (2024). <https://doi.org/10.3389/fped.2024.1282952>.

Sangen, A., L. Royackers, C. Desloovere, J. Wouters, ja A. van Wieringen. "Single-sided deafness affects language and auditory development – a case–control study". *Clinical Otolaryngology* 42, nro 5 (1. lokakuuta 2017): 979–87. <https://doi.org/10.1111/coa.12826>.

Rohlf, A.-K., J. Friedhoff, A. Bohnert, A. Breitfuss, M. Hess, F. Müller, A. Strauch, M. Röhrs, ja T. Wiesner. "Unilateral hearing loss in children: a retrospective study and a review of the current literature". *European Journal of Pediatrics* 176, nro 4 (2017): 475–86. <https://doi.org/10.1007/s00431-016-2827-2>.

Arras, Tine, An Boudewyns, Ingeborg Dhooge, Andrzej Zarowski, Birgit Philips, Christian Desloovere, Jan Wouters, ja Astrid van Wieringen. ”Duration of cochlear implant use in children with prelingual single-sided deafness is a predictor of word perception in the CI ear”. *Hearing Research* 450 (1. syyskuuta 2024): 109076.
<https://doi.org/10.1016/j.heares.2024.109076>.

Hicks, Kayla B., Lisa R. Park, Kevin D. Brown, ja Margaret T. Dillon. ”Long-Term Perceived Benefit of Pediatric Cochlear Implant Users with Unilateral Hearing Loss”. *The Laryngoscope* 134, nro 2 (1. helmikuuta 2024): 919–25.
<https://doi.org/10.1002/lary.30896>.

Wu, Shannon S., Camille Dunn-Johnson, Daniel M. Zeitler, Seth Schwartz, Suzanne Sutliff, Swathi Appachi, Carmen Jamis, ym. ”Auditory Outcomes Following Cochlear Implantation in Children with Unilateral Hearing Loss”. *Otology & Neurotology* 45, nro 5 (2024). https://journals.lww.com/otology-neurotology/fulltext/2024/06000/auditory_outcomes_following_cochlear_implantation.12.aspx.

MED-EL. (n.d.). Indications, Mild-to-Severe Sensorineural Hearing Loss
 VIBRANT SOUNDBRIDGE, Active Middle Ear Implant System. Haettu 10. elokuuta 2024 osoitteesta <https://www.medel.pro/indications>

Dietz, A., Willberg, T., Sivonen, V., & Aarnisalo, A. A. (2018). Sisäkorvaistute – kokeellisesta hoidosta arkipäivän kuntoutukseksi. *Suomen Lääkärilehti*, vsk 73. Haettu 14.8.2024
<https://www.laakarilehti.fi/tieteessa/katsausartikkeli/sisakorvaistute-ndash-kokeellisesta-hoidosta-arkipaivan-kuntoutukseksi/>

Brodie, Kara D., Michelle M. Florentine, Emily Taketa, Melissa Ho, ja Dylan K. Chan. ”Differences in Hearing Devices and Speech Therapy Utilization Between Children With Permanent Unilateral Versus Bilateral Hearing Loss”. *Ear and Hearing* 45, nro 3

(2024). https://journals.lww.com/ear-hearing/fulltext/2024/05000/differences_in_hearing_devices_and_speech_therapy.4.aspx.

Mahomva, Chengetai, Anne Kim, Judith E.C. Lieu, Donald M. Goldberg, ja Samantha Anne. ”Speech and language outcomes in mild-moderate unilateral sensorineural hearing loss”. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 141 (1. helmikuuta 2021): 110558. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2020.110558>.

Santopietro, Giuseppe, Virginia Fancello, Giuseppe Fancello, Chiara Bianchini, Stefano Pelucchi, ja Andrea Ciorba. ”Cochlear Implantation in Children Affected by Single-Sided Deafness: A Comprehensive Review”. *Audiology Research* 14, nro 1 (2024): 77–85. <https://doi.org/10.3390/audiolres14010007>.

Thomas, Jan Peter, Katrin Neumann, Stefan Dazert, ja Christiane Voelter. ”Cochlear Implantation in Children With Congenital Single-Sided Deafness”. *Otology & Neurotology* 38, nro 4 (2017). https://journals.lww.com/otology-neurotology/fulltext/2017/04000/cochlear_implantation_in_children_with_congenital.5.aspx.

Suutarla, Samuli, Jorma Rautio, Annukka Ritvanen, Sirpa Ala-Mello, Jussi Jero, ja Tuomas Klockars. ”Microtia in Finland: Comparison of characteristics in different populations”. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 71, nro 8 (1. elokuuta 2007): 1211–17. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2007.04.020>.

Wu, Shannon S., Firas Sbeih, Samantha Anne, Michael S. Cohen, Seth Schwartz, Yi-Chun C. Liu, ja Swathi Appachi. ”Auditory Outcomes in Children Who Undergo Cochlear Implantation Before 12 Months of Age: A Systematic Review”. *Otolaryngology–Head and Neck Surgery* 169, nro 2 (1. elokuuta 2023): 210–20. <https://doi.org/10.1002/ohn.284>.

Cushing, Sharon L., Patricia L. Purcell, Vicky Papaiaonnou, Jaina Neghandi, Maya Daien, Susan I. Blaser, Birgit Ertl-Wagner, ym. ”Hearing Instability in Children with

Congenital Cytomegalovirus: Evidence and Neural Consequences”. *The Laryngoscope* 132, nro S11 (1. syyskuuta 2022): S1–24. <https://doi.org/10.1002/lary.30108>.

Warren, Frank M. III, Richard H. III Wiggins, Cache Pitt, H. Ric Harnsberger, ja Clough Shelton. ”Apparent Cochlear Nerve Aplasia: To Implant or Not to Implant?” *Otology & Neurotology* 31, nro 7 (2010). https://journals.lww.com/otology-neurotology/fulltext/2010/09000/apparent_cochlear_nerve_aplasia_to_implant_or_not.13.aspx.

Peng, Kevin A., Edward C. Kuan, Suzannah Hagan, Eric P. Wilkinson, ja Mia E. Miller. ”Cochlear Nerve Aplasia and Hypoplasia: Predictors of Cochlear Implant Success”. *Otolaryngology–Head and Neck Surgery* 157, nro 3 (1. syyskuuta 2017): 392–400. <https://doi.org/10.1177/0194599817718798>.

Wroblewska-Seniuk, Katarzyna, Piotr Dabrowski, Grazyna Greczka, Katarzyna Szabatowska, Agata Glowacka, Witold Szyfter, ja Jan Mazela. ”Sensorineural and conductive hearing loss in infants diagnosed in the program of universal newborn hearing screening”. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 105 (1. helmikuuta 2018): 181–86. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2017.12.007>.

Hopkins, Kathryn. ”Chapter 27 - Deafness in cochlear and auditory nerve disorders”. Teoksessa *Handbook of Clinical Neurology*, toimittanut Michael J. Aminoff, François Boller, ja Dick F. Swaab, 129:479–94. Elsevier, 2015. <https://doi.org/10.1016/B978-0-444-62630-1.00027-5>.