

VILNIAUS UNIVERSITETAS

Jekaterina  
BYČKOVA

# Vaikų kochlearinės implantacijos funkciniai rezultatai ir prognostiniai veiksniai

**DAKTARO DISERTACIJA**

Biomedicinos mokslai,  
medicina 06 B

---

VILNIUS 2019

Disertacija rengta 2013-2018 m. Vilniaus Universiteto Medicinos fakulteto Ausų, nosies, gerklės ir akių ligų klinikoje.

Mokslinis vadovas:

Prof. dr. Eugenijus Lesinskas (Vilniaus universitetas, biomedicinos mokslai, medicina – 06B).

Mokslinis konsultantas:

Prof. dr. Algirdas Utkus (Vilniaus universitetas, biomedicinos mokslai, medicina – 06 B).

## TURINYS

SANTRUMPOS .....	6
1. ĮVADAS.....	9
1.1. Tiriamoji problema, jos aktualumas .....	9
1.2. Darbo tikslas.....	12
1.3. Darbo uždaviniai .....	12
2. LITERATŪROS APŽVALGA .....	13
2.1. Kochlearinės implantacijos istoriniai aspektai .....	13
2.2. Klausos fiziologija.....	14
2.3. Klausos sutrikimas .....	15
2.4. Įgimto neurosensorinio klausos sutrikimo priežastys.....	16
2.5. Įgimtos vidinės ausies anomalijos .....	26
2.6. Kurtumo etiologinis profilis .....	27
2.7. Įgimto klausos sutrikimo poveikis vaiko raidai ir neuroplastiškumas .....	29
2.8. Įgimto klausos sutrikimo diagnostika ir kochlearinė implantacija Lietuvoje.....	30
2.9. Vaikų kochlearinės implantacijos rezultatai.....	34
2.9.1. Kalbos suvokimas po kochlearinės implantacijos .....	34
2.9.2. Kalbėjimo ir kalbos įgūdžiai po kochlearinės implantacijos .....	38
2.9.3. Kiti kochlearinės implantacijos rezultatai .....	42
2.10. Vaikų kochlearinės implantacijos prognostiniai veiksniai .....	43
2.10.1. Audiologiniai veiksniai ir amžius operacijos metu .....	46
2.10.2. Vidiniai biologiniai veiksniai .....	48
2.10.3. Operacijos ir implanto veiksniai.....	52
2.10.4. Šeimos veiksniai.....	54
2.10.5. Lavinimo ir ugdymo veiksniai.....	56
3. TYRIMO MEDŽIAGA IR METODAI.....	60
3.1. Tiriamųjų atranka .....	62
3.2. Anketinių duomenų rinkimas ir medicininės dokumentacijos peržiūra.....	64

3.3. Kurtumo etiologijos nustatymas .....	67
3.3.1. Klausos sutrikimų rizikos veiksnių analizė .....	67
3.3.2. Genetinis ištyrimas .....	67
3.3.3. CMV DNR nustatymas sauso kraujo lašo ėminyje .....	68
3.4. Vidinės ausies anatominių pokyčių nustatymas .....	69
3.5. Pooperacinių kochlearinės implantacijos rezultatų vertinimas .....	73
3.5.1. Klausos slenksčių ir kalbos suvokimo vertinimas .....	73
3.5.2. Klausymosi įgūdžių ir kalbos suprantamumo vertinimas.....	74
3.5.3. Kalbos raidos vertinimas .....	75
3.6. Vaikų KI rezultatų prognostinių veiksnių nustatymas .....	76
3.7. Statistinė duomenų analizė .....	76
4. TYRIMO REZULTATAI .....	78
4.1. Bendrųjų charakteristikų vertinimo rezultatai .....	78
4.2. Šeimos charakteristikų vertinimo rezultatai .....	83
4.3. Lavinimo ir ugdymo charakteristikų vertinimo rezultatai.....	85
4.4. Vaikų KI naudotojų kurtumo etiologija .....	87
4.4.1. Genetinio ištyrimo rezultatai .....	87
4.4.2. CMV DNR tyrimo sauso kraujo lašo ėminyje rezultatai.....	89
4.4.3. KS rizikos veiksnių analizės rezultatai.....	90
4.4.4. Kurtumo etiologinio profilio nustatymo rezultatai .....	91
4.5. Smilkinkaulių KT analizės rezultatai .....	93
4.6. Pooperaciniai kochlearinės implantacijos rezultatai.....	96
4.6.1. Klausos slenksčių vertinimo rezultatai.....	96
4.6.2. Klausymosi įgūdžių ir kalbos suprantamumo vertinimo rezultatai .....	97
4.6.3. Kalbos suvokimo vertinimo rezultatai.....	100
4.6.4. Kalbos raidos vertinimo rezultatai.....	102
4.7. Etiologinių veiksnių įtakos amžiui diagnozės ir operacijos metu analizės rezultatai .....	103
4.8. Etiologinių veiksnių įtakos kalbos suvokimui analizės rezultatai ...	105
4.9. Vaikai, turintys sunkią gretutinę negalią, ir jų pooperaciniai rezultatai .....	106

4.10. Kalbos suvokimo prognostinių veiksnių nustatymo rezultatai.....	110
4.10.1. Skirtingą kalbos suvokimą turinčių vaikų grupių palyginimas ....	110
4.10.2. Kalbos suvokimo prognostinių veiksnių nustatymas logistinės regresijos metodu .....	116
4.11. Kalbos raidos prognostinių veiksnių nustatymo rezultatai.....	119
4.11.1. Skirtingą kalbos raidą turinčių vaikų grupių palyginimas.....	119
4.11.2. Kalbos raidos prognostinių veiksnių nustatymas logistinės regresijos metodu .....	124
5. REZULTATŲ APтарIMAS .....	128
5.1. Bendrųjų charakteristikų aptarimas .....	128
5.2. Šeimos bei lavinimo ir ugdymo charakteristikų aptarimas .....	130
5.3. Genetinių kurtumo priežasčių aptarimas .....	131
5.4. Įgimtos CMV infekcijos paplitimo aptarimas .....	132
5.5. Etiologinio kurtumo profilio aptarimas .....	133
5.6. Smilkinkaulių KT vaizdų analizės rezultatų aptarimas .....	134
5.7. Pooperacinių rezultatų aptarimas .....	136
5.7.1. Kalbos suvokimo rezultatų aptarimas .....	136
5.7.2. Kalbos raidos rezultatų aptarimas .....	138
5.7.3. Vaikų, turinčių sunkią gretutinę negalią, KI rezultatų aptarimas ...	139
5.8. Vaikų kochlearinės implantacijos prognostinių veiksnių aptarimas	140
5.8.1. Kalbos suvokimo po KI prognostiniai veiksniai .....	140
5.8.2. Kalbos raidos po KI prognostiniai veiksniai .....	143
IŠVADOS.....	146
REKOMENDACIJOS.....	147
PUBLIKACIJOS IR PRANEŠIMAI.....	148
LITERATŪROS SĄRAŠAS.....	152
PRIEDAI .....	181

## SANTRUMPOS

ASSR – klausos stabilios būsenos sukeltųjų potencialų tyrimas (angl. *Auditory Steady State Response*)

BERA – klausos sukeltųjų galvos smegenų kamieno potencialų tyrimas (angl. *Brainstem Evoked Response Audiometry*)

ChIP – Vaikų implanto profilis (angl. *Children's Implant Profile*)

CDaCI – vaiko vystymosi po kochlearinės implantacijos tyrimas (angl. *The Childhood Development after Cochlear Implantation Study*)

CMV – citomegalo virusas

DFNA – genetinė sritis, siejama su autosominio dominantinio paveldėjimo klausos sutrikimu

DFNB – genetinė sritis, siejama su autosominio recesyvaus paveldėjimo klausos sutrikimu

DFNX – genetinė sritis, siejama su X recesyvaus paveldėjimo klausos sutrikimu

DNR – deoksiribonukleorūgštis

CNS – centrinė nervų sistema

FDA – JAV maisto ir vaistų administracija (angl. *The Food and Drug Administration*)

Ig – imunoglobulinas

IPL – išorinės plaukuotosios ląstelės

ĮCMV – įgimta citomegalo viruso infekcija

JAV – Jungtinės Amerikos Valstijos

KA – klausos aparatas / aparatai

KAK – klausymo apibūdinimo kategorijų skalė (angl. *CAP – Categories of Auditory Performance*)

KI – kochlearinė implantacija / kochlearinis implantas

KS – klausos sutrikimas

KSNK – kaulinis sraigės nervo kanalas

KSS – kalbos suprantamumo skalė (angl. *SIR – Speech Intelligibility Rating*)

KT – kompiuterinė tomografija

LOCHI – tyrimas „Klausos sutrikimą turinčių vaikų ilgalaikiai rezultatai“ (angl. *Longitudinal Outcomes of Children with Hearing Impairment*)

LSMUL KK – Lietuvos sveikatos mokslų universiteto ligoninė Kauno klinikos

MPR – daugiasluoksnės rekonstrukcijos (angl. *MultiPlanar Reconstruction*)

MRT – magnetinio rezonanso tomografija

NChIP – Notingemo vaikų kochlearinės implantacijos profilis (angl. *Nottingham Children's Implant Profile*)

NRITS – Naujagimių reanimacijos ir intensyviosios terapijos skyrius

NSKS – neurosensorinis klausos sutrikimas

OAE – otoakustinės emisijos tyrimas

ŠS – šansų santykis (angl. *Odds Ratio*)

PACS – vaizdų saugojimo ir perdavimo sistema (angl. *Picture Archiving and Communications System*)

PGR – polimerazės grandininė reakcija

PI – pasikliautinis intervalas (angl. *Confidence Interval*)

PSO – Pasaulio sveikatos organizacija

SH – sraigės hipoplazija

ŠS – šansų santykis (angl. *Odds Ratio*)

TL-PGR – tikro laiko polimerazės grandininė reakcija

TORCH – toskoplazmozė, raudonukė, citomegalo viruso ir herpes infekcijos (angl. *TORCH – Toxoplasmosis, Other, Rubella, Cytomegalovirus, Herpes*)

VAA – vidinės ausies anomalijos (malformacijos)

VCP – vaikų cerebrinis paralyžius

VNKP – visuotinė naujagimių klausos patikra

VPL – vidinės plaukuotosios ląstelės

VUL SK – Vilniaus universiteto ligoninė Santaros klinikos

VUL SK LMC – Vilniaus universiteto ligoninės Santaros klinikų Laboratorinės medicinos centras

VUL SK MGC – Vilniaus universiteto ligoninės Santaros klinikų Medicininės genetikos centras

ULAC – Užkrečiamųjų ligų ir AIDS centras





# 1. ĮVADAS

## 1.1. Tiriamoji problema, jos aktualumas

Klausos sutrikimas (KS) yra dažniausia įgimta patologija išsivysčiusiose šalyse. Iš 1000 naujagimių 1–3 gimsta turėdami neurosensorinį klausos sutrikimą, dar 1–2 vaikų klausa sutrinka vėliau. Pasaulio sveikatos organizacijos duomenimis, 2018 m. kovo mėnesį apie 466 milijonams žmonių visame pasaulyje buvo diagnozuotas KS, 34 milijonai iš jų buvo vaikai [1]. Privalomojo sveikatos draudimo informacinės sistemos „Sveidra“ duomenimis, 2017 m. Lietuvoje kurtumas ar prikurtimas diagnozuotas 2156 nepilnamečiams asmenims (4,25 iš 1000 vaikų) [2].

Trečdaliu atvejų įgimtas neurosensorinis klausos sutrikimas yra sunkaus bei gilaus laipsnio. Toks KS turi ilgalaikių padarinių vaiko ir jo šeimos gyvenimui. Labiausiai kurtumas veikia sakininės kalbos raidą, tai riboja kasdienį bendravimą, menkina mokymosi galimybes ir raštingumą, dėl to ne tik nukenčia vaiko mokymosi pasiekimai ir galimybė ateityje įsidarbinti, bet ir kyla psichosocialinių problemų [3, 4]. Garsinės informacijos stoka ankstyvoje vaikystėje sutrikdo kurčiųjų vaikų klausos sistemos vystymąsi, nes nepatirdami akustinės stimuliacijos smegenų klausos centrai persitvarko priimti informaciją apie kitus jutimus (pvz., regos), įvyksta kryžminė reorganizacija [5]. Pasibaigus kritiniam centrinės klausos sistemos vystymosi laikotarpiui, klausos centrai smegenų žievėje jau nebegali apdoroti garsinės informacijos, nors pirminiai centrai po kochlearinės implantacijos (KI) dažniausiai reaguoja į klausos nervo stimuliaciją [6]. Svarbu, kad laikotarpis nuo abipusio kurtumo pradžios iki medicininės intervencijos – klausos reabilitacijos klausos aparatais (KA) arba kochleariniais implantais (KI) – būtų kuo trumpesnis [7]. Visuotinė naujagimių klausos patikra stipriai paankstino įgimto klausos sutrikimo (ĮKS) diagnostiką bei pagerino neprigirdinčių vaikų kalbėjimo rezultatus [8].

Kochlearinis implantas (KI) – tai elektroninis medicininis prietaisas, kuriuo kurtiesiems grąžinama klausa. KI procesorius transformuoja aplinkos garsus į elektroninį signalą, o implanto elektrodas, įstatytas į vidinėje ausyje esančią sraigę, perduoda šį signalą klausos nervui. Toliau impulsas keliauja į smegenų žievę ir asmuo ima girdėti. Pastaraisiais dešimtmečiais didžiuliai pokyčiai, įvykę KS diagnostikos, KI technologijos, garso apdorojimo, chirurginės technikos, programavimo bei klausos ir kalbos lavinimo srityse, suteikė galimybę kurtiesiems vaikams ne tik suvokti sakininę kalbą, bet ir išmokti kalbėti. Tyrimais įrodyta, kad kochlearinė implantacija – saugus ir efektyvus būdas kurtumui gydyti [9].

KI rezultatai yra plačiai nagrinėjami [10]. KI ne tik suteikia galimybę girdėti, bet ir palankiai veikia kalbos vystymąsi, gerina mokymosi pasiekimus, įsidarbinimo galimybes ir gyvenimo kokybę. Nauda visuomenei reiškiasi ir sumažėjusiomis išlaidomis kurčiųjų asmenų mokslui bei padidėjusiu kurčiųjų darbo našumu [11]. Kochlearinės implantacijos rezultatai vertinami etapais: pirmiausia – girdėjimas ir kalbos suvokimas, tuomet – kalbos įgūdžiai, vėliau – integracija į bendrojo lavinimo įstaigą, gyvenimo kokybė ir kiti. Mokslinės literatūros duomenimis, pusės vaikų, besinaudojančių KI, kalbos suvokimo ir kalbinių įgūdžių lygis gali siekti normaliai girdinčių bendraamžių [12]. C. G. Monteiro 2016 m. apžvalgoje teigia, kad 81 proc. 12–48 mėn. vaikų po KI kalbos suvokimas atitiko normas, o 57 proc. vaikų sakytinės kalbos raiška atitiko jų amžių. Didėjant KI naudojimo patirčiai, daugėja vaikų, kurie pasiekia girdinčiųjų bendraamžių kalbos suvokimo ir raiškos normas [13].

Vis dėlto pastebima didelė individualių pasiekimų įvairovė (kintamumas) kalbos suvokimo ir kalbos išsivystymo srityse [14, 15]. Įrodyta, kad vaiko amžius KI operacijos metu yra svarbiausias veiksnys, lemiantis pooperacinius rezultatus, – rezultatai geresni tuomet, kai operacija atliekama kuo jaunesniam vaikui [16–18]. Ne mažiau svarbūs veiksniai yra vidiniai biologiniai – kurtumo etiologija ir vaiko intelektas; išoriniai techniniai – implanto savybės, implanto programavimas; socialiniai – specialiojo ugdymo galimybės, tėvų įsitraukimas padedant vaikui mokytis ir kiti [19]. Įvardijus įtaką darančius veiksnius, lengviau prognozuoti konkretaus paciento rezultatus, o šeimai tai leidžia išsikelti realius lūkesčius bei planuoti gydymą ir reabilitaciją po kochlearinės implantacijos taip, kad būtų pasiekta maksimali nauda [20].

Lietuvoje pirmąją kochlearinę implantaciją atliko švedų profesorius S. Harris 1998 m. Kauno medicinos universiteto klinikose. Dabar Lietuvoje yra daugiau kaip 370 KI naudotojų [21].

Iki šiol Lietuvoje vertinti tik ankstyvieji KI rezultatai [22], o ilgalaikiai rezultatai – KI naudojančių vaikų kalbos suvokimas, kalbos raida, integracija į bendrojo lavinimo įstaigas – nebuvo tiriami. Iki šio tyrimo nebuvo analizuojami ir tokie galimi KI efektyvumo veiksniai, kaip kurtumo etiologija, ausies radiologinė anatomija, socialiniai aspektai. Lietuvoje buvo nagrinėjama įgimtų paveldimų klausos sutrikimų genomika [23], tačiau vaikų, KI naudotojų, paveldima ir nepaveldima kurtumo etiologija dar nebuvo nagrinėta. Žinoma, kad nuo pusės iki dviejų trečdalių įgimto klausos sutrikimo (ĮKS) atvejų lemia paveldėjimas. Likusią dalį sudaro nepaveldėtas, t. y. aplinkos veiksnių sukeltas arba nežinomos kilmės, klausos sutrikimas. *GJB2* geno mutacijų nustatoma apie 30 proc. ĮKS atvejų. [24]. Įgimta citomegalo

viruso (ĮCMV) infekcija yra antra pagal dažnį ĮKS priežastis ir lemia apie 10–30 proc. ĮKS atvejų. Dažniausiai ĮCMV infekcija yra besimptomė, todėl specifiniai tyrimai naujagimiams neatliekami, tačiau KS gali išsivystyti po kelių mėnesių ar metų. Todėl tebėra aktualu nustatyti ĮCMV infekcijos paplitimą įvairiose pasaulio populiacijose [25]. Dėl skirtingose populiacijose pasireiškiančių geografinių, etninių, socialinių, medicininių, genetinių veiksnių formuojasi unikalus kurtumo etiologijos profilis. Tad pirmą kartą atliekamas Lietuvos vaikų KI naudotojų kurtumo etiologinių veiksnių tyrimas leis įvertinti genetinių, ĮCMV infekcijos ir kitų rizikos veiksnių paplitimą ir parengti rekomendacijas KI sistemai tobulinti.

Žinoma, kad geriausi KI rezultatai yra pasiekiami tose šalyse, kuriose yra sukurta KI sistema, apimanti ankstyvą KS diagnostiką, priešoperacinį pasiruošimą, chirurginę implantacijos procedūrą bei visapusišką medicininę, pedagoginę, techninę, psichologinę, socialinę bei finansinę pagalbą po implantacijos [26]. Nors Lietuvoje vaikų KI atliekama beveik du dešimtmečius, tačiau iki šiol tokios sistemos mūsų šalyje nėra. Šiuo tyrimu siekta parengti rekomendacijas Lietuvos KI sistemai kurti. Remiantis KI sistema bus galima optimizuoti kandidatų atranką bei pooperacinę reabilitaciją, savo ruožtu pagerinti kurčiųjų vaikų socialinę integraciją.

Apibendrinant galima teigti, kad vaikų KI rezultatų vertinimas ir prognostinių veiksnių nustatymas išlieka svarbi klinikinė ir mokslinė problema. Šiame tyrime pirmą kartą Lietuvoje buvo vertinama KI naudojančių vaikų bendrosios, šeimos ir lavinimo charakteristikos, kurtumo etiologija, pooperaciniai rezultatai bei juos lemiantys veiksniai. Tikėtina, kad disertacinio darbo rezultatai padės išplėsti klininkines, socialines, pedagogines priemones, leidžiančias optimizuoti vaikų KI rezultatus.

## 1.2. Darbo tikslas

Nustatyti vaikų kochlearinės implantacijos funkcinius rezultatus ir jų prognostinius veiksnius.

## 1.3. Darbo uždaviniai

1. Nustatyti kochlearinius implantus naudojančių vaikų kurtumo priežastį, atliekant genetinius, CMV DNR sauso kraujo lašo tyrimus, klausos sutrikimo rizikos veiksnių analizę, bei įvertinti gautą etiologinį profilį.
2. Įvertinti kochlearinius implantus naudojančių vaikų vidinės ausies anatominis pokyčius, atliekant smilkinkaulių kompiuterinės tomografijos vaizdų analizę.
3. Nustatyti kurčių vaikų kalbos suvokimo rezultatus po kochlearinės implantacijos, atliekant kalbinę audiometriją.
4. Nustatyti kurčių vaikų kalbos raidos rezultatus po kochlearinės implantacijos, atliekant kalbos raidos vertinimą.
5. Nustatyti vaikų kochlearinės implantacijos rezultatų prognostinius veiksnius.

## 2. LITERATŪROS APŽVALGA

### 2.1. Kochlearinės implantacijos istoriniai aspektai

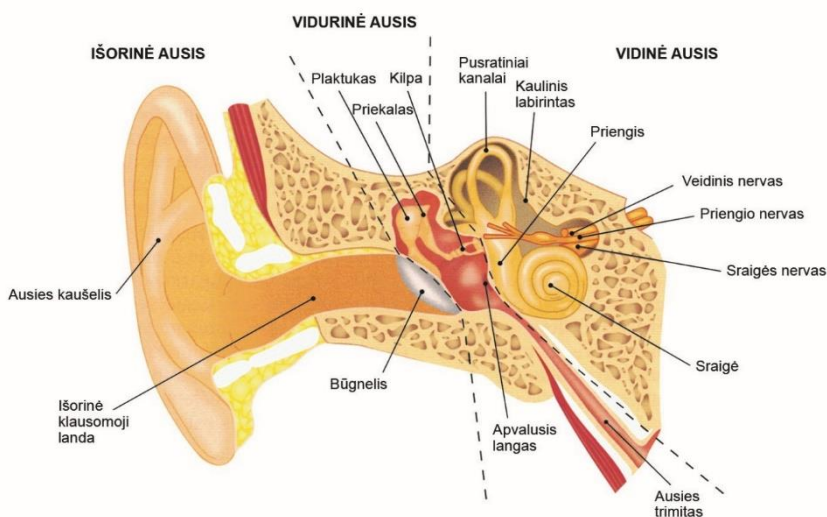
Kochlearinės implantacijos idėja pagrįsta žinojimu, kad beveik visada neurosensorinio kurtumo priežastis yra vidinės ausies sraigės receptoriaus ląstelių pažeidimas, o klausos nervas ir tolesnis klausos laidas funkcionuoja gerai. KI yra elektrinis protezas, tiesiogiai stimuliuojantis klausos nervą ir sukeliantis klausos pojūčius. Jis pakeičia pažeistas vidines plaukuotąsias ląsteles, atliekančias biologinio mikrofono vaidmenį. KI transformuoja aplinkos garsus į elektroninį signalą, o implanto elektrodas, įstatytas į sraigės būgninį laiptą (lot. *scala tympani*), perduoda šį signalą spiralinio sraigės mazgo ląstelėms ir jas aktyvuoja. Toliau impulsas keliauja į smegenų žievę, kur atsiranda girdėjimo pojūtis. Normalaus girdėjimo proceso techninė simuliacija vyksta išilgai pamatinės membranos tonotopiškai pateikiant skirtingus dažnius atskiroms klausos nervo dalims. Palyginti su natūralaus girdėjimo procesu, tik nedidelis kiekis atskirų kanalų yra naudojamas garsui perduoti. Šis siauras implanto elektrodų ir nervo skaidulų kontaktas ypač svarbus suvokti muzikai ir kalbai esant triukšmui. Garsas koduojamas simuliuojant akustinio signalo laiko struktūrą, pateikiant didelį stimulo atkartojimo dažnį – keli tūkstančiai impulsų per sekundę vienam elektrodo kontaktui.

Pirmuosius klausos stimuliacijos bandymus atliko elektrofiziologas A. Djouras ir otorinolaringologas Ch. Eyriesas Paryžiuje XX a. šeštojo dešimtmečio pabaigoje. Vėliau kelios novatoriškos otochirurgų ir bioinžinierių komandos plėtojo skirtingas klausos stimuliacijos sistemas. Jau 1963 m. F. Zollneris ir W. D. Keidelis suformulavo esminius daugiakanalės kochlearinės stimuliacijos principus, kurie yra šiuolaikinių KI pagrindas – sraigės būgniniame laipte esantis elektrodas su apytiksliai 20 kontaktų ir skirtingomis stimulo charakteristikomis tonotopijai modeliuoti. Pirmoji klinikinėje praktikoje pritaikyta sistema buvo sukurta W. House'o ir J. Urbano 1972 metais. Panašūs darbai pradėti Australijoje ir Austrijoje: profesoriaus G. Klarko vadovaujama mokslininkų grupė Australijoje sukūrė daugiakanalį KI, 1977 m. Austrijoje mokslininkai I. ir E. Hochmairai sukūrė dar vieną daugiakanalį implantą, kurį implantavo profesorius K. Burianas. Daugiakanaliai implantai buvo pranašesni už vienakanalius. Pirmieji daugiakanaliai KI vaikams pradėti implantuoti 1990 m. [27]. 1996 m. pradėtos abipusės KI operacijos. Šiuo metu pasaulyje yra keli pagrindiniai KI gamintojai: „Medel“ Austrijoje, „Cochlear“ Australijoje ir „Advanced Bionics“ JAV.

Lietuvoje pirmąją KI atliko švedų prof. S. Harris 1998 m. Kauno medicinos universiteto klinikose. Šiuo metu KI operacijos Lietuvoje atliekamos dviejose universitetinėse ligoninėse: Vilniaus universiteto ligoninėje Santaros klinikose (VULSK) ir Lietuvos sveikatos mokslų universiteto ligoninėje Kauno klinikose (LSMULKK). Lietuvoje per metus atliekamų KI skaičius 2017 m. pasiekė 55, o abiejose klinikose atliekamų implantacijų skaičius buvo apylygis. Nuo 1998 m. Lietuvoje atliktos 454 implantacijos. Kai kuriems pacientams atlikta abipusė KI. Taigi Lietuvoje iki 2017 m. gruodžio 31 d. iš viso buvo 370 KI naudotojų, kuriems bent viena KI atlikta Santaros arba Kauno klinikose [21].

## 2.2. Klausos fiziologija

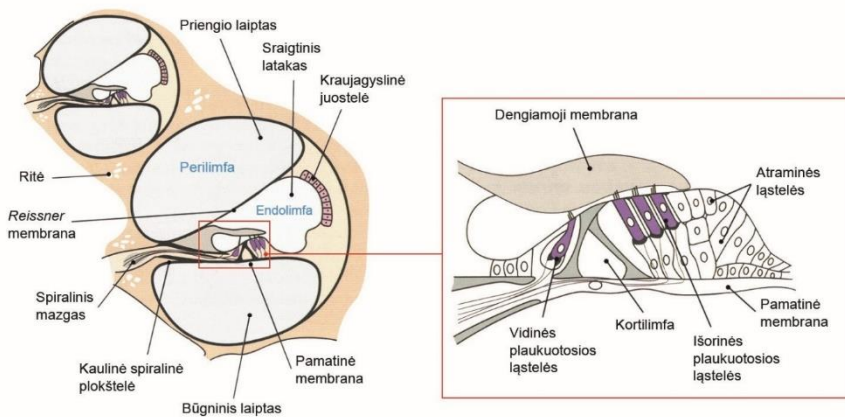
Norint analizuoti KI efektyvumą, privalu suprasti klausos fiziologiją. Ausį sudaro trys pagrindinės dalys: išorinė, vidurinė ir vidinė (1 pav.).



**1 pav.** Ausies anatomija (ilustracija iš vadovėlio „Ausų, nosies ir gerklės ligos“) [28]

Ausies funkcija yra išorinės aplinkos garsus – oro virpesius – paversti elektriniu impulsu, kurį gali suvokti ir analizuoti galvos smegenys. Išorinė ir vidurinė ausis sustiprina garso bangą ir transformuoja oro virpesius į skysčio (vidinės ausies labirinte) virpėjimą. Vidinė ausis paverčia mechaninę

perilimfos judesio energiją elektroakustiniu signalu. Vidinę ausį sudaro trys dalys: prieangis, sraigė ir pusratiniai kanalai. Sraigėje yra klausos receptoriai – Kortijaus organas. Kortijaus organą sudaro vidinės (VPL) ir išorinės plaukuotosios (IPL) neuroepitelinės ląstelės, atraminės ląstelės ir dengiamoji membrana: VPL transformuoja mechaninę pamatinės membranos energiją į nervinį impulsą, IPL veikia kaip sraigės stiprintuvas. Garsas, patekęs per išorinę klausomąją landą, suvirpina būgnelį ir klausos kauliukus, kilpos judesiai paskatina perilimfos judėjimą sraigėje, o judanti perilimfa sukelia pamatinės membranos bangą, keliaujančią nuo sraigės pamato viršūnės link. Pamatinės membranos banga prilenkia prie dengiamosios membranos VPL ir IPL, šitaip jas sužadindama. VPL mechaninę garso bangos energiją paverčia bioelektrine ir perduoda ją nervui, o IPL aktyviai susitraukinėdamos stiprina pamatinės membranos judesius ir labiau stimuliuoja VPL. Iš sraigės nervinis impulsas klausos nervu ir tolimesniais klausos laidais keliauja į galvos smegenų žievėje esančius klausos centrus, kur jis suvokiamas kaip garsas (2 pav.).



**2 pav.** Sraigės struktūra. Kortijaus organas (Iliustracija iš vadovėlio „Ausų, nosies ir gerklės ligos“) [28]

### 2.3. Klausos sutrikimas

Neurosensorinis klausos sutrikimas (NSKS) atsiranda tuomet, kai yra pažeista vidinės ausies sraigė arba klausos nervas. Kondukcinis KS atsiranda dėl išorinės ir (ar) vidurinės ausies pažeidimo. Kai neurosensorinis ir kondukcinis pažeidimai pasireiškia kartu, tai vadinama mišriu KS. Dėl

skirtingos kondukcinio ir neurosensorinio KS prigimties skiriasi ir sutrikimo padariniai: neurosensorinis KS pažeidžia ne tik garsumo funkciją, bet ir iškreipia garso suvokimą – mažėja jautrumas, atsiranda nenormalus garso intensyvumo augimo pojūtis, mažėja dažnio selektyvumas ir laikinoji skiriamoji geba. Sutrikęs gebėjimas atskirti dažnius labai sunkina kalbos suvokimą, ypač esant triukšmui.[29]

KS gali pasireikšti bet kuriame amžiuje. Pagal atsiradimo laiką galima išskirti įgimtą, anksti ar vėliau įgytą KS. Įgimtas arba anksti įgytas KS, atsiradęs iki gimimo arba iš karto po gimimo, kai dar yra nesusiformavusi kalba (iki 2 metų amžiaus), vadinamas ikikalbiniu (angl. *prelingual*). Vėliau įgytas KS, atsiradęs, kai kalbos įgūdžiai jau susiformavę (vyresniame nei 5 metų amžiuje), vadinamas vėlyvučiu arba pokalbiniu (angl. *postlingual*). Priekalbinis (angl. *perilingval*) KS atsiranda nuo 2 iki 5 metų, kai kalbos sistema jau yra pradėjusi formuotis, bet dar nesusiformavusi [30]. Kadangi kalbos sistemos pagrindai smegenyse jau būna susiformavę, neigiami įgyto KS padariniai yra mažesni. Vadinasi, kuo anksčiau pažeidžiama klausa, tuo labiau sutrikdoma vaiko psichoemocinė ir socialinė raida. Visi įgimti KS yra ikikalbiniai, bet ne visi ikikalbiniai KS yra įgimti.

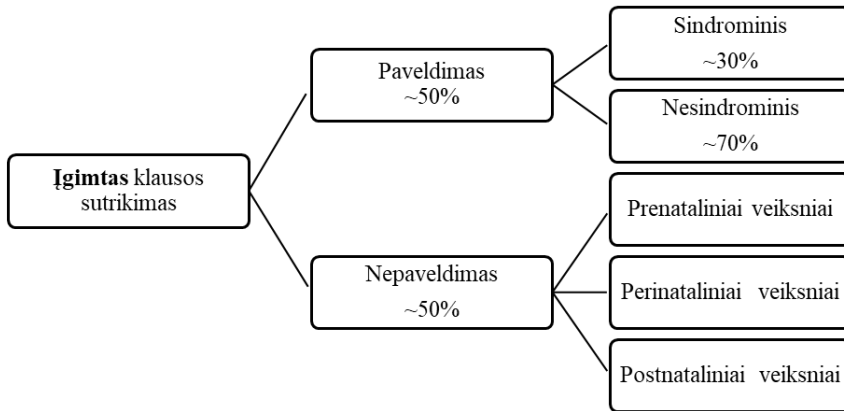
KS laipsnis apibūdina garso intensyvumą, reikalingą, kad šis būtų girdimas klausytojui. KS laipsniai nustatomi pagal geriau girdinčios ausies klausos slenksčių vidurkį, paskaičiuotą 500, 1000, 2000 ir 4000 Hz dažniuose audiogramoje. Klausa yra normali tuomet, kai klausos slenksčių vidurkis yra 10–15 dB, nežymus klausos sutrikimas – 16–25 dB, lengvas – 26–40 dB, vidutinis – 41–55 dB, vidutiniškai sunkus – 56–70 dB, sunkus – 71–90 dB, ypač sunkus (gilus) KS arba kurtumas – >91 dB [31].

Kadangi šio tyrimo objektas yra neurosensorinis įgimtas arba anksti įgytas KS, toliau nagrinėsime tik tokio KS priežastis.

#### 2.4. Įgimto neurosensorinio klausos sutrikimo priežastys

Įgimtas neurosensorinis klausos sutrikimas (ĮKS) skirstomas į genetiškai nulemtą (sindrominį ir nesindrominį) ir nepaveldimą (išorės veiksnių sukeltą). Literatūroje aprašant ĮKS etiologinį profilį, išskiriamos šios KS kategorijos: paveldimas – sindrominis ir nesindrominis KS, nepaveldimas – nulemtas prenatalinių, perinatalinių ir postnatalinių veiksnių [32] (3 pav.).





**3 pav.** Įgimto klausos sutrikimo priežastys

### **Genetinis (paveldimas) klausos sutrikimas.**

Įgimtas klausos sutrikimas (ĮKS) pasireiškia 1–3 iš 1000 naujagimių [33]. Išsivysčiusiose šalyse genetiniai veiksniai sudaro nuo pusės iki 2/3 visų įgimtų klausos sutrikimų priežasčių [34], o likusią dalį – nepaveldėti KS, t. y. aplinkos veiksnių sukelti arba nežinomos kilmės. Genetinis neurosensorinis KS (NSKS) gali būti nesindrominis (izoliuotas) arba sindrominis (susijęs su kitų organų / sistemų struktūros / funkcijos sutrikimais).

#### *Nesindrominis klausos sutrikimas*

Genų, kurių mutacijos lemia KS, raiška vyksta įvairiose klausos organų sistemos dalyse skirtingais gyvenimo tarpsniais – nuo embriogenezės iki senatvės. Nesindrominiam KS tipui būdingas izoliuotas klausos pažeidimas, nesusijęs su kitų organų sistemų struktūros ir funkcijos pakitimais. Pažeidimo sunkumas įvairuoja nuo lengvo laipsnio sutrikimo iki visiško kurtumo, kartais jam būdinga progresuojanti eiga. Šis sutrikimas gali būti paveldimas keliais būdais. Išskiriami autosominis dominantinis, autosominis recesyvus, X recesyvus ir mitochondrinis paveldėjimo tipai. Genetinės sritys, susijusios su paveldimu nesindrominiu KS, vadinamos DFN (koduojamas pagal anglišką žodį „DeaFNess“). Išskiriamos trys pagrindinės DFN genetinės sritys: tai DFNA, DFNB ir DFNX. DFNA yra autosominio dominantinio paveldėjimo tipo KS, sudarantis apie 20–25 proc. visų nesindrominio KS atvejų. DFNB – autosominio recesyvaus paveldėjimo KS – pasitaiko dažniausiai, 75–80 proc. atvejų. DFNX – su X chromosoma susijusio recesyvaus paveldėjimo KS – yra rečiausias, diagnozuojamas tik 1–1,5 proc. atvejų [36].

Nors šiuo metu yra nustatyta per 150 genetinių sričių, susijusių su KS, patogeninės mutacijos DFNB1 srityje (kurioje yra *GJB2* ir *GJB6* genai) yra

dažniausia paveldimo nesindrominio neurosensorinio kurtumo priežastis pasaulyje. Šiuo metu žinoma daugiau nei 300 patogeninių *GJB2* geno ir daugiau nei 20 *GJB6* geno mutacijų [34].

Autosominio dominantinio paveldėjimo atveju kurtumą lemia viena mutavusi geno kopija. KS atvejai būdingi visoms kartoms, o asmens, turinčio geno mutaciją, vaikai turi 50 proc. tikimybę ją paveldėti ir sirgti. Genetinis heterogeniškumas yra didelis, nėra vieno ar kelių dažniausiai nustatomų genų pakitimų [36].

Autosominio recesyvaus paveldėjimo kurtumą lemia abi mutavusios geno kopijos. KS šeimoje gali nebūti arba galimi tik pavieniai atvejai. Asmenys, turintys recesyvią mutaciją, yra geno mutacijos nešiotojai, o jų vaikai turi 25 proc. tikimybę paveldėti abi mutacijas ir sirgti. Šiam KS būdinga ikikalbinė ligos pradžia, gilus arba visiškas stabilus visų dažnių klausos pažeidimas. Pasaulyje apie 50 proc. ligos atvejų nustatomos *GJB2* geno mutacijos, kitų genų mutacijos būdingos tik pavieniais atvejais. [37] Nustatyta, kad 21 genas priklauso koneksinų šeimai, o iš jų penkių genų: *GJB2*, *GJB6*, *GJB5*, *GJB3* ir *GJA1* mutacijos yra susijusios su sunkiu KS. Su *GJB2* susijusį KS dažnai sukelia konkreti delecija – 35delG. *GJB2* genas koduoja baltymą koneksiną 26, kuris kartu su koneksinu 30 (pastarąjį koduoja *GJB6* genas) sudaro koneksoną – junginį, formuojantį tarpląstelines jungtis, kuriomis vyksta kalio jonų ( $K^+$ ) apykaita Kortijaus organe. Esant mutacijai nesintetinamas koneksinas 26, o dėl jo stokos sutrinka koneksonų susidarymas ir  $K^+$  apykaita – endolimfoje mažėja  $K^+$  koncentracija ir sutrinka signalo perdavimo procesas [38]. *GJB2* geno patogeninių variantų struktūra skirtingose populiacijose nėra vienoda: šio geno patogeninis variantas 35delG dažniausiai nustatomas Europos populiacijose ir sudaro iki 70 proc. patogeninių *GJB2* geno alelių [39]. Manoma, kad delecijos 35delG paplitimas tarp sveikų europiečių yra 3,2 proc. [40] *GJB2* geno mutacijų nešiotojų dažnis sveikų lietuvių grupėje yra 7,1 proc. [41]. *GJB2* geno mutacija nustatoma gerokai dažniau nei *GJB6*, *OTOF*, *PJVK*, *SLC26A4* ir kt. genų mutacijos, kurių koduojamų baltymų pokyčiai lemia įvairių vidinės ausies struktūrų funkcijų sutrikimą.

X recesyvus paveldėjimo tipas lemia, kad KS (DFNX3) būdingas tik vyriškosios lyties asmenims. Moterys yra mutacijos nešiotojos, todėl jų sūnūs turi 50 proc. tikimybę sirgti, o dukterys – 50 proc. tikimybę būti mutacijos nešiotjomis.

Mitochondrinį paveldėjimą lemia mitochondrijų DNR mutacijos, kurios yra paveldimos tik iš motinos. DNR mutacijas paveldi visi motinos

vaikai. Aminoglikozidų sukeltas KS yra siejamas su mitochondrinio *MT-RNR1* geno mutacijomis [42].

#### *Sindrominis klausos sutrikimas*

Sindrominis KS susijęs su įgimtais išorinės ar vidurinės arba vidinės ausies ir kitų organų sistemų sutrikimais ir sudaro apie 30 proc. paveldimų KS atvejų. Mokslinėje literatūroje aprašyta per 400 sindromų, kuriems būdingas įvairaus laipsnio KS [43]. Sutrikimą gali lemti tie patys paveldėjimo tipai kaip ir nesindrominį KS [44].

Autosominio dominantinio paveldėjimo nulemtas sindrominis klausos sutrikimas būdingas Waardenburgo, branchiootorenaliniam (BOR), Sticklerio, neurofibromatozės II tipo, Treacher Collinso, CHARGE sindromams. Waardenburgo sindromas, kuriam būdingas įvairaus laipsnio NSKS bei pigmentinės odos, akių ir plaukų anomalijos, yra dažniausia sindrominio KS priežastis. CHARGE sindromui būdinga akių koloboma, choanų atrezija, psichomotorinės raidos sutrikimas, genitalijų, ausų, širdies anomalijos ir KS. Patologiją lemia *CHD7* geno mutacijos, dėl kurių sutrinka nervinės keteros ląstelių migravimas embriogenezės periodu. Sindromui taip pat būdinga, kad nėra pusratinių kanalų [45].

Autosominio recesyvaus paveldėjimo nulemtas sindrominis klausos sutrikimas būdingas Usherio, Pendredo, Jervello ir Lange-Nielseno sindromams. Usherio sindromui būdingas įgimtas NSKS ir palaipsniui besivystantis pigmentinis retinitas. Pendredo sindromas pasireiškia įgimtu NSKS ir eutiroidine struma, daugumai pacientų sutrinka ir vestibulinė funkcija. Kurtumą sukelia įgimtos sraigės anomalijos. *SLC26A4* geno mutacijos nustatomos apie 50 proc. atvejų. Jervello ir Lange-Nielseno sindromui būdinga tai, kad elektrokardiogramoje pailgėja QTc intervalas. *KCNQ1*, *KCNE2* genų mutacijos sukelia vidinės ausies endolimfos homeostazės sutrikimą. Dėl EKG pailgėjusio QT intervalo gali įvykti tachiaritmija ir ištikti staigi mirtis.

X recesyvaus paveldėjimo sukeltas sindrominis klausos sutrikimas būdingas Alporto sindromui. Alporto sindromas pasižymi progresuojančiu NSKS ir glomerulonefritu bei akių pažeidimais. Dėl *COL4A5*, *COL4A3* ar *COL4A4* genų mutacijų sutrinka vidinės ausies pamatinės membranos formavimasis ir endolimfos homeostazė [45].

Mitochondrinio paveldėjimo nulemtas sindrominis klausos sutrikimo pavyzdys yra MELAS sindromas. Šis sindromas apima mitochondrinės kilmės encefalomiopatiją, laktatinę acidozę ir į smegenų išemiją panašius epizodus, pasireiškiančius generalizuotais toniniais-kloniniais traukuliais, laikina hemipareze ir žievinium aklumu, dažnai kartu išsivysto ir kurtumas. Daugiau nei

85 proc. ligos atvejų nustatomos mtDNR leucino transportinės RNR geno 3243A>G ir 3271T>C mutacijos, dėl kurių sutrinka baltymų biosintezė mitochondrijose [45].

#### *Genetinio klausos sutrikimo nustatymas*

KS genetinė diagnostika prasideda nuo genealogijos analizės, kuri reikalinga pasirenkant tolesnę tyrimo taktiką. Didelis klinikinis genetinis paveldimo KS heterogeniškumas sunkina ligos etiologinę diagnostiką. Autosominio recesyvaus nesindrominio paveldėjimo atveju pirmiausia atliekamas *GJB2* geno tyrimas. Pastaruoju metu akivaizdi tendencija plėsti tiriamų genų, siejamų su KS, spektrą taikant naujausias genomo tyrimų technologijas. Pasaulyje sudaromi genų rinkiniai, kurie tiriami visiems pacientams, neatsižvelgiant į fenotipą ir genealogijos analizės rezultatus, dėl to išvengiama ilgo ir brangaus atskirų genų tyrimo, didesnė tikimybė nustatyti ligos priežastį [46].

Lietuvoje ĮKS genetiniai tyrimai pradėti 2010 m. VULSK Medicininės genetikos centre. Pacientų tyrimas pradamas nuo dažniausios ĮKS priežasties – *GJB2* geno tyrimo. Nenustačius *GJB2* geno patogeninių variantų šeiminio arba sindrominio KS atveju, genetiniai tyrimai tęsiami. 2017 m. pradėti 126 genų, siejamų su KS, tyrimai, taikant pažangiausias technologijas – naujos kartos sekoskaitą. Atliekami ir viso egzomo sekoskaitos tyrimai pacientams, kuriems paveldima ligos priežastis kitais tyrimais nenustatyta.

Iki šiol Lietuvoje nėra atlikta išsamių kurčiųjų vaikų KI naudotojų grupės tyrimų, kurie atskleistų ligos priežastį, leistų anksti diagnozuoti šeiminius atvejus, stebėti ir gydyti kitų organų sistemų patologiją, prognozuoti natūralią ligos eigą ir KI efektyvumą [47].

#### **Negenetinis (nepaveldimas) klausos sutrikimas**

Negenetinių prenatalinių, perinatalinių ir postnatalinių priežasčių, arba aplinkos rizikos veiksnių, kurie gali paveikti vaiko klausą, sąrašas yra didelis, o jų paplitimas per pastaruosius 20 metų labai pasikeitė. Tokia anksčiau labai paplitusi įgimta infekcija kaip raudonukė dėl vakcinavimo šiuo metu yra reta KS priežastis išsivysčiose šalyse. Bakteriniai meningitai, sukelti *Haemophilus influenzae* ir *Streptococcus pneumoniae*, dėl tų pačių aplinkybių rečiau lemia kurtumą vaikystėje. ĮCMV infekcija vis dar išlieka pagrindinė infekcinė ĮKS priežastis, nes nėra veiksmingos patikros, gydymo ir vakcinacijos. Dažniausios negenetinės įgimtos NSKS priežastys yra įgimtos TORCH infekcijos, neišnešiotumas, hipoksija, hiperbilirubinemija, meningitas, ototoksinis vaistų poveikis [48].

Pagal poveikio klausai laikotarpį aplinkos rizikos veiksniai, galintys lemti KS, skirstomi į prenatalinius, perinatalinius ir postnatalinius (1 lentelė).

## 1 lentelė. Rizikos veiksniai, galintys lemti įgimtą arba anksti įgytą KS

<b>Prenataliniai rizikos veiksniai</b>	Įgimos TORCH infekcijos: toksoplazmozė, sifilis, raudonukė, citomegalo viruso ir <i>herpes</i> infekcija
<b>Perinataliniai rizikos veiksniai</b>	Nėštumo trukmė trumpesnė nei 32 sav. ir (ar) labai mažas gimimo svoris (mažesnis nei 1500 g) Sunki perinatalinė hipoksija Naujagimio sepsis, meningitas Hiperbilirubinemija, kai atliktas pakaitinis kraujo perpylimas Ototoksinių vaistų poveikis
<b>Postnataliniai rizikos veiksniai</b>	Kūdikystėje, ankstyvoje vaikystėje persirgtas meningitas, gripas, vėjaraupiai, tymai, raudonukė Galvos trauma

### *Įgimta citomegalo viruso infekcija*

Kadangi citomegalo viruso sukelta įgimta infekcija yra šio darbo objektas, daugiau dėmesio sutelksime į ją.

Įgimta citomegalo viruso infekcija (ICMV) yra antra pagal dažnumą ĮKS priežastis ir lemia apie 10–20 proc. ĮKS atvejų [49]. Citomegalo virusas (CMV) plačiai paplitęs *Herpesviridae* virusas. Dauguma CMV infekcijų yra besimptomės ir savaimė praeinančios sveikiems vaikams ir suaugusiems, tačiau liga yra pavojinga vaisiui. ĮCMV infekcija yra dažniausia įgimta infekcija pasaulyje bei pagrindinė negenetinė įgimto arba anksti įgyto KS priežastis išsivysčiusiose šalyse [50, 51]. ĮCMV paplitimas yra 0,58 proc. naujagimių išsivysčiusiose šalyse ir 1–5 proc. visų gimusių naujagimių besivystančiose šalyse [49]. ĮCMV infekcijos atvejų daugėja didėjant motinų seropozityvumui. Daugumoje Europos šalių motinų seropozityvumas yra 40–60 proc., o besivystančiose šalyse šis rodiklis siekia net 90 proc. [52]. CMV, kaip ir kiti *Herpesviridae* šeimos virusai, po ūminės pirminės infekcijos žmogaus organizme pasilieka latentinės būklės visą gyvenimą. Virusas perduodamas per seiles, šlapimą, motinos pieną, lytiniu keliu. Pagrindinis infekcijos šaltinis gimdyvinio amžiaus moterims yra 1–2 metų vaikai; jie po pirminės infekcijos, kuri neretai praeina be jokių simptomų, virusą į aplinką

gali išskirti keletą mėnesių [53]. ĮCMV infekcija pasireiškia, kai nėščioji suserga pirmine arba antrine CMV infekcija. Intrauterininė infekcija išsivysto dėl nėščiosios viremijos ir placentos infekcijos. Virusai į vaisiaus arba naujagimio organizmą gali patekti per placentą, gimdymo metu arba laikotarpiu po gimdymo per motinos pieną (Grosse ir kt., 2008). Dėl didelio vaisingo amžiaus moterų seropozityvumo 1/4 naujagimių ĮCMV infekcija įvyksta ne dėl pirminės infekcijos [54]. Vaisiaus užsikrėtimo rizika didėja su gestaciniu amžiumi ir 64–73 proc. atvejų išsivysto trečiajame nėštumo trimestre, nors sunkiausi neurologiniai padariniai yra užsikrėtus pirmajame trimestre [55]. ĮCMV infekcijos atvejais 10–15 proc. naujagimių jau gimimo metu nustatomi klinikiniai požymiai: mikrocefalija, hepatosplenomegalija, petechinis bėrimas, gelta, chorioretinitas, trombocitopenija bei anemija. Pusei tokių naujagimių, esant simptominei ĮCMV infekcijos formai, išlieka nuolatiniai pažeidimai – neurologinis, regos arba klausos deficitas [50]. 85–90 proc. atvejų ĮCMV infekcija yra besimptomė, t.y. naujagimiai gimsta be infekcijos simptomų, todėl infekcija nediagnozuojama, tačiau 10–15 proc. tokių vaikų per kelerius metus išsivysto ilgalaikės neurologinės komplikacijos. Izoliuotas KS yra labiausiai paplitęs ilgalaikis ĮCMV infekcijos padarinys. Esant simptominei ĮCMV infekcijos formai KS atsiranda 1 iš 3, esant besimptomei – 1 iš 10 vaikų [56] [57]. Besimptomės ĮCMV infekcijos atveju klausos gali sutrikti per 6 metus nuo gimimo, tačiau dažniausiai tai atsitinka per pirmuosius metus [57]. Dėl vėlyvo KS pusės ĮCMV infekcijos sukulto KS atvejų nepavyksta nustatyti visuotinės naujagimių klausos patikros metu [58].

ĮCMV infekcijos sukulto KS progresuojanti arba vėlyva eiga yra aiškinama lėtine persistuojančia centrinės nervų sistemos (CNS) infekcija ir virusiniu labirintitu. Nustatyta, kad CMV genome yra genų, susijusių su imuninio atsako iškrypimu, tai ir sukelia infekcijos persistavimą [59]. CMV sukeltas KS gali būti nuo vidutinio iki ypač sunkaus, simetrinis arba asimetrinis, fliktuojantis, progresuojantis arba pasireikšti vėlesniame amžiuje [60]. Literatūroje aprašyti dažni (92 proc.), kartais progresuojantys vestibulinės funkcijos sutrikimai esant ĮCMV infekcijai [61]. Be to, ĮCMV infekcija yra pagrindinė virusinė psichomotorinės raidos sutrikimo priežastis – daugumai vaikų, kuriems fiksuojama simptominė forma, yra nustatoma psichomotorinės raidos ir regos sutrikimų [62].

ĮCMV infekcijos diagnostika yra sudėtinga. Dėl dažnai pasireiškiančios besimptomės formos arba nespecifinių simptomų ĮCMV infekcija neretai neįtariama ir nediagnozuojama naujagimiams. Patikimas būdas pirminei motinos CMV infekcijai nustatyti – tai IgG serokonversija. Pirmine infekcija persirgusiam asmeniui IgG antikūnų randama visą

gyvenimą, todėl pirmasis turėtų būti motinos IgG tyrimas. Esant neigiamam rezultatui, ūCMV infekcija vaikui paneigiama. IgM antikūnų nustatymas yra naudingas diagnozuojant aktyvią pirminę infekciją. Auksinis standartas naujagimio ūCMV infekcijai diagnozuoti yra CMV deoksiribonukleorūgšties (DNR) išskyrimas iš šlapimo arba seilių polimerazės grandininės reakcijos (PGR) metodu per pirmąsias tris gyvenimo savaites, nes po trijų savaičių viruso DNR išskirti jau nebeįmanoma [25]. Teigiami CMV PGR rezultatai mėginiuose, paimtuose vėliau nei trys savaitės po gimimo, gali rodyti postnataliniu laikotarpiu įgytą infekciją. Dėl besimptomės ligos eigos dažnai ūCMV infekcija kaip KS priežastis lieka nenustatyta. Vėlesni serologiniai tyrimai yra mažai informatyvūs. Vienintelė galimybė retrospektyviai įrodyti, kad kūdikiui ar vaikui buvo ūCMV infekcija, – išskirti viruso DNR sauso kraujo ėminiuose (ant Guthrie kortelių), paimtuose atliekant visuotinę naujagimių paveldimų medžiagų apykaitos ligų patikrą. Tačiau dėl nedidelio tyrimo jautrumo sauso kraujo lašo PGR tyrimas yra tinkamesnis retrospektyviai diagnozei nei visuotinei patikrai dėl ūCMV [63]. Gerai žinoma, kad vaikų, kuriems KS diagnozuotas anksti, kalbos suvokimo ir kalbėjimo įgūdžiai yra geresni nei vaikų, kuriems KS sutrikimas nustatytas vėliau [64]. Todėl pastaraisiais metais plačiai tyrinėjama ūCMV infekcijos tikslinė arba visuotinė patikra. Ekonominio naudingumo analizės patvirtino, kad ir tikslinė, ir visuotinė naujagimių CMV infekcijos patikra yra ekonomiškai naudinga visuomenei [65] [66]. Dėl didelio tyrimo jautrumo ir paprasto tiriamosios medžiagos surinkimo CMV tikro laiko PGR tyrimas seilių mėginiuose gali būti naudojamas visuotinei naujagimių patikrai. Diagnozavus ligą, gydymas gancikloviru rekomenduojamas tik tiems naujagimiams, kuriems diagnozuota vidutinė ar sunki simptominė ūCMV infekcijos forma. Antivirusinis gydymas nerekomenduojamas besimptomėi ūCMV infekcijai arba izoliuotam KS gydyti [25]. Visuotinė naujagimių CMV patikra sudarytų sąlygas anksti nustatyti besimptomius ūCMV infekcijos atvejus, juos stebėti ir pasireiškus KS laiku pradėti klausos reabilitaciją.

Duomenų apie ūCMV paplitimą Lietuvos bendroje populiacijoje stokojama. Užkrečiamųjų ligų ir AIDS centras (ULAC) skelbia, kad Lietuvoje kasmet diagnozuojami tik pavieniai ūCMV atvejai [67], tačiau literatūroje nurodoma, kad ūCMV paplitimas išsivysčiusiose šalyse yra 0,58 proc. [49]. Lietuvoje, Statistikos departamento duomenimis, kasmet gimsta apie 30 000 naujagimių, todėl teoriškai mūsų šalyje turėtų būti apie 170 naujų ūCMV atvejų kasmet. Galima daryti prielaidą, kad nemažai ūCMV atvejų lieka nedideliu būdu. Duomenų apie ūCMV infekcijos paplitimą tarp kurčių Lietuvos vaikų kol kas nėra.

*Igimta raudonukė* yra viena iš TORCH infekcijų. Įgimtos raudonukės sindromas pasireiškia klausos sutrikimu, įgimta katarakta, mikrocefalija, trombocitopenija, širdies ydomis, bėrimu, raidos sutrikimu. NSKS yra labiausiai paplitusi įgimtos raudonukės pasekmė. Įgimta raudonukė dažniausiai pasireiškia, kai moteris raudonukės virusu užsikrečia per pirmąsias 16 nėštumo savaitių. KS išsivysto per pirmuosius 6–12 gyvenimo mėnesių, nors gali būti jau gimus, o vestibulinė funkcija išlieka nesutrikusi. Manoma, kad virusas sukelia tiesioginį Kortijaus organo bei kraujagyslinės juostelės (lot. *stria vascularis*) ląstelių pažeidimą. Efektyviausia priemone, apsaugančia nuo įgimtos raudonukės infekcijos, išlieka ankstyvoji moterų vakcinacija prieš pastojant. Paplitus vakcinacijai įgimtos raudonukės atvejai Europoje yra reti, tačiau įgimta raudonukė išlieka pagrindinė infekcinė įgimto kurtumo priežastis šalyse, kuriose vakcinacija nėra privaloma [68]. *Igimta toksoplazmozė* yra parazitinė infekcija, kuri gali sukelti KS trečdaliui šia liga sergančių ir negydytų vaikų. Įgimtos toksoplazmozės paplitimas yra 0,01–0,1 proc. ir priklauso nuo regiono ir šalies [69]. Ankstyva diagnozė ir visus metus trunkantis specifinis gydymas yra aiškiai susiję su daug geresniais klausos rezultatais [70]. *Igimtas sifilis* sukelia progresuojantį KS dėl vidinės ausies ir klausos nervo degeneracijos. Skiriant gydymą penicilinu klausos sutrikimo išvengiama [71]. Paplitus nėščiujų patikrai dėl toksoplazmozės ir sifilio, šios įgimtos infekcijos anksti nustatomos ir gydomos, dėl to dabar jos retai sukelia IKS [70].

*Hipoksija*. Pakankama oksigenacija ir perfuzija yra svarbi sraigės funkcijai. Sunkesnė hipoksija naujagimiams gali sukelti negrįžtamus IPL, kraujagyslinės juostelės ir spiralinio mazgo pažeidimus [72]. Hipoksijos lygis, kuris pavojingas klausai, nėra apibrėžtas, tik pastebėtas skirtingas pacientų jautrumas hipoksijai. Šio reiškinio priežastis neaiški. Kadangi naujagimiai, kuriems pasireiškia kvėpavimo nepakankamumas, dažnai gydomi hiperventiliacija ir alkalinizacija, manoma, kad ji mažina sraigės perfuziją ir gali prisidėti prie KS išsivystymo. Naujagimių reanimacijos ir intensyviosios terapijos skyriaus (NRITS) pacientai yra veikiami ir kitų veiksnių, galinčių pažeisti klausą: neišnešiotumo, infekcijos, ototoksiškumo, hiperbilirubinemijos, triukšmo. Tokie hipoksijos rodikliai kaip Apgar skalės 0–6 balai 5 min. po gimimo, gydymas NRITS daugiau nei 5 dienas ir DPV ilgiau kaip 48 val. laikomi KS rizikos veiksniais [73] [64]. KS dažnis naujagimiams, gydytiems NITRS, yra 2–4 proc. [74], o jeigu papildomai taikyta ekstrapembraninė oksigenacija – 3–26 proc. [75]. Reikia pažymėti, kad dėl pažangių technologijų, taikomų NRITS, geresnės infekcijos kontrolės, pagerėjusios deguonies terapijos ir gydymo aminoglikozidais monitoringo KS



dažnis vaikams, gydytiems NRITS, per pastaruosius dešimtmečius labai sumažėjo [76].

*Neišnešiotumas ir labai mažas gimimo svoris.* JAV buvo ištirti 1279 vaikai, kurie išgyveno, nors gimė labai neišnešioti (gestacinis amžius 28 arba mažiau savičių, gimimo svoris mažesnis nei 1250 g). 1,9 proc. tokių vaikų, sulaukus 3 metų amžiaus, nustatytas sunkus arba ypač sunkus KS. Mažėjant gestaciniam amžiui ir gimimo svoriui, KS paplitimas didėja [77].

*Hiperbilirubinemija.* Hiperbilirubinemija pažeidžia smegenų kamieno branduolių, klausos nervo ir spiralinio mazgo ląstelių intraląstelinę kalcio homeostazę. Kliniškai tai dažniausiai pasireiškia klausos neuropatija arba progresuojančiu NSKS. Jei naujagimis neišnešiotas, ryšys tarp hiperbilirubinemijos ir KS yra didesnis, rizika priklauso nuo naujagimio svorio, hiperbilirubinemijos lygio ir trukmės, bet tik didelė hiperbilirubinemija, kai prireikia pakaitinio kraujo perpylimo, yra siejama su klausos sutrikimu [78].

*Ototoksinių vaistų vartojimas.* Ototoksinių vaistų vartojimas nėštumo metu, naujagimystėje ar kūdikystėje gali pažeisti klausos ir pusiausvyros receptorių. Dažniausiai tai aminoglikozidai, vankomicinas, kilpiniai diuretikai. Nustatyta, kad aminoglikozidų sukeltas ototoksiškumas yra genetiškai nulemtas. Mitochondrijų ribosomų RNR koduojančio geno *MTRNR1* m.1555A>G ir m.1494C>T mutacijos lemia padidėjusį asmens jautrumą aminoglikozidams. Aminoglikozidai, blokuodami jonų apykaitą stereocilijose ir skatindami laisvųjų radikalų formavimąsi, sukelia plaukuotųjų ląstelių degeneraciją. Aminoglikozidų ototoksiškumo nulemtas KS yra negrįžtamas ir pirmiausia pasireiškia aukštųjų dažnių diapazone, vėliau apima ir žemus dažnius [79].

*Bakterinis meningitas.* Bakterinis meningitas yra dažniausia įgyto kurtumo priežastis. Tokių atvejų per pastaruosius 20 metų labai sumažėjo pirmiausia dėl to, kad į klinikinę praktiką buvo įdiegtos konjuguotos vakcinės nuo *Haemophilus influenzae* b tipo ir pneumokoko [80]. Infekcija paprastai patenka į sraigę iš subarachnoidinio tarpo per sraigės vandentiekį [81]. Sraigėje infekcija plinta nuo pamatinio vingio link viršūnės ir pažeidžia Kortijaus organą. Dėl infekcinio proceso išsivystęs labirintitas lemia neurosensorinį kurtumą ir vestibulinę disfunkciją [80] [82]. Pastebėta, jog meningito sukulto KS dažnis kinta priklausomai nuo sukėlėjo: *S. pneumoniae* sukeltas meningitas KS baigiasi iki 36 proc., *N. meningitidis* – iki 24 proc., *H. influenza* – iki 11 proc. atvejų [83, 84]. 56–80 proc. pomeningitinio kurtumo atveju vystosi įvairaus laipsnio labirinto kaulėjimas – osifikacija [85]. Kaulo formavimasis, vykstantis kartu su mineralizacija ir remodeliacija, uždaro

perilimfinį ir endolimfinį tarpus. Beveik visada sraigės osifikacijos vieta yra būgninio laipto pamatinis vingis [81]. *S. pneumoniae* infekcija sukelia sraigės kaulėjimą dažniau nei kiti sukėlėjai [86]. Abipusė osifikacija, dėl kurios KI operacijos metu reikia gręžti pamatinį vingį, būdinga iki 90 proc. vaikų, apkurtusių po bakterinio meningito [87]. Išsivysčius kurtumui po meningito, KI yra vienintelis klausos grąžinimo metodas. Norint įstumti visą elektrodą į sraigę, jos spindis turi būti laisvas ir praeinamas, todėl pacientams po meningito būtina kuo skubiau atlikti abipusę KI. Vaikų pooperaciniai rezultatai daug geresni, kai meningito sukkelto kurtumo trukmė kiek įmanoma trumpesnė. Sraigės ossifikacijos laipsniui nustatyti būtina atlikti smilkinkaulių kompiuterinę tomografiją (KT) ir magnetinio rezonanso tomografiją (MRT) [81]. Chirurgas, įvertinęs proceso aktyvumą, nusprendžia, kokį elektrodą naudoti bei į kurios ausies sraigę tikimybė įstatyti optimalų skaičių elektrodų yra didžiausia. Smegenų kamieno implantacija rekomenduojama esant visiškai abipusei sraigės osifikacijai.

*Virusinės infekcijos.* Virusinės infekcijos, tokios kaip: tymai, epideminis parotitas, *herpes* ar ŽIV infekcija, gali komplikuoti klausos sutrikimu. Apkurstama, kai infekcija patenka į sraigę hematogeniniu ar meningogeniniu keliu. Kurtumo vystymosi mechanizmai esant skirtingoms virusinėms infekcijoms labai skiriasi – nuo tiesioginio Kortijaus organo, kraujagyslinės juostelės, periferinio ir centrinių neuronų pažeidimo iki netiesioginio autoimuninio pažeidimo [88].

## 2.5. Įgimtos vidinės ausies anomalijos

Įgimtos vidinės ausies anomalijos – tai dėl genetinių ir negenetinių priežasčių atsiradusios ausies formavimosi ydos. Kai kurios vidinės ausies anomalijos gali lemti įgimtą, kai kurios – progresuojantį KS. Vidinės ausies raidos sutrikimą lemia sustojusi arba sutrikdyta normali vidinės ausies struktūrų raida nėštumo laikotarpiu. Vidinės ausies struktūros iš ektodermos epitelinio stormens pradeda vystytis 4-os nėštumo savaitės pradžioje. Jau 12-ą savaitę visos membraninio labirinto dalys atsiskiria. Gimimo metu vidinė ausis yra suaugusio žmogaus formos bei dydžio ir daugiau neauga.

Vidinės ausies sklaidos sutrikimai nustatomi 1 iš 3800 naujagimių. Įgimto NSKS atvejais maždaug 20 proc. vaikų gali turėti vidinės ausies raidos defektą [89]. Vidinės ausies anomalijų (VAA) klasifikaciją aprašė R. K. Jackleris [89] ir vėliau L. Sennaroglu [90] (2 lentelė).

## 2 lentelė. L. Sennaroglu vidinės ausies anomalijų klasifikacija

ANOMALIJOS TIPAS		APIBŪDINIMAS
Labirinto aplazija ( <i>Michel deformity</i> )		Visiškai nesusiformavusi vidinė ausis – nėra nei sraigės, nei prieangio, nei pusratinių kanalų
Sraigės aplazija ( <i>Cochlear aplasia</i> )		Nesusiformavusi sraigė; pusratiniai kanalai ir prieangis yra normalūs
Bendra ertmė ( <i>Common cavity deformity</i> )		Deformacija, kai sraigė ir prieangis yra susijungę, suformuodami bendrą ertmę be vidinių struktūrų
Sraigės hipoplazija ( <i>Cochlear hypoplasia</i> )		Mažas sraigės pumpuras esant normaliai arba sutrikusiai vidinei struktūrai
Nebaigtinis I tipo pasidalijimas ( <i>Incomplete partition I (IP-I)</i> )		Cistiškai padidėjusi sraigė be vidinės struktūros, išsiplėtęs prieangis, pakitusi pusratinių kanalų sistema, normalus prieangio vandentiekis
Nebaigtinis II tipo pasidalijimas ( <i>Incomplete partition II (IP-II)</i> ) <i>Mondini deformacija</i> )		Sraigė yra 1,5 vingio, cistiškai išsiplėtę vidurinis ir viršutinis sraigės vingiai, sraigė normalaus dydžio, išsiplėtęs prieangis, normali pusratinių kanalų sistema, padidėjęs prieangio vandentiekis
Priangio vandentiekio padidėjimas ( <i>Enlarged vestibular aqueduct – EVA</i> )		Padidėjęs prieangio vandentiekio spindis

### 2.6. Kurtumo etiologinis profilis

ĮKS etiologijos profilį dažniausiai sudaro paveldimas KS – sindrominis ir nesindrominis, nepaveldimas KS – dėl prenatalinių, perinatalinių ir postnatalinių veiksnių, ir vidinės ausies anomalijos [32].

Lyginant skirtingų šalių populiacijas ir atskirų amžiaus grupių pacientus KI naudotojų kurtumo etiologijos profilis skiriasi. Pastaraisiais metais dėl didžiulės medicinos pažangos vaikų kurtumo etiologijos profilis labai pasikeitė. Tobulėjant genetikos mokslui ir paplitus genetiniams tyrimams, nustatomų paveldimo KS atvejų vis daugėja. Kita vertus, labai paplitusi imunizacija nuo tymų, endeminio parotito, *Haemophilus influenza B* tipo ir *Streptococcus pneumoniae* sumažino postnatalinio KS dažnį. Pagerėjusi perinatalinė pagalba ir neišnešiotų naujagimių priežiūra sumažino ir perinatalinio KS dažnį. Išsivysčiose šalyse imunizacija nuo raudonukės sumažino įgimtos raudonukės sukeltų KS iki pavienių atvejų, tad anksčiau dominavusi ši infekcinė ĮKS priežastis užleido vietą ĮCMV infekcijai [91].

Pasaulio sveikatos organizacija (PSO) pažymi, kad 50 proc. KS priežasčių galima išvengti. [1] Todėl vaikų KI naudotojų kurtumo etiologijos profilio žinojimas – tai ne tik individuali nauda pacientui ir jo šeimai, pagalba pasirenkant gydymą ar prognozuojant baigtis, bet ir nauda visuomenei formuojant sveikatos politiką. Etiologinė kurtumo diagnostika suteikia informacijos apie ligos prigimtį, padeda sudaryti gydymo ir reabilitacijos planą, atskleidžia prognostinius klausos reabilitacijos veiksnius. Todėl visos šalys suinteresuotos apibūdinti KS genetinę epidemiologiją moksliniais ir genetinio konsultavimo tikslais.

Atlikus Norvegijos KI naudotojų išsamią etiologinę KS diagnostiką paaiškėjo, kad 45,6 proc. KS lėmė genetiniai veiksniai (iš jų 68,4 proc. nesindrominis, 31,6 proc. – sindrominis KS), 22,8 proc. – aplinkos veiksniai ir 31,6 proc. liko nežinomos kilmės [92]. JAV atliktame tyrime (391-o KI naudotojo duomenys) 4,1 proc. atvejų nustatyta klausos neuropatija, 16,1 proc. – vidinės ausies anomalijos, 11,8 proc. – *GJB2* ir *GJB6* mutacijos, 6,1 proc. – įgimta infekcija, 9,5 proc. – sindromai, 34,8 proc. – perinataliniai rizikos veiksniai [93]. Kinijoje (1 237 KI naudotojų) pagrindinės KS priežastys buvo ototoksiškumas – 28,1 proc., nesindrominis KS – 14,8 proc., vidinės ausies anomalijos – 18,5 proc., meningitas – 1,5 proc., nežinoma kilmė – 35,4 proc. atvejų [94].

Kaip pabrėžiama Jungtinio kūdikių klausos komiteto rekomendacijose, KS etiologija yra sudėtinga ir reikalauja, kad dirbtų multidisciplininė komanda, kurią sudarytų otorinolaringologas, genetikas, radiologas, oftalmologas, pediatras [64]. Kadangi daugiau negu pusę ĮKS priežasčių lemia genetiniai veiksniai, genetiko konsultacija ir molekuliniai genetiniai tyrimai yra svarbiausi vertinant kurtumo etiologiją.

## 2.7. Įgimto klausos sutrikimo poveikis vaiko raidai ir neuroplastiškumas

Periferinės ir centrinės klausos sistemos dalių veikla apima dvi pagrindines klausos funkcijas – garso perdavimą per ausį į smegenis ir garso suvokimą smegenyse. Taigi, žmogus girdi smegenimis. Skirtingai nei vidinė ausis, vaiko smegenys gimimo metu yra nesubrendusios ir vystosi iki pat pilnametystės [95]. Daugelis tyrimų parodė, kad centrinės klausos sistemos dalies vystymuisi įtakos turi sensorinė stimuliacija iš periferinės dalies. Sinapsių formavimasis klausos centruose, prasidėjęs prenataliniu periodu, ankstyvoje vaikystėje tęsiasi ir apie 3,5–4 gyvenimo metus yra aktyviausias. Stimuliuojamos jungtys yra stiprinamos ir plečiamos, o tos sinapsės, kurios nėra stimuliuojamos, pradeda atrofuotis ir galutinai nunyksta. Toks smegenų gebėjimas vystytis, persitvarkyti, keistis veikiant išorinei stimuliacijai vadinamas neuroplastiškumu. Neuronų formavimasis baigiasi gimus, tačiau jų brendimas dar vyksta. Neuroplastiškumas yra didžiausias pirmuosius 3,5 gyvenimo metų. Vėliau smegenų struktūra taip ryškiai nebesikeičia. Laikotarpis, kai neuroplastiškumo potencialas yra didžiausias, vadinamas jautriuoju periodu. Šis jautrusis periodas yra genetiškai nulemtas [5].

Klausos ir kalbos raida yra lygiagretūs procesai. Normaliai kalbos raidai yra labai svarbus klausymasis naujagimystėje ir kūdikystėje. Tik gimęs naujagimis gali atskirti mamos balsą, nes jau turi 20 savaičių klausymosi patirties, nes vidinė ausis susiformuoja nuo 20 gestacinės savaitės. Vienerių metų vaiko smegenys jau išmoksta skirti visus pagrindinius gimtosios kalbos garsus. Esant ĮKS, kai pažeistas garso perdavimas iš ausų smegenims, žievėje nesusiformuoja jungtys tarp sričių, kurios atsakingos už girdėjimą, ir sričių, kurios atsakingos už garso suvokimą, todėl sutrinka kalbos raida. Ilgainiui klausos centrui persitvarko priimti informaciją iš kitų jutimų. Tokia kryžminė smegenų žievės reorganizacija lemia menkus pavėluotos klausos reabilitacijos rezultatus, nes klausos laiduose ir centruose vyksta konkurencija tarp impulsacijos iš skirtingų pojūčių bei laidumo sulėtėjimas [96] [5]. Tačiau, jeigu ĮKS nustatomas anksti, kai smegenų neuroplastiškumas didelis, ir laiku pradedama klausos reabilitacija, smegenys stimuliuojamos, tobulėja klausos laidai, centruose gausėja jungčių tarp neuronų, o tai lemia geresnius klausos ir kalbos rezultatus. Taigi, ankstyva klausos sistemos stimuliacija jautriuoju periodu yra normalaus jos vystymosi pagrindas [97].

## 2.8. Įgimto klausos sutrikimo diagnostika ir kochlearinė implantacija Lietuvoje

Amerikos kalbos ir klausos asociacijos (angl. *American Speech Language Hearing Association*) Jungtinis kūdikių klausos komitetas (angl. *Joint Committee on Infant Hearing*) patvirtino Ankstyvosios klausos sutrikimo diagnostikos ir intervencijos programą. Programos tikslas – pagerinti kalbėjimo, kalbos ir raštingumo vystymosi galimybes kurtiems ir smarkiai nepriгідintiems vaikams. Programa rekomenduoja įgyvendinti šias priemones: klausos patikra turi būti atlikta kiekvienam naujagimiui dar gimdymo namuose arba iki 1 mėn. amžiaus; kiekvienam kūdikiui, kurio klausos patikros rezultatai buvo neigiami, būtina audiologo konsultacija iki 3 mėn. amžiaus; kiekvienam vaikui, kuriam diagnozuotas ĮKS, klausos reabilitacija turi būti pradėta iki 6 mėn. amžiaus [64]. Taigi, vienintelis būdas anksti nustatyti ĮKS yra visuotinė naujagimių klausos patikra (VNKP). VNKP programų įgyvendinimas pasaulyje leido sumažinti KI amžių [98]. Literatūros duomenimis, apie 25–30 proc. vaikų, kuriems KS aptiktas VNKP metu, turi ypač sunkaus ir 20–25 proc. sunkaus laipsnio KS, tai reiškia, kad apie 40 proc. jų gali reikėti KI [99].

Lietuvoje VNKP pradėta 2014 m. Remiantis naujagimių klausos patikros taisyklėmis, otoakustinės emisijos tyrimas privalo būti atliekamas visose asmens sveikatos priežiūros įstaigose, teikiančiose akušerijos paslaugas. Jeigu tyrimo rezultatai neigiami, naujagimis ne vėliau kaip per 3 mėnesius nuo išvykimo iš stacionaro siunčiamas konsultuotis pas gydytoją otorinolaringologą-audiologą, kuris ištiria jo klausą (LR SAM 2013). Remiantis Higienos instituto duomenimis, 2017 m. 97,78 proc. visų Lietuvoje gimusių naujagimių klausą buvo patikrinta [100]. VNKP leidžia atrinkti vaikus, kuriems reikalingas detalesnis klausos ištyrimas. Kūdikių ir mažų vaikų klausos tyrimas vyksta keliais etapais ir remiasi elektrofiziologiniais testais: impedansometrijos, otoakustinės emisijos (OAE), klausos sukeltųjų galvos smegenų kamieno potencialų BERA (angl. *Brain Stem Response Audiometry*) ir klausos stabilios būsenos potencialų ASSR (angl. *Auditory Steady State Audiometry*) tyrimais. Vyresniems vaikams atliekami vaiko elgesiu į garsą paremti psichoakustiniai testai – sustiprinta regos audiometrija, žaidimo audiometrija ir tradicinė toninė ribinė audiometrija. Vaikų klausos tyrimai Lietuvoje atliekami tik dviejuose specializuotuose centruose – VULSK VL ir LSMUL KK. Vaikui patvirtinus ĮKS diagnozę, iš karto pradedama klausos reabilitacija klausos aparatais (KA), atliekama etiologinė kurtumo diagnostika. Šeima su kūdikiu pradeda lankyti klausos ir kalbos

lavinimo užsiėmimus pas specialųjį pedagogą – surdopedagogą. Po 3 mėn. intensyvios klausos reabilitacijos, pakartotinai apsilankius pas vaikų otorinolaringologą-audiologą yra vertinami klausos reabilitacijos rezultatai. Jeigu KS yra sunkus arba ypač sunkus ir KA nėra veiksmingi, vaikui rekomenduojama atlikti KI.

**Priešoperacinis etapas** – tai kandidato KI atranka, tinkamumo implantuoti įvertinimas, šeimos lūkesčių formavimas. Atliekami audiologiniai, bendrieji klinikiniai, radiologiniai, psichologiniai, surdopedagoginiai tyrimai, kurių tikslas – išsamiai iširti klausą, įvertinti vidinės ausies anatomiją, nustatyti KS priežastis ir bendrą sveikatos būklę, vertinti funkcinę klausą, kalbą, kalbėjimą, paciento bei šeimos motyvaciją bei pooperacinės reabilitacijos galimybes. Daugiadisciplinė įvairių specialistų KI komanda iki operacijos turi atsakyti į tris klausimus: ar pacientas yra KI kandidatas pagal audiologinius tyrimus; ar nėra anatomicinių ar medicininių kontraindikacijų operacijai atlikti; kokios yra KI prognozės. KI kriterijai pirmiausia remiasi audiologiniu ištyrimu, klausos bei kalbos įgūdžių formavimosi pažanga ir keičiasi su paciento amžiumi. Įgimtą KS ir įgytą KS turintiems kandidatams keliami skirtingi reikalavimai.

Kriterijai KI operacijai (Lietuvoje, 2014):

1. Įgimtas KS :

abipusis sunkus ar labai sunkus KS (80–90 dB ir daugiau);  
ne vyresnis kaip 6–8 metų amžius (geriausia iki 1,5–2 metų amžiaus);  
KA neveiksmingi, nesiformuoja kalbos įgūdžiai, atsilieka raida;  
pakankama tėvų motyvacija, realūs lūkesčiai;  
pakankamos surdopedagoginės reabilitacijos galimybės.

2. Įgytas KS:

abipusis sunkus ar labai sunkus KS (80–90 dB ir daugiau);  
laikas po visiško apkurtimo – ne ilgiau kaip 5 metai (geriausia iki 2 metų);  
KA neveiksmingi (kalbos suvokimas su KA yra mažesnis nei 60 proc.);  
pakankami kalbos, kalbėjimo ir bendravimo įgūdžiai;  
pakankama motyvacija, realūs lūkesčiai.

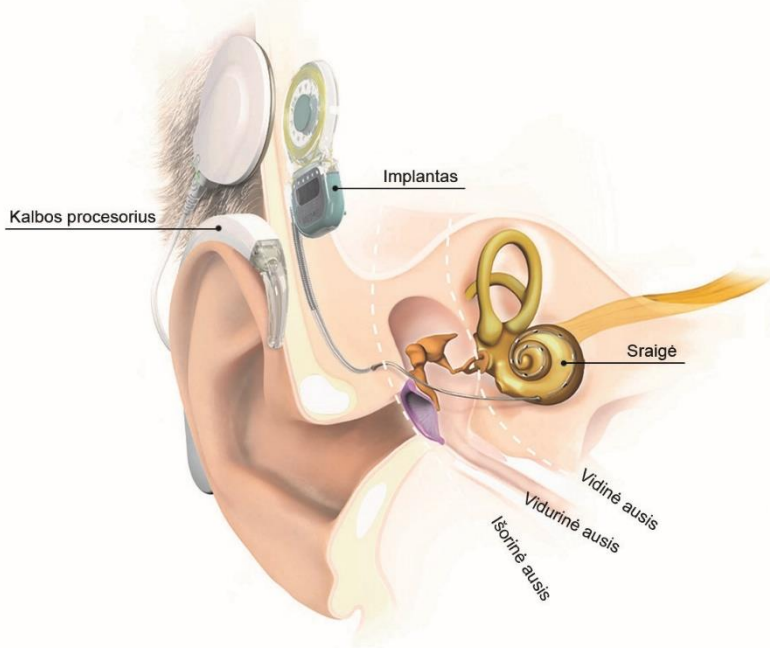
Reikalavimai kandidatams KI palaiapsniui laisvėja. Kochlearinės implantacijos indikacijos nuolat plečiasi – implantacija atliekama vis mažesniems vaikams, pacientai turi vis geresnę liekamąją klausą, didesnes vidinės ausies anomalijas, atliekama vis daugiau abipusių implantacijų.

Šeimų konsultavimas, kaip esminė priešoperacinio pasiruošimo dalis, apima tokias temas kaip KI technologijos, galimybės, saugumas, reikalavimai kandidatams, operacijos etapai ir komplikacijos, pooperaciniai lūkesčiai, programavimo ir stebėjimo planas KI centre, pooperacinės reabilitacijos apimtis, finansiniai KI kompensavimo klausimai ir kt.

Po KI pirmo priešoperacinio etapo seka antras – **operacinis**, ir trečias – pooperacinis etapai. Kochlearinį implantą sudaro dvi dalys: vidinė – implantas ir išorinė – kalbos procesorius. Sėkminga klausos sistemos stimuliacija, sukianti prasmingą suvokimą, reikalauja tam tikrų technologinių ir biologinių sudedamųjų. Akustiniai signalai turi būti aptikti ir užfiksuoti, apdoroti ir perdirbti, paversti elektriniais signalais ir perduoti spiralinių mazgų neuronams, paversti veikimo potencialu ir galiausiai perduoti centrinei klausos apdorojimo sistemai [101]. Taigi KI išorinio už ausies dėvimo procesoriaus vienas arba du mikrofonai akustinį signalą paverčia analoginiu signalu. Tada šis signalas skaitmeninamas, suspaudžiamas, filtruojamas ir koduojamas į signalą, naudojamą spiralinio mazgo neuronams stimuliuoti. Šis kodas radijo dažnio signalais perduodamas per odą vidinio implanto imtuvui, kuris valdo sraigėje esančio elektrodo aktyvaciją. Skirtingas elektrodų kiekis yra elektrodų pluošte, kurio ilgis priklauso nuo gamintojo. Elektrinė įtampa spiralinio mazgo neuronuose sukelia veikimo potencialą, kuris perduodamas toliau centrinėms klausos sistemos dalims (4 pav.). Naujų technologijų vystymasis nukreiptas elektrodų ir nervinių skaidulų sąveikai gerinti [102].

KI operacijos Lietuvoje atliekamos dviejose universitetinėse ligoninėse: VUL SK ir LSMUL KK. KI operaciją sudaro keli pagrindiniai etapai: atliekamas užausinis pjūvis, antrotomija, užpakalinė timpanotomija, užausio srityje kaukolės skliauto kaule padaroma įduba implantui, atliekama kochleostomija, per kochleostomą ar apvalųjį langą įdedamas 22–28 mm ilgio elektrodo pluoštas, elektrodas sandarinamas, implantas ir elektrodas fiksuojami, minkštieji audiniai susiuvami. Ši operacija trunka apie 1–1,5 val. Išorinė KI dalis (kalbos procesorius) yra aktyvuojama ir pradeda nešioti po 4 savaičių [28]. Lietuvoje nuo 2012 m. Valstybinė ligonių kasa visiškai kompensuoja KI kandidatų vertinimo išlaidas, operaciją, implantų įsigijimo ir palaikymo išlaidas. Asmenimis, jaunesniems nei 18 metų, nuo 2014 m. kompensuojamos abiejų ausų KI išlaidos [103].





**4 pav.** Kochlearinis implantas (ilustracija iš [www.medel.com](http://www.medel.com), panaudota Medel kompanijos leidimu)

Svarbiausias ir ilgiausias KI etapas – **pooperacinė klausos rehabilitacija**. Būtinės rehabilitacijos sąlygos yra: nuolatinis KI naudojimas; kalbinė aplinka, kurioje vaikas nuolat girdi kalbą ir gali ją vartoti bendraudamas; ilgalaikiai reguliarūs klausos ir kalbos lavinimo užsiėmimai su surdopedagogu ir tėvais. KI turi būti reguliariai programuojamas, atliekama jo techninė priežiūra, o klausos rehabilitacijos efektyvumas vertinamas atliekant audiologinę stebėseną KI centre. Kalbos procesoriaus reguliavimas vyksta maždaug 6 mėnesius po implanto įjungimo. Lietuvoje jį atlieka implantų gamintojų atstovai – technikai. Vis dėlto didžiausia atsakomybė šiame etape tenka tėvams, kurie turi nuolat mokytį vaiką girdėti ir suprasti kalbą. Reguliari, ilgalaikė surdopedagogo pagalba yra būtina visiems KI naudotojams. Lietuvoje užsiėmimai su surdopedagogu ikimokyklinio amžiaus vaikams vyksta 1–2 kartus per savaitę, mokyklinio amžiaus – kartą per savaitę konsultavimo skyriuose, esančiuose prie kurčiųjų ir neprigirdinčiųjų ikimokyklinio ugdymo įstaigų ar mokyklų didžiuosiuose miestuose. Jeigu

neprigirdintis vaikas neturi sunkių gretutinių negalių, ikimokyklinis ugdymas rekomenduojamas bendrojo lavinimo (BL) darželiuose, kur užtikrinama kalbinė aplinka, tačiau būtina nuolatinė tėvų įtarka ir užsiėmimai su surdopedagogu. Tėvai gali pasirinkti ikimokyklinio amžiaus vaiką ugdyti specialiaame kurtiesiems ir neprigirdintiesiems vaikams skirtame darželyje. Tokiame darželyje su vaiku surdopedagogas dirba kasdien. Specialieji kurčiųjų ir neprigirdinčiųjų darželiai ir mokyklos yra tik didžiuosiuose šalies miestuose. Sveikatos priežiūros įstaigose, kur buvo atlikta KI, periodiškai atliekama KI naudotojo audiologinė stebėseną. Pirmaisiais metais po KI ji vyksta 4–5 kartus, antraisiais metais – kartą per pusmetį, vėliau – kartą per metus. Ją atlieka gydytojas otorinolaringologas audiologas ir slaugytoja audiometristė. Tokiu pat periodišku atliekamas KI procesoriaus programavimas ir techninė priežiūra įmonėse, prekiaujančiose implantais [10, 21, 104].

## 2.9. Vaikų kochlearinės implantacijos rezultatai

Vaikų KI rezultatai vertinami etapais: iš pradžių – girdėjimas ir kalbos suvokimas, tuomet – kalbos įgūdžiai, vėliau – integracija į bendrojo lavinimo įstaigą ir gyvenimo kokybė.

### 2.9.1. Kalbos suvokimas po kochlearinės implantacijos

Dauguma KI centrų siekia užtikrinti, kad visi KI kandidatai gautų didžiausią naudą iš KI ir pasiektų optimalų kalbos suvokimo ir kalbėjimo įgūdžių lygį. Vis dėlto egzistuoja individualūs skirtumai ir didelis rezultatų kintamumas. Reguliarūs pooperaciniai apsilankymai KI centre yra būtini klausos ir kalbos vystymuisi stebėti. Kadangi iki šiol nėra apibrėžtų pooperacinės stebėsenos rekomendacijų, naudojami įvairūs tyrimai klausos ir kalbos rezultatams įvertinti [105].

Girdėjimas naudojant KI tradiciškai vertinamas atliekant toninę ribinę audiometriją laisvame lauke, o klausos slenksčiai optimaliai suregulius procesorių 500–4000 Hz diapazone turėtų būti nuo 25 iki 40 dB [106]. Taigi, daugumos KI naudojančių pacientų klausos slenksčiai atitinka lengvo ar vidutinio KS lygį. Kuo geriau pacientas girdi po KI, tuo didesnės galimybės suvokti kalbą.

Pagrindinė klausos funkcija yra suteikti galimybę atpažinti ir suvokti kalbą. Kalbos suvokimas apibūdinamas kaip išsamus juslinių, kalbos ir pažinimo procesų pasireiškimas, kuris atspindi gebėjimą atskirti sakininę kalbą ir taikyti ilgalaikės atminties žodyną [107].

## **Kalbos suvokimo vertinimas**

Geresnis kalbos suvokimas yra svarbiausias tiesioginis KI rezultatas, kuris sudaro pagrindą kalbėjimo, kalbos ir gramatikos įgūdžiams formuoti. Kalbos suvokimo vertinimas suteikia svarbią klinikinę informaciją ne tik apie pažangą, bet ir apie kalbos procesoriaus reguliavimo poreikį, nustatant klausos reabilitacijos tikslus ir ugdymo įstaigos pasirinkimą. Egzistuoja įvairios su amžiumi susijusios kalbos suvokimo vertinimo metodikos, naudojant skirtingus klausimynus ir kalbinės audiometrijos metodus.

*Klausymosi įgūdžių vertinimo skalės.* Vaikams, kurie yra per jauni kalbėti, sukurti įvairūs klausimynai ir skalės, paremti su girdėjimu susijusio elgesio stebėjimu ir leidžiantys kasdienėse situacijose įvertinti vaiko girdėjimo ir kalbos suvokimo įgūdžius. Viena iš populiariausių yra hierarchinė klausymo apibūdinimo (atlikimo) kategorijų (KAK) skalė (angl. CAP – *Categories of Auditory Performance*), sukurta Archbold ir kolegų 1995 metais. KAK skalė yra suprantama ir specialistams, ir tėvams, ji gali būti naudojama skirtingo amžiaus pacientams [108], leidžia kasdienėse situacijose įvertinti vaiko girdėjimo ir kalbos suvokimo įgūdžius. KAK sudaro hierarchinė skalė, rodanti besivystančius klausymosi įgūdžius pagal aštuonias kategorijas – nuo 0 iki 7. KAK skalė yra patikimas, validus ir labai paplitęs klausymosi funkciją matuojantis instrumentas, kuris leidžia lyginti skirtingas kalbas vartojančių šalių rezultatus [109]. Vis dėlto KAK skalė yra globali kalbos suvokimo matavimo priemonė ir nedidelis klausymosi kategorijų skaičius atskleidžia mažai detalių [110]. Taip pat pastebėta, kad vaikai, neturintys pažintinių funkcijų sutrikimų, matuojant klausymąsi pagal KAK skalę gali pasiekti „lubų“ efektą [111].

Lietuvoje KAK skalę išvertė ir pritaikė lietuvių kalbai surdopedagogė N. Ivoškienė 2011 m. Skalei nustatytas statistiškai reikšmingas sutariamumas tarp vertintojų (gydytojo otorinolaringologo ir surdopedagogo) (angl. *inter-user reliability*). Skalė yra plačiai naudojama surdopedagogų ir gydytojų otorinolaringologų Lietuvoje [22].

*Kalbinė audiometrija.* Kalbinės audiometrijos atveju naudojami keli pagrindiniai būdai kalbos suvokimui nustatyti – fonemų, skiemenų, žodžių ir sakinių suvokimo testai. Fonemų atpažinimo testus galima naudoti mažiems vaikams jau praėjus keliems mėnesiams po KI. Vienas iš fonemų atpažinimo testų privalumų – tą patį testą kaip standartinį galima pritaikyti skirtinga kalba kalbančių vaikų populiacijoms, tai ypač aktualu siekiant suvienodinti KI rezultatų vertinimo metodikas [10]. Labiausiai paplitę žodžių suvokimo testai. Žodžių suvokimo testą atlikti yra sudėtingiau negu sakinių suvokimo testą, nes jame nėra konteksto užuominų. Kalbos suvokimo testai gali būti

palengvinto – uždarojo tipo – su pasirenkamaisiais atsakymais (angl. *Closed-Set*) arba sudėtingesnio – atvirojo tipo (angl. *Open-Set*). Tyrimo metu kalbinė medžiaga kartais tyrėjo įgarsinama gyvai, o dažniausiai – studijoje įrašyta fonograma. Kalbos suvokimas vertinamas pateikiant kalbinę medžiagą įvairiu greičiu ir intensyvumu bei skirtingomis sąlygomis – tyloje ir triukšme. Atvirojo tipo kalbos suvokimo vertinimas išlieka pagrindinis standartas rezultatams po KI nustatyti. Tačiau ne visi pacientai po operacijos pasiekia aukštus tik klausą grįžtus kalbos suvokimo lygius. Tokie pacientai tiriami uždarojo tipo užduotimis arba papildomai pasitelkiant regimąsias užuominas – skaitymą iš lūpų. Uždarojo tipo testus gali atlikti ir maži vaikai. Tyrimo metu vaikas atsakydamas ne ieško atsakymo visame savo žodyne, bet renkasi iš pateiktų paveikslėlių ar objektų. Todėl uždarojo tipo testų rezultatai nėra veikiami aukštesnių kongnityvių kalbos apdorojimo funkcijų ir kalbos įgūdžių, kaip nutinka tiriant atviruoju būdu. Literatūros duomenimis, vaikų audiologijos srityje egzistuoja poreikis sukurti standartizuotą minimalų pediatriinį kalbos suvokimo testų rinkinį. Standartinės KI rezultatų vertinimo metodikos taikymas leistų nenutrūkstamai vertinti KI rezultatus, padėtų priimti klinikiškus sprendimus, talkintų konsultuojant šeimas dėl lūkesčių ir prognozės bei leistų apibrėžti skirtingų populiacijų klausos reabilitacijos rezultatus [112].

Lietuvoje naudojamos 1980 m. K. Povilaičio ir 2016 m. profesoriaus E. Lesinsko, V. Kardelio ir V. Vainutienės sukurtos kalbinės audiometrijos lentelės, skirtos vaikams ir suaugusiesiems. Dabartinės lentelės sudaro dviskiemenių fonetiškai subalansuotų 25 žodžių sąrašai ir jos taikomos vaikams nuo 5 metų amžiaus.

### **Kalbos suvokimas po kochlearinės implantacijos**

Per pastaruosius 20 metų buvo atlikta daug tęstinių tyrimų, nagrinėjančių vaikų, kuriems atlikta KI, kalbos suvokimo rezultatus ir juos lemiančius veiksnius. Anksčiau, kai tik buvo atliktos pirmosios KI, jų efektyvumas buvo vertinamas lyginat vaikus, naudojančius KI, su bendraamžiais, naudojančiais KA. Anie tyrimai įrodė, kad KI suteikia daugiau naudos nei tradiciniai KA vaikams, turintiems ypač sunkų KS, ir paskatino praplėsti KI indikacijas, įtraukti vaikus, turinčius geresnę likutinę klausą [113] [114] [115].

Dabar mokslininkai lygina vaikų, naudojančių KI, klausos, kalbėjimo ir kalbos rezultatus su įprastai besivystančių ir normaliai girdinčių bendraamžių rodikliais. Vieną iš išsamiausių tęstinių tyrimų atliko A. Geers ir kolegijos [15, 116–120]. Nuo 1996 iki 2000 m. jie tyrė 181 vaiką, kuriems studijos pradžioje buvo 8–9 metai, o KI operacija buvo atlikta iki 5 metų

amžiaus. Visiems vaikams buvo nustatytas ikikalbinis kurtumas, studijos pradžioje jie KI naudojo nuo 4 iki 7 metų. Geers 2003 m. pranešė, kad vidutinis vaikų kalbos suvokimo lygis siekė 50 proc. atliekant atvirojo tipo testus, o kalbos suvokimas skaitant iš lūpų – 80 proc. Geri kalbos suvokimo rezultatai buvo reikšmingai susiję su aukštesniu nežodiniu intelektu, mažesne šeima, ilgesne pažangesnės KI kodavimo strategijos naudojimo trukme, visišku elektrodų įvedimu, didesniu dinaminio diapazonu. Kontroliuodama šiuos faktorius, A. Geers su kolegomis pastebėjo, kad svarbus veiksnys, susijęs su geru kalbos suvokimu, buvo ugdymo aplinka, kurioje bendraujama sakytine kalba. Antroje šio tęstinio tyrimo dalyje L. S. Davidsonas ir kolegos ištyrė 112 pirminės studijos dalyvių, kurie buvo jau 15–18 metų amžiaus ir KI naudojo vidutiniškai apie 13 metų. Jie pastebėjo, kad atvirojo tipo kalbos suvokimo rezultatai labai pagerėjo per laikotarpį nuo pradinės mokyklos iki gimnazijos. Vidutinis žodžių suvokimas buvo 50 ir 60 proc., o sakinių – 63 ir 80 proc., tiriant vaikus atitinkamai pradinėje mokykloje ir gimnazijoje. Šis kalbos suvokimo pagerėjimas buvo lydymas ir brendimo, ir intervencijos veiksnių, todėl sunku nustatyti išskirtinį klausos įgūdžių indėlį į kalbos suvokimo pokytį. Gerai girdinčių vaikų brendimo pokyčiai fiksuojami keliose srityse, įskaitant anatomiją, fiziologiją, kognityvines bei kalbines funkcijas, todėl nenuostabu, kad pokyčiai šiose srityse veikia vertinimus, susijusius su bendravimu. Šio tyrimo autoriai pastebėjo ir didelį kalbos suvokimo rezultatų kintamumą [116]. Taip pat buvo įrodyta, kad kalbos suvokimo pagerėjimas nuo pradinės mokyklos iki gimnazijos glaudžiai susijęs su kalbėjimo ir kalbos pokyčiais. Negana to, vaikai, pasižymėję geresniais žodyno ir sintaksės įgūdžiais pradinėje mokykloje, vėliau gimnazijoje buvo raštingesni [15].

Vaiko vystymosi po KI tyrimas (angl. *The Childhood Development after Cochlear Implantation – CDaCI*) buvo atliktas tyrėjų grupės, vadovaujamos Johno Niparko [121–123]. Šis daugiacentris nacionalinis kohortos tyrimas nagrinėjo vaikus po KI ir jų girdinčius bendraamžius. Buvo taikyti tokie atrankos kriterijai: amžius iki 5 metų, normali kognityvinė funkcija bei išpareigojimas ugdyti vaikus anglakalbėje mokykloje. KI naudojantys 188 vaikai ir normaliai girdintys 97 vaikai buvo tiriami kas 6 mėn. trejus metus. Pagrindinis studijos tikslas buvo įvertinti kalbos suvokimą, kalbos raidą, kognityvines funkcijas, elgesio ir socialinius įgūdžius, socialinę vaiko ir tėvų adaptaciją, taip pat gyvenimo kokybę bei ekonominį efektyvumą. Dauguma normaliai girdinčių vaikų jau pradiniam studijos etape buvo pasiekę viršutines ribas, vertinant klausymosi įgūdžius pagal tėvų klausymynus; trečdalis jų jau pradiniam etape galėjo atlikti atvirojo tipo žodžių suvokimo testus; beveik visi kontrolinės grupės vaikai pasiekė „lubų

efektą“ atlikdami atvirojo tipo žodžių suvokimo testus po 3 metų. Tačiau vaikų, naudojančių KI, kalbos suvokimas, vertintas pagal tėvų klausimynus, studijos pradžioje atsiliko, nė vienas iš vaikų negalėjo būti tiriamas atvirojo tipo kalbos suvokimo testais studijos pradžioje ir jie buvo vertinami tik pagal klausimynus. Dauguma šių vaikų pasiekė „lubas“ pagal tėvų klausimynus studijos pabaigoje ir galėjo būti vertinami atvirojo tipo kalbos suvokimo testais [123].

Ankstesnių ir dabartinių tyrimų aprašyti vaikų KI rezultatai skiriasi, nes pasikeitė implanto technologija, operuojami vis mažesni vaikai ir geresnę likutinę klausą turintys vaikai, atsirado daugiau žinių apie pooperacinę klausos reabilitaciją. Vienoje iš naujausių 2016 m. publikuotoje studijoje aprašyti 403 kurtieji vaikai, kurie Australijoje buvo operuoti iki 6 metų amžiaus. Nagrinėti atvirojo tipo fonemų, žodžių ir sakinių suvokimo, kalbos ir kalbėjimo įgūdžių rezultatai, nustatyti vaikams prieš pradėdant eiti į mokyklą. Regresinė analizė parodė, kad visiems rezultatams didelę įtaką daro paciento amžius operacijos metu. Buvo pastebėta, kad anksti operuoti (iki 18 mėn.) ir tirtų esant 5–6 metų amžiaus vaikų žodžių suvokimas buvo apie 84 proc. Vaikų, kuriems KI implantacija atlikta iki 12 mėn. amžiaus, kalbos ir kalbėjimo rezultatai esant 5–6 metų amžiaus atitiko gerai girdinčių bendraamžių normas [18].

Kinijoje buvo tiriami 457 vaikai, kuriems atlikta KI, ir 131 normaliai girdintys vaikai. Jie atliko mandarinų kalbos atvirojo tipo žodžių suvokimo testus (angl. *Mandarin Lexical Neighborhood test*). Rezultatai stebėti praėjus nuo 1 iki 8 metų po KI ir buvo lyginami su kontroline grupe, naudojant linijinę regresiją ir dispersijos analizę. Visų žodžių suvokimo testų rezultatai po KI laikui bėgant gerėjo. Rezultatai vaikų, operuotų iki 3 metų amžiaus, buvo daug geresni nei vaikų, operuotų po 3 metų amžiaus. Nustatyti reikšmingi atvirojo tipo žodžių suvokimo rezultatų skirtumai tarp KI ir kontrolinės grupės. Vaikų, kuriems KI implantuoti iki 3 metų amžiaus ir tirti sulaukę 6–7 metų, rezultatai nesiskyrė nuo 3 metų amžiaus gerai girdinčių vaikų, o vaikų, tirtų 10 metų amžiaus, rezultatai nesiskyrė nuo 6 metų amžiaus kontrolinės grupės vaikų. Tie vaikai, kurie buvo operuoti vėliau nei 3 metų amžiaus, atlikdami mandarinų kalbos žodžių suvokimo testus tik būdami 13 metų amžiaus susilygino su 3 metų normaliai girdinčių vaikų pasiekimais [107].

### 2.9.2. Kalbėjimo ir kalbos įgūdžiai po kochlearinės implantacijos

Analizuojant kurčiųjų vaikų kalbėjimo ir kalbos rezultatus po KI yra vertinami skirtingi gebėjimai: kalbos suprantamumas arba rišlumas, žodynas,

gramatinis taisyklingumas, fonologinis supratimas (foneminis suvokimas), tarimas, skaitymas, rašymas ir kt.

**Kalbos suprantamumas.** Vienas iš svarbiausių KI kalbėjimo ir kalbos rezultatų matų yra suprantamos rišliosios kalbos (angl. *Speech Intelligibility*) išsivystymas. Kalbos suprantamumą apibūdina tai, kaip gerai vaiko kalbą suvokiama aplinkinių. Geras kalbos suprantamumas reiškia, kad yra išsivystę visi pagrindiniai kalbos komponentai – kalbos suvokimas, pažinimo procesas, kalbinės žinios ir artikuliacija. Taigi, kalbos suprantamumas yra labai svarbus formuojantis KI naudotojų sakytinei kalbai [124]. Optimalus girdėjimas yra būtinas kalbos suprantamumui vystytis dėl šių priežasčių. Pirma, jei kalbos zonos dažniai (250–6000 Hz) nėra girdimi, vaikas arba nežino apie aplinkos garsus ir kalbą, arba gauna nepakankamą ar iškraipytą signalą dėl klausos praradimo. Antra, pakankamas girdėjimas reikalingas kalbėjimo savikontrolei. Be KI ar KA, vaikų, turinčių ypač sunkų klausos sutrikimą, kalbai būdingos artikuliacijos, balso, prozodijos ir rezonanso problemos, jiems taip pat vėluoja kalbos formų (fonologijos, sintaksės, morfologijos), turinio (žodyno, semantikos) ir kalbos vartojimo (pragmatikos) vystymasis. Be to, tokie vaikai netvarkingai derina balsius ir priebalsius, kvėpavimą. Vaikai, turintys sunkų ar ypač sunkų KS, neturi garsinio grįžtamojo ryšio, todėl jiems būdingas nosinis rezonavimas ir lėtas kalbėjimo greitis [125]. Be kalbos ir kalbėjimo sunkumų, vaikai, kurie nevalo sakinės kalbos, turi raštingumo ir skaitymo problemų. Gebėjimas rašyti ir skaityti yra labai susijęs su sakytine kalba, todėl vaikai, turintys įgimtą sunkų KS, patiria daugiau iššūkių mokydami rašyti ir skaityti nei girdintieji bendraamžiai [126].

Pakankamas KI naudojančio vaiko kalbos suprantamumas yra svarbus dėl keturių priežasčių: integracijos į visuomenę, galimybės mokytis bendrojo lavinimo (BL) įstaigose, gyvenimo kokybės ir psichosocialinės raidos. Pirmiausia, kalbos suprantamumas veikia socialinius santykius, nes dauguma žmonių bendrauja sakytine kalba, todėl suprantama kalba yra reikalinga bendravimui su pasauliu [127]. Pagrindinis veiksnys, lemiantis, kaip gerai KI naudotojas integruosis į visuomenę, yra susijęs su jo / jos pašnekovo lūkesčių pateisinimu, o šie pašnekovo lūkesčiai remiasi patirtimi bendraujant su kitais panašaus amžiaus normaliai girdinčiais asmenimis [128]. Būti suprantam kitų yra būtina sąlyga žmonių tarpusavio sąveikai, tad suprantamos kalbos vystymosi sutrikimas gali kelti sunkumų. Antra, pakankamas kalbos suprantamumas yra svarbus integruojantis į bendrojo lavinimo įstaigas, o tai yra daugelio tėvų, auginančių vaikus su KI, lūkestis. Kurčiojo vaiko integracijos į bendrąjį lavinimą pagrindinis tikslas yra mažiausiai ribojanti

švietimo aplinka, kuri suteikia geriausią prieigą prie akademinės, emocinės ir socialinės paramos [129]. Mokymasis bendrojo lavinimo įstaigoje leidžia šiems vaikams bendrauti su normaliai girdinčiais bendraamžiais, tai skatina tinkamų socialinių įgūdžių ugdymą. Trečia reikšminga priežastis, dėl kurios svarbus kalbos suprantamumas, – tai šeimos, kuri pasirinko sakinę kalbą kaip pagrindinį bendravimo būdą, gyvenimo kokybė [130]. Vaikų ir jų šeimų gyvenimo kokybė kyla dėl sakinės kalbos įgūdžių gerėjimo po KI [131]. Ketvirta, gebėjimas girdėti ir rišliai kalbėti leidžia vystyti savarankiškam mąstymui, tobulinti savikontrolę, kelti savigarbą ir palaikyti sveikus santykius su kitais. KI suteikia kurtiesiems galimybę dažniau socializuotis su kitais, tai skatina užmegzti tarpasmeninius ryšius, svarbius ateityje siekiant aukštojo išsilavinimo ir galimybės įsidarbinti [120].

Kalbos suprantamumui įvertinti naudojamos skalės bei testai, kuriais normaliai girdintis klausytojas vertina tiriamojo ištartų žodžių arba sakinių suprantamumą procentais. Kadangi informacija apie suprantamos kalbos įgijimą yra reikalinga ir tėvams jų lūkesčiams patenkinti, ir profesionalams vaiko pažangai stebėti, labai svarbu, kad kalbos suprantamumo matavimo priemonė galėtų būti taikoma didelėms mažų vaikų grupėms ir neturėtų vadinamojo grindų efekto (angl. *floor effect*). Taip pat yra svarbūs kalbėjimo įgūdžių vertinimo tyrimai, pavyzdžiui, artikuliacijos testai, bet jie gali neatspindėti vaiko kalbėjimo kasdienėse situacijose, juos sunku naudoti per ribotos trukmės apsilankymą KI centre ir taikyti labai mažiems vaikams. Visiems šiems tikslams pasiekti naudojamos skalės. Allen ir kolegų 1998 m. sukurta Kalbos suprantamumo skalė (KSS) (angl. *SIR Speech Intelligibility Rating*) yra skirta KI naudojančio vaiko kalbos suprantamumui vertinti ir yra prieinama ir tėvams, ir mokytojams, ir sveikatos sistemos specialistams [133]. Tai „realų gyvenimą“ apibūdinantis, patikimas ir validus instrumentas, naudojamas daugelyje pasaulio KI centrų. [134]. Skalę sudaro penkios hierarchine tvarka išdėstytos kategorijos.

Vertindami 84 vaikų, operuotų iki 7 metų amžiaus, kalbos suprantamumą pagal KSS skalę penkerius metus, Allen ir kolegų nustatė, kad po KI kalbos suprantamumas sparčiai gerėja ir per 4–5 metus daugeliui kurčiųjų išsivysto kalba, suprantama visiems klausytojams. [133]. Ankstesni tyrimai parodė, kad normaliai girdinčių vaikų kalbos suprantamumas svetimam žmogui dažniausiai pasiekia 50 proc. 22 mėn., 75 proc. 37 mėn. ir 100 proc. 47 mėn. amžiuje. [135] Tačiau KI naudotojams kalbos suprantamumo pokyčiai tęsiasi ir po 5 metų po KI [136]. Tobey ir kolegų atliktame tęstiniame tyrime 181 KI naudotojas buvo tirti 8–9 metų ir 15–18 metų amžiuje. Nustatytas žodžių suprantamumas – atitinkamai 63,5 proc. ir



83 proc. [120]. Tobey taip pat nustatė, kad moteriškoji lytis, mažesnė šeima, geresnis šeimos socialinis ekonominis statusas ir sakininės kalbos, kaip bendravimo būdo, naudojimas siejamas su geresniu kalbos suprantamumu.

**Žodynas.** Šis įgūdis nurodo vaiko žodyno platumą. Vertinamas ir pasyvusis, ir aktyvusis žodynas. Platus žodynas siejamas su geresniais normaliai girdinčių vaikų akademiniais ir profesiniais rezultatais [137]. Literatūros duomenys apie žodyno dydį po KI yra prieštaringi: vieni šaltiniai teigia, kad tokių vaikų žodynas atitinka normaliai girdinčių bendraamžių [138, 139], kiti, atvirkščiai, teigia, kad vaikams po KI neišsivysto normaliai girdintiems bendraamžiams būdingi žodyno įgūdžiai [126][140].

**Kalbos gramatinis taisyklingumas.** Gramatika sakininėje kalboje yra reguliavimo sistema, nustatanti santykius tarp konkrečios garsų sekos, sintaksės taisyklių ir susijusios reikšmės. Kitaip – gramatiką galima laikyti taisyklių rinkiniu, aprašančiu, kaip garsų įvairovė yra susijusi su prasme [141]. Vertindamas KI rezultatus T. P. Nikolopoulos su kolegomis nustatė, kad esama koreliacijos tarp gramatinio kalbos taisyklingumo ir ankstyvos KI [141].

**Foneminis suvokimas** apibūdinamas kaip gebėjimas suvokti ir analizuoti kalbos garsus ir iššmoninti sakininės kalbos lingvistinius vienetus bei gebėti atlikti kognityvines operacijas juos vartojant [142]. Gerai išvystytas foneminis suvokimas yra labai svarbus daugeliui kalbos procesų. Foneminiai vienetai sudaro medžiagą, naudojamą kalbai išlaikyti trumpalaikėje atmintyje. Be stipraus foneminio suvokimo, neįmanoma įsiminti ilgų kalbos sekų. Kadangi žodžiai leksikone išlaikomi pagal foneminę struktūrą, foneminis suvokimas svarbus žodynui plėtoti. Galiausiai, foneminio suvokimo vystymasis reikalingas skaitymui, nes dauguma rašybos simbolių yra individualios fonemos. Vertinant atskirus sakininės kalbos įgūdžius atrodo, kad gramatinis kalbos taisyklingumas ne taip stipriai veikiamas klausos praradimo ir KI kaip foneminis suvokimas. Be to, atskiri sakininės kalbos įgūdžiai KI naudotojams yra labiau tarpusavyje susiję nei girdintiems vaikams. S. Nittrouer su kolegomis atliko tyrimą naudodami tris foneminio suvokimo testus. KI naudojančių vaikų foneminio suvokimo testų rezultatų vidurkiai dviem iš trijų atvejais buvo dviem standartiniais nuokrypiais žemesni nei kontrolinės grupės. Paaiškėjo, kad foneminis suvokimas ypač stipriai lemia kitus kalbos įgūdžius. Tikėtina, kad dėl KI pateikiamo iškraipyto garso yra ribojama akustinė informacija, reikalinga optimaliam foneminiam suvokimui susiformuoti. Taigi kalbos problemos gali būti susijusios su KI teikiamo garso prigimtimi ir pobūdžiu, todėl pažangiausių garso kodavimo strategijų taikymas bei specialusis lavinimas gali padėti gerinti foneminį suvokimą ir kitus kalbos gebėjimus [143].

Lietuvoje vaikų kalbos raidai vertinti sukurtos kelios metodikos. Viena iš jų, t. y. 5–7 metų vaiko kalbos raidos vertinimo metodika „Urtės ir Motiejaus diena“, skirta logopedams, vertinantiems kalbinius vaiko gebėjimus. Metodiką 2014 m. parengė V. S. Glebuviene ir kt. Pagal šią metodiką vaiko kalbos raidos lygius galima nustatyti visose vertinamose kalbos raidos srityse. Tai pirmasis Lietuvoje ikimokyklinio ir priešmokyklinio amžiaus vaikų kalbos raidos vertinimo standartizuotas instrumentas. Metodikos teisės priklauso Specialiosios pedagogikos ir psichologijos centrui ir ją naudoti gali tik išmokyti dirbti pagal šią metodiką specialistai. Metodika „Logopedo knyga“ yra skirta pedagoginių psichologinių tarnybų logopedams. Metodiką 2008 m. parengė V. G. Gaulienė, E. Jakimavičienė, A. Lauciuvienė, L. Sidabrienė, R. Stukonienė. Ją sudaro dvi dalys: vaiko kalbinių gebėjimų vertinimo protokolai ir iliustracinė medžiaga. Metodika skirta ikimokyklinio ir priešmokyklinio amžiaus vaikų bei mokinių sakybinei ir rašytinei kalbai vertinti. Metodikoje pateikiamos užduotys rišliajai kalbai, žodynui, kalbos gramatiniam taisyklingumui, tarimui, girdimajam ir foneminiam suvokimui, garsinei analizei ir sintezei bei rašymui ir skaitymui vertinti. Joje naudojami trys skirtingi kalbos vertinimo protokolai. Du iš jų skirti ikimokyklinio ir priešmokyklinio amžiaus vaikams, vienas – mokiniams [144].

### 2.9.3. Kiti kochlearinės implantacijos rezultatai

**Išsilavinimas.** Sėkmingi kurčiųjų vaikų po KI girdėjimo, kalbos suvokimo ir kalbėjimo rezultatai lėmė didelius pokyčius kurčiųjų švietimo sistemoje. Šie vaikai gauna išsilavinimą įvairiose švietimo įstaigose, įskaitant visišką integravimą į bendrojo lavinimo mokyklas, dalinį integravimą mokantis pagal palengvintą programą bendrojo lavinimo mokykloje, specialųjį mokymąsi kurčiųjų ir neprigirdinčiųjų mokykloje arba mokymąsi privačiose mokyklose su mažesniu vaikų skaičiumi klasėje. BL mokykla yra pagrindinė daugelio KI naudojančių vaikų mokymosi vieta [145, 146]. D. L. Sorkin ir T. Zwolan nustatė, kad JAV 53 proc. 7–14 metų vaikų, naudojančių KI, mokėsi bendrojo lavinimo mokyklose, 10 proc. – privačiose mokyklose, mokyklas ar centrus, kuriuose teikiamos specializuotos paslaugos neprigirdintiems vaikams, lankė 30 proc., kurtiesiems skirtas mokyklas – 3 proc., o 2 proc. buvo mokomi namuose [147]. JAV atlikti vėlesni tyrimai rodo, kad po 10 metų KI naudojimo 75 proc. vaikų lankė bendrojo lavinimo mokyklą ir tik 5 proc. šių vaikų buvo reikalingas visos dienos specialusis ugdymas [148].

**Įsidarbinimas.** Kurčiųjų, kuriems KI atlikta vaikystėje, įsidarbinimo galimybės yra mažai nagrinėtos, nes tam reikia 20–30 metų laikotarpio, o KI

vaikams plačiai pradėta taikyti tik prieš 20 metų. Keliais tyrimais, įtraukusiais nedidelį skaičių suaugusių pacientų, kuriems vaikystėje atlikta KI, nustatyta, kad šių pacientų užimtumo lygis buvo panašus į girdinčiųjų bendraamžių [149].

**Gyvenimo kokybė.** KI turi didelį teigiamą poveikį kurčiojo vaiko gyvenimo kokybei. Ši nauda aiškiausiai pastebima paauglystėje. J. S. Moog su kolegomis nustatė, kad paauglių, kuriems KI atlikta iki 5 metų amžiaus, o bendra KI patirtis yra bent 10 metų, socialiniai įgūdžiai yra tokie pat ar geresni nei girdinčiųjų bendraamžių. Be to, 94 proc. jų dalyvauja sporto ir kitose aukštųjų mokyklų veiklose, 50 proc. dirba ne visu etatu, t. y. kaip ir girdintieji bendraamžiai [150]. B. Loy neįžvelgė skirtumo, kai buvo lyginama 8–16 m. amžiaus KI naudotojų ir jų girdinčių bendraamžių gyvenimo kokybė. Tai rodo, kad KI gali suteikti normalią gyvenimo kokybę kurtiems vaikams [151].

**Nauda visuomenei.** Nepaisant didelių privalumų, kurie pastebimi tiriant kurčiuosius vaikus po KI, kochlearinės implantacijos kaina ir pooperacinė reabilitacija yra vieni iš KI trūkumų. J. Cheng ir kt. įvertino šias išlaidas apytiksliai 60 000 dolerių per žmogaus gyvenimą (2000 m. JAV) [152]. Vis dėlto kurtumo kaina visuomenei yra daugiau nei 1 mln. dolerių per žmogaus gyvenimą. 67 proc. šios sumos sudaro su ribotu darbingumu siejamas mažas darbo našumas, 21 proc. – švietimo išlaidos. Kadangi JAV 3/4 vaikų po 4 metų KI naudojimo lanko bendrojo lavinimo mokyklą, brangiam specialiajam ugdymui skirtų lėšų sutaupoma nuo 30 000 iki 200 000 dolerių vienam vaikui. Tikrasis ekonominis efektas yra dar didesnis – ribotas kurčiųjų darbo našumas visuomenei atsieina 3 kartus daugiau [153]. M. Bond sisteminė analizė, atlikta 2009 m., parodė, kad vienpusė KI yra ekonomiškai labai naudinga ir vaikams, ir suaugusiems, turintiems ypač sunkų KS [11].

## 2.10. Vaikų kochlearinės implantacijos prognostiniai veiksniai

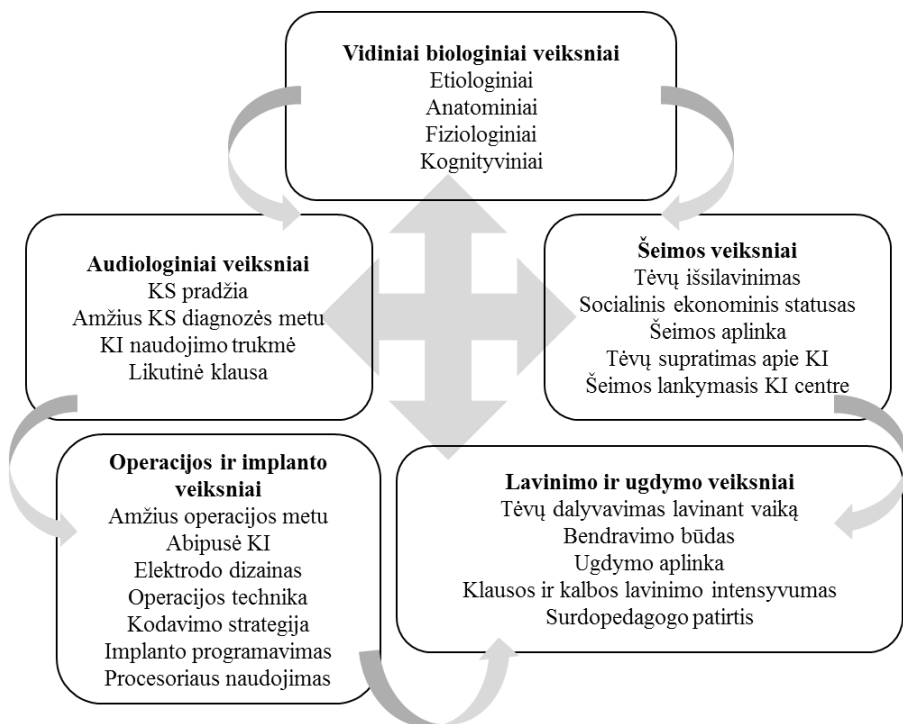
Nepaisant technologijų pažangos ir daugybės teigiamų KI rezultatų, paskelbti duomenys vis dar rodo didelę rezultatų įvairovę. Išlieka poreikis nustatyti veiksnius, kurie gali lemti tą rezultatų įvairovę [105]. Klinikinėje praktikoje prognozei vertinti dėmesio skiriama mažiau nei ligai diagnozuoti ar gydyti, tačiau daugelis klinikinių sprendimų nukenčia, o KI kandidatai ir šeimos informuojami neišsamiai, jei neatsižvelgiama į paciento pooperacinių rezultatų prognozę [154]. Patikimas pooperacinių rezultatų vertinimas ir juos lemiančių veiksnių nustatymas tebėra aktuali problema. Pasaulio literatūroje vyrauja nuomonė, kad nustatyti prognostinius veiksnius remiantis moksliniais įrodymais yra labai naudinga KI komandos gebėjimams prognozuoti rezultatus [155]. Taigi nustačius vidinius neurobiologinius bei

neurokognityvinius ir išorinius techninius, socialinius ir lavinimo veiksnis, lemiančius KI rezultatus, būtų galima prognozuoti numatomą individualų rezultatą vaikui. Tokios žinios leistų koreguoti reabilitaciją po implantacijos, siekiant kuo didesnės KI teikiamos naudos [20]. 2016 m. publikacijoje J. Black su kolegomis išreiškė panašią nuomonę: „Tiksli KI rezultatų prognozė yra būtina priešoperaciniame etape. Svarbu aiškiai apibrėžti, rasti ir įvertinti KI rezultatų prognostinius veiksnis bei aptarti juos su šeima. Tiksli prognozė ir suformuluoti realūs lūkesčiai pagerina KI rezultatus“ [156].

Šio skyriaus tikslas – apžvelgti įvairius vaikų KI rezultatus lemiančius veiksnis: vienu poveikiu yra gerai įrodytas, kiti dar tiriami. Rezultatus lemiančių veiksnių grupavimas padidina profesionalų galimybes nustatyti tikslesnę prognozę. Prognostinius veiksnis galima skirstyti pagal kilmę – į vidinius (vaiko) ir išorinius (aplinkos); arba pagal poveikio laikotarpį – į priešimplantacinius, implanto / su operacija susijusius, ir poimplantacinius.

Atliekant šį darbą buvo laikomasi S. A. Hellmano prognostinių veiksnių grupavimo principo [157] (5 pav.):

1. Audiologiniai veiksniai: KS pradžia, amžius nustatant KS diagnozę, KI naudojimo trukmė, likutinė klausa.
2. Vidiniai biologiniai veiksniai: etiologiniai, anatominiai, fiziologiniai, kognityviniai.
3. Operacijos ir implanto veiksniai: vaiko amžius operacijos metu, abipusė KI, kodavimo strategija, elektrodo dizainas, operacijos technika, implanto programavimas, procesoriaus naudojimas.
4. Šeimos veiksniai: tėvų išsilavinimas, socialinis ekonominis statusas, šeimos aplinka, tėvų supratimas apie KI, šeimos lankymasis KI centre.
5. Lavinimo ir ugdymo veiksniai: tėvų įsitraukimas į vaiko lavinimą, bendravimo būdas, ugdymo aplinka, klausos ir kalbos lavinimo intensyvumas, surdopedagogo patirtis.



**5 pav.** KI prognostiniai veiksniai ir jų sąveika. Parengta pagal S. Hellmano grupavimo būdą [157][158]

Pažymėtina, kad minėtieji veiksniai nėra nepriklausomi, jie veikia vieni kitus, pasižymi suminiu efektu, jų poveikis skirtingais laikotarpiais nevienodas. Beje, yra sukurtas ne vienas patikimas KI profilis, padedantis kandidatų atrankos laikotarpiu priimti sprendimą, leidžiantis numatyti galimus rezultatus konkrečiam vaikui bei planuoti pooperacinę [141, 157, 159]. 1991 m. Hellmanas su kolegomis sukūrė pirmąjį Vaikų implanto profilį ChIP (angl. *Children's Implant Profile*) – tai klinikinis klausimynas, naudojamas KI kandidatui vertinti. Jame išskiriama 11 preimplantacinių veiksnių: chronologinis amžius, kurtumo trukmė, medicininiai ir radiologiniai veiksniai, gretutinė negalia, funkcinė klausa, kalbėjimo ir kalbos gebėjimai, šeimos struktūra ir parama, tėvų lūkesčiai, švietimo aplinka, pagalbos paslaugų prieinamumas, kognityviniai gebėjimai ir mokymosi būdas [157]. ChIP profilis buvo modifikuotas daugelio KI centrų visame pasaulyje [160–162]. 2005 m. publikuotas AuSpLan instrumentas (angl. *Auditory Speech and Language*) apima tris dalis: priešoperacinį kandidato vertinimą, lavinimo paslaugas ir kalbos suvokimo bei kalbėjimo tikslus. Rezultatai prognozuojami keturiais lygiais: nuo „bendrauja tik sakytine kalba“ iki „nėra naudos iš

implanto“ [162]. Notingemo vaikų kochlearinės implantacijos programa (angl. *The Nottingham Children's Cochlear Implant Program*) Notingemo kochlearinės implantacijos profilyje NChIP (angl. *Nottingham Children's Implant Profile*) naudoja: faktus, tyrimo duomenis, vidinius ir išorinius veiksnius. Nustatyta, kad NChIP naudojimas reikšmingas ne tik atrenkant kandidatus, konsultuojant tėvus, bet yra geras būdas skatinti tarpdisciplinės komandos bendradarbiavimą kuriant naujas programas [161]. Bostono vaikų ligoninės KI programos komanda (angl. *CHB Children's Hospital Boston*) modifikavo ankstesnį ChIP profilį ir sukūrė mChIP-CHB prognostinį įrankį. Tyrimai parodė, kad šiuo įrankiu galima patikimai nustatyti, kokį bendravimo būdą (sakininę kalbą, gestų kalbą, totaliąją komunikaciją) vaikas naudos po KI [159].

Vaikų KI rezultatų prognozavimas yra sudėtingas procesas ir kiekvienu atveju reikia nustatyti individualius įtaką darančius veiksnius, jų poveikį, tikimybę, sunkumą, vietą, tarpusavio ryšį, suminį efektą. Bendras šių veiksnių poveikis kiekvienu atveju yra labai individualus, ypač vaikų, turinčių papildomą negalią [156].

#### 2.10.1. Audiologiniai veiksniai ir amžius operacijos metu

**Amžius operacijos metu** laikomas vienu iš pagrindinių prognostinių veiksnių [16, 17]. Jį galima priskirti ir prie audiologinių, ir prie operacijos ir implanto veiksnių grupių. Ankstesni tyrimai rodo, kad ilgesni klausos praradimo laikotarpiai sukelia centrinės klausos sistemos degeneraciją, kryžminę reorganizaciją ir trukdo klausos žievėje bręsti kalbos apdorojimo funkcijoms [163]. Klausos sistema gali tinkamai vystytis tik per girdėjimo patirtį [164, 165], todėl šiuo metu egzistuoja geroji praktika – įgimtą kurtumą turinčiam vaikui kuo greičiau atlikti KI, kad būtų galima sumažinti neigiamą klausos trūkumo poveikį [5]. Vaikų smegenų žievės klausos sukeltųjų potencialų tyrimai parodė, kad jautriausias centrinės klausos sistemos vystymosi laikotarpis yra iki 3,5 metų, o po 7 metų neuroplastiškumas gerokai sumažėja [164]. Kalbėjimo įgūdžių raidai reikalingas intensyvus garsinės informacijos pateikimas, kuris šiuo jautriu laikotarpiu užtikrina antrinės klausomosios žievės ir asociatyvių sričių organizaciją [166]. B. Tomblin ir kolegos įrodė, kad vaikai, kuriems implantacija atlikta anksti, į kalbinę aplinką patenka anksčiau, o tie, kuriems implantacija atlikta vėliau, turi trumpesnę girdėjimo patirtį ir sukuria skirtingus bendravimo modelius [167]. Girdėjimo patirties vaidmuo patvirtintas neurofiziologiniais įrodymais, kurie rodo, kad kairiojo pusrutulio centrų, apdorojančių gramatiką, vystymasis 22–42 mėn. amžiuje priklauso nuo kalbos girdėjimo patirties, o ne tik nuo chronologinio

amžiaus. Ši išvada remiasi įrodymais, kad vaikai, pasižymintys aukštu kalbos lygiu, turi šiek tiek vyresniems vaikams būdingus neuronų aktyvinimo modelius [168]. Todėl, atliekant implantaciją jaunesniems vaikams, didėja tikimybė, kad jie pasieks tinkamus kalbos ir kalbėjimo įgūdžius ne tik dėl didesnio smegenų neuroplastiškumo, bet ir dėl didesnės girdėjimo patirties [169]. JAV Maisto ir vaistų administracija (angl. *FDA The Food and Drug Administration*) 1990 m. birželio 27 d. oficialiai patvirtino KI naudojimą vaikams. Pirminiai reikalavimai leido operuoti vaikus nuo 2 metų. Dabartinėse rekomendacijose, galiojančiose nuo 2000 m., FDA sumažino vaikų KI operacijos amžių nuo 18 iki 12 mėn. Artimiausioje ateityje tikimasi, kad riba bus sumažinta iki 9 mėn. ar dar mažiau. Daugelis Europos klinikų, tarp jų ir Lietuvos, operuoja vaikus ir iki 12 mėn. amžiaus. 2015 m. Vakarų Europoje nuo pusės iki trečdaliao pediatriinių pacientų buvo išoperuoti iki 24 mėn. amžiaus. Šiaurės Europos šalys implantaciją atlieka vidutiniškai 12 mėn. amžiaus, o Pietų Europos – 18 mėn. amžiaus vaikams. Anksčiausiai vaikai operuojami Vokietijoje ir Nyderlanduose – 6–11 mėnesių amžiaus [170]. Daugumos Europos šalių nacionalinės KI gairės nurodo, kad, siekiant sutrumpinti klausos praradimo laikotarpį ir pagerinti kalbos (re)abiliacijos rezultatus, nusitaikant į optimalų smegenų neuroplastiškumo periodą, vaikai, turintys ypač sunkų KS, privalo gauti KI vos tik nustatčius diagnozę [170]. Šiuo metu daugelyje KI centrų vaikams, turintiems įgimtą kurtumą, siekiama atlikti KI iki 12 mėn. amžiaus [171].

Amžiaus poveikis vaiko kalbos raidai po KI yra tyrinėjamas labai plačiai. Daugybė studijų įrodė, kad kuo anksčiau atliekama KI įgimtą kurtumą turinčiam vaikui, tuo geresni kalbos suvokimo, kalbėjimo, skaitymo, rašymo, išsilavinimo bei gyvenimo kokybės rezultatai. [7, 126, 171]. Australijoje atliktas daugiacentris tyrimas nagrinėjo amžiaus įtaką kalbos suvokimo, kalbėjimo ir kalbos rezultatams – buvo tirti 403 vaikai prieš jiems pradendant eiti į mokyklą. Geriausi rezultatai buvo grupės vaikų, operuotų iki 12 mėn. amžiaus. Autorių išvadose rekomenduojama vaikų KI atlikti iki 12 mėn. amžiaus, siekiant kuo geresnių kalbos suvokimo, kalbėjimo ir kalbos rezultatų [18]. Taip pat pastebėta, kad vertinant ilgalaikius KI rezultatus, amžiaus operacijos metu veiksnys tampa nebe toks reikšmingas, ima dominuoti tokie svarbūs veiksniai kaip bendroji kognityvinė raida ir ugdymo aplinka [172].

**Amžius nustatant diagnozę** yra svarbus veiksnys, nes ankstyva diagnozė leidžia vaikui gauti KI ankstesniame amžiuje. Keli tyrimai patvirtino puikius kalbos suvokimo ir amžių atitinkančius kalbėjimo įgūdžius tų KI gavusių vaikų, kuriems KS buvo diagnozuotas iki 6 mėn. amžiaus [16, 173].

**KI naudojimo trukmė.** Ilgėjant KI naudojimo trukmei didėja girdimoji patirtis, vaikas bręsta, tobulėja jo kalbos suvokimo, kalbėjimo ir kalbos įgūdžiai, todėl matuojant KI rezultatus atsižvelgiama į KI naudojimo trukmę. Ilgalaikius rezultatus matuojantys tyrimai parodė, kad KI našumas gerokai padidėja bėgant laikui. Ši ilgalaikė pažanga atspindi klausos sistemos raidos sudėtingumą, kuris priklauso nuo girdėjimo patirties [174].

**Likutinė klausia.** Kaip likutinė klausia gerina kalbos suvokimo rezultatus po KI, nėra iki galo ištirta. Manoma, kad esami klausos likučiai skatina klausomosios žievės vystymąsi ir išlaiko klausos laidų vientisumą, kuris užtikrinamas implantuojant KI. KA naudojimas esant klausos likučių suteikia galimybę iki KI lavinti kalbos suvokimą ir šis pranašumas išlaikomas ir po KI. 2017 m. sisteminėje apžvalgoje, aprašančioje 30 publikacijų, tvirtinama, kad vaikai su likutine klausia turi daugiau galimybių lavinti klausą anksčiau nei vaikai be jos, tai lemia geresnius kalbos suvokimo rezultatus po KI. Galimybė naudoti KA priešingos pusės ausyje po KI gali suteikti papildomą girdimumo galimybę ir geresnį kalbos suvokimą [175]. Bimodalinę stimuliaciją palaiko ir kiti autoriai. Štai M. S. Meneses teigia, kad priešingos pusės ausies likutinės klausos naudojimas dėvint KA pagerina kalbos suvokimą [176]. P. Marsella 2015 m. palygino dvi grupes vaikų su likutine klausia: vieni naudojo KA priešingos pusės ausyje, kiti nenaudojo. Kalbos suvokimo rodikliai buvo geresni vaikų, kurie naudojo KA po KI [177]. Šie rezultatai rodo, kad likutinė klausia gali būti labai svarbi akustinėms užuominoms perduoti net ir po KI, o tai paskatina geresnį kalbos suvokimą [175].

**Girdėjimas su KI.** Žemesni klausos slenksčiai naudojant KI siejami su geresniu kalbos suvokimu, su galimybe išmokti naujų žodžių ir platesniu vaikų po KI žodynu [116]. A. Geers ir kt. nustatė, kad apie trečdalis 10 m. amžiaus vaikų su KI turėjo nuolatinį kalbos sutrikimą. Tokiems vaikams būdingi didesni slenksčiai su KI, prastesnis kalbos suvokimas, jie turėjo senesnės kartos procesorių [178].

#### 2.10.2. Vidiniai biologiniai veiksniai

**Kurtumo etiologijos sukelti** patologiniai pokyčiai sraigėje ir tolesniuose klausos laiduose gali veikti rezultatus po KI. KI apeina pažeistą Kortijaus organą ir stimuliuoja spiralinio mazgo ląsteles, kurios perduoda signalą klausos nervui. Dėl šios priežasties laisvas sraigės spindis, sveikos spiralinio mazgo ląstelės ir klausos nervas yra labai svarbūs sėkmingos KI veiksniai.



Manoma, kad **GJB2 geno mutacijų** sukelti pokyčiai lokalizuojasi tik sraigėje. A. I. Jun ir kt. nagrinėjo *GJB2* geno mutaciją turinčio paciento smilkinkaulį ir nerado neuronų degeneracijos, aptiko gerą spiralinių mazgų ląstelių populiaciją, bet iš esmės visišką plaukuotųjų ląstelių degeneraciją Kortijaus organe, atskirtą arba suvyniotą dengiamąją membraną, kraujagyslinės juostelės (*stria vascularis*) agenezę, cistą vidurinio laipto (*scala media*) srityje [179]. *GJB2* geno mutacijos sukeltam KS nebūdingi ir papildomi sutrikimai: nors koneksinas 26 yra ne tik sraigėje, bet ir smegenyse, šiam *GJB2* geno mutacijų nulemtam KS nebūdingos neurologinės problemos [180]. Kadangi *GJB2* mutacijos sukelti patologiniai pokyčiai sraigėje nepaliečia spiralinių mazgų ląstelių, kurios ir yra KI stimuliavimo vieta, manoma, kad tai nulemia gerus pooperacinius rezultatus.

Daugelyje studijų aprašyta *GJB2* geno mutacijų įtaka KI rezultatams, bet vyrauja skirtingos nuomonės. Vienur nurodyta, kad vaikams, turintiems *GJB2* geno mutacijas, būdingi geresni kalbos suvokimo [181], kalbos [182], skaitymo [183] įgūdžiai. Kitur, priešingai – *GJB2* teigiamų ir *GJB2* neigiamų pacientų KI rezultatai nesiskiria [184]. 2017 m. sisteminėje apžvalgoje nagrinėti dabartiniai *GJB2* įtakos KI rezultatams įrodymai. Trylikos publikacijų metaanalizė atskleidė, kad kalbos suvokimo rezultatai po KI, esant *GJB2* geno mutacijų nulemtam KS ir neaiškios etiologijos KS arba kitam, ne*GJB2* nulemtam KS, nesiskiria. *GJB2* geno mutacijų sukeltas kurtumas siejamas su geresniais KI rezultatais, kai lyginamas su aplinkos veiksnių nulemtu KS [185].

**ĮCMV infekcija** sirgusių pacientų smilkinkaulio tyrimai atskleidė sraigės ir spiralinių mazgų edemą, rasti viruso antigenai spiraliniame mazge ir Kortijaus organe, būgniniame laipte ir Reisnerio membranoje [186]. Atlikus galvos smegenų histologinį tyrimą, CMV antigenų rasta neuronuose, neuroblastuose, glijoje, endotelyje, ependimoje ir dangalų ląstelėse. ĮCMV infekcija gali sukelti žievės nekrozę, periventrikulinę leukomaliaciją ir polimikrogiriją [187]. Kadangi CMV infekcijos sukeltas KS yra nulemtas ne tik sraigės, bet ir klausos laidų bei centrų pažeidimo, daugeliu tyrimų nustatyta, kad klausos reabilitacijos rezultatai po KI būna prastesni [188][189]. Vaikų, apkurtusių dėl ĮCMV, KI rezultatai priklauso nuo gretutinių sutrikimų – mokymosi sunkumų, psichomotorinės raidos sutrikimo, neurologinio [190, 191]. Pastarieji tyrimai rodo, kad ĮCMV infekcija sirgusių vaikų, kurių galvos smegenų MRT vaizdai buvo nepakitę, kalbos suvokimas ir kalbėjimo įgūdžiai yra tokie pat geri, kaip ir *GJB2* geno mutaciją turinčių vaikų, praėjus 3 metams po KI. Kai vertinama ĮCMV infekcija sirgusių pacientų, kuriems ši infekcija sukėlė CNS pakitimų, MRT po 5 metų,

pastebėta, kad jų kalbos suvokimas pasiveja *GJB2* geno mutacijas turinčių pacientų, tačiau kalbėjimo įgūdžiai dar atsilieka [192]. Gerus kalbos suvokimo ir kalbėjimo įgūdžių rezultatus gali paaiškinti tas faktas, kad daliai tokių vaikų KS atsirado vėliau, ir jie jau turėjo klausymosi patirties iki KI. Be to, atrodo, kad dalies vaikų [CMV infekcijos nulemti CNS pažeidimai gali regresuoti. A. S. Lopez atliktas tyrimas parodė, kad besimptome [CMV infekcija sirgusių vaikų kalbinio ir nekalbinio intelekto, aktyvaus žodyno ir akademinų pasiekimų skalės nesiskyrė nuo kontrolinės grupės [193].

Dažniausiai įgytas vaikų kurtumas atsiranda dėl **pūlingo meningito**. Jis KI rezultatus paveikia dvejopai. Viena vertus, vaikai, apkurę nuo meningito, iki tol turėjo garsinę patirtį, kita vertus, tokie veiksniai, kaip sraigės spindžio osifikacija, spiralinio mazgo neuronų degeneracija ir CNS pažeidimas, blogina rezultatus. Todėl dažniausiai šie neigiami veiksniai panaikina teigiamą ankstesnės garsinės patirties įtaką ir rezultatai būna prastesni [194]. Osifikuojantis labirintitas gali trukdyti iki galo įkišti elektrodą į sraigę, tačiau aukšta elektrodo varža pomeningitinio kurtumo atveju yra labiau susijusi ne su osifikacijos laipsniu, bet su centrinių klausos laidų ar elektrodo paviršiaus pokyčiais. KI rezultatai esant pomeningitiniam kurtumui yra prastesni ne tik dėl osifikacijos sukulto sunkesnio elektrodo ir nervo kontakto, bet ir dėl retrokochlearinio pažeidimo – labirinto kraujagyslių tromboflebitas ar embolija sukelia spiralinių mazgų, VIII galvinio nervo arba centrinių klausos laidų hipoksinį pažeidimą. [195].

Esant **aplinkos veiksnių sukeltam kurtumui** tokie žalingi veiksniai kaip neišnešiotumas, hipoksija, hiperbilirubinemija, ototoksiniai vaistai perinataliniu laikotarpiu sukelia ir papildomų kognityvinių ar neurologinių sutrikimų. Menkesni neišnešiotų naujagimių, turinčių skirtingus perinatalinius rizikos veiksnius, KI rezultatai daugiausia priklauso nuo dažnesnių gretutinių sutrikimų. Melburno KI centre tirti gimę neišnešioti 25 vaikai po KI; pastebėta, kad jų kalbos suvokimo ir kalbėjimo rezultatus lėmė ne gestacinis amžius ar gimimo svoris, o tie patys veiksniai, kaip ir išnešiotųjų [196].

**Vidinės ausies anomalijos (VAA)**. Minimalūs anatomiciniai KI reikalavimai yra laisvas sraigės spindis elektrodui įkišti ir klausos nervo skaidulos, reikalingos elektriniams signalams perduoti į klausomąją žievę [197, 198]. Todėl labai svarbu ištirti klausos nervo ir sraigės anatomiją prieš operaciją. Iki 20 proc. atvejų vaizdiniai KI kandidatų tyrimai leidžia nustatyti vidines ausies anomalijas (VAA) [199] bei 2,5 proc. atvejų aptikti klausos nervo trūkumą [200]. VAA gali lemti pažeistą sraigės spindį, mažesnę spiralinio mazgo ląstelių kiekį, sutrikusią tonotopinę neuronų organizaciją ir tokiu būdu pakenkti kalbos suvokimo rezultatams po KI [201]. Be to, VAA

padidina riziką kilti tokioms chirurginėms komplikacijoms kaip perilimfos ar likvoro tekėjimas, nevisiškas elektrodo įkišimas, elektrodo įkišimas į vidinę klausomąją landą, veidinio nervo pažeidimas, meningitas [202]. Kalbos procesoriaus programavimas gali būti pasunkėjęs dėl siauro elektrinio dinaminio diapazono ir veidinio nervo stimuliacijos [203].

2012 m. M. N. Pakdaman atliktoje sisteminėje apžvalgoje nagrinėti 23 straipsniai. Nustatyta, kad nors sunkios VAA yra siejamos su chirurginių komplikacijų rizika ir silpnesniu kalbos suvokimu, tačiau paskelbtų rezultatų homogeniškumo stoka riboja jų svarumą [198]. 2017 m. publikuotoje sisteminėje apžvalgoje Z. Farhood su kolegomis nagrinėjo 59 straipsnius, kuriuose aprašomas kalbos suvokimas ir KI operacijos komplikacijos vaikams, turintiems VAA. Reikšmingas kalbos suvokimo pagerėjimas praėjus 12 mėn. po KI pastebėtas visų tipų VAA atvejais [204].

Kaip jau minėta, be L. Sennaroglu VAA klasifikacijoje [199] aprašytų sraigės anomalijų, KI rezultatams yra svarbi ir sraigės nervo morfologija. Kaulinio sraigės nervo kanalo (KSNK) stenozė [205] ir vidinė klausomosios landos (VKL) stenozė KT vaizduose yra siejamos su funkciniu arba anatominiu sraigės nervo deficitu [206]. J. Chung su kolegomis įrodė, kad KSNK matavimas gali būti naudojamas kaip predikcinis KI rezultatų veiksnys. Tyrimo metu 56 KI naudotojai buvo suskirstyti į grupes pagal KSNK kanalo plotį: 1 grupė – mažiau nei 1,4 mm, 2 grupė – 1,4–2,0 mm, 3 grupė – daugiau nei 2,0 mm. Pooperaciniai kalbos suvokimo ir žodyno rezultatai buvo lyginami tarp grupių. Pirmos ar antros grupės pacientai pasižymėjo gerokai prastesniais KI rezultatais. Siauras KSNK buvo susijęs su didele sraigės nervo hipoplazijos tikimybe ir prastesniais rezultatais [207]. Vienoje iš naujausių studijų tirtos 59 ausys, kurių KSNK plotis sraigės ritės (lot. *modiolus*) viduryje buvo 1,5 mm ar mažesnis. KSNK atrezija ir stenozė nagrinėti atskirai, mažesnis nei 2 mm VKL plotis buvo laikomas stenozė. KT ir MRT tyrimai buvo vertinti siekiant nustatyti sraigės nervo būklę. Sraigės nervo hipoplazija aptikta 44 iš 59 tirtų ausų (75 proc. – KSNK esant mažesniau nei 1,5 mm). Apie 33 proc. ausų su KSNK stenozė taip pat turėjo siaurą VKL ir 84 proc. pasižymėjo hipoplastišku arba aplastišku sraigės nervu. Visiems pacientams, turintiems KSNK atreziją, nustatyta sraigės nervo aplazija arba hipoplazija. Padarytos išvados, kad sraigės nervas gali būti aplastiškas ar hipoplastiškas, net jei smilkinkaulio KT matoma normali sraigė. Pacientams prieš KI turi būti atlikti ir smilkinkaulio KT, ir MRT tyrimai. KSNK ir VKL yra struktūros, kurios siekiant nustatyti sraigės nervo būklę turi būti įvertintos abi [208].

Taigi, KI stimuliuoja spiralinių ganglijų per ekлектроdų pluoštą, įkištą į sraigę, todėl egzistuoja pavojus, kad sraigės nervo ar sraigės anomalijos gali trukdyti pacientams pasiekti optimalius rezultatus po KI. Šiame darbe mes vertinome KSNK ir VKL spindžius kaip galimus prognostinius KI rezultatų veiksnius.

**Vaikai, turintys gretutinę negalią.** Kognityvinės vaiko funkcijos stipriai veikia rezultatus po KI [111]. Literatūroje nurodoma, kad apie 30–40 proc. kurčiųjų turi gretutinę negalią [98]. Pirmaisiais KI eros metais šie vaikai nebuvo kandidatai atlikti kochlearinę implantaciją, tačiau šiuo metu KI jiems atliekama vis dažniau [209]. Gretutinė negalia neigiamai veikia KI rezultatus [210]. JAV Gallaudet instituto duomenimis, dažniausiai KS lydi šie papildomi sutrikimai: mokymosi sutrikimai (10,7 proc.), kognityvinės raidos sutrikimai (9,8 proc.), dėmesio sutrikimai (6,6 proc.), aklumas (3,9 proc.), vaikų cerebrinis paralyžius (3,4 proc.), autizmo spektro sutrikimai ir kt. (12,1 proc.) [211]. Nors kai kuriems tokiems pacientams išsivysto kalbos suvokimas ir kalbėjimo įgūdžiai, papildomi sutrikimai dažniausiai siejami su prastais žodinio bendravimo rezultatais. Tokios specifinės populiacijos rezultatus sudėtinga nustatyti ir apibendrinti. Šeimos, kurios augina vaikus, turinčius gretutinių kompleksinių sutrikimų, po KI dažnai pastebi teigiamus pokyčius, susijusius su aplinkos suvokimu, santykiais su šeimos nariais ir bendraamžiais, vokalizacija ir žodiniu bendravimu [212]. Kompleksinių sutrikimų turintiems vaikams KI iš esmės atveria galimybę pagerinti gyvenimo kokybę. Vis dėlto šiems vaikams reikia kompleksinės ir individualizuotos pagalbos, kad padidėtų KI nauda.

Kadangi tokie sutrikimai kaip mokymosi ir autizmo spektro sutrikimai dėl savo prigimties negali būti nustatyti anksti, prognozuojant rezultatus po KI anksti operuotiems vaikams, būtina apie tokią riziką pranešti tėvams. Dėl tos pačios priežasties reikia nuolat stebėti vaikų po KI pažangą ir, atsiradus įtarimų dėl galimų papildomų sutrikimų, turi būti siekiama juos identifikuoti ir keisti reabilitacijos planą [213].

### 2.10.3. Operacijos ir implanto veiksniai

Tokios pagrindinės rezultatus lemiančios **implanto charakteristikos** kaip kodavimo strategija ir elektrodo dizainas yra stipriai tobulinamos. Kodavimo metodikos pažangos poveikį galima aptikti tyrimuose, kuriuose lyginti kalbos suvokimo rezultatai po kalbos proceso atnaujinimo naudojant naujus signalo apdorojimo metodus [214, 215]. Nepaisant rezultatų vertinimo sunkumų, evoliucionuojant technologijoms įvairaus amžiaus vaikai demonstruoja geresnius kalbos suvokimo įgūdžius. Implantų gamintojai

vykdo tyrimus ir kuria vis tobulesnio dizaino elektrodus. Tikslas – sukurti elektrodą, kuris nepažeidžia likutinės klausos, geba priartėti prie nervinių elementų ir sumažinti stimuliavimui reikalingą galią, gali stimuliuoti selektyvesnes bei sraigės viršūnėje esančias ląstelių subpopuliacijas, tiekti farmakologines medžiagas į sraigę [216]. Taigi apibendrinant galima teigti, kad implanto technologijos pažanga susijusi su vis geresniais naujų KI naudotojų rezultatais.

**Abiausis girdėjimas ir abipusė KI.** Abiausis (biauralinis) girdėjimas yra informacijos, pateiktos iš abiejų ausų, apdorojimo rezultatas. Abiausio girdėjimo sistema perduoda užuominas, padedančias atskirti signalus iš konkuruojančių garso šaltinių ir nustatyti garso šaltinį. Kalbant apie abiausį girdėjimą, išskiriami trys pagrindiniai fenomenai: galvos šešėlio efektas, biauralinės sumacijos efektas ir biauralinio slopinimo efektas [217]. Abipusė kochlearinė implantacija suteikia galimybę pasireikšti visiems trims abiausio girdėjimo efektams ir pagerina kalbos suvokimą triukšme bei palengvina garso šaltinio lokalizaciją [218–220]. Augdami vaikai susiduria su didėjančiu poreikiu veikti sudėtingomis klausymuisi situacijomis, integruotis į bendrojo lavinimo mokyklą bei produktyviai įsitraukti į socialinę veiklą. Gebėjimas pasinaudoti erdvinės klausos įgūdžiais palengvina klausymąsi kasdienėje aplinkoje, padidina atsitiktinį mokymąsi bei sumažina kognityvinės apkrovos sukeltą nuovargį. Ilgainiui tai gali pagerinti kalbėjimo rezultatus, akademinis pasiekimus, gyvenimo kokybę [218].

Daugybė tyrimų yra atlikta vertinant abipusės KI rezultatus. Vertinant kalbos suvokimą tyloje antraisiais metais po antrojo implanto aktyvavimo, skirtumo tarp vienusės ir abipusės implantacijos pacientų nenustatyta [221]. Vertinant balso kokybę paaiškėjo, kad vienusės KI pacientų balsai buvo labiau užkimę, nepastovūs ir įsitempę nei abipusės KI (Baudonck., 2011). Vertinant artikuliaciją pastebėta, kad vaikai, kurie turi du implantus, mažiau iškraipo garsų tarimą negu tie, kurie turi vieną implantą [222]. Taip pat nustatyta, kad po abipusės implantacijos pacientai geriau orientuojasi erdvėje [223]. Sisteminės apžvalgos, kurioje atrinkti ir išanalizuoti 21 straipsnio duomenys, išvadose teigiama, kad antrojo implanto efektas garso lokalizavimui ir preverbalinio bendravimo bei kalbos vystymuisi yra reikšmingai teigiamas [224].

Abipusė KI atliekama vienmomentiškai – vienos operacijos metu, arba atskirai – atliekant dvi operacijas. Mažiems vaikams yra rekomenduojama vienmomentė abipusė KI, nes išvengiama antros anestezijos ir implantuojant abi ausis kartu pasiekiamas tolygus abiejų pusių klausos laidų ir centrų brendimas, o tai reiškia, kad sudaromos geresnės sąlygos abiausiam

girdėjimui. Laiko tarpas tarp abiejų operacijų – tarpoperacinis laikotarpis – yra minimizuojamas. Nors yra duomenų, kad ir vėlyva antroji KI pagerina kalbos suvokimą triukšme, geriausia, kad laikotarpis tarp implantacijų būtų ne daugiau kaip 3 metai [225].

Dėl neabejotinos biauralinės klausos naudos abipusė KI pastaruoju metu tampa standartu [226]. Nuo 2014 m. Lietuvoje kurtiesiems vaikams iki 3 metų amžiaus taip pat kompensuojami du implantai, o nesant kontraindikacijų abipusė KI atliekama vienmomentiškai. Šiame darbe vieną ir du implantus naudojančių vaikų lyginimas susiduria su apribojimais, nes grupės yra nehomogeniškos pagal daugelį kriterijų: antrąjį implantą iki 2014 m. galėjo įsigyti tik aukštą socialinį ekonominį statusą turintys tėvai, antrąją implantaciją rinkosi motyvuoti, labiau į lavinimo procesą įsitraukiantys tėvai, nuo 2014 m. antrasis implantas kompensuojamas tik vaikams be papildomų negalių bei vaikams, kurių rezultatai naudojant pirmąjį implantą yra geri.

**Nepakankamas procesoriaus naudojimas** gali pakenkti pažangai, ypač tuo metu, kai neuroplastiškumas didžiausias. Kalbos procesorius turi būti visiškai funkcionalus, tėvai ir mokytojai patikrina, ar mikrofonai gerai perduoda garsą, užtikrina elementų įkrovimą ir keitimą, bet svarbiausia – užtikrina nuolatinį naudojimą visą dieną, kol vaikas yra budrus. Jei tėvai nesugeba nuosekliai užtikrinti kalbos procesoriaus dėvėjimo tam tikrą laiką, prognozuojamas rezultatas menkėja, nes yra praleidžiamas imliausias laikotarpis garsams įsisąmoninti. Todėl procesoriaus dėvėjimo problemos ankstyvuju pooperaciniu laikotarpiu laikomos neigiamu prognostiniu veiksniumi [19].

#### 2.10.4. Šeimos veiksniai

Vienas iš svarbiausių veiksnių, kuris nulemia vaiko vystymąsi, yra šeima, kurioje auga [227]. Šiame poskyryje aptarsime tokius su šeima susijusius veiksnius kaip šeimos aplinka, tėvų išsilavinimas, šeimos socialinis ekonominis statusas, tėvų supratimas apie KI procesą, šeimos atvykimas kontrolinių apsilankymų ir kt.

**Tėvų socialinis ekonominis statusas, išsilavinimas ir kalbinė aplinka namuose.** Vaikų kalbos raida yra labai priklausoma nuo socialinės ir kalbinės aplinkos namuose. Aukštesnis socialinis ekonominis statusas, aukštesnis tėvų išsilavinimas ir turtinga motinos kalba palankiai veikia girdinčių vaikų kalbos raidą [228]. Toks pat teigiamas šių veiksnių poveikis nustatytas ir vaikams po KI. A. Geers ir kolegų 2009 m. publikacijoje aprašyti 5–6 metų amžiaus 153 vaikai, naudohantys KI. Paaiškėjo, kad aukštesnis tėvų IQ lygis ir išsilavinimas labiau veikia kalbos raidą nei vaiko amžius operacijos

metu [12]. Vienas iš didžiausių tyrimų, nagrinėjančių ĮKS turinčių vaikų rezultatus – LOCHI (angl. *Longitudinal Outcomes of Children with Hearing Impairment*) tyrė 339 neprigirdinčius vaikus, naudojančius KI ar KA. Tyrimas patvirtino, kad klausos reabilitacijos pradžios amžius, motinos išsilavinimas, bendravimo būdas, gretutiniai sutrikimai veikia klausos reabilitacijos rezultatus [229]. Tipinė šeimos socialinio ekonominio statuso įtaka kalbos raidai reiškiasi per gausesnę ir kokybiškesnę motinos kalbėjimą vaikui ir tokiu būdu formuojasi turtingesnė vaiko kalbinė patirtis. Motinos kalba, kuri pasižymi turtinga gramatine struktūra ir žodynu, yra susijusi su didesne kalbine vaiko pažanga [228]. Tyrimas, grįstas spontaninės tėvų ir vaiko kalbos duomenimis, parodė, kad tuomet, kai motina plėtoja netaisyklingą vaiko kalbą, vaiko, naudojančio KI, kalbinė pažanga yra geresnė [230]. Taigi namų kalbos aplinka gali stipriai veikti tokio vaiko kalbos raidą, ir tai iš dalies paaiškina šeimos socialinio ekonominio statuso poveikį kalbos raidai. Tai patvirtina dar viena publikacija: G. Szagun 2012 m. atliktame tyrime buvo stebima 25 vaikų, operuotų 6–42 mėn. amžiaus, kalbos pažanga. Kalbos matavimai buvo paremti tėvų apklausa ir 45 min. trukmės spontaninės kalbos įrašais. Paaiškėjo, kad šeimos kalbinė aplinka veikia kalbos vystymąsi daugiau nei amžius operacijos metu [231].

**Tėvų ir vaiko santykių kokybė.** Įrodyta, kad tėvų ir vaiko santykių kokybė yra labai svarbus veiksnys, lemiantis KI naudojančių vaikų kalbos mokymąsi. Kontroliuodami motinos išsilavinimą, KS laipsnį, bendravimo būdą, tyrėjai nustatė, kad didesnis motinos emocinis jautrumas (t. y. gebėjimas suprasti vaiko užuominas, atspėti poreikius ir tinkamai reaguoti, reguliuoti konfliktus ir toleruoti plataus spektro afektus, išlaikant pozityvų toną) teigiamai veikia neprigirdinčių vaikų kalbos mokymąsi [232]. Be to, naujesnė perspektyvioji daugiacentrė studija, tyrusi 188 KI naudotojų ir 97 sveikų vaikų santykių su tėvais įtaką kalbos raidai, nustatė, kad motinos jautrumas ir kognityvinė vaiko stimuliacija spartina kalbos raidą [233].

**Pooperacinis lankymasis KI centre.** Tolesni apsilankymai KI centre po operacijos yra laikomi reikšmingais vaikų kalbos mokymui KI, tai remiasi bendra prielaida, kad tėvų globa, parama ir orientavimasis yra svarbūs vaiko lavinimui ir akademiniam pasiekimams [234]. Tėvai atlieka labai svarbų vaidmenį vaikui mokantis kalbos. Dauguma kurčiųjų gimsta šeimose, kurios neturi išankstinių žinių apie KS, KI ir mokymosi problemas. Todėl profesionalūs patarimai ir ekspertų žinios yra labai svarbūs tėvams palaikyti. Lankydami KI centre tėvai sužino apie klausos reabilitacijos etapus, kasdienio intensyvaus bendravimo su vaiku svarbą, apie klausos, kalbos ir psichomotorinės raidos etapus, tėvų ir specialistų bendradarbiavimo svarbą,

integraciją į ugdymo įstaigą ir t. t. Lankantis KI centre po operacijos, vertinama KI techninė būklė, procesoriaus dėvėjimas, klausos slenksčiai, kalbos suvokimas, kalbos raida, bendravimo įgūdžiai, sprendžiamos otologinės ir bendros medicininės problemos, nustatomi rezultatams įtaką darantys veiksniai, aptariamas reabilitacijos intensyvumas, efektyvumas, apimtis, socialinės paramos ir procesorių kompensavimo klausimai ir kt. Be to, tėvams suteikiama psichologinė parama, užmezgamas svarbus tėvų ir specialistų bendradarbiavimo ryšys. Apsilankymų po KI ir ankstyvų rezultatų stebėjimo svarbą įrodo ir faktas, kad ankstyvieji kalbos suvokimo ir kalbėjimo rezultatai laikomi klinikiniais prognostiniais vėlesnių rezultatų žymenimis [235].

Reguliarus šeimos lankymasis KI centre yra būtina ir labai svarbi pooperacinės reabilitacijos dalis, o nepakankamas lankymasis KI centre gali neigiamai veikti rezultatus po KI. Dauguma KI centrų nustato kiekvienos šeimos pooperacinių apsilankymų planą. Pooperacinių apsilankymų dažnis keičiasi laikui bėgant ir priklausomai nuo rezultatų ir juos lemiančių veiksnių. Dažniausi ir svarbiausi apsilankymai yra per pirmuosius trejus metus po KI [226, 236]. Vaiko pažangos stebėsenos bei tėvų ir specialistų bendradarbiavimo svarbą pabrėžia tarptautinis gerosios praktikos dokumentas „Į šeimą orientuota ankstyvoji pagalba kurtiesiems ir neprigirdintiems vaikams: geroji praktika“ [26].

#### 2.10.5. Lavinimo ir ugdymo veiksniai

**Tėvų dalyvavimas lavinant vaiką.** Intensyvus ir ilgalaikis klausos ir kalbos lavinimas ir mokymasis yra būtinas po operacijos tam, kad būtų pasiekti optimalūs rezultatai. Klausos reabilitacijos sėkmė geriausiai realizuojama, jei patys tėvai dalyvauja užsiėmimuose su specialistu ir kasdien tęsia kalbos lavinimą natūralioje šeimos aplinkoje. Nustatyta, kad tėvai, įsitraukę į ankstyvąjį lavinimą, geriau bendrauja su vaikais ir labiau prisideda prie vaiko pažangos nei tėvai, nedalyvaujantys užsiėmimuose [237]. Daugybės mokslinių šaltinių duomenimis, tėvų įsitraukimas į vaiko klausos ir kalbos lavinimą yra labai svarbus veiksnys po implantacijos [210, 238, 239].

**Bendravimo būdas ir ugdymo aplinka.** Galimi keli bendravimo su kurčiuoju vaiku būdai: gestų kalba, naudojant tik sakytinę kalbą bei naudojant ir gestus, ir sakytinę kalbą vienu metu (totalioji komunikacija). Tyrimų duomenimis, 90 proc. kurčiųjų vaikų gimsta girdinčiųjų šeimose, kuriose bendraujama sakytine kalba. Paaugę kurtieji vėliau patenka į aplinką, kurioje taip pat bendraujama sakytine kalba. Taigi pagrindinė priežastis, dėl kurios



tėvai siekia kochlearinės implantacijos savo vaikams, yra socialinė integracija per sakytinę kalbą [123].

KI eros pradžioje operacija buvo atliekama vyresniems vaikams, kurie daugiausiai buvo ugdomi specialiose ugdymo įstaigose pagal skirtingas programas. Šiuo metu stipriai sumažėjus vaiko amžiui operacijos metu, KI naudojančius vaikus, neturinčius papildomų sutrikimų, rekomenduojama lavinti gerai girdinčių vaikų kolektyve bendrojo lavinimo darželyje, kur yra užtikrinama turtinga kalbinė aplinka. Specializuotos kurtiems ir neprigirdintiems vaikams skirtos ikimokyklinio ugdymo įstaigos rekomenduojamos tik papildomą negalią turintiems KI naudotojams, taip pat kurtiesiems vaikams, kuriems dėl įvairių priežasčių nebuvo atlikta KI, kurčių tėvų kurtiems vaikams. Sprendimą, kuriame darželyje – bendrojo lavinimo ar specializuotame – ugdysis vaikas, priima tėvai. Lietuvoje kurtieji KI naudojantys vaikai, kurie yra lavinami specializuotuose darželiuose, gauna surdopedagoginę pagalbą kiekvieną dieną, tačiau tokiu atveju tėvai nedalyvauja užsiėmimuose ir vaikai kiekvieną dieną lavinami skurdesnėje kalbinėje aplinkoje. Vaikai, kurie visą dieną lanko bendrojo lavinimo darželį su girdinčiais ir gerai kalbančiais vaikas bei atskirai lanko surdopedagoginius užsiėmimus specialiose įstaigose, rečiau gauna užsiėmimų, tačiau juose dalyvauja ir tėvai, be to, jie ilgesnį laiką lavinami turtingesnėje kalbinėje aplinkoje. Taip pat pažymėtina, kad lavinant kalbą yra svarbus ne tik išgirstos kalbos kiekis ir kokybė, bet ir kalbos vartojimo galimybės. Todėl šiame darbe darome prielaidą, kad specializuoto darželio lankymas jautriuojų laikotarpiu yra prognostiškai neigiamas veiksnys kalbos raidai.

Kartu su pasauliniu judėjimu – įtraukti visus papildomų poreikių vaikus į bendrojo lavinimo sistemą, KI naudojantys vaikai vis dažniau mokosi bendrojo lavinimo mokyklose [240]. Lietuvoje taip pat laikomasi nuostatos, kad vaikas, turintis specialiųjų ugdymosi poreikių, turi būti ugdomas ten, kur būtų geriausiai tenkinami jo ugdymosi poreikiai ir švietimo pagalbos reikmės. Nors dauguma vaikų mokosi integruotai kartu su visais, tačiau kai kuriais atvejais mokinio specialiuosius ugdymosi poreikius ir pagalbos reikmes geriau gali tenkinti specialiosios paskirties mokyklos [241]. Reabilitacija siekiama, kad KI naudojantys vaikai lankytų bendrojo lavinimo mokyklas. Dalies vaikų klausymosi ir kalbėjimo įgūdžiai nepasiekia tam reikalingo lygio, tokie vaikai lanko specialiąsias kurčiųjų mokyklas. Lietuvoje vaikų KI efektyvumo vertinimas nėra reglamentuotas. Vaiko kalbos raidos ir kalbėjimo įgūdžius gali įvertinti tik Pedagoginės psichologinės tarnybos ir Lietuvos kurčiųjų ir neprigirdinčiųjų ugdymo centro specialistai. Nors įstaigos pasirinkimą turėtų nulemti vaiko klausymosi ir kalbėjimo įgūdžiai prieš

mokyklą, Lietuvoje sprendimą, kurią – bendrojo ar specialiojo ugdymo mokyklą lankys vaikas, naudojantis KI, priima tėvai, nepriklausomai nuo specialiųjų poreikių vertinimą atlikusių specialistų teikiamų rekomendacijų.

Neseniai Australijoje atliktame tyrime S. Dettman su kolegomis ištyrė trijų gerai suderintų KI naudojančių grupių vaikus: 8 vaikus iš garsinės-žodinės (angl. *auditory verbal*) intervencijos programos, 23 vaikus iš garsinės-oralinės programos ir 8 vaikus iš dvikalbių programų, pasižyminčių tais pačiais įtraukimo kriterijais ir demografiniais veiksniais. Praėjus trejiems metams po KI buvo aptikti reikšmingi kalbos suvokimo ir kalbos įgūdžių pasiekimų skirtumai garsinės-žodinės intervencijos grupės naudai [242].

M. Langereis ir kolegų 2015 m. atliktame darbe buvo tirti 58 vaikai be kognityvinių sutrikimų, praėjus 5 metams po KI. Nors bendrojo lavinimo mokyklą lankančių ir specialiąją mokyklą lankančių vaikų kalbos suvokimas nesiskyrė, jų kalbos įgūdžiai gerokai skyrėsi bendrojo lavinimo mokyklos naudai. Akademiniai pasiekimai buvo geresni BL mokyklą lankančių vaikų. Kalbos suvokimas, kalbos įgūdžiai ir akademiniai pasiekimai KI naudojančių vaikų, kurie mokosi kurčiųjų ugdymo įstaigose, išlieka labai silpni [243].

Taigi remiantis ankstesniais tyrimais teigtina, kad KI naudojančio vaiko mokymasis kurčiųjų ir neprigirdinčiųjų ugdymo įstaigoje yra neigiamas prognostinis kalbos suvokimo ir kalbos raidos veiksnys. Kadangi vienas iš KI tikslų yra integracija į bendrojo lavinimo mokyklą, vaiko ugdymo aplinka taip pat laikoma ir KI rezultatu. Statistika šiuo klausimu Lietuvoje nėra renkama, implantacijos ir klausos reabilitacijos efektyvumas nėra vertinamas.

### **Surdopedagoginės pagalbos intensyvumas ir prieinamumas.**

Efektyviai KI būtinos sąlygos: nuolatinis KI naudojimas, kalbinė aplinka, ilgalaikiai reguliarūs klausos ir kalbos lavinimo užsiėmimai su surdopedagu ir tėvais. Pagrindinė surdopedagogo užduotis yra mokyti tėvus, kaip lavinti klausą, vystyti kalbos suvokimą ir kalbėjimą bendraujant su vaiku kasdienėje veikloje ir per tikslingus užsiėmimus. Toks garsinis-žodinis intervencijos metodas (angl. *auditory-verbal therapy*) grindžiamas tik klausos naudojimu, t. y. klausymusi, be jokių vizualinių užuominų (skaitymo iš lūpų, gestų), ir tėvų dalyvavimu individualiuose užsiėmimuose. Garsinis-žodinis intervencijos metodas laikomas efektyviausiu kalbos mokymosi metodu vaikams su KS [244].

Vienoje iš naujausių Švedijoje atliktų studijų buvo tiriama 5–8 metų amžiaus 15 vaikų, naudojančių KI, ir 15 sveikų vaikų. Visi vaikai turėjo du implantus ir buvo operuoti iki 12 mėn. amžiaus. 70 proc. vaikų su KI standartizuotų kalbos testų rezultatai skyrėsi daugiau nei 1,25 SN ir 47 proc. daugiau nei 2 SN nuo normos. Amžiaus veiksnys neturėjo didesnės įtakos

rezultatams. Tyrėjai pabrėžia nuolatinio stebėjimo ir intensyvaus individualaus lavinimo svarbą [245].

Lietuvoje ikimokyklinio amžiaus vaikų, naudojančių KI, užsiėmimai su surdopedagogu vyksta 1–2 kartus per savaitę, mokyklinio amžiaus vaikų – 1 kartą per savaitę. Specialųjų kurtiems ir nepritegintiems vaikams skirtą darželį laikantiems vaikams užsiėmimai su surdopedagogu vyksta kasdien, tačiau tėvai užsiėmimuose nedalyvauja. Surdopedagoginė pagalba prieinama tik didžiuosiuose miestuose. Ne visi surdopedagogai taiko pažangiausią garsinį-žodinį intervencijos metodą. Geras surdopedagoginės pagalbos prieinamumas ir intensyvumas laikomas teigiamu prognostiniu veiksnium.

Taigi apibendrinant galima pateikti paskutinį pavyzdį – vienas iš žinomiausių mokslininkų, besidominančių vaikų KI implantacijos prognostiniais veiksniais, J. Black 2011 m. sisteminėje apžvalgoje nagrinėjo šešias vaikų KI prognostinių veiksnių grupes, apimančias medicininius, chirurginius, audiologinius, psichologinius, kalbėjimo ir kalbos bei švietimo ir šeimos aspektus, siekdama sukurti prognostinį instrumentą klinikiniam naudojimui. Buvo atrinktos 38 publikacijos. Paaiškėjo, kad nors ir aprašyta daug veiksnių, kurie turi įtakos KI rezultatams, tačiau trūksta gerai organizuotų atvejo ir kontrolės studijų. Autorė pažymėjo, kad nepageidaujami prognostiniai veiksniai vaikų KI rezultatams tebėra mažai ištirti. Reikia geriau identifikuoti šiuos veiksnius, kad būtų pagerintas gyvybiškai svarbus priešoperacinis konsultavimas, vėliau – operacijos lūkesčiai bei rezultatai [155].

### 3. TYRIMO MEDŽIAGA IR METODAI

Šis mokslinis daugiacentris tarpdisciplininis skerspjūvio tyrimas atliktas 2013–2018 metais VU MF Ausų, nosies, gerklės ir akių ligų klinikoje bei VUL SK filialo Vaikų ligoninės Vaikų ausų, nosies, gerklės ir akių ligų skyriuje. Biomedicininiam tyrimui atlikti gautas Vilniaus regioninio biomedicininų tyrimų etikos komiteto leidimas (N 158200-15-786-298). Mokslinis tyrimas atitinka Helsinkio deklaracijos numatytus principus, taikomus žmonėms tirti [246]. Visų į tyrimą įtrauktų vaikų tėvai ar globėjai prieš tyrimą buvo supažindinti su informuoto asmens sutikimo forma bei turėjo ją pasirašyti.

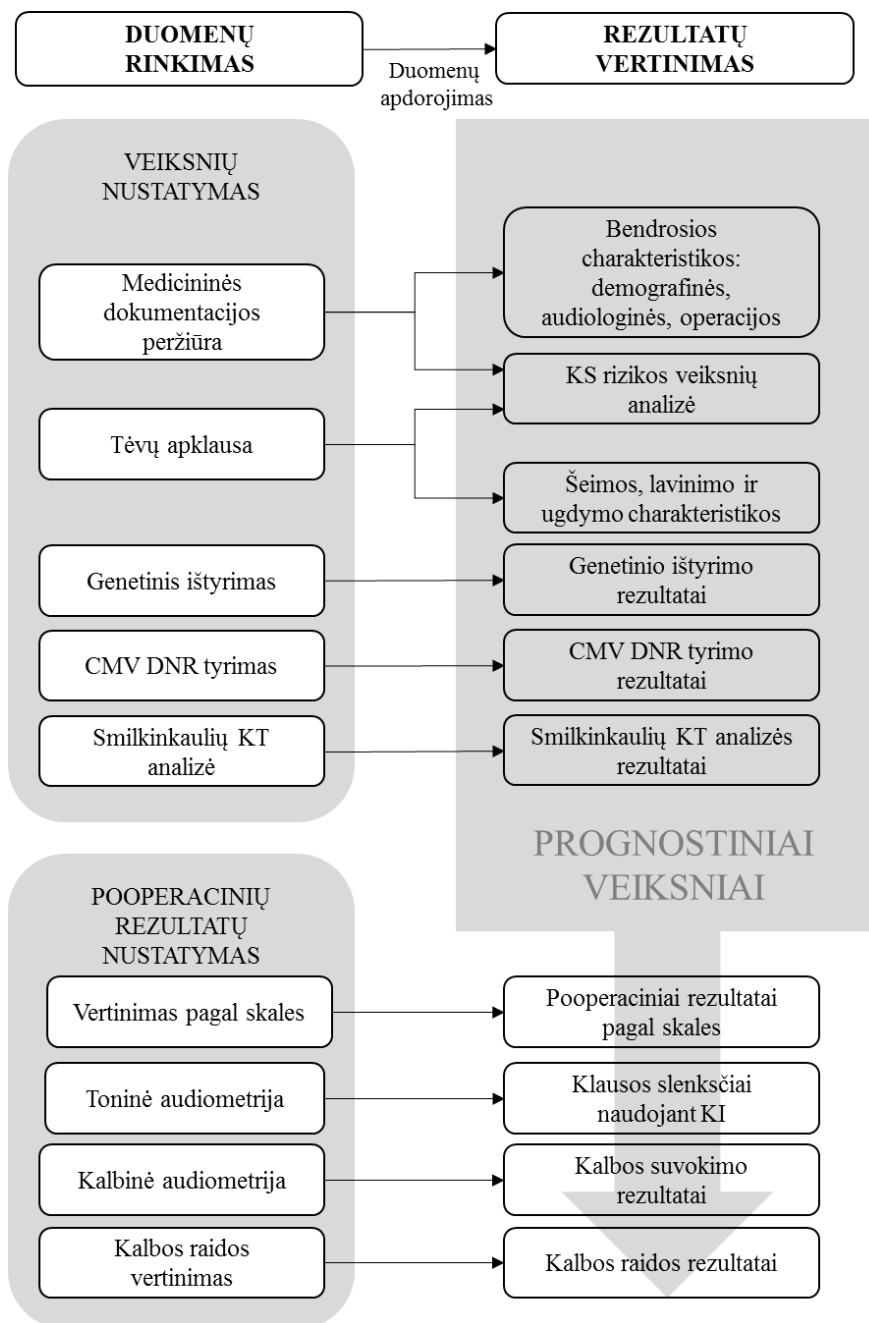
Tyrimo pradžioje buvo sudaryta tyrimo schema, duomenys rinkti kompleksiskai, t. y. pagal numatytą skerspjūvio tyrimo dizainą – priešoperaciniai, operacijos ir pooperaciniai tiriamojo duomenys rinkti bei etiologiniai kurtumo veiksniai tirti ir pooperaciniai klausos ir kalbos rezultatai vertinti lygiagrečiai tuo pačiu metu:

- siekiant nustatyti tiriamojo *priešoperacinius, operacijos ir pooperacinius veiksnius*, galinčius veikti KI rezultatus, apklausti tiriamųjų tėvai bei peržiūrėta medicininė dokumentacija – surinkti tiriamojo demografiniai, medicininiai, audiologiniai, operacijos, šeimos, lavinimo ir ugdymo duomenys;
- siekiant nustatyti *kurtumo priežastį*, vertinti kurtumo rizikos veiksniai, atliktas genetinis ištyrimas bei CMV DNR tyrimas sauso kraujo lašo ėminyje;
- siekiant nustatyti *anatominius vidinės ausies pokyčius*, galinčius veikti KI rezultatus, atlikta išsami prieš operaciją atliktos smilkinkaulių KT vaizdų analizė;
- siekiant nustatyti pooperacinius *klausos rezultatus*, atliktas vertinimas pagal skales, toninė audiometrija ir kalbinė audiometrija laisvame garso lauke naudojant KI;
- siekiant nustatyti pooperacinius *kalbos rezultatus*, buvo atliktas kalbos raidos vertinimas.

Vėliau, įvertinus turimus demografinius, medicininis, audiologinius, operacijos, šeimos, lavinimo ir ugdymo duomenis bei pooperacinius rezultatus, nustatyti vaikų KI rezultatų *prognostiniai veiksniai* (6 pav.).

Norint įgyvendinti šio mokslinio tyrimo uždavinius, darbe dalyvavo gydytoja otorinolaringologė-audiologė (darbo autorė), padedama slaugytojos audiometristės; gydytojas genetikas, gydytojas radiologas, gydytojai

otorinolaringologai, surdopedagogai, logopedai, statistikos specialistė, laboratorinės medicinos magistrantė bei medicinos fakulteto studentė.



6 pav. Tyrimo schema

### 3.1. Tiriamųjų atranka

Tiriamųjų grupę sudarė vaikai, kuriems buvo atlikta viena arba dvi kochlearinės implantacijos operacijos VUL Santaros klinikų Ausų, nosies, gerklės ir akių klinikoje. Tyrimo dalyviai atrinkti pagal VUL SK Ausų, nosies ir gerklės ligų skyriuje 2005–2017 m. atliktų KI operacijų sąrašą. Per planinį apsilankymą pas gydytoją otorinolaringologą audiologą VUL SK filialo Vaikų ligoninėje pacientams, atitikusiems atrankos kriterijus, pasiūlyta dalyvauti tyrime. Pacientai, kurie nebuvo atvykę planinės konsultacijos, buvo kviečiami susisiekti su vaikų tėvais ar globėjais pagal dokumentuose nurodytus kontaktinius duomenis. Iš viso rasta 130 kurčiųjų vaikų, kuriems buvo atlikta KI, 122 jų atitiko numatytus įtraukimo į tyrimą kriterijus:

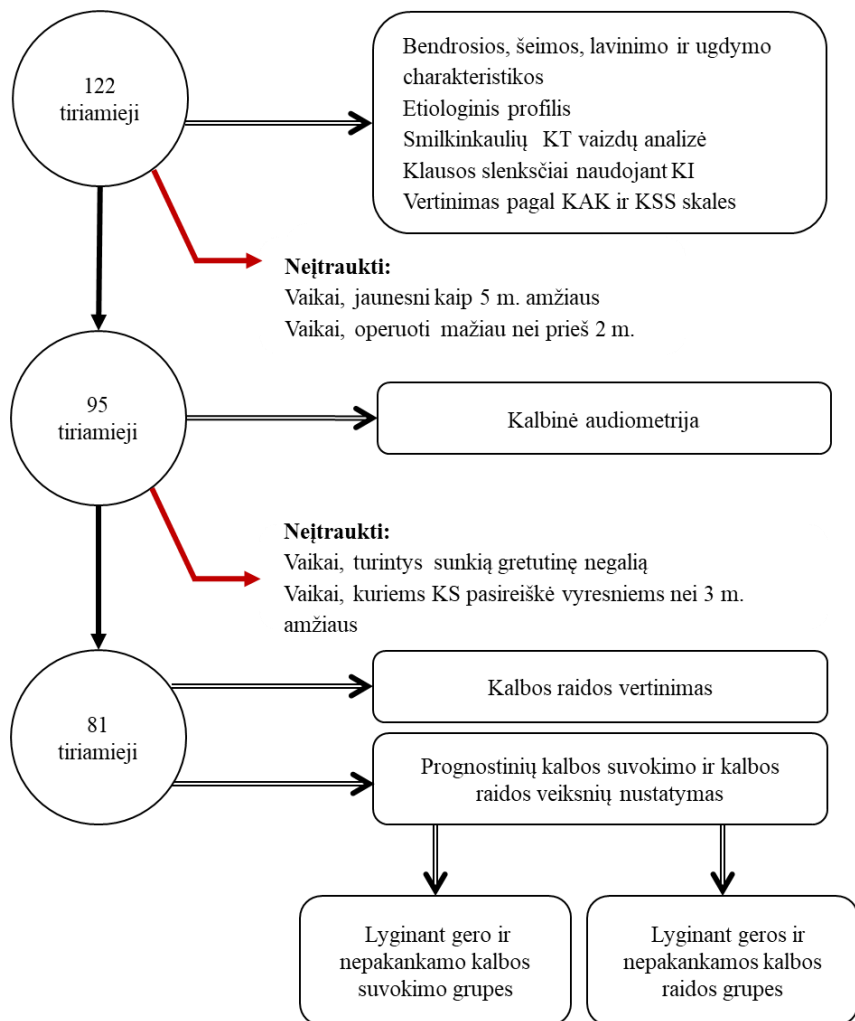
1. kurtieji vaikai, kuriems buvo atlikta viena arba dvi kochlearinės implantacijos operacijos;
2. tiriamieji 1–18 metų amžiaus;
3. kochlearinės implantacijos operacija(-os) atlikta(-os) VUL Santaros klinikų Ausų, nosies, gerklės ir akių klinikoje;
4. vienpusė arba pirmoji iš dviejų KI atlikta ne vėliau nei prieš 6 mėn.;
5. vaikų tėvai ar globėjai sutiko, kad jų vaikas dalyvautų tyrime, ir pasirašė informuoto asmens sutikimo formą.

Visiems 122 tyrimo dalyviams kochlearinė implantacija atlikta VUL SK nuo 2005 m. liepos 5 d. iki 2017 m. liepos 10 d. KI operacija atlikta pagal standartinę tvarką, kai remiantis KI kompensavimo tvarkos aprašu, operacijos bei atsarginio procesoriaus skyrimo būtinumą nustatė Santaros klinikų gydytojų konsiliumas, kuriame dalyvavo trys gydytojai otorinolaringologai. [247]. Visus pacientus operavo vienas patyręs otochirurgas. Procesorių pajungimas, reguliarus programavimas bei techninė priežiūra buvo atliekami KI gamintojų „Medel“, „Cochlear“ bei „Advanced Bionics“ atstovybėse Lietuvoje pagal gamintojų patvirtintas gaires.

Visų **122** tiriamųjų duomenys panaudoti nustatant *bendrąsias, šeimos, lavinimo ir ugdymo charakteristikas, etiologinį profilį ir anatominius vidinės ausies pokyčius*. Be to, visiems tiriamiesiems buvo atliekama *laisvo lauko toninė audiometrija* ir *pagal skales* vertinami klausymosi įgūdžiai bei kalbos suprantamumas. *Kalbinė audiometrija* laisvame lauke atlikta tik vyresniems nei 5 metų amžiaus ir operuotiems mažiausiai prieš 2 metus vaikams – šioje tyrimo dalyje dalyvavo **95** tiriamieji. Galiausiai, tiriamieji, turintys sunkią gretutinę negalią bei tie, kuriems KS pasireiškė vyresniems nei 3 metų amžiaus, buvo pašalinti iš tyrimo, *vertinant kalbos raidą* ir nustatant *prognostinius veiksnius*. Šioje tyrimo dalyje dalyvavo **81** tiriamasis.

Siekiant išsiaiškinti, kokie veiksniai lemia kalbos suvokimo rezultatus, nustatytus kalbinės audiometrijos būdu, buvo atlikta *kalbos suvokimo prognostinių veiksnių analizė* ir suformuotos dvi grupės: vaikus, kurių kalbos suvokimas buvo  $\geq 60$  proc., priskyrėme pirmajai – gero kalbos suvokimo grupei, likusius vaikus, kurių kalbos suvokimo lygis buvo  $< 60$  proc., priskyrėme antrajai – silpno kalbos suvokimo grupei. Gero kalbos suvokimo grupę sudarė 60 vaikų, o silpno kalbos suvokimo – 21 vaikas.

Siekiant išsiaiškinti, kokie veiksniai lemia geresnius arba blogesnius kalbos raidos rezultatus, buvo atlikta *kalbos raidos prognostinių veiksnių analizė* ir suformuotos dvi grupės: 42 vaikai, kurie tyrimo metu pasiekė labai gerą ir gerą kalbos raidos lygį, buvo priskirti pirmajai – geros kalbos raidos grupei; 39 vaikai, tyrimo metu pasiekę tik patenkinamą arba nepatenkinamą kalbos raidos lygį, buvo priskirti antrajai – nepakankamos kalbos raidos grupei (7 pav.).



**7 pav.** Tyrimo eiga

### 3.2. Anketinių duomenų rinkimas ir medicininės dokumentacijos peržiūra

Anketiniai duomenys rinkti per apsilankymą pas gydytoją otorinolaringologą audiologą, peržiūrėta ir turima medicininė dokumentacija (VšĮ VUL Santaros klinikų ligos istorijų, ambulatorinės sveikatos priežiūros kortelių, elektroninės ligos istorijos ir kitų gydymo įstaigų specialistų išrašai). Pagal tyrimui sudarytą duomenų anketą surinkti: (a) medicininiai, (b)



audiologiniai, (c) operacijos, (d) šeimos, (e) klausos lavinimo ir ugdymo duomenys.

**(a) Medicininiai duomenys.** *Prenataliniai, perinataliniai ir postnataliniai* rizikos veiksniai vertinti pagal Jungtinio kūdikių klausos komiteto nustatytą sąrašą, remiantis medicininės dokumentacijos duomenimis [64]:

- nėštumo trukmė mažesnė nei 32 savaitės;
- naujagimio svoris mažesnis nei 1500 g;
- sunki perinatalinė hipoksija;
- įgimtos TORCH infekcijos: toksoplazmozė, sifilis, raudonukė, citomegalija, herpes;
- naujagimių sepsis;
- hiperbilirubinemija, kai atliktas pakaitinis kraujo perpylimas;
- ototoksinių vaistų vartojimas;
- meningitas.

Rinkti duomenys ir apie gretutines negalias, kurios galėjo turėti įtakos pooperaciniams rezultatams (regos sutrikimas, vaikų cerebrinis paralyžius (VCP), epilepsija, raidos sutrikimas, autizmas, genetiniai sindromai ir kt.).

**(b) Audiologiniai duomenys** panaudoti vertinant funkcinę klausą iki operacijos; iš medicininės dokumentacijos rinkti šie klausos tyrimų bei anamnezės duomenys:

- vaiko amžius diagnozės nustatymo metu;
- akustinės impedansometrijos duomenys;
- otoakustinės emisijos tyrimo duomenys;
- klausos sukeltųjų smegenų kamieno potencialų BERA (angl. Brainstem Electric Responce Audiometry) slenksčiai;
- stabilios būklės audiometrijos ASSR (angl. Auditory Steady State Audiometry) slenksčiai;
- audiogramos be klausos aparatų duomenys;
- audiogramos su klausos aparatais duomenys;
- klausos reabilitacijos klausos aparatais pradžia ir trukmė;
- klausos sutrikimo pradžia ir progresavimas.

Klausos slenksčiai prieš KI nustatyti pagal BERA tyrimo rezultatus įgimtą KS turintiems vaikams arba pagal amžių atitinkančią paskutinę prieš operaciją atliktą audiogramą vaikams, turintiems įgytą kurtumą. Klausos slenksčių vidurkiai apskaičiuoti ir geriau girdinčioje, ir operuotoje ausyje. Mažesni nei 90 dB klausos slenksčiai operuotoje ausyje (arba vienoje iš operuotų ausų) arba kontralateralinės pusės ausyje laikyti likutine klausa.

**(c) Medicininėje dokumentacijoje ieškota šių operacijos ir implanto duomenų:**

- pirmosios / antrosios operacijos data;
- operacijos pusė / bilateraliskumas;
- amžius pirmosios / antrosios operacijos metu;
- implanto / procesoriaus / elektrodo pavadinimai;
- elektrodų pluošto įstūmimas (visiškas / nevisiškas);
- komplikacijos (intraoperacinės, ankstyvosios ir vėlyvosios pooperacinės);
- procesoriaus programavimas (pabaigtas / nepabaigtas);
- kalbos kodavimo strategijos pavadinimas;
- KI procesoriaus naudojimo problemos (jei medicininėje dokumentacijoje ir / arba, tėvų teigimu, pirmaisiais pooperaciniais metais fiksuotas nenuolatinis procesoriaus naudojimas ir procesoriaus reguliavimo problemos).

**(d) Šeimos duomenys** vertinti apklausiant tėvus (remiantis NChIP profiliu [161]):

- šeimos sudėtis bei dydis;
- tėvų išsilavinimas (skirtingi išsilavinimo lygiai sujungti į tris stambias kategorijas: aukštasis išsilavinimas – mažiausiai 14 mokymosi metų (aukštasis išsilavinimas); vidurinis išsilavinimas – 10–13 mokymosi metų (aukštesnysis, specialusis vidurinis, vidurinis su profesiniu mokymu ir vidurinis išsilavinimas); žemesnis nei vidurinis išsilavinimas – iki 9 mokymosi metų (pagrindinis su profesiniu mokymu, pagrindinis ir pradinis išsilavinimas) [248];
- tėvų supratimas apie KI procesą (remiantis Blacko sukurtu KI kandidato Šeimos vertinimo profiliu (angl. Pre-/post-implant Family Assessment Profile for PCI candidates) [249] buvo laikoma, kad tėvai: gerai supranta KI procesą, jei jie turi realius su KS ir KI susijusius lūkesčius, gerai suvokia KI procesą, reabilitacijos reikalavimus, įsipareigojimus ir jų poveikį vaiko rezultatams; nepakankamai supranta KI procesą, jeigu tėvai turi nerealius lūkesčius, pakankamai suvokia KI procesą, tačiau jiems buvo reikalinga papildoma informacija; nesupranta KI proceso, jei tėvai minimaliai suvokia KI procesą, turi nepagrįstų lūkesčių, nenori apsvarstyti specialistų patarimų ir įsitraukti į reabilitacijos procesą);
- šeimos apsilankymų KI centre dažnis (pagal VUL SK filialo Vaikų ligoninės priimtas vaikų po KI operacijos stebėjimo rekomendacijas [104], apsilankymų dažnis KI centre yra: pakankamas, jeigu per pirmus 2 metus po KI užfiksuoti bent 5 apsilankymai; nepakankamas – jeigu

apsilankymų skaičius buvo 3–4 kartai; šeima nesilankė, kai apsilankymų skaičius buvo 2 arba mažiau kartai per pirmuosius 2 metus po KI).

**(e) Rinkti šie lavinimo ir ugdymo duomenys:**

- tėvų dalyvavimas lavinant vaiką (Vertintas pagal NChIP profilį: aktyvus dalyvavimas – jei tėvai labai suinteresuoti vaiko rezultatais ir nuolat bendrauja ir užsiima su vaiku; pasyvus dalyvavimas – tėvai suinteresuoti rezultatu, bet su vaiku nebendrauja; tėvai nedalyvauja – kai tėvai yra nesuinteresuoti rezultatu ir su vaiku nebendrauja.);
- bendravimo būdas (*žodinis*, kai tėvai bendraudami su vaiku vartoja tik sakininę kalbą be papildomų vizualinių užuominų; totalioji komunikacija, kai bendravimui naudojama ne tik sakininė kalba, bet ir gestai, vaikas skaito iš lūpų; gestų kalba, yra bendraujama su vaiku, kai jis klausydamas nesupranta žodžių, gali bendrauti tik gestais);
- surdopedagoginės pagalbos prieinamumas (vertintas pagal NChIP profilį: geras – yra nuolatinė galimybė bendrauti su patyrusiu surdopedagogu; vidutinis – yra galimybė bendrauti su nepatyrusiu surdopedagogu; blogas – nėra galimybės bendrauti su surdopedagogu);
- surdopedagoginės pagalbos intensyvumas (vertintas pagal užsiėmimų su surdopedagogu skaičių per savaitę pirmaisiais 2 metais po KI);
- ugdymo įstaigos tipas, programa, pagal kurią vaikas mokosi mokykloje.

### 3.3. Kurtumo etiologijos nustatymas

Siekiant išsiaiškinti kurtumo priežastis, buvo nustatyti KS rizikos veiksniai, atliktas genetinis tyrimas bei sauso kraujo lašo CMV DNR tyrimas.

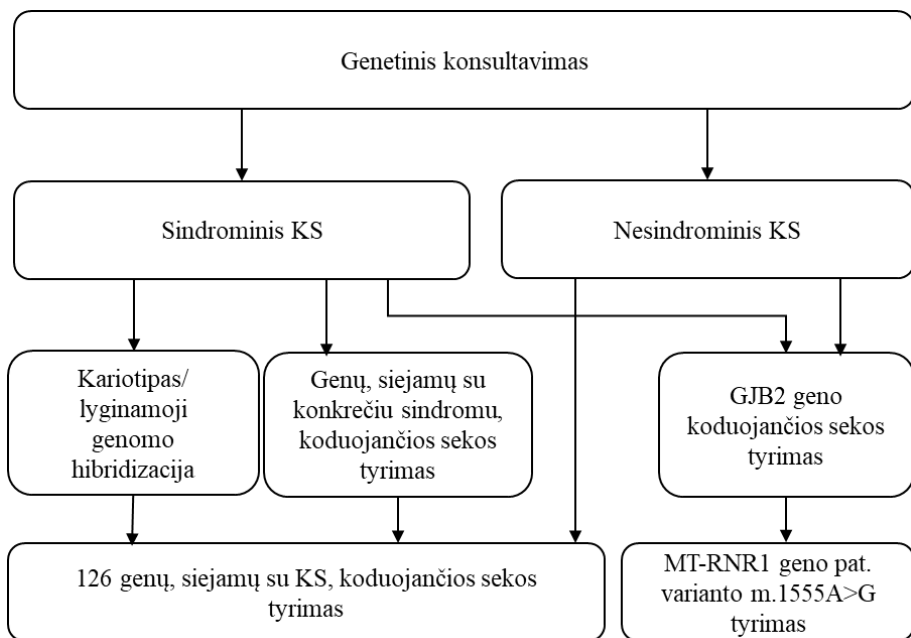
#### 3.3.1. Klausos sutrikimų rizikos veiksnių analizė

Prenatalinių, perinatalinių ir postnatalinių KS rizikos veiksnių analizė buvo atliekama remiantis anketinių duomenų ir medicininės dokumentacijos peržiūra pagal pirmiau išvardytą medicininių prenatalinių, perinatalinių ir postnatalinių rizikos veiksnių sąrašą.

#### 3.3.2. Genetinis ištyrimas

Genetinis konsultavimas ir tyrimas buvo atliktas gydytojo genetiko VUL SK Medicininės genetikos centre (VULSK MGC). Tiriamieji suskirstyti į pogrupius ir tirti priklausomai nuo KS tipo. Visiems izoliuotą (nesindrominį) KS turintiems pacientams atliktas *GJB2* geno koduojančios sekos tyrimas pagal VŠĮ VUL SK MGC patvirtintą tyrimo procedūrą. Neradus dviejų

patogeninių variantų, mitochondrinio paveldėjimo požymių genealogijoje turintiems pacientams ar sudėtingos perinatologinės anamnezės pacientams, kurie buvo gydomi aminoglikozidais, tirtas mitochondrijų geno *MT-RNR1* geno patogeninis variantas 1555A>G. Sindrominį KS turintiems asmenims, įtariant monogeninę ligą, tirti genai, siejami su konkrečiu sindromu. *GJB2* geno koduojančios sekos tyrimas buvo atliekamas ir kai kuriems sindrominio KS pogrupio asmenims, siekiant diferencijuoti KS priežastį. Įtariant chromosominės kilmės sindromą, atlikti kariotipo arba lyginamosios geno hibridizacijos tyrimai. Ligos etiologijai išliekant nežinoma, atlikta naujos kartos 126-ių genų sekoskaita pacientams, turintiems izoliuotą KS ir teigiamą šeimos genealogiją (8 pav.). Tirta genomine DNR, išgryninta iš periferinio kraujo leukocitų taikant standartinį fenolio-chloroformo metodą.

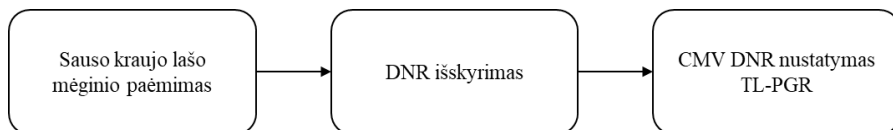


**8 pav.** Įgimto klausos sutrikimo genetinio ištyrimo schema

### 3.3.3. CMV DNR nustatymas sauso kraujo lašo ėminyje

Siekiant nustatyti galimą įgimtą citomegalo viruso infekciją (ICMV) tiriamųjų grupėje, buvo naudojami sauso kraujo lašai iš *Guthrie* kortelių. Tyrimas atliktas nuo 2017 metų rugsėjo mėn. iki 2018 metų balandžio mėn. VšĮ VUL SK Laboratorinės medicinos centre (VUL SK LMC). *Guthrie* kortelės yra filtrinio popieriaus kortelės, naudojamos visuotinei naujagimių

patikrai dėl įgimtų genetinių medžiagų apykaitos ligų. Naujagimio kapiliarinis kraujas buvo paimtas ant kortelės gimdymo stacionare 2–5 gyvenimo dieną. Atlikus patikrą dėl medžiagų apykaitos ligų, kortelės su likusia biologine medžiaga yra saugomos MGC archyve. Mūsų tyrimui buvo naudojama pusė sauso kraujo lašo (pilnas kraujo lašas yra 10 mm diametro dydžio). Kiekvieno paciento mėginys iškirptas žirkklėmis, kurios tarp mėginių buvo dezinfekuojamos spiritiniu tirpalu. Iškirptas sauso kraujo lašo mėginys buvo perkeliamas į vienkartinį sterilų *Eppendorf* mėgintuvėlį. Vėliau atliktas DNR išskyrimas – taikyti klasikiniai DNR išskyrimo etapai. Tyrimo metu gauta genomines, mitochondrinės, virusinės DNR visuma, tačiau tolesniame tyrime buvo nustatoma tik virusinė DNR. CMV DNR nustatymui mėginyje naudota tikro laiko polimerazės grandininė reakcija TL-PGR (angl. *Real Time - PCR*), viruso DNR buvimas/nebuvimas vertintas analizuojant gautas PGR kreives. TL - PGR metodas skirtas molekulinio lygiu aptikti norimo sukėlėjo DNR mėginyje ne tik kokybiškai, bet ir kiekybiškai. Šiuo atveju buvo atliekamas tik kokybinis vertinimas – CMV DNR „rasta / nerasta“ – dėl nežinomo naudoto sauso kraujo lašo tikrojo tūrio. Visų tiriamųjų mėginiai buvo tiriami triplikatais. Mėginys buvo laikytas teigiamu, jei viruso DNR aptikta bent du kartus iš 3 PRG reakcijų (9 pav.).



**9 pav.** CMV DNR nustatymo sausame kraujo laše metodikos schema

#### 3.4. Vidinės ausies anatominių pokyčių nustatymas

Siekiant nustatyti vidinės ausies anatominius pokyčius, buvo atlikta smilkinkaulių priešoperacinių KT vaizdų, saugomų VUL SK elektroninėje ligos istorijoje, retrospektyvi analizė. Aukštos raiškos smilkinkaulių KT mažesniais nei 1 mm (vidutiniškai 0,7 mm) storio pjūviais buvo analizuojamos patyrusio VUL SK Radiologijos ir branduolinės medicinos centro radiologo, naudojant vaizdų saugojimo ir perdavimo sistemą PACS (angl. *Picture Archiving and Communications System*). Buvo atliktos daugiasluoksnės vidinės ausies struktūrų rekonstrukcijos (angl. *MPR – MultiPlanar Reconstruction*). Vertinimas vyko dviem būdais: vizualiai ir atliekant matavimus. Vizualiai vertintos pagrindinės vidinės ausies anomalijos (VAA). Detalūs vidinės ausies struktūrų matavimai atlikti siekiant


rasti smulkias VAA ir išmatuoti struktūrų pokyčius, galinčius turėti įtakos pooperaciniams rezultatams [250].[251] (3 lentelė).

### 3 lentelė. Smilkinkaulių KT vaizdų analizė

<b>VIZUALINIS VERTINIMAS</b>	Sraigė	Architektūra pakitusi, kai nustatytas sumažėjęs vijų skaičius; cistiškai pakitusi sraigė
	Prieangis	Išsiplėtęs, kai jo skersinis matmuo didesnis ir prieangis apvaalesnis
	Pusratiniai kanalai	Pakitę, kai nustatytas nevisiškai susiformavęs kanalo spindis – nutrūkęs jo vientisumas
<b>MATAVIMAI</b>	Sraigės aukštis	Sraigės hipoplazija, kai sraigės aukštis mažesnis nei 3,3 mm
	Kaulinio sraigės nervo kanalo (KSNK) spindis	KSNK stenozė, kai jo spindis lygus ar mažesnis nei 1,4 mm
	Vidinės klausomosios landos plotis	Susiaurėjęs, kai jo plotis mažesnis nei 2 mm
	Prieangio vandentiekio plotis	Išsiplėtęs, kai jo plotis didesnis nei 1,9 mm

Matavimai atlikti naudojant tiksliai apibūdintas MPR rekonstruotas plokštumas. Rezultatams palyginti naudotasi kitų autorių detaliam aprašytomis matavimų metodikomis (4 lentelė).

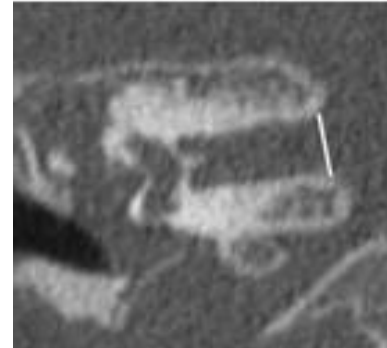
4 lentelė. Radiologinių matavimų plokštumos

Struktūra	Matavimo plokštumų aprašymas	Matavimo plokštumų vaizdai
<b>Sraigės aukštis</b>	Atliktoje daugiaplokštuminėje rekonstrukcijoje matoma „X“ formos sraigės ritė ( <i>modiolus</i> ), sraigės nervo kanalas, sraigės kanalas. Matuojamas atstumas nuo sraigės nervo kanalo centro iki sraigės viršūnės (punktyrinė linija) [251, 252].	
<b>Sraigės nervo kanalo spindis</b>	Matuojamas atstumas tarp kaulinių kanalo atvaros dalių (ištisinė linija) [252].	

---

**Vidinės klausomosios  
landos plotis**

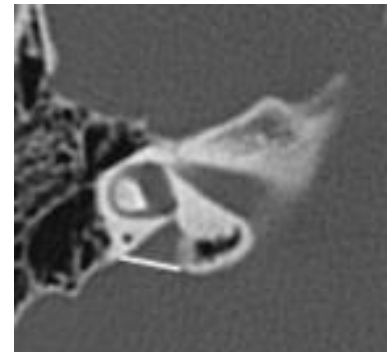
Atliktoje daugiaplokštuminėje rekonstrukcijoje matoma vidinė klausomoji landa. Statmenai matuojamas atstumas tarp kaulinių landos sienelių *porus acusticus internus* lygyje [253].



---

**Prieangio vandentiekio  
plotis**

Atliktoje daugiaplokštuminėje rekonstrukcijoje matomas didžiausias prieangio vandentiekio plotis. Statmenai matuojamas atstumas tarp kaulinių sienelių vandentiekio atvaros lygyje (išsiplėtęs prieangio vandentiekis) [254].





### 3.5. Pooperacinių kochlearinės implantacijos rezultatų vertinimas

#### 3.5.1. Klausos slenksčių ir kalbos suvokimo vertinimas

Pooperaciniai klausos slenksčiai bei atvirojo tipo kalbos suvokimas tyloje naudojant KI buvo vertinti atliekant audiologinį ištyrimą. Audiometriniams tyrimams naudotas diagnostinis audiometras *Interacoustics AC 40* (Danija), atitinkantis šiuos standartus: EN 60645-1/ANSI S3.6, 1 tipas, EN 60645-2/ANSI S3.6, A arba A-E tipas, EN 60645 4/ANSI S3.6, EN 60601-1, I klasė, B tipas, EN 60601-1-2, kalibruotas pagal ISO 389-1, ISO 389-3, ISO 389-7, IEC645-2 [255]. Visi klausos tyrimai atlikti audiometrinėje kameroje, kurioje aplinkos triukšmas neviršijo leistinų ribų pagal ISO 8253-2 [255]. Audiometrinius tyrimus atliko slaugytoja audiometristė, turinti ilgalaikę patirtį vaikų audiologijos srityje. Tyrimų duomenis analizavo darbo autorė.

**Toninė audiometrija naudojant KI laisvame garso lauke.** Klausos su KI slenksčiai buvo nustatomi naudojant trelinius tonus (anlg. *frequency-modulated (warble) tones*). Laikytasi standartinės procedūros, nustatant mažiausią garso intensyvumą 250, 500, 1000, 2000 ir 4000 Hz dažniuose kiekvienai ausiai atskirai, kai garsiakalbis pastatytas 45° azimutu 1 m atstumu nuo tiriamojo. Papildomai tiriant abi ausis vienu metu, bilateralinės KI atveju, garsiakalbis stovėjo priekyje 0° azimutu [256]. Priklausomai nuo paciento amžiaus ir psichomotorinės raidos, klausos slenksčiai nustatyti naudojant rega sustiprintos arba žaidimo audiometrijos metodikas pagal Britų audiologijos draugijos rekomendacijas [257].

**Atvirojo tipo kalbinė audiometrija naudojant KI laisvame garso lauke** atlikta audiometrinėje kameroje pagal standartinę procedūrą, nustatant kalbos suvokimo lygį su vienu arba dviem KI, naudojant E. Lesinsko, V. Kardelio ir V. Vainutienės sukurtas kalbinės audiometrijos lenteles. Kiekvienam vaikui buvo pateiktas studijoje įrašytas 25 žodžių sąrašas 65 dB intensyvumu tyloje, esant garsiakalbio padėčiai 0° azimutu ir 1 m atstumu nuo tiriamojo. Vaikų buvo prašyta pakartoti išgirstus žodžius. Kalbos suvokimo lygis apskaičiuotas pagal teisingai atkartotų žodžių skaičių, išreikštą procentine išraiška. Vėliau rezultatai suklasifikuoti į kalbos suvokimo lygius (5 lentelė).

**5 lentelė.** Kalbos suvokimo lygių klasifikacija pagal kalbinės audiometrijos rezultatus

<b>Kalbos suvokimas (proc.)</b>	<b>Kalbos suvokimo lygiai</b>
100–90	Puikus kalbos suvokimas
89–75	Geras
74–60	Vidutinis
59–50	Silpnas
<50	Labai silpnas

### 3.5.2. Klausymosi įgūdžių ir kalbos suprantamumo vertinimas

Vaiko kasdienes klausymo ir kalbėjimo įgūdžius vertino gydytojas otorinolaringologas audiologas ambulatorinio apsilankymo metu, naudodamas atitinkamas skales visiems pacientams, praėjus mažiausiai 6 mėn. po KI. Klausymo įgūdžiai vertinti naudojant klausymo apibūdinimo kategorijų (KAK) skalę (angl. *CAP Categories of Auditory Performance*) [108] (6 lentelė).

**6 lentelė.** Klausymo apibūdinimo kategorijų (KAK) skalė

<b>KATEGORIJA</b>	<b>APIBŪDINIMAS</b>
<b>0</b>	Nereaguoja į jokių aplinkos garsus
<b>1</b>	Reaguoja į aplinkos garsus
<b>2</b>	Reaguoja į kalbos garsus
<b>3</b>	Atpažįsta aplinkos garsus
<b>4</b>	Skiria kalbos garsus neskaitydamas iš lūpų
<b>5</b>	Supranta pagrindinius nurodymus neskaitydamas iš lūpų
<b>6</b>	Supranta pokalbį su pažįstamu pašnekovu neskaitydamas iš lūpų
<b>7</b>	Kalba telefonu su pažįstamu pašnekovu

Vaikų kalbos suprantamumas vertintas pagal kalbos suprantamumo (KSS) skalę (angl. *SIR Speech Intelligibility Rating*) [133] (7 lentelė).

**7 lentelė.** Kalbos suprantamumo skalė (KSS)

KATEGORIJA	APIBŪDINIMAS
5	Rišli kalba suprantama visiems klausytojams. Vaiką lengva suprasti kasdienės veiklos metu
4	Rišli kalba yra suprantama tam klausytojui, kuris šiek tiek išmano kurčiųjų kalbą
3	Kalba yra suprantama tik tam klausytojui, kuris labai atidžiai klauso ir skaito iš lūpų
2	Kalba yra nesuprantama. Kalba vystosi atskirais žodžiais. Išlieka poreikis skaityti iš lūpų ir suprasti pagal kontekstą
1	Kalba yra nesuprantama. Šnekamojoje kalboje vartojami neatpažįstami žodžiai

### 3.5.3. Kalbos raidos vertinimas

Šiame tyrime naudota kalbėjimo ir kalbos vertinimo metodika, kuri vadinama „Logopedo knyga“. Ji yra skirta specialiųjų pedagoginių psichologinių tarnybų logopedams ir Lietuvos kurčiųjų ir neprigirdinčiųjų ugdymo centro surdopedagogams (parengta 2008 m. V. G. Gaulienės ir kt.). Vaikų KI naudotojų kalbos raida buvo vertinama Specialiųjų pedagoginių psichologinių tarnybų logopedų pagal vaiko gyvenamąją vietą arba Lietuvos kurčiųjų ir neprigirdinčiųjų ugdymo centro surdopedagogų, kurie yra apmokyti specialiuose kursuose ir turi teisę naudoti šią metodiką. Vertinti šeši kalbiniai gebėjimai: rišlioji kalba, žodynas, kalbos gramatinis taisyklingumas, tarimas, girdimasis ir foneminis suvokimas bei garsinė analizė. Logopedai ir surdopedagogai vertino kalbos raidą užpildydami standartinius kalbinių gebėjimų protokolus. Galutinius pasiekimų vertinimus atliko nepriklausomų surdopedagogų ekspertų, turinčių didelę patirtį lavinti ir vertinti kurčiuosius vaikus su KI, grupė. Šie ekspertai neturėjo jokių konkurencinių interesų, susijusių su šiuo darbu, jų vienintelė motyvacija buvo tobulinti Lietuvos kurčiųjų vaikų KI naudotojų integraciją. Ekspertai, įvertindami vaiko chronologinį ir girdėjimo amžių, analizavo detalai užpildytus protokolus ir priskirdavo kiekvieną kalbos sritį vienam iš keturių išsivystymo lygių: labai geras, geras, patenkinamas ir nepatenkinamas. Tai buvo nustatoma pagal vaiko daromų klaidų pobūdį, remiantis rezultatų kokybine analize. Bendras kalbos raidos lygis buvo nustatomas apibendrinant visus šešis vertintus kalbos

gebėjimus. Jeigu ekspertų nuomonės išsiskirdavo, buvo pasirenkamas žemesnis lygis. Bendras sutarimas buvo pasiekiamas, kai bent du iš trijų ekspertų pritarė. Vaiko kalbos išsivystymo lygis buvo laikomas *labai geru*, jeigu vaiko kalba yra gerai išplėtotą, vaikas be klaidų atlieka visas įvairių kalbos gebėjimų užduotis. Vaiko kalbos išsivystymo lygis buvo laikomas *geru*, kai kalba gerai išplėtotą, tačiau atlikdamas atitinkamas užduotis vaikas netiksliai taria vieną ar kelis garsus, daro vieną kitą foneminio suvokimo, žodžių darybos, kaitybos, derinimo sakinyje klaidą, painioja retai girdimų žodžių reikšmes. Vaiko kalbos išsivystymo lygis buvo laikomas *patenkinamu*, jeigu kalba išplėtotą patenkinamai. Vertinimo metu vaikui būdingos dažnos pasikartojančios garsų tarimo, foneminio suvokimo, leksikos, gramatinės kalbos sandaros, kalbos supratimo klaidos. Vaiko kalbos išsivystymo lygis buvo laikomas *nepatenkinamu*, jeigu kalba neišplėtotą, vertinimo metu vaikas nesuprato daugelio užduočių ir negalėjo jų atlikti. Metodika „Logopedo knyga“ pasirinkta todėl, kad apima didelę amžiaus grupę – nuo 5 iki 14 metų, yra išsami, ją gerai įgudę taikyti šalies Pedagoginių psichologinių tarnybų logopedai ir surdopedagogai. Vertinimai buvo atliekami gavus Bioetikos komiteto leidimą, pasirašius bendradarbiavimo sutartį su Specialiosios pedagogikos ir psichologijos centru, Lietuvos kurčiųjų ir neprigirdinčiųjų ugdymo centru ir VUL SK, bei tėvams pasirašius informuoto asmens sutikimo formą.

### 3.6. Vaikų KI rezultatų prognostinių veiksnių nustatymas

Siekiant nustatyti vaikų KI rezultatų prognostinius veiksnius statistinės analizės metodais, ieškota priklausomybės tarp įvairių demografinių, audiologinių, operacijos, etiologinių, radiologinių, šeimos, lavinimo ir ugdymo rodiklių bei kalbos suvokimo ir kalbos raidos rezultatų. Vienaveiksnės ir daugiaveiksnės logistinės regresijos būdu buvo ištirti ir kaip galimi prognostiniai veiksniai įvertinti rodikliai, kurie buvo statistiškai reikšmingai susiję su KI rezultatais.

### 3.7. Statistinė duomenų analizė

Statistinė duomenų analizė atlikta naudojant MS Excel, IBM SPSS 21.0 ir MedCalc 18.11.3 programas.

Tyrimų rezultatams sisteminti naudota rodiklių aprašomoji statistika: vidurkis, standartinis nuokrypis, minimali ir maksimali reikšmės, mediana, moda. Kiekybinių rodiklių pasiskirstymo normalumas buvo tikrinamas atliekant Kolmogorovo ir Smirnov testą bei vertinant histogramą. Daugelis

rodiklių nepasiskirstė pagal normalųjį dėsnį, todėl hipotezėms apie kintamųjų tarpgrupinius skirtumus tikrinti taikyti neparametriniai Mano, Vitnio ir Vilkoksono (dviem nepriklausomoms imtims) arba Kruskalo ir Voliso (daugiau negu dviem nepriklausomoms imtims) kriterijai. Rezultatai laikyti statistiškai reikšmingais, kai  $p < 0,05$ . Nustatant ryšius tarp kintamųjų buvo skaičiuojamas Pirsono koreliacijos koeficientas skaitiniams kintamiesiems ir Spirmeno koreliacijos koeficientas kategoriniams kintamiesiems.

Norint apibrėžti atskirų rodiklių priklausomybę ir prognozuoti analizuojamų rodiklių reikšmes, taip pat buvo naudotas logistinės regresijos metodas. Logistinės regresijos modelis taikytas turint dvireikšmį kategorinį priklausomą kintamąjį. Logistinės regresijos modelis laikytas tinkamu, jei  $\chi^2$  ir Voldo kriterijaus  $p$  reikšmė buvo mažesnė nei 0,05, teisingai klasifikuojama ne mažiau kaip 50 proc. reikšmių ir pasirinktas determinacijos koeficientas  $R^2$  ne mažesnis nei 0,2. Gautas šansų santykis ŠS (angl. *Odd Ratio*) parodo, kaip kinta  $Y$  galimybė įgyti reikšmę 1.

Imtis apskaičiuojama atsižvelgiant į populiacijos dydį. Šiame tyrime imties dydžiui nustatyti naudojome formulę:

$$n = \frac{z_{\alpha}^2 \cdot s^2}{\Delta^2},$$

čia  $n$  – imties dydis;  $z_{\alpha}^2$  – standartinio normaliojo skirstinio kvantilis, jei pasirenkame reikšmingumo lygmenį  $\alpha=0,05$ , tai  $z_{\alpha}^2 = 1,96$ ;  $\Delta$  – paklaidos dydis (pasirinkome  $\Delta=0,05$ ).

Numatoma dispersija apskaičiuota pagal formulę:

$$s^2 = p(1 - p),$$

čia  $s^2$  – numatoma dispersija. Remdamiesi literatūros šaltiniais nustatėme, kad prastų rezultatų dažnis yra 15–25 proc. [258]. Todėl atlikdami šį tyrimą siekėme, kad imtis būtų kuo reprezentatyvesnė, ir tarėme, kad prastų rezultatų yra 25 proc. Atsižvelgdami į tai,  $p$  pasirinkome lygų 0,25. Galiausiai gavome, kad mažiausias imties dydis, reikalingas mūsų tyrimui, yra 54 vaikai [259].

## 4. TYRIMO REZULTATAI

### 4.1. Bendrųjų charakteristikų vertinimo rezultatai

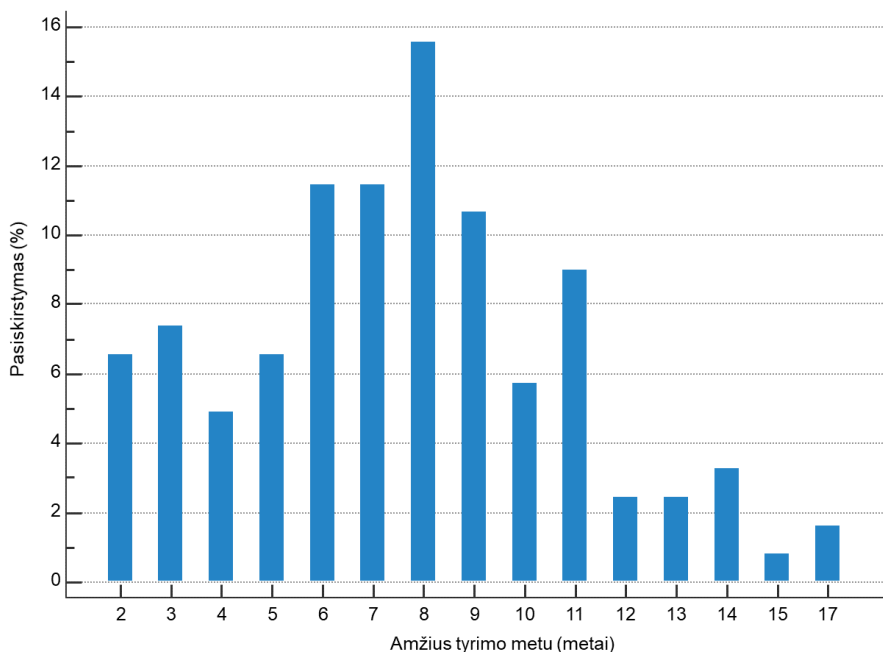
Tiriamųjų grupę sudarė 122 vaikai (70 berniukų – 57 proc. ir 52 mergaitės – 43 proc.), kuriems buvo atlikta viena arba dvi KI operacijos VUL SK Ausų, nosies, gerklės ir akių ligų centre. Tiriamųjų imtis sudarė 43,1 proc. bendros Lietuvos kurčiųjų vaikų, kuriems KI operacija buvo atlikta nuo 1999 m. iki 2017 m. pabaigos, populiacijos (N 283) [21].

65 (53,3 proc.) vaikams buvo atlikta vienpusė KI (iš jų 47 implantuota dešinė ausis, 18 – kairė ausis), 57 (46,7 proc.) vaikams atlikta abipusė KI (iš jų 34 (59,6 proc.) vaikai operuoti nevienmomentiškai, 23 (40,4 proc.) – vienmomentiškai). Tiriamiesiems atliktos 3 reimplantacijos dėl implanto gedimo (2 iš jų po galvos traumos). Elektrodo pluoštas visiškai įstatytas į visas 179 operuotas ausis.

Vidutinis tiriamųjų amžius tyrimo metu buvo  $7,6 \pm 3,3$  metų (8 lentelė, 10 pav.). Didžiausią imties dalį 86 (70,5 proc.) sudarė priešmokyklinio amžiaus vaikai ir pradinukai.

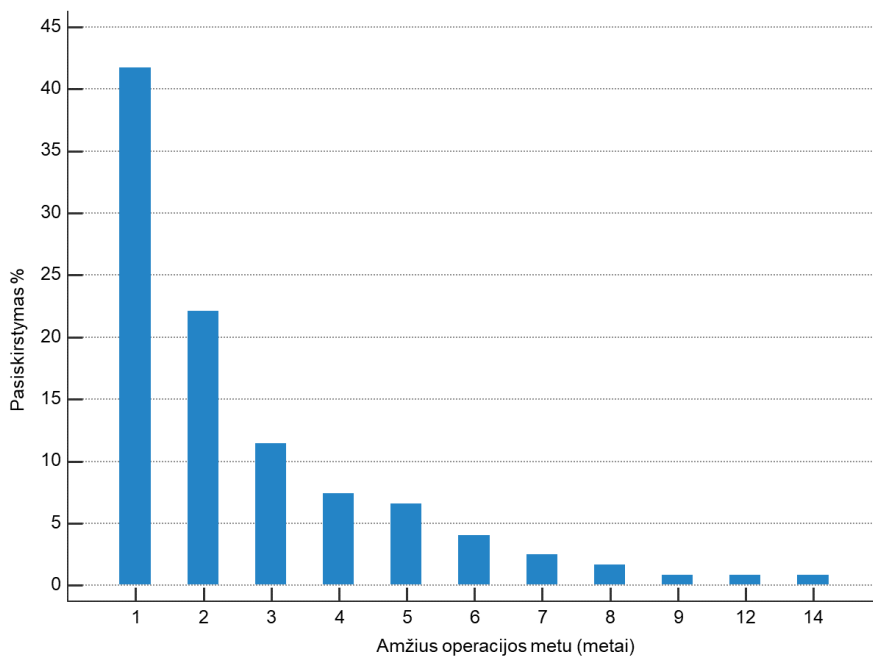
#### 8 lentelė. Demografinės tiriamųjų charakteristikos

Rodiklis	Amžius pirmos operacijos metu, mėn.	Amžius antros operacijos metu, mėn.	KI naudojimo trukmė, metai	Amžius tyrimo metu, metai
N	122,0	57,0	122,0	122,0
Vidurkis	32,5	32,3	4,9	7,6
Mediana	21,0	23,0	5,0	8,0
Moda	11,9	12,0	5,0	8,0
Standartinis nuokrypis	26,9	22,1	2,6	3,3
Minimali reikšmė	10,3	10,0	0,6	2,0
Maksimali reikšmė	162,7	112,0	12,0	17,0



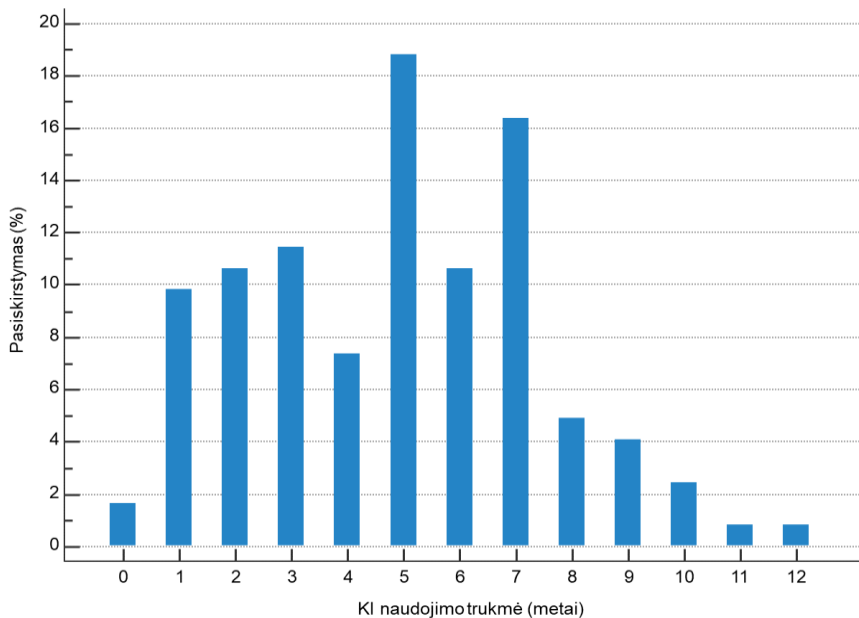
**10 pav.** Tiriamųjų pasiskirstymas pagal amžių tyrimo metu

Vidutinis tiriamųjų amžius pirmos operacijos metu buvo  $32,5 \pm 26,9$  mėn. Jauniausias vaikas operuotas 10 mėn., vyriausias – 162 mėn. amžiaus (8 lentelė, 11 pav.). Vaikų, gimusių 2014 m. ir vėliau, kai Lietuvoje pradėta visuotinė naujagimių klausos patikra, amžius pirmos KI metu buvo  $14,56 \pm 4,91$  mėn. ir statistiškai reikšmingai skyrėsi nuo vaikų, gimusių iki 2014 m., amžiaus pirmos operacijos metu –  $36,47 \pm 28,1$  mėn. ( $p < 0,001$ ).



**11 pav.** Tiriamųjų pasiskirstymas pagal amžių operacijos metu

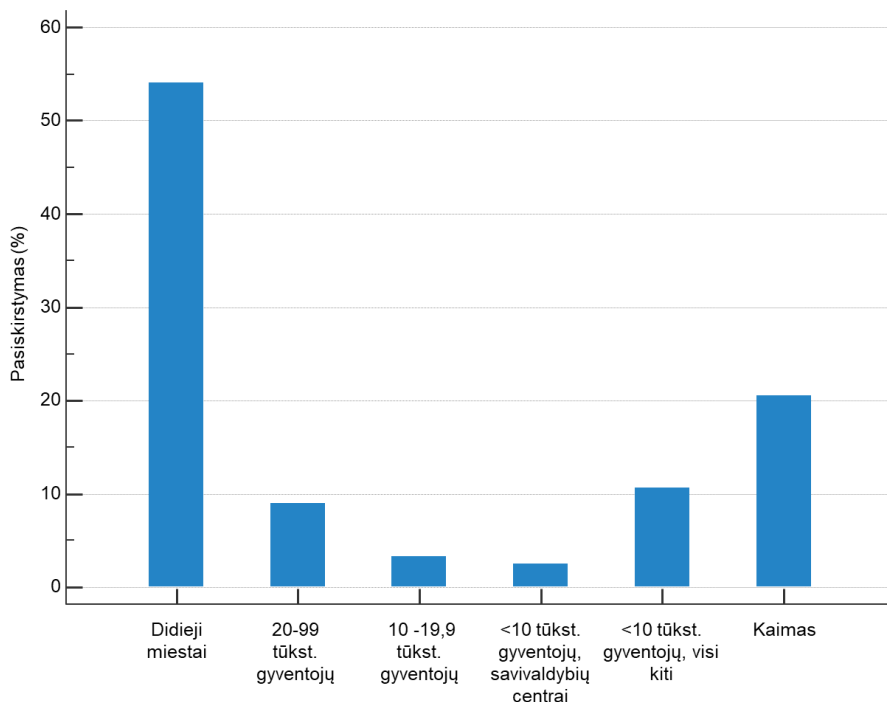
Vidutinė tiriamųjų KI naudojimo trukmė buvo  $4,9 \pm 2,6$  metų (8 lentelė, 12 pav.).



**12 pav.** Tiriamųjų pasiskirstymas pagal KI naudojimo trukmę



Dauguma tiriamųjų vaikų, naudojančių KI, gyveno penkiuose Lietuvos didmiesčiuose – 66; 11 – miestuose, turinčiuose 20–99 tūkst. gyventojų; 4 – miestuose, kuriuose yra 10–19,9 tūkst. gyventojų; 3 – miestuose, turinčiuose mažiau nei 10 tūkst. gyventojų savivaldybių centruose; 13 – kituose miestuose, kuriuose mažiau nei 10 tūkst. gyventojų, ir 25 vaikai gyveno kaime (13 pav.).



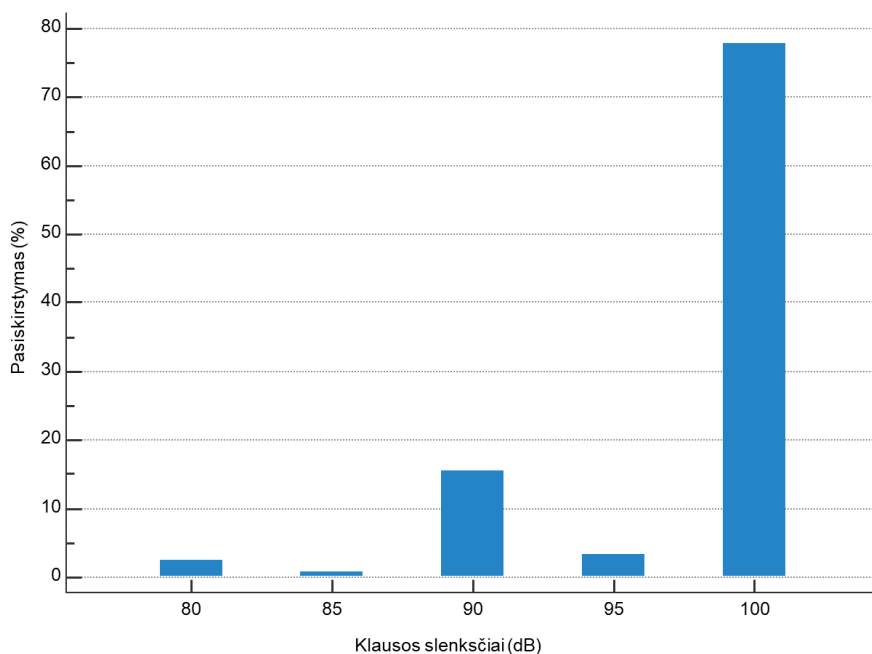
### 13 pav. Tiriamųjų pasiskirstymas pagal gyvenamąją vietą

Vertintas tiriamųjų pasiskirstymas pagal naudojamų KI sistemų gamintojus. Nustatyta, kad 103 (84 proc.) vaikai naudoja „Medel“, 18 (14,8 proc.) vaikų – „Cochlear“ ir 1 (0,8 proc.) vaikas – „Advanced Bionics“ gamintojų implantus.

44 (36 proc.) tiriamiesiems atlikta naujagimių klausos patikra, 23 (52,3 proc.) iš jų yra gimę 2014 m. ar vėliau, kai Lietuvoje buvo įdiegta visuotinės naujagimių klausos patikros programa. 118 (96,7 proc.) vaikų KS buvo įgimtas arba atsirado iki 3 m. amžiaus, 4 (3,3 proc.) vaikams KS išsivystė vyresniame nei 3 m. amžiuje. KS progresavo 21 (17,2 proc.) vaikui. Įgimtą arba iki 3 m. atsiradusį KS turintiems tiriamiesiems KS diagnozė buvo nustatyta vidutiniškai  $19,4 \pm 16,5$  mėn. amžiuje. Vertinant amžių diagnozės

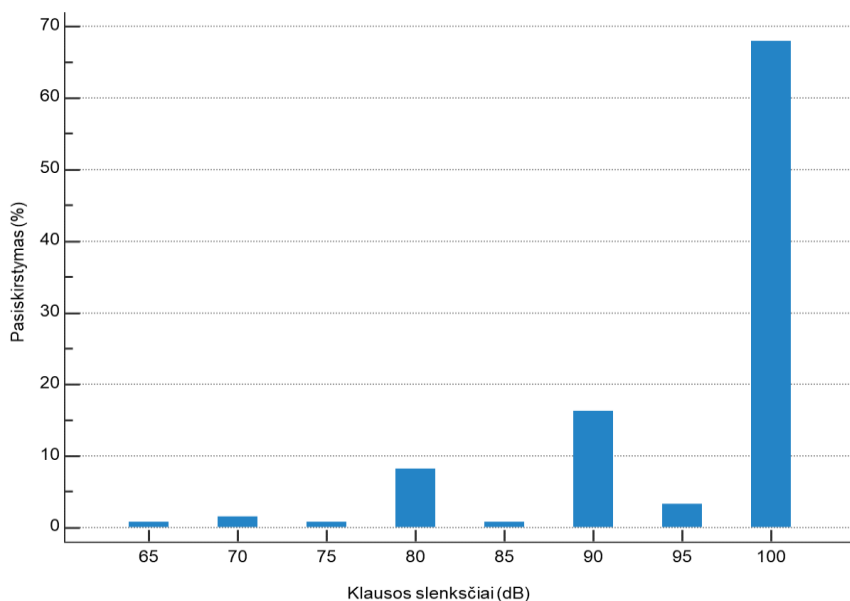
metu, vaikų, kurie gimė 2014 m. ir vėliau, šis rodiklis buvo  $7,7 \pm 3,4$  mėn. ir statistiškai reikšmingai skyrėsi nuo vaikų, gimusių iki 2014 m. –  $24,6 \pm 22,5$  mėn. ( $p < 0,001$ ).

84 (68,9 proc.) vaikams klausos sutrikimo diagnozė nustatyta VULSK Vaikų ligoninėje, 38 (31,1 proc.) – LSMUL KK. Klausos slenksčių vidurkiai prieš KI buvo nustatomi pagal BERA tyrimo rezultatus įgimtą KS turintiems vaikams arba remiantis amžiui atitinkančia paskutine prieš operaciją atlikta audiograma vaikams, turintiems įgytą kurtumą, ir vidutiniškai sudarė  $95,5 \pm 7,8$  dB geriau girdinčioje ausyje,  $97,7 \pm 4,8$  dB operuotoje arba vienoje iš operuotų ausų abipusės operacijos atveju (14 pav.).



**14 pav.** Tiriamųjų pasiskirstymas pagal klausos slenksčius operuotoje ausyje prieš operaciją

Daugumos operuotų vaikų (83 (68 proc.)) geriau girdinčios ausies klausos slenksčių vidurkis buvo lygus ar didesnis nei 100 dB (15 pav.). 20 (16,4 proc.) vaikų turėjo likutinę klausą operuotoje arba vienoje iš operuotų ausų. 20 (30,8 proc.) vaikų, kuriems atlikta vienpusė operacija, turėjo likutinę klausą kontralateralinėje ausyje.



**15 pav.** Tiriamųjų pasiskirstymas pagal klausos slenksčius geriau girdinčioje ausyje prieš operaciją

79 (64,8 proc.) vaikai du klausos aparatus naudojo mažiausiai 3 mėn. iki KI operacijos. Po operacijos iš 65 vienpusių KI naudotojų 20 (30,8 proc.) vaikų nuolat naudojo KA kontralateralinėje ausyje, o klausos slenksčių vidurkis naudojant tik KA buvo  $51 \pm 13$  dB.

Vertinant KI procesoriaus naudojimą nustatyta, kad 63 (96,9 proc.) vienpusių KI naudotojų nuolat nešioja procesorių, 2 vaikai su papildoma negalia procesorių naudoja ne nuolat, vienas vaikas, kuriam implantuotos abi ausys, naudoja tik 1 kalbos procesorių. Pirmais pooperaciniais metais 18 (14,8 proc.) vaikų pasireiškė procesoriaus naudojimo problemų (pvz.: nenuolatinis procesoriaus naudojimas, procesoriaus reguliavimo problemos), 7 (38,9 proc.) iš šių 18 vaikų turėjo sunkias gretutines negalias.

#### 4.2. Šeimos charakteristikų vertinimo rezultatai

13,1 proc. tirtų vaikų gyveno nepilnoje šeimoje, 0,8 proc. augino globėjai, likę 85,2 proc. gyveno pilnoje šeimoje su abiem tėvais. 42,6 proc. vaikų neturėjo brolių / seserų, 44,3 proc. tiriamųjų augo dviejų vaikų šeimoje ir 13,1 proc. – trijų vaikų ar didesnėje šeimoje.

52,5 proc. vaikų motinos turėjo aukštąjį išsilavinimą, 44,2 proc. – aukštesnįjį, specialųjį vidurinį, vidurinį su profesiniu mokymu ir vidurinį išsilavinimą ir 3,3 proc. – nebaigtą vidurinį.

40,2 proc. tiriamųjų tėvų turėjo aukštąjį išsilavinimą, 46,7 proc. – aukštesnįjį, specialųjį vidurinį, vidurinį su profesiniu mokymu ir vidurinį išsilavinimą ir 11,5 proc. – nebaigtą vidurinį.

43,4 proc. šeimų supratimas apie KI procesą vertintas kaip pakankamas, 36,9 proc. – kaip nepakankamas ir 19,7 proc. šeimų nesuprato KI proceso. Tiriamųjų vaikų šeimos po operacijos KI centre dažniausiai lankėsi pakankamai – 42,6 proc., 38 proc. šeimų lankėsi nepakankamai ir 19,7 proc. nesilankė KI centre, vertinant apsilankymų skaičių per pirmus 2 m. po KI (9 lentelė).

**9 lentelė. Tiriamųjų šeimos charakteristikos**

<b>Vertinamasis veiksnys</b>	<b>Tiriamųjų skaičius (proc.)</b>
<b>Šeimos sudėtis:</b>	
Pilna	104 (85,2)
Nepilna	16 (13,1)
Augina globėjai	1 (0,8)
<b>Vaikų kiekis šeimoje:</b>	
Neturi brolių / seserų	52 (42,6)
Turi 1 brolių / seserį	54 (44,3)
Turi 2 ar daugiau brolių / seserų	16 (13,1)
<b>Motinos išsilavinimas:</b>	
Aukštojo išsilavinimo lygis	63 (52,5)
Vidurinio išsilavinimo lygis	53 (44,2)
Nebaigto vidurinio išsilavinimo lygis	4 (3,3)
<b>Tėvo išsilavinimas:</b>	
Aukštojo išsilavinimo lygis	49 (40,2)
Vidurinio išsilavinimo lygis	57 (46,7)
Nebaigto vidurinio išsilavinimo lygis	14 (11,5)
<b>Tėvų supratimas apie KI procesą:</b>	
Pakankamas	53 (43,4)
Nepakankamas	45 (36,9)
Nesupranta	24 (19,7)
<b>Šeimos lankymasis KI centre (N=108):</b>	
Pakankamas	46 (42,6)
Nepakankamas	41 (38,0)
Nesilankė	21 (19,4)

#### 4.3. Lavinimo ir ugdymo charakteristikų vertinimo rezultatai

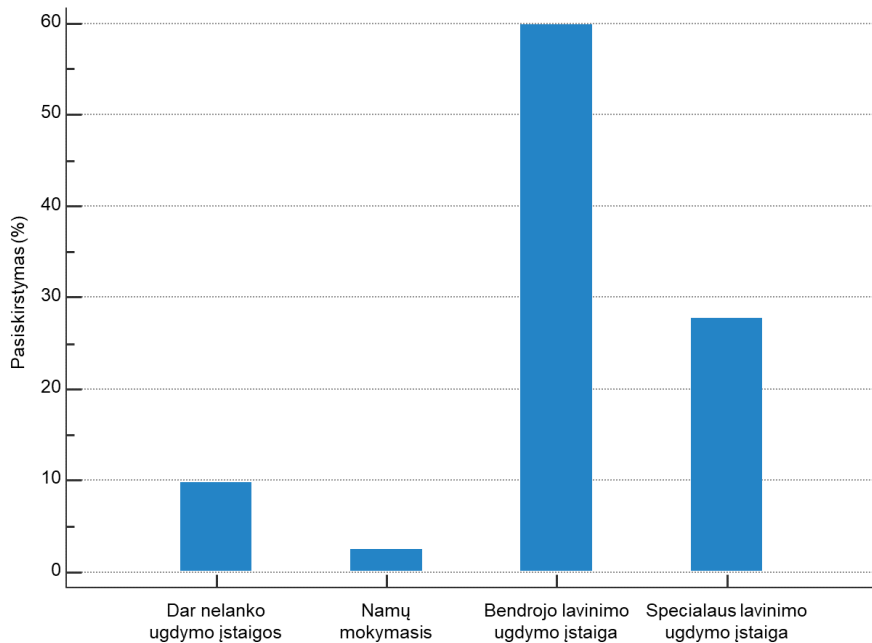
Vertinant vaikų, KI naudotojų, klausos ir kalbos lavinimo ir ugdymo aspektus nustatyta, kad 49,8 proc. vaikų šeimos aktyviai dalyvavo lavinant vaiką, 33,6 proc. šeimų dalyvavimas buvo pasyvus ir 17,2 proc. šeimų nedalyvavo vaiko lavinime. Dauguma tėvų bendraudami su vaiku vartojo tik sakininę kalbą (71,3 proc.), 23,8 proc. šeimų vartojo ir sakininę kalbą, ir gestus, 4,9 proc. šeimų su vaiku bendravo gestų kalba. Surdopedagoginė pagalba buvo gerai prieinama 53,3 proc. vaikų, vidutiniškai – 27,9 proc. ir blogai 18,9 proc. vaikų. Vertinant surdopedagoginės pagalbos intensyvumą nustatyta, kad 12,3 proc. vaikų lankėsi pas surdopedagogą 5 kartus per savaitę, 9,8 proc. – 3 kartus, 36,9 proc. – 2 kartus, 28,7 proc. – 1 kartą ir 12,3 proc. vaikų nelankė surdopedagogo pirmus 2 metus po KI.

Vertindami, kokias ugdymo įstaigas lankė ir lanko kurtieji vaikai po KI, nustatėme, kad 48,4 proc. vaikų lankė ar lanko bendrojo lavinimo ikimokyklinio ugdymo įstaigą, 36,1 proc. – specializuotą kurtiesiems ir neprigirdintiesiems skirtą darželį, 5,7 proc. vaikų ikimokykliniame amžiuje nelankė darželio, o 9,8 proc. vaikų dėl jauno amžiaus tyrimo metu dar nelankė darželio. Iš 74 tirtų moksleivių 67,6 proc. vaikų lankė bendrojo lavinimo (BL) mokyklą ir 28,4 proc. – specializuotą neprigirdinčiųjų ir kurčiųjų mokyklą, 4,1 proc. moksleivių mokėsi namuose. 70 proc. moksleivių BL mokykloje mokėsi pagal bendrojo lavinimo programą, 26 proc. vaikų pagal pritaikytą, 4 proc. – pagal individualizuotą programą. Apibendrinus akivaizdu, kad šio tyrimo metu 59 proc. vaikų lankė bendrojo lavinimo ir 28,7 proc. – specialiojo lavinimo darželį ar mokyklą, 2,5 proc. mokėsi namuose ir 9,8 proc. vaikų dar nelankė ugdymo įstaigos dėl amžiaus (10 lentelė, 16 pav.).

**10 lentelė.** Tiriamųjų klausos ir kalbos lavinimo ir ugdymo charakteristikos

<b>Vertinamasis veiksnys</b>	<b>Tiriamųjų skaičius (proc.)</b>
<b>Tėvų dalyvavimas lavinant:</b>	
Aktyvus	60 (49,8 proc.)
Pasyvus	41 (33,6 proc.)
Nedalyvauja	21 (17,2 proc.)
<b>Bendravimo būdas su vaiku:</b>	
Naudoja tik sakininę kalbą	87 (71,3 proc.)
Naudoja ir sakininę kalbą, ir gestus	29 (23,8 proc.)
Naudoja gestus	6 (4,9 proc.)

<b>Surdopedagoginės pagalbos</b>	
<b>prieinamumas:</b>	
Geras	65 (53,3 proc.)
Vidutinis	34 (27,9 proc.)
Blogas	23 (18,9 proc.)
<b>Surdopedagoginės pagalbos</b>	
<b>intensyvumas</b>	
5 k. / sav.	15 (12,3 proc.)
3 k. / sav.	12 (9,8 proc.)
2 k. / sav.	45 (36,9 proc.)
1 k. / sav.	35 (28,7 proc.)
Nelankė	15 (12,3 proc.)
<b>Ikimokyklinė ugdymo įstaiga:</b>	
Bendrojo lavinimo	59 (48,4 proc.)
Specialiojo lavinimo	44 (36,1 proc.)
Nelankė	7 (5,7 proc.)
Dar nelanko	12 (9,8 proc.)
<b>Mokykla (N=74):</b>	
Bendrojo lavinimo mokykla	50 (67,6proc.)
Specialiojo lavinimo mokykla	21 (28,4proc.)
Namų mokymasis	3 (4,1proc.)
<b>Tyrimo metu lankoma ugdymo įstaiga:</b>	
Bendrojo lavinimo	72 (59,0 proc.)
Specialiojo lavinimo	35 (28,8 proc.)
Namų mokymasis	3 (2,5 proc.)
Dar nelanko	12 (9,8 proc.)



**16 pav.** Tiriamųjų pasiskirstymas pagal lankomą ugdymo įstaigą

#### 4.4. Vaikų KI naudotojų kurtumo etiologija

##### 4.4.1. Genetinio ištyrimo rezultatai

104 (85,2 proc.) vaikai iš 122 buvo konsultuoti ir tirti gydytojo genetiko (101 vaikui buvo atliekami genetiniai tyrimai, 3 vaikai tik konsultuoti), likusieji 18 (14,8 proc.) vaikų genetiko nekonsultuoti ir netirti.

Iš 101 genetiškai tirtų tiriamųjų izoliuotą klausos sutrikimą turinčių vaikų pogrupį sudarė 91 (90,1 proc.) vaikas, sindrominio – 10 (9,9 proc.). Izoliuoto KS pogrupyje 13 (14,8 proc.) vaikų turėjo perinatalinių KS rizikos veiksnių (neišnešiotumas, hipoksija, sepsis), 2 (2,2 proc.) vaikai turėjo kliniškai diagnozuotą ir laboratoriniais tyrimais patvirtintą ĮCMV infekciją. *GJB2* koduojančios sekos tyrimas atliktas visiems izoliuotą KS turintiems asmenims – 91 vaikui. Patogeniniai homozigotiniai arba sudėtiniai heterozigotiniai *GJB2* geno variantai nustatyti 58 (63,7 proc.) izoliuoto KS pogrupio vaikams, 1 (1,1 proc.) asmeniui nustatytas tik vienas *GJB2* geno heterozigotinis variantas (kurio nepakanka molekulinei diagnozei patvirtinti) ir 32 (35,2 proc.) atvejais patogeninių *GJB2* variantų nerasta (17 pav.). Visi skirtingi patogeniniai *GJB2* geno variantai, kurie buvo identifikuoti tiriamiesiems, nebus aptariami šiame darbe, nes tai nėra mūsų darbo objektas.

Paminėtina, kad dažniausias nustatytas *GJB2* geno patogeninis variantas buvo 35delG, kurio alelio dažnis sudarė 68,9 proc. patogeninių alelių. Antras pagal dažnumą *GJB2* geno patogeninis variantas buvo c.313\_326del14, jo alelio dažnis sudarė 29,3 proc. patogeninių *GJB2* alelių. Kiti patogeniniai *GJB2* geno variantai buvo nustatyti gerokai rečiau – jų alelio dažnis sudarė iki 2 proc.

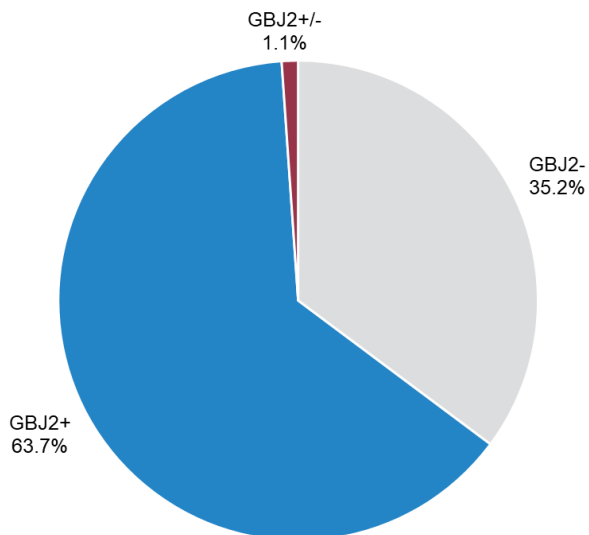
126 genų, siejamų su KS, izoliuoto KS pogrupyje tyrimas buvo atliktas 7 asmenims, turintiems teigiamą genealogiją ir neigiamą *GJB2* tyrimą. 5 pacientams nustatyti įvairių genų patogeniniai variantai, lemiantys nesindrominį KS (11 lentelė). 3 vaikams, kuriems buvo taikoma antibiotikų terapija aminoglikozidais, tirtas mitochondrijų genomo *MT-RNR1* genas, 1555A>G patogeniniai variantai nenustatyti. Sindrominio KS pogrupyje patvirtinti 8 sindromai ir 2 vaikams genetinis ištyrimas nėra užbaigtas ir tikslus sindromas dar neidentifikuotas (12 lentelė).

Taigi, atlikus 101 vaiko genetinį ištyrimą, nustatyti 63 (62,4 proc.) nesindrominio KS ir 10 (9,9 proc.) sindrominio KS atvejų. Apibendrinant galima teigti, kad 73 (59,8 proc.) vaikams iš bendros 122 KI naudotojų imties nustatytos genatinės ĮKS priežastys.

**11 lentelė.** Nesindrominį KS lemiančių patogeninių variantų struktūra izoliuoto KS pogrupyje (N=63)

Genas	Tiriamųjų skaičius (proc.)
<i>GJB2</i> du patogeniniai variantai	58 (92,1)
<i>MYO15A</i> du patogeniniai variantai	3 (4,8)
<i>TMPRSS3</i> du patogeniniai variantai	2 (3,2)





**17 pav.** *GJB2* geno tyrimo rezultatai izoliuoto kurtumo pogrupyje

**12 lentelė.** Paveldimųjų sindromų atvejai tiriamųjų grupėje

Sindromo pavadinimas	Atvejų skaičius
Pendredo sindromas	2
Usherio sindromas	2
Rogerio sindromas	1
Jacobseno sindromas	1
CHARGE sindromas	1
Coffino ir Lowry sindromas	1
Neidentifikuotas sindromas	2

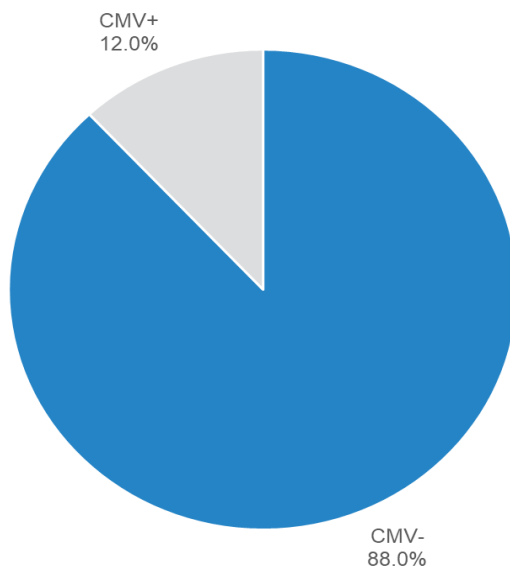
#### 4.4.2. CMV DNR tyrimo sauso kraujo lašo ėminyje rezultatai

117 iš 122 (95,9 proc.) vaikų buvo gauti sauso kraujo lašo ėminiai ir atlikti CMV PGR tyrimai. 14 (12 proc.) ėminiuose nustatyta CMV DNR. Visų 5 vaikų, kuriems naujagimystėje buvo nustatyta ĮCMV infekcija, atvejais sausame kraujo laše buvo rasta CMV DNR. Buvo nustatyti 9 nauji ĮCMV infekcijos atvejai. 7 iš šių 9 vaikų iki mūsų tyrimo KS priežastys nebuvo

aiškios, jiems buvo paneigtos *GJB2* genų mutacijos, perinatalinė patologija, infekcija arba postnatalinė infekcija. Vienam vaikui buvo sunki perinatalinė patologija, tačiau *ĮCMV* infekcija buvo nustatyta tik mūsų tyrimo metu. 2 vaikams buvo aptiktos *CMV* DNR ir *GJB2* geno patologinės mutacijos. Iš visų nustatytų 14 *ĮCMV* infekcijos atvejų simptominė ligos forma pasireiškė 6 (42,9 proc.) vaikams, besimptomė – 8 (57,1 proc.) vaikams (18 pav.). 3 vaikams, kuriems pasireiškė simptominė ligos forma, naujagimystėje taikytas specifinis gydymas.

Nagrinėjant Užkrečiamųjų ligų ir AIDS centro (ULAC) sergamumo 2003–2016 m. laikotarpio\* metines ataskaitas, pastebėta, kad apie *ĮCMV* infekciją pranešta 3 kartus, tuo tarpu 2003–2016 m. gimimo tiriamųjų grupėje *ĮCMV* infekciją nustatėme net 13-kai tiriamųjų [260].

\*Lyginimo laikotarpis pasirinktas atsižvelgiant į nuo 2003 m. prieinamas ULAC sergamumo užkrečiamosiomis ligomis metines ataskaitas, todėl vienas *CMV* teigiamas atvejis (2000 m.) į lyginimo laikotarpį nepateko.



**18 pav.** *CMV* DNR tyrimo rezultatai

#### 4.4.3. KS rizikos veiksnių analizės rezultatai

Buvo vertinti prenataliniai, perinataliniai ir postnataliniai KS rizikos veiksniai. Analizuojant *perinatalinių* KS rizikos veiksnių paplitimą tiriamųjų grupėje buvo nustatyta, kad 11 (9 proc.) vaikų gimė neišnešioti anksčiau nei 32 sav., 11 (9 proc.) vaikų svoris buvo mažesnis nei 1550 g, 16 (13,1 proc.)

patyrė sunkia perinatalinę hipoksiją, 2 (1,6 proc.) turėjo hiperbilirubinemiją, dėl kurios reikėjo pakaitinio kraujo perpylimo, 16 (13,1 proc.) turėjo sepsį, 16 (13,1 proc.) naujagimystėje skirti ototoksiški vaistai, 1 (0,8 proc.) naujagimystėje sirgo meningitu. Visi šie vaikai turėjo daugiau nei vieną perinatalinį rizikos veiksnių, galimai sukėlusį KS, ir daugiau nei 5 dienas buvo gydomi Naujagimių reanimacijos ir intensyvios terapijos skyriuje. Penkiems vaikams naujagimystėje buvo diagnozuota ĮCMV infekcijos simptominė forma. Kitų, išskyrus ĮCMV infekciją, *prenatalinių* rizikos veiksnių nenustatyta.

Vertinant *postnatalinius* veiksnius, 3 vaikai sirgo pūlingu meningitu kūdikystėje ar vaikystėje; 1 vaikas kūdikystėje sirgo sunkia plautine hipertenzija ir sepsiu. Iš jų 2 vaikai vartojo ototoksinius vaistus (13 lentelė).

**13 lentelė.** Prenataliniai, perinataliniai ir postnataliniai KS rizikos veiksniai tiriamųjų grupėje

Rizikos veiksnys	Tiriamųjų skaičius
Nėštumo trukmė mažesnė nei 32 savaitės	11
Naujagimio svoris mažesnis nei 1500 g	11
Sunki perinatalinė hipoksija	16
Įgimtos TORCH infekcijos: toksoplazmozė, raudonukė, CMV, herpes, sifilis	5 CMV infekcijos atvejai nustatyti naujagimystėje
Sepsis naujagimystėje	16
Hiperbilirubinemija, kai atliktas pakaitinis kraujo perpylimas	2
Ototoksinių vaistų vartojimas naujagimystėje	16
Ototoksinių vaistų vartojimas kūdikystėje ar vaikystėje	2
Meningitas naujagimystėje	1
Meningitas kūdikystėje ar vaikystėje	3

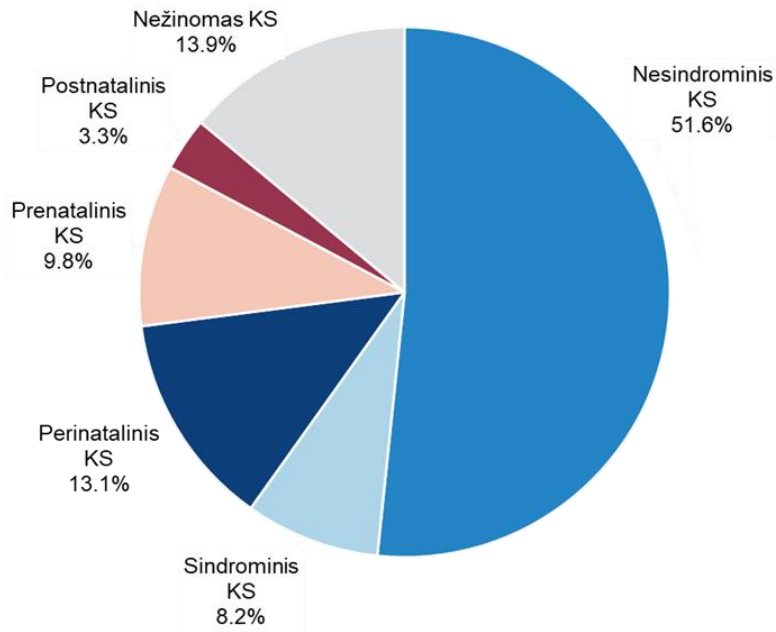
#### 4.4.4. Kurtumo etiologinio profilio nustatymo rezultatai

Siekiant nustatyti vaikų KI naudotojų kurtumo etiologinį profilį, kurtumo priežastys buvo vertinamos po molekulinį genetinį ir CMV tyrimų ir prenatalinių, perinatalinių ir postnatalinių rizikos veiksnių analizės. Iš 33

tiriamųjų, kuriems buvo atmesta *GJB2* geno patologijos kurtumą lemianti priežastis, 12 vaikų buvo paveikti sunkių perinatalinių rizikos veiksnių (neišnešiotumas, hipoksija, sepsis naujagimystėje), 1 nustatytas pomeningitinis kurtumas, 6 vaikams po CMV DNR tyrimo naujai nustatyta ĮCMV infekcija, 2 vaikams patvirtinta anksčiau diagnozuota ĮCMV infekcija bei nustatytos 5 ne *GJB2* geno patologinės mutacijos. Taigi, iš 33 *GJB2* tiriamųjų, kuriems nebuvo rastos patogeninės *GJB2* geno mutacijos, tik 7 vaikų kurtumo priežastis liko neaiški.

Apibendrinus genetinio ištyrimo, CVM DNR tyrimo ir prenatalinių, perinatalinių bei posnatalinių rizikos veiksnių analizės duomenis, visų tiriamųjų kurtumo priežastys buvo priskirtos vienai iš 6 kategorijų: nesindrominis KS, sindrominis KS, prenatalinis ĮCMV sukeltas KS, perinatalinis KS, postnatalinis KS ir nežinomos kilmės KS. Prie nežinomos kilmės KS priskirti ir tie vaikai, kurie buvo tirti genetiškai, jiems atlikta ĮCMV diagnostika, rizikos veiksnių analizė, tačiau etiologinis veiksnys nebuvo nustatytas, taip pat vaikai, kurie dar nebuvo tirti genetiškai arba jiems nebuvo atlikta ĮCMV diagnostika.

Dažniausias nustatytas etiologinis veiksnys šioje imtyje yra paveldimas nesindrominis. Vien tik nesindrominių veiksnių įtaka buvo nustatyta 63 (51,6 proc.) vaikams. Antra dažniausia priežastis buvo perinataliniai veiksniai, jie nustatyti 16 (13,1 proc.) vaikų. Trečioji priežastis buvo prenataliniai veiksniai, t. y. įgimta CMV infekcija, – 12 (9,8 proc.) vaikų. Tiriamieji, kuriems nustatytas paveldimas sindrominis KS, buvo ketvirtoje vietoje pagal dažnumą – 10 (8,2 proc.) vaikų. Postnataliniai veiksniai buvo penktoje vietoje – jie sukėlė KS 4 (3,3 proc.) vaikams, iš jų 3 (2,5 proc.) persirgo meningitu. Vaikai, kuriems buvo nustatyti keli etiologiniai veiksniai, pvz.: *GJB2* geno mutacijos ir prenataliniai veiksniai, etiologiniame profilyje buvo priskirti tam tikrai etiologijos kategorijai pagal labiausiai tikėtiną priežastį. Nežinomos etiologijos kategorijai liko priskirti 17 (13,9 proc.) vaikų (19 pav.).



**19 pav.** Tiriamųjų pasiskirstymas pagal kurtumo etiologinio profilio kategorijas

#### 4.5. Smilkinkaulių KT analizės rezultatai

Buvo rasti 109 vaikų smilkinkaulių KT vaizdai, 13 ausų KT vaizdų duomenys buvo atmesti dėl nepakankamos kokybės. Matavimai atlikti 103 vaikams (205 ausys). Iš 103 vaikų ausų KT vaizdų 3 vaikams rasta sraigės osifikacija. Smilkinkaulių KT vaizdų analizei atskirai sugrupuoti tokie kompleksiniai radiologiniai vidinės ausies pakitimai kaip nebaigtinis pasidalijimas (NP). Smulkesnės neklasifikuojamos anomalijos apibūdintos atvejais imtyje, nes vienam pacientui gali būti nustatomos kelios mažosios anomalijos. Apibendrinus duomenis, matyti, kad įgimti anatominiai vidinės ausies pokyčiai rasti 34 pacientams (iš jų 21 abipusiai, 16 vienpusiai) (14 lentelė).

**14 lentelė.** Vidinės ausies radiologiniai pokyčiai tiriamųjų grupėje

<b>Radiologiniai pokyčiai aptikti vizualiai</b>		<b>Atvejų skaičius (iš jų abipusiai)</b>	<b>Dažnis (proc.)</b>
Sraigės architektūros pokyčiai	Sraigės nebaigtinis pasidalijimas (NP), I tipas	2 (2)	3,9 proc.
	Sraigės nebaigtinis pasidalijimas (NP), II tipas	2 (2)	
Prieangio / pusratinių kanalų anomalija		2 (1) / 16 (10)	18,9 proc.
<b>Radiologiniai pokyčiai, aptikti matuojant</b>		<b>Atvejų skaičius (iš jų abipusiai)</b>	<b>Dažnis (proc.)</b>
Sraigės hipoplazija		16 (8)	15,5 proc.
Kaulinio sraigės nervo kanalo stenozė		14 (8)	13,6 proc.
Vidinės klausomosios landos stenozė		0	0
Prieangio vandentiekio išsiplėtimas		2 (1)	1,9 proc.
<b>Iš viso pacientų</b>		<b>34 pacientai (21 pokyčiai abipusiai)*</b>	<b>33 proc.</b>

\*Kai kuriems pacientams buvo nustatytos kelios VAA, todėl nurodomas bendras pacientų, turinčių bent vieną VAA, skaičius.

Buvo nustatyti tiriamųjų vidinės ausies anatominių struktūrų matmenų vidurkiai (15 lentelė). Be to, apskaičiuoti aptiktų anatominių pokyčių matmenų vidurkiai: 24 ausų (16 pacientų) mažų hipoplastiškų sraigių vidutinis aukštis  $3,11 \pm 0,13$  mm ir 22 ausų (14 pacientų) KSNK stenozių vidutinis KSNK plotis  $1,08 \pm 0,53$  mm. VKL stenozės atvejų nerasta. Be įgimtų VAA KT vaizdų, analizės metu 3 vaikams nustatytos abipusės įgytos pomeningitinės sraigės osifikacijos.

**15 lentelė.** Vidinės ausies struktūrų matavimų rezultatai tiriamųjų grupėje

<b>Vidinės ausies struktūra</b>	<b>Vidurkis (<math>\pm</math>SD), mm</b>
Sraigės aukštis	3,73 ( $\pm$ 0,32)
Kaulinio kochlearinio nervo kanalo spindis	1,76 ( $\pm$ 0,35)
Vidinės klausomosios landos plotis	4,22 ( $\pm$ 0,85)
Prieangio vandentiekio plotis	0,84 ( $\pm$ 0,7)

Analizuojant 103 tiriamųjų imties smilkinkaulio KT vaizdus, nustatytas bendras įgimtų VAA dažnis buvo 33 proc.

Vertintas VAA pasiskirstymas skirtingose etiologinio profilio grupėse. Dvi nebaigtinio pasidalijimo NP anomalijos buvo susijusios su Pendredo sindromu, viena – su neidentifikuotu sindromu, viena – su *GJB2* geno patogeninėmis mutacijomis (16 lentelė).

**16 lentelė.** Vidinės ausies anomalijų dažnis etiologinio profilio grupėse

Vidinės ausies anomalija	Nesindrominis	Sindrominis	Prenatalinis	Perinatalinis	Postnatalinis	Nežinomos kilmės
Sraigės nebaigtinis pasidalijimas (NP), I tipas	-	2	-	-	-	-
Sraigės nebaigtinis pasidalijimas (NP), II tipas	1	1	-	-	-	-
Prieangio / pusratinių kanalų anomalija	-/4	3/5	-/-	1/2	1/3	-/4
Sraigės hipoplazija	8	2	-	2	-	4
Kaulinio kochlearinio nervo kanalo stenozė	4	3	2	1	1	3
Prieangio vandentiekio išsiplėtimas	1	3	-	1	-	1
Osifikacija	-	-	-	-	3	-

*GJB2* geno patologines mutacijas turintys vaikai (N=45) nesiskyrė nuo kitos etiologijos kurtumą turinčių vaikų (atmetus dažnus anatominius pokyčius turinčius sindrominius ir pomeningitinius atvejus, N=42) nei SH ( $p=0,888$ ), nei KNKK stenozės dažniu ( $p=0,275$ ).

#### 4.6. Pooperaciniai kochlearinės implantacijos rezultatai

##### 4.6.1. Klausos slenksčių vertinimo rezultatai

Vertinant KI efektyvumą, laisvame garso lauke nustatytų klausos slenksčių vidurkis su vienu arba dviem KI buvo  $36,3 \pm 7,8$  dB. Vertinant atskirai vieną KI naudojančius vaikus ir naudojančius du KI, vidutiniai klausos slenksčiai atitinkamai buvo  $38,1 \pm 8,2$  dB ir  $34,3 \pm 6,8$  dB, ir šis skirtumas yra statistiškai reikšmingas ( $p=0,033$ ).

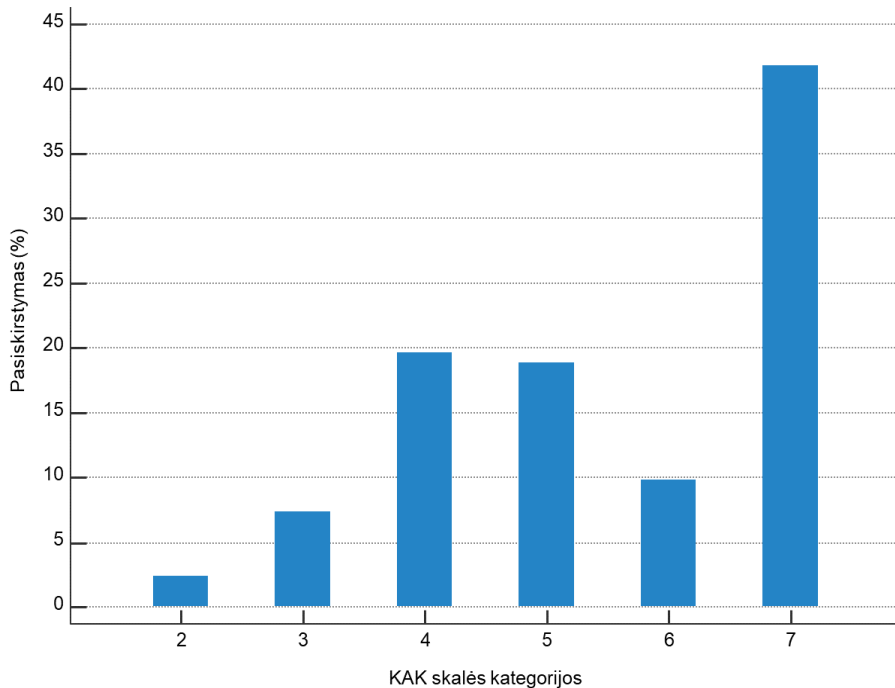


#### 4.6.2. Klausymosi įgūdžių ir kalbos suprantamumo vertinimo rezultatai

Vertinant klausymosi įgūdžius pagal KAK skalę, praėjus vidutiniškai 4,9 ±2,6 metų po KI operacijos, nustatyta, kad 41,8 proc. vaikų pasiekė skalės „lubas“ ir gali kalbėtis telefonu su pažįstamu pašnekovu. Klausymosi įgūdžių rezultatai pateikiami 17 lentelėje ir 20 paveiksle.

**17 lentelė.** Klausymosi įgūdžiai pagal Klausymo apibūdinimo kategorijų KAK skalę

Kategorija	Apibūdinimas	Tiriamųjų skaičius (proc.)
0	Nereaguoja į jokių aplinkos garsus	0
1	Reaguoja į aplinkos garsus	0
2	Reaguoja į kalbos garsus	3 (2,5)
3	Atpažįsta aplinkos garsus	9 (7,4)
4	Skiria kalbos garsus, neskaitydamas iš lūpų	24 (19,7)
5	Supranta pagrindinius nurodymus neskaitydamas iš lūpų	23 (18,9)
6	Supranta pokalbį su pažįstamu pašnekovu neskaitydamas iš lūpų	12 (9,8)
7	Kalba telefonu su pažįstamu pašnekovu	51 (41,8)

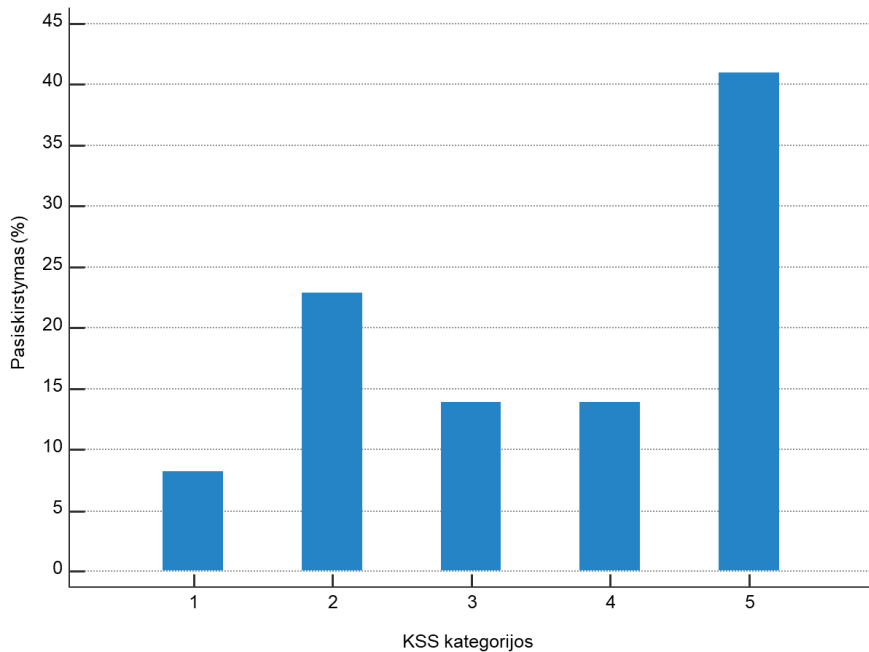


**20 pav.** Tiriamųjų pasiskirstymas pagal KAK skalės kategorijas

Vertinant kurčiųjų vaikų, KI naudotojų, kalbos suprantamumą pagal KSS skalę, praėjus vidutiniškai  $4,9 \pm 2,6$  metams po KI, nustatyta, kad iš 122 vaikų 41 proc. pasiekė aukščiausią skalės kategoriją – jiems išsivystė kalba, kuri yra suprantama visiems klausytojams kasdienės veiklos metu (18 lentelė, 21 pav.).

**18 lentelė.** Kalbos suprantamumas pagal Kalbos suprantamumo skalę KSS

<b>Kategorija</b>	<b>Apibūdinimas</b>	<b>Tiriamųjų skaičius (proc.)</b>
5	Rišli kalba, suprantama visiems klausytojams. Vaiką lengva suprasti kasdieninės veiklos metu	50 (41)
4	Rišli kalba yra suprantama tam klausytojui, kuris šiek tiek išmano kurčiųjų kalbą	17 (13,9)
3	Kalba yra suprantama tik tam klausytojui, kuris labai atidžiai klauso ir skaito iš lūpų	17 (13,9)
2	Kalba yra nesuprantama. Kalba vystosi atskirais žodžiais. Išlieka poreikis skaityti iš lūpų ir suprasti pagal kontekstą	28 (23)
1	Kalba yra nesuprantama. Šnekamojoje kalboje vartojami neatpažįstami žodžiai	10 (8,2)



**21 pav.** Tiriamųjų pasiskirstymas pagal KSS skalės kategorijas

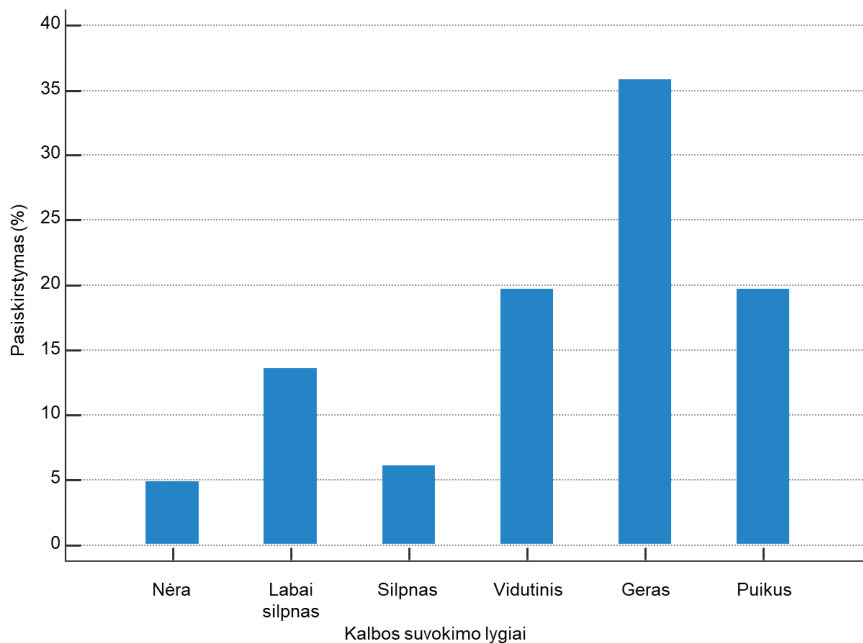
#### 4.6.3. Kalbos suvokimo vertinimo rezultatai

Siekiant nustatyti pooperacinę kalbos suvokimą, buvo analizuojami 95 vaiko kalbinės audiometrijos rezultatai. 95 tirtų vaikų grupėje vidutinis žodžių suvokimo buvo  $63,9 \pm 29,3$  proc. Tiriamųjų pasiskirstymas pagal kalbos suvokimo lygius pateikiamas 19 lentelėje.

**19 lentelė.** Kalbos suvokimo lygiai

<b>Kalbos suvokimo lygis</b>	<b>Kalbos suvokimo lygio apibūdinimas (proc.)</b>	<b>Tiriamųjų skaičius (proc.)</b>
Nėra	Pacientas negalėjo būti tiriamas atvirojo tipo kalbinės audiometrijos metodu	11 (11,6)
Labai silpnas	<50	14 (14,7)
Silpnas	59–50	5 (5,3)
Vidutinis	74–60	18 (18,9)
Geras	89–75	30 (31,6)
Puikus	100–90	17 (17,9)

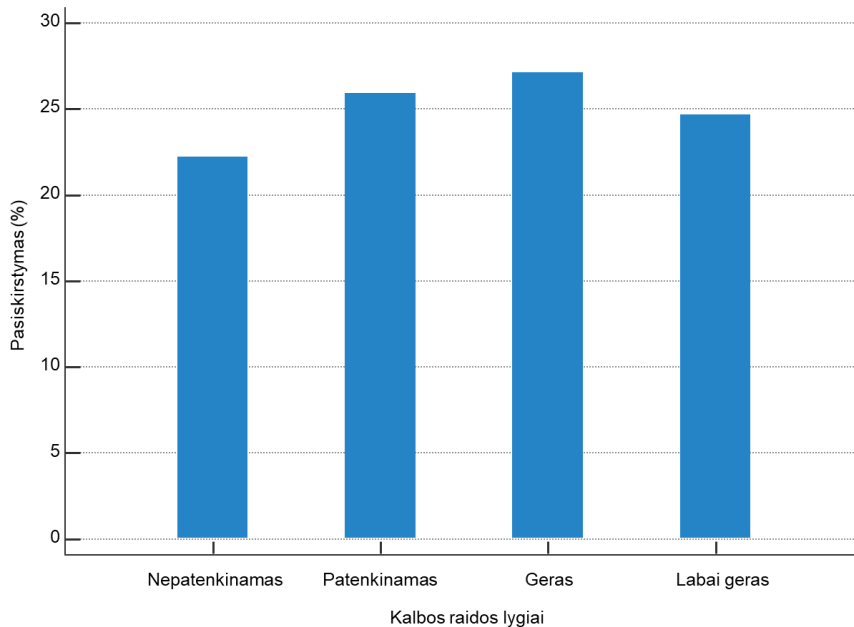
Iš šios grupės pašalinus vaikus, turinčius sunkią gretutinę negalią, ir tuos, kuriems KS atsirado vėliau nei 36 mėn. amžiaus. Likusios 81 vaikų grupės vidutinis amžius operacijos metu buvo  $33,1 \pm 22,2$  mėn., KI naudojimo trukmė buvo  $5,9 \pm 2,2$  metų, amžius tyrimo metu  $8,7 \pm 2,7$  metų. Šios grupės kalbos suvokimo rezultatai pasiskirstė taip: puikų kalbos suvokimo lygį pasiekė – 16 (19,8 proc.) tiriamųjų, gerą – 29 (35,8 proc.), vidutinį – 16 (19,8 proc.), silpną – 5 (6,2 proc.), labai silpną – 11 (13,6 proc.) vaikų; 4 (4,9 proc.) vaikai negalėjo būti tiriami atvirojo tipo kalbinės audiometrijos metodu (22 pav.). Šios grupės vidutinis žodžių suvokimas buvo  $69,6 \pm 24,2$  proc.



**22 pav.** Tiriamųjų pasiskirstymas pagal kalbos suvokimo lygius

#### 4.6.4. Kalbos raidos vertinimo rezultatai

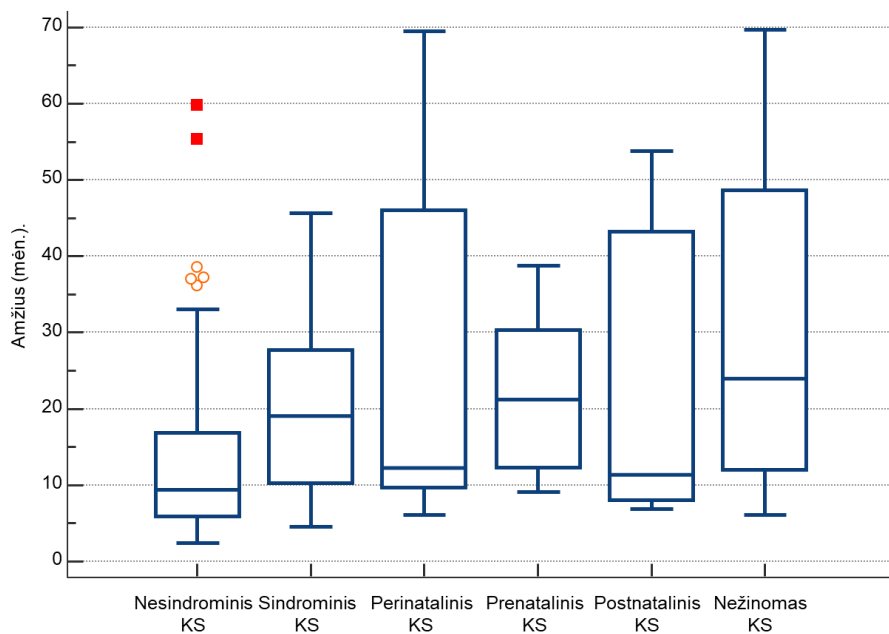
Siekiant įvertinti pooperacinius kalbėjimo ir kalbos pasiekimus, buvo analizuojami 81 vaiko kalbos raidos vertinimo rezultatai. Iš 81 vaikų grupės 20 (24,7 proc.) tiriamųjų pasiekė labai gerą kalbos raidos lygį, 22 (27,2 proc.) – gerą, 21 (25,9 proc.) – patenkinamą ir 18 (22,2 proc.) – nepatenkinamą (23 pav.).



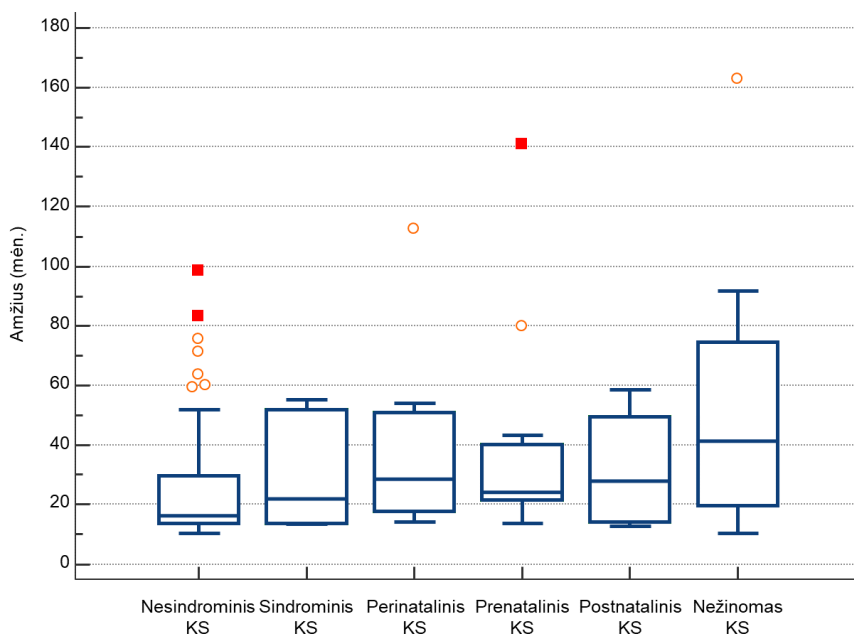
**23 pav.** Tiriamųjų pasiskirstymas pagal kalbos raidos lygius

#### 4.7. Etiologinių veiksnių įtakos amžiui diagnozės ir operacijos metu analizės rezultatai

Analizuojant amžių KS diagnozės ir pirmos operacijos metu šešiose skirtingose tiriamųjų etiologijos grupėse (pašalinus vaikus, kurių KS pradžia buvo vėlesnė nei 3 metų amžiaus), paaiškėjo, kad tiriamųjų amžiusi diagnozės ir operacijos metu reikšmingai skyrėsi skirtingose etiologinio profilio grupėse (atitinkamai  $p=0,003$  ir  $p=0,023$ ). Nesindrominį KS turintiems vaikams diagnozė buvo nustatyta bei pirma KI operacija atlikta anksčiau nei kitų etiologijų (sindrominės, perinatalinės, prenatalinės, postnatalinės ir nežinomos) grupių vaikams (24, 25 pav.).



**24 pav.** Amžius diagnozės metu skirtingos etiologijos grupėse

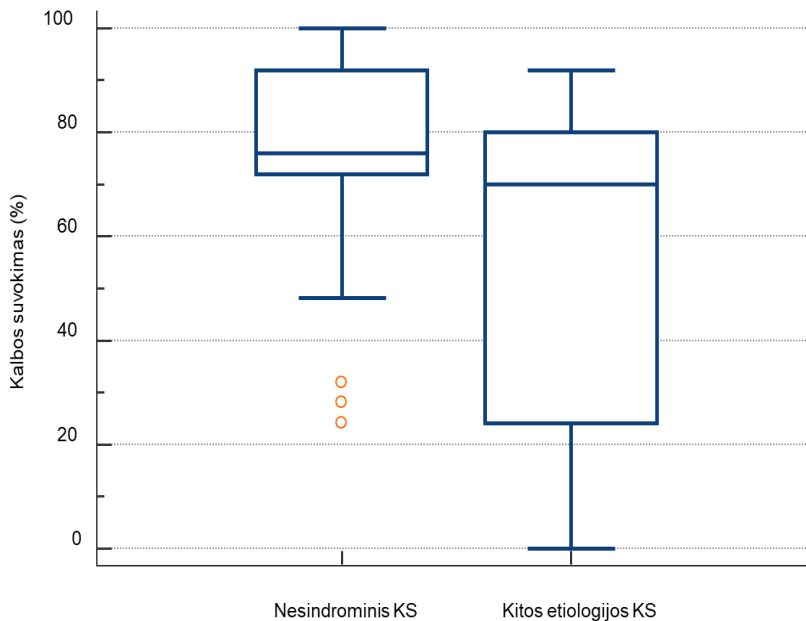


**25 pav.** Amžius pirmosios operacijos metu skirtingos etiologijos grupėse



#### 4.8. Etiologinių veiksnių įtakos kalbos suvokimui analizės rezultatai

Siekiant išsiaiškinti, ar nesindrominį KS turinčių vaikų, KI naudotojų, kalbos suvokimas, nustatytas kalbinės audiometrijos metodu, skiriasi nuo kitos etiologijos KS turinčių vaikų, buvo išskirtos dvi etiologijos grupės: nesindrominio KS ir kitos etiologijos KS (sindrominis, perinatalinis, prenatalinis, postnatalinis ir nežinomas). Siekiant sumažinti amžiaus operacijos metu įtaką kalbos suvokimo rezultatams, į analizę įtraukti tik vaikai, operuoti iki 3,5 metų amžiaus (didžiausio neuroplastiškumo periodu). Į analizę neįtraukti vaikai, kuriems KS atsirado vėliau nei 3 m. amžiaus. Nesindrominio KS grupę sudarė 38, kitos etiologijos KS grupę – 30 vaikų. Nustatyta, kad nesindrominį KS turinčių vaikų kalbos suvokimo rezultatai buvo statistiškai reikšmingai geresni nei kitos etiologijos KS turinčių vaikų ( $p=0,013$ ) (26 pav.). Tačiau iš analizės pašalinus vaikus, turinčius sunkią gretutinę negalią, statistiškai reikšmingo skirtumo tarp grupių negauta ( $p=0,21$ ).



**26 pav.** Kalbos suvokimas nesindrominio ir visos kitos etiologijos kurtumo grupėse

#### 4.9. Vaikai, turintys sunkią gretutinę negalią, ir jų pooperaciniai rezultatai

Iš 122 vaikų 14-ai (11,5 proc.) nustatyta sunki gretutinė negalia: vaikų cerebrinis paralyžius, autizmas, epilepsija ir kt. Visiems 14 vaikų nustatytas psichomotorinės raidos atsilikimas (20 lentelė). Iš jų 12 (85,7 proc.) vaikų turėjo daugiau nei 2 gretutines diagnozes. Sunkios gretutinės negalios priežastis 2 vaikams laikyta ĮCMV infekcija, 5 – įgimti sindromai, 2 – gilus neišnešiotumas, 1 – ryški hipoksija gimimo metu, 1 – sunki postnatalinė infekcija ir 3 vaikų gretutinės negalios priežastis liko neaiški (iš jų 2 vaikų kurtumo priežastis buvo patologinės *GJB2* mutacijos).

#### 20 lentelė. Sunkios gretutinės negalios paplitimas tiriamųjų grupėje (N=14)

Sunki gretutinė negalia	Atvejų skaičius (proc.)
Autizmas	4 (28,6)
Vaikų cerebrinis paralyžius	4 (28,6)
Paveldimas sindromas	5 (35,7)
Sunkus izoliuotas raidos sutrikimas	1 (7,4)

Dar 20 (16,4 proc.) vaikų, be kurtumo, buvo nustatyta lengvesnio pobūdžio gretutinių sutrikimų, neturinčių didesnės įtakos vaiko psichomotorinei raidai, pvz.: Pendredo sindromas, pusiausvyros sutrikimas, inkstų policistozė, intracerebrinės cistos, širdies yda ir kt. Taigi, KI naudojančių tiriamųjų grupėje buvo 34 (27,9 proc.) vaikai, turintys įvairaus laipsnio gretutinę negalią.

Analizuojant sunkią gretutinę negalią turinčių vaikų bendrąsias charakteristikas nustatyta, kad šios grupės vaikai buvo operuoti vidutiniškai  $24,8 \pm 12,8$  mėn. amžiaus, KI naudojo vidutiniškai  $4,71 \pm 2,3$  m., jų vidutinis amžius tyrimo metu buvo  $6,86 \pm 2,2$  m.

Sunkią negalią turinčių 12 (85,7 proc.) vaikų nuolat naudoja KI procesorius ar procesorius.

Vertinant šių pooperacinius klausymosi įgūdžius pagal KAK skalę paaiškėjo, jog 4 (28,6 proc.) vaikai pasiekė 5 kategoriją, 5 (37,7 proc.) – 4 kategoriją, 3 (21,4 proc.) – 3 kategoriją ir 2 (14,3 proc.) – tik 2 kategoriją.

Vertinant sunkią gretutinę negalią turinčių vaikų kalbos suprantamumą pagal KSS skalę, paaiškėjo, jog 8 (57,1 proc.) vaikai pasiekė 2 kategoriją, likusiems 6 (42,7proc.) vaikams nustatyta žemiausia pirmoji kategorija (21 lentelė). Lygindami gretutinę negalią turinčių tiriamųjų grupės

ir gretutinės negalios neturinčių tiriamųjų grupės rezultatus pagal KAK ir KSS skales, gauname, kaip ir tikėtasi, reikšmingą skirtumą – atitinkamai  $p$  reikšmė 0,007 ir  $<0,001$ .

**21 lentelė.** Vaikų, turinčių gretutinę negalią, pooperaciniai rezultatai pagal KAK ir KSS skales.

Atvejis	Amžius operacijos metu, mėn.	KI naudoji mo trukmė, metai	Gretutinė negalia	Kitos diagnozės	Gretutinės negalios / kurtumo priežastis	KAK	KSS
N1	27	7,4	Autizmas		Neišnešiotumas	4	2
N2	15	6,6	Jacobseno sindromas	Regos sutrikimas	Sindromas	4	1
N3	17	7,5	Autizmas		Neaiški / <i>GJB2</i>	5	2
N4	25	7,1	VCP	Epilepsija	ĮCMV	2	1
N5	16	6,9	Autizmas		Neaiški / <i>GJB2</i>	5	2
N6	35	5,1	VCP	Epilepsija	Neaiški	3	2
N7	13	5,9	Nenustatytas sindromas		Sindromas	3	1
N8	19	4,8	VCP	Epilepsija	Hipoksija	4	2
N9	22	4,5	Rogerio sindromas	Cukrinis diabetas, anemija, regos sutrikimas	Sindromas	5	1
N10	58	3,5	Sunki postnatalinė infekcija	Plautinė hipertenzija	Sunki postnatalinė infekcija	4	2

N11	41	3,3	CHARGE sindromas	Dauginēs formavimosi ydos	Sindromas	5	2
N12	22	1,1	VCP	Epilepsija	ĪCMV	2	1
N13	29	2,1	VCP	Epilepsija, aklumas	Neišnešiotumas	3	2
N14	22	1,1	Coffino ir Lowry sindromas	Hipotirozē	Sindromas	4	1

#### 4.10. Kalbos suvokimo prognostinių veiksnių nustatymo rezultatai

##### 4.10.1. Skirtingą kalbos suvokimą turinčių vaikų grupių palyginimas

Siekiant išsiaiškinti, kokie veiksniai lemia blogesnę kalbos suvokimą, nustatytą kalbinės audiometrijos metu, buvo suformuotos dvi grupės: gero kalbos suvokimo grupę sudarė 60 vaikų, o silpno kalbos suvokimo grupę – 21 vaikas.

Tyrimė nagrinėta 30 (demografinių, audiologinių, operacijos ir implanto, etiologinių, radiologinių, šeimos, lavinimo bei ugdymo) veiksnių, siekiant išsiaiškinti sąsajas su pooperaciniais kalbos suvokimo rezultatais.

Vertinant demografinius rodiklius paaiškėjo, grupės nesiskyrė nei pagal lytį ( $p=0,837$ ), nei pagal amžių tyrimo metu ( $p=0,057$ ). Grupės skyrėsi pagal gyvenamąją vietą – dauguma gero kalbos suvokimo grupės vaikų gyveno didžiuosiuose miestuose (60 proc.), o 47,6 proc. silpno kalbos suvokimo grupės vaikų gyveno mažuose miestuose ir kaimuose ( $p=0,034$ ).

Analizuojant audiologinių veiksnių įtaką kalbos suvokimui nustatyta, kad silpnesnę kalbos suvokimą turinčių vaikų įgimto KS diagnozė buvo patvirtinta statistiškai reikšmingai vėliau ( $p<0,001$ ). Grupės nesiskyrė nei pagal priešoperacinius klausos slenksčius ( $p=0,767$ ), nei pagal likutinės klausos buvimą prieš operaciją operuotoje ausyje ( $p=0,467$ ), nei pagal progresuojančios eigos KS turinčių vaikų skaičių ( $p=0,675$ ), nei pagal KA naudojimą kontralateralinėje ausyje po operacijos ( $p=0,261$ ). Pooperaciniai vidutiniai klausos slenksčiai su KI statistiškai patikimai buvo didesni silpnesniu kalbos suvokimu pasižyminčių vaikų grupėje ( $p<0,001$ ) (27 pav.).

Vertinant operacijos, implanto ir procesoriaus naudojimo veiksniais nustatyta, kad vaikų, kurių kalbos suvokimas buvo silpnesnis, amžius operacijos metu yra statistiškai patikimai didesnis ( $p<0,001$ ). Grupės nesiskyrė nei pagal KI naudojimo trukmę ( $p=0,723$ ), nei pagal abipusių KI operacijų skaičių ( $p=0,19$ ). Tačiau vaikai, pasižymintys silpnesniu kalbos suvokimu, statistiškai reikšmingai dažniau turėjo KI naudojimo problemų ( $p<0,001$ ).

Analizuojant kurtumo etiologinius veiksniais paaiškėjo, kad grupės nesiskyrė pagal *GJB2* geno mutacijų kiekį ( $p=0,754$ ) ir pagal visas šešias kurtumą sukėlusias priežastis ( $p=0,552$ ).

Vertinant radiologinius veiksniais nustatyta, kad silpnesniu kalbos suvokimu pasižymintys vaikai turi siauresnę kaulinį sraigės nervo kanalą (KSNK) ( $p=0,021$ ) (28 pav.). Grupės nesiskyrė pagal sraigės aukštį ( $p=0,114$ ) ir vidinės klausomosios landos spindį ( $p=0,093$ ).

Atlikus šeimos veiksmų analizę nustatyta, kad grupės nesiskyrė pagal šeimos sudėtį ( $p=0,061$ ). Antros grupės vaikų, pasižyminčių silpnesniu kalbos suvokimu, tėvų ( $p<0,001$ ) ir motinų ( $p<0,001$ ) išsilavinimo lygiai buvo žemesni, jų tėvai dažnu atveju nepakankamai suprato KI procesą ( $p<0,001$ ), šeimos po operacijos rečiau lankėsi KI centre audiologinės kontrolės tikslu ( $p<0,001$ ).

Lyginant grupes pagal lavinimo ir ugdymo veiksmus nustatyta, kad vaikų, turinčių silpnesnį kalbos suvokimą, tėvai mažiau dalyvavo lavinant vaikus ( $p<0,001$ ). Silpnesnio kalbos suvokimo vaikai dažniau lankė specialiojo ugdymo darželius ( $p<0,001$ ) ir mokyklas ( $p<0,001$ ), su jais bendraudami tėvai dažniau vartojo ne tik žodinę kalbą, bet ir gestus ( $p<0,001$ ). Grupės skyrėsi ir pagal surdopedagoginės pagalbos prieinamumą ir intensyvumą: silpnesnio kalbos suvokimo vaikams surdopedagoginė pagalba buvo prieinama sunkiau ( $p<0,001$ ) ir buvo mažiau intensyvi ( $p=0,029$ ) (22 lentelė).

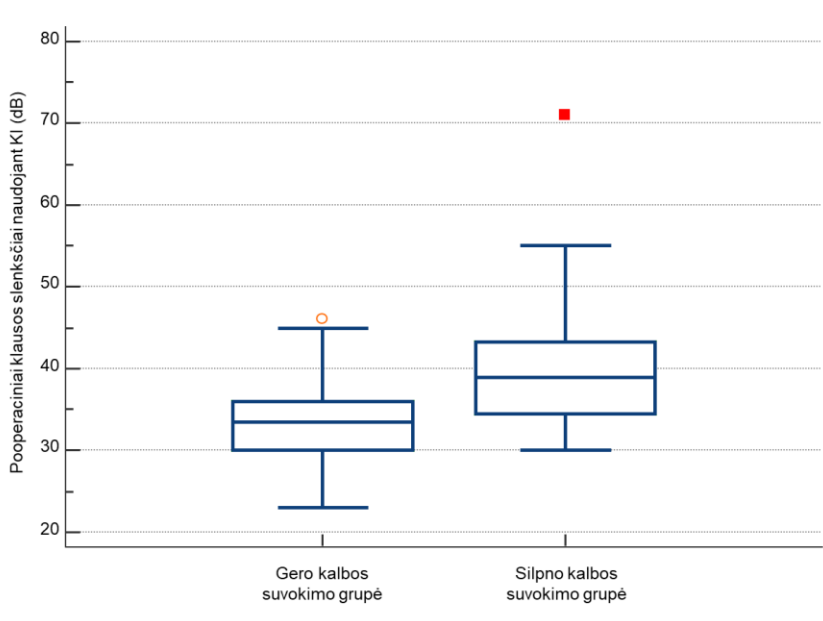
**22 lentelė.** Lyginamoji gero ir silpno kalbos suvokimo grupių analizė

Vertinamasis veiksnys	Gero kalbos suvokimo grupė N=60 N (%) ar vidurkis (SD)	Silpno kalbos suvokimo grupė N=21 N (%) ar vidurkis (SD)	P reikšmė
<b>Demografiniai veiksniai</b>			
Lytis			
Berniukai	30 (50)	14 (66,7)	0,837
Mergaitės	30 (50)	7 (33,3)	
Gyvenamoji vieta:			
Penki didieji miestai	36 (60,0)	7 (33,3)	
Miestai su 20–99 tūkst. gyventojų	6 (10,0)	1 (4,8)	0,034
Miestai su 10–19,9 tūkst. ir saviv. centrai	1 (1,7)	3 (14,3)	
Miestai su <10 tūkst. ir kaimai	17 (21,0)	10 (47,6)	
Amžius tyrimo metu, metai	8,32 (±2,56)	9,67 (±2,9)	0,057
<b>Audiologiniai veiksniai</b>			
Amžius diagnozės metu, mėn.	16,89 (±13,1)	32,10 (±17,3)	<0,001
Priešoperaciniai vidutiniai klausos slenksčiai	94,25 (±9,2)	95,24 (±7,5)	0,767
Likutinė klausos prieš operaciją operuotoje ausyje:			
Buvo	13 (21,7)	3 (14,3)	0,467
Nebuvo	47 (78,3)	18 (85,7)	
Kontralateralinės ausies likutinės klausos naudojimas dėvint KA po KI:			
Yra	14(46,7)	4(28,6)	0,261
Nėra	16(53,3)	10(71,4)	
Klausos sutrikimo progresavimas:			
Buvo	11 (18,3)	3 (14,3)	0,675
Nebuvo	49 (81,7)	18 (85,7)	
Pooperaciniai klausos slenksčiai su KI, dB	33,23 (±5,0)	40,5 (±9,4)	<0,001
<b>Operacijos, implanto ir procesoriaus naudojimo veiksniai</b>			
Amžius operacijos metu, mėn.	28,19 (±21,2)	47,16 (±19,4)	<0,001
Naudojimo trukmė metais	5,95 (±2,1)	5,62 (±2,4)	0,723

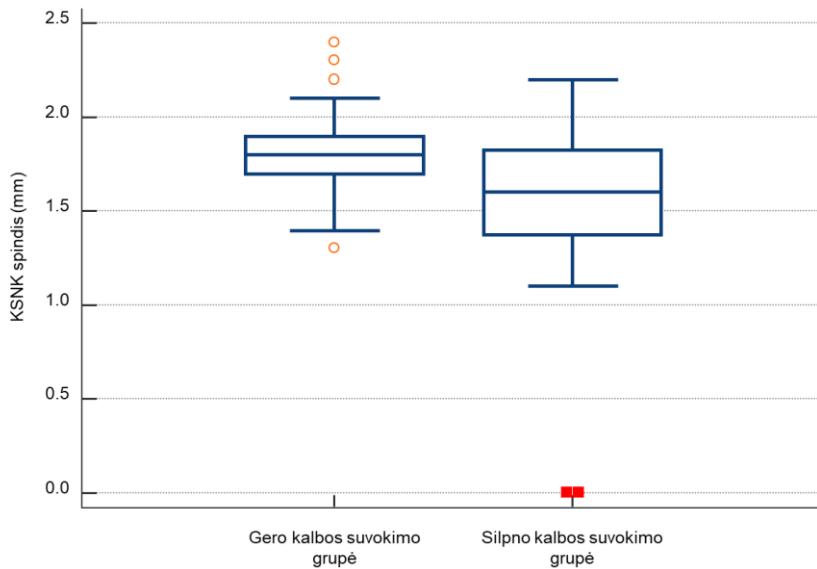


Vienpusė KI	30 (50)	14 (66,7)	0,190
Abipusė KI	30 (50)	7 (33,3)	
Procesoriaus naudojimo problemas:			
Buvo	1 (1,7)	10 (47,6)	<b>&lt;0,001</b>
Nebuvo	59 (98,3)	11 (52,4)	
<b>Etiologiniai veiksniai</b>			
<i>GJB2</i> (N=68)			
Turi	33 (63,5)	10 (62,5)	0,754
Neturi	19 (36,5)	6 (37,5)	
Nesindrominis	34 (56,7)	11 (52,4)	0,552
Sindrominis	4 (6,7)	1 (4,8)	
Prenatalinis [CMV	6 (10,0)	2 (9,5)	
Perinatalinis	8 (13,3)	3 (14,3)	
Postnatalinis	1 (1,7)	0 (0)	
Nežinomas	7 (11,7)	4 (19,0)	
<b>Radiologiniai veiksniai (N=64)</b>			
KSNK spindis, mm	1,8 (±0,2)	1,5 (±0,6)	<b>0,021</b>
Sraigės aukštis, mm	3,6 (±0,3)	3,5 (±0,3)	0,114
VKL spindis, mm	5,0 (±0,9)	4,9 (±1,9)	0,093
<b>Šeimos veiksniai</b>			
Šeimos sudėtis:			
Pilna	52 (86,7)	15 (71,4)	0,061
Nepilna	7 (11,7)	6 (28,6)	
Augina globėjai	1 (1,7)	0 (0)	
Vaikų skaičius šeimoje:			
Neturi brolių / seserų	23 (38,3)	10 (47,6)	0,738
Turi 1 brolių / seserį	29 (48,3)	7 (33,3)	
Turi 2 ar daugiau brolių / seserų	8 (13,3)	4 (19,0)	
Tėvo išsilavinimas:			
Aukštasis išsilavinimo lygis	32 (55,2)	1 (4,8)	<b>&lt;0,001</b>
Vidurinio išsilavinimo lygis	23 (39,7)	15 (71,4)	
Nebaigto vidurinio išsilavinimo lygis	3 (5,2)	5 (23,8)	
Motinos išsilavinimas :			
Aukštojo išsilavinimo lygis	39 (66,1)	5 (23,8)	<b>&lt;0,001</b>
Vidurinio išsilavinimo lygis	20 (33,9)	14 (66,7)	
Nebaigto vidurinio išsilavinimo lygis	0 (0)	2 (9,5)	
Tėvų supratimas apie KI procesą:			
Pakankamas	37 (61,7)	1 (4,8)	<b>&lt;0,001</b>
Nepakankamas	23 (38,3)	8 (38,1)	
Nesupranta	0 (0)	12 (57,1)	

Šeimos lankymasis KI centre:			
Pakankamas	34 (56,7)	1 (4,8)	<b>&lt;0,001</b>
Nepakankamas	24 (40,0)	4 (19,0)	
Nesilankė	2 (3,3)	16 (76,2)	
<b>Lavinimo ir ugdymo veiksniai</b>			
Tėvų dalyvavimas lavinant vaiką:			
Aktyvus	42 (70,0)	1 (4,8)	<b>&lt;0,001</b>
Pasyvus	18 (30,0)	8 (38,1)	
Nedalyvauja	0 (0)	12 (57,1)	
Bendravimo su vaiku būdas:			
Sakytinė kalba	59 (98,3)	4 (19,0)	<b>&lt;0,001</b>
Totalioji komunikacija	1 (1,7)	14 (66,7)	
Gestų kalba	0 (0)	3 (14,3)	
Surdopedagoginės pagalbos prieinamumas:			
Geras	46 (76,7)	4 (19,0)	<b>&lt;0,001</b>
Vidutinis	12 (20)	10 (47,6)	
Blogas	2 (3,3)	7 (33,3)	
Surdopedagoginės pagalbos intensyvumas:			
Nelankė	0 (0)	7 (33,3)	<b>0,029</b>
1 k. / sav.	12 (20)	3 (14,3)	
2 k. / sav.	32 (53,3)	6 (28,6)	
3 k. / sav.	7 (11,7)	3 (14,3)	
5 k. / sav.	9 (15)	2 (9,5)	
Lankoma ugdymo įstaiga:			
Bendrojo lavinimo	56 (93,3)	5 (23,8)	<b>&lt;0,001</b>
Specialiojo lavinimo	4 (6,7)	16 (76,2)	
Namų mokymasis	0 (0)	0 (0)	
Dar nelanko	0 (0)	0 (0)	
Ikimokyklinė ugdymo įstaiga:			
Bendrojo lavinimo	41 (68,3)	6 (28,6)	<b>0,001</b>
Specialiojo lavinimo	19 (31,7)	13 (61,9)	
Nelankė	0 (0)	2 (9,5)	
Dar nelanko	0 (0)	0 (0)	
Mokykla / programa (N=57):			
BL mokykla / įprasta programa	31 (79,5)	1 (5,6)	<b>&lt;0,001</b>
BL mokykla / pritaikyta programa	7 (17,9)	5 (27,8)	
Specialiojo lavinimo mokykla	1 (2,6)	12 (66,7)	
Namų mokymasis	0 (0)	0 (0)	



**27 pav.** Pooperaciniai klausos slenksčiai su KI skirtingo kalbos suvokimo grupėse



**28 pav.** Kaulinio sraigės nervo kanalo spindis skirtingo kalbos suvokimo grupėse

Lyginant gero ir silpno kalbos suvokimo grupes pagal kitus KI rezultatus, paaiškėjo, kad silpną kalbos suvokimą turintys vaikai statistiškai reikšmingai turi silpnesnius klausymosi ( $p < 0,001$ ) ir kalbos suprantamumo įgūdžius ( $p < 0,001$ ), vertintus pagal KAS ir KSS skales. Taip pat silpnesni kalbos suvokimą turinčių vaikų kalbos raidos lygis buvo žemesnis ( $p < 0,001$ ) (23 lentelė).

**23 lentelė.** Klausymosi, kalbos suprantamumo ir kalbos raidos įgūdžiai skirtingą kalbos suvokimą turinčių vaikų grupėse

Vertinamasis veiksnys	Gero kalbos suvokimo grupė N(%)	Silpno kalbos suvokimo grupė N(%)	P reikšmė
<b>KAK kategorija</b>			
1	0 (0)	0 (0)	
2	0 (0)	1 (4,8)	
3	0 (0)	3 (14,3)	
4	1 (1,7)	6 (28,6)	<b>&lt;0,001</b>
5	4 (6,7)	10 (47,6)	
6	8 (13,3)	1 (4,8)	
7	47 (78,3)	0 (0)	
<b>KSS kategorija</b>			
1	0 (0)	2 (9,5)	
2	2 (1,7)	6 (28,6)	
3	2 (3,3)	10 (47,6)	<b>&lt;0,001</b>
4	11 (18,3)	3 (14,3)	
5	46 (76,7)	0 (0)	
<b>Kalbos raidos lygiai</b>			
Labai geras	20 (33,3)	0 (0)	
Geras	22 (36,7)	0 (0)	
Patenkinamas	16 (26,7)	5 (23,8)	<b>&lt;0,001</b>
Nepatenkinamas	2 (3,3)	16 (76,2)	

#### 4.10.2. Kalbos suvokimo prognostinių veiksnių nustatymas logistinės regresijos metodu

Vaikų, KI naudotojų, kalbos suvokimo prognostiniai veiksniai buvo nustatomi taikant logistinės regresijos metodą: į vienaveiksnes regresijos analizę įtraukti visi demografiniai, operacijos ir implanto, audiologiniai,

radiologiniai, šeimos bei lavinimo ir ugdymo kintamieji, kurie patikimai skyrėsi gerojo ir silpno kalbos suvokimo grupėse.

Atlikus vienaveiksę logistinę regresiją, buvo nustatyta, kad kalbos suvokimas yra veikiamas gyvenamosios vietos (ŠS: 1,506; PI: 1,044–2,173;  $p=0,029$ ). Amžius diagnozės metu (ŠS: 1,064; PI: 1,027–1,101;  $p=0,001$ ), amžius operacijos metu (ŠS: 1,038; PI: 1,014–1,064;  $p=0,002$ ) ir pooperaciniai klausos slenksčiai naudojant KI (ŠS: 1,203; PI: 1,078–1,342;  $p=0,001$ ) yra veiksniai, turintys įtakos kalbos suvokimui, nustatytam kalbinės audiometrijos metodu. KI naudojimo problemos nepakankamo kalbos suvokimo riziką didina 53 kartus (ŠS: 53,636; PI: 6,223–462,33;  $p<0,001$ ).

KSNK spindis veikia kalbos suvokimo rezultatus šitaip: sumažėjus spindžiui 0,1 mm, galimybė vaikui patekti į silpno kalbos suvokimo grupę padidėja beveik 12 kartų (ŠS: 11,928; PI: 1,292–110,129;  $p=0,029$ ).

Nustatyta, kad šeimos veiksniai: tėvo (ŠS: 6,944; PI: 2,403–20,066;  $p<0,001$ ) ir motinos išsilavinimas (ŠS: 6,416; PI: 2,170–18,968;  $p=0,001$ ), tėvų supratimas apie KI procesą (ŠS: 42,745; PI: 5,765–316,933;  $p<0,001$ ) ir šeimos lankymasis KI centre (ŠS: 24,444; PI: 6,234–95,855;  $p<0,001$ ), turi įtakos kalbos suvokimui prognozuoti.

Analizuojant lavinimo ir ugdymo veiksnius nustatyta, kad tėvų dalyvavimas lavinant vaiką (ŠS: 44,230; PI: 6,069–322,372;  $p<0,001$ ), surdopedagoginės pagalbos prieinamumas (ŠS: 7,076; PI: 2,837–17,652;  $p<0,001$ ) bei intensyvumas (ŠS: 1,639; PI: 1,030–2,609;  $p=0,037$ ) ir ikimokyklinės ugdymo įstaigos tipas (ŠS: 5,067; PI: 1,812–14,171;  $p=0,002$ ) yra tie veiksniai, kurie daro įtaką kalbos suvokimui (24 lentelė).

**24 lentelė.** Vienaveiksniė regresinė analizė veiksnių, susijusių su pooperaciniais kalbos suvokimo rezultatais, nustatytais kalbinės audiometrijos metodu

Vertinamasis veiksnys	Šansų santykis		P
	Vertė	95 proc. pasikliautinis intervalas	
Gyvenamoji vieta	1,506	1,044–2,173	0,029
Amžius diagnozės metu, mėn.	1,064	1,027–1,101	0,001
Pooperaciniai klausos slenksčiai naudojant KI	1,203	1,078–1,342	0,001
Amžius operacijos metu, mėn.	1,038	1,014–1,064	0,002
Procesoriaus naudojimo problemos	53,636	6,223–462,33	<0,001
KSNK spindis, mm	11,928	1,292–110,129	0,029
Tėvo išsilavinimas	6,944	2,403–20,066	<0,001
Motinos išsilavinimas	6,416	2,170–18,968	0,001
Tėvų supratimas apie KI procesą	42,745	5,765–316,933	<0,001
Šeimos lankymasis KI centre	24,444	6,234–95,855	<0,001
Tėvų dalyvavimas lavinant	44,230	6,069–322,372	<0,001
Surdopedagoginės pagalbos prieinamumas	7,076	2,837–17,652	<0,001
Surdopedagoginės pagalbos intensyvumas	1,639	1,030–2,609	0,037
Ikimokyklinė ugdymo įstaiga	5,067	1,812–14,171	0,002

Vienaveiksnės regresijos metodu gavus statistiškai reikšmingą patvirtinimą, kad pooperacinis kalbos suvokimas priklauso nuo atrinktų kintamųjų reikšmių, į daugiaveiksnį žingsninės regresijos modelį buvo įtraukta: amžius operacijos metu, pooperaciniai klausos slenksčiai naudojant KI, KSNK spindis ir motinos išsilavinimas. Amžiaus diagnozės metu, nepaisant statistinio patikimumo, į tolesnę daugiaveiksnę regresiją neįtrauktas, nes jis stipriai koreliuoja su amžiumi operacijos metu. Tėvo išsilavinimas, tėvų supratimas apie KI procesą, šeimos lankymasis KI centre ir tėvų dalyvavimas lavinant vaiką, nepaisant statistinio patikimumo, į tolesnę daugiaveiksnę regresinę analizę nebuvo įtraukti, nes koreliuoja su motinos išsilavinimu. Galutiniame regresijos modelyje palikome tik tuos kintamuosius, kurių ŠS p reikšmė yra <0,05.

Daugiaveiksnės žingsninės regresijos metodu nustatyta, kad amžius operacijos metu (ŠS: 0,927; PI: 0,877–0,980; p=0,008), pooperaciniai klausos slenksčiai naudojant KI (ŠS: 0,721; PI: 0,570–0,911; p=0,006) ir KSNK spindis (ŠS: 24,215; PI: 1,227–477,77; p=0,036) yra nepriklausomi vaikų po KI operacijos kalbos suvokimo prognostiniai veiksniai.

#### 4.11. Kalbos raidos prognostinių veiksnių nustatymo rezultatai

##### 4.11.1. Skirtingą kalbos raidą turinčių vaikų grupių palyginimas

Siekiant išsiaiškinti, kokie veiksniai lemia geresnius arba blogesnius kalbos raidos rezultatus, buvo suformuotos dvi grupės: pirmą – geros kalbos raidos grupę sudarė 42 vaikai, o antrą – nepakankamos kalbos raidos grupę sudarė 39 vaikai.

Tyrime nagrinėta 30 (demografinių, audiologinių, operacijos ir implanto, etiologinių, radiologinių, šeimos, lavinimo bei švietimo) veiksnių, siekiant išsiaiškinti sąsajas su pooperaciniais kalbos raidos rezultatais.

Vertinant demografinius rodiklius nustatyta, kad grupės nesiskyrė nei pagal lytį (p=0,212), nei pagal amžių tyrimo metu (p=0,394). Grupės skyrėsi pagal gyvenamąją vietą (p=0,013) – geros kalbos raidos grupės vaikai dažniausiai gyveno didmiesčiuose (69 proc.), o nepakankamos kalbos raidos vaikai – mažuose miestuose ir kaimuose (41 proc.).

Išanalizavus audiologinių veiksnių įtaką kalbos raidai nustatyta, kad pirmos grupės vaikų, kurių kalbos raida buvo geresnė, amžius diagnozės metu yra statistiškai patikimai mažesnis nei antros grupės (p=0,011). Grupės nesiskyrė nei pagal priešoperacinius vidutinius klausos slenksčius (p=0,465), nei pagal likutinės klausos buvimą prieš operaciją operuotoje ausyje (p=0,344), nei pagal progresuojančios eigos KS atvejų skaičių (p=0,309).

Nepakankamos kalbos raidos grupės vaikai rečiau naudojo KA kontralateralinėje ausyje po vienusios operacijos ( $p=0,039$ ). Pooperaciniai klausos slenksčiai naudojant KI buvo statistiškai patikimai didesni nepakankamos kalbos raidos vaikų grupėje ( $p=0,001$ ).

Vertinant operacijos, implanto ir procesoriaus naudojimo veiksnius nustatyta, kad vaikų, kurių kalbos raida yra nepakankama, amžius operacijos yra statistiškai patikimai didesnis ( $p=0,005$ ). Grupės nesiskyrė nei pagal KI naudojimo trukmę ( $p=0,612$ ), nei pagal bilateralinių KI operacijų kiekį ( $p=0,421$ ). Tačiau vaikai, pasižymintys silpnesne kalbos raida, statistiškai reikšmingai dažniau turėjo KI naudojimo problemų ( $p<0,001$ ).

Vertinant kurtumo etiologinius veiksnius nustatyta, kad grupės nesiskyrė nei pagal nustatytų *GJB2* geno mutacijų skaičių ( $p=0,947$ ), nei pagal ICMV infekciją, nei pagal kitas kurtumą sukėlusias priežastis ( $p=0,723$ ).

Vertinant radiologinius veiksnius nustatyta, kad grupės nesiskyrė pagal KSNK spindį ( $p=0,448$ ), sraigės aukštį ( $p=0,324$ ) ir VKL spindį ( $p=0,145$ ).

Atlikus šeimos veiksnių analizę nustatyta, kad grupės nesiskyrė pagal šeimos sudėtį ( $p=0,185$ ) ir vaikų skaičių šeimoje ( $p=0,793$ ). Antros – nepakankamos kalbos raidos grupės vaikų tėvų ( $p<0,001$ ) ir motinų ( $p<0,001$ ) išsilavinimas buvo žemesnis, jų tėvų supratimas apie KI procesą silpnesnis ( $p<0,001$ ), šeimos rečiau po operacijos lankėsi KI centre audiologinės kontrolės tikslu ( $p<0,001$ ).

Lyginant grupes pagal lavinimo ir ugdymo veiksnius nustatyta, kad vaikų, pasižyminčių nepakankama kalbos raida, tėvai rečiau dalyvavo lavindami vaikus ( $p<0,001$ ). Turintys nepakankamą kalbos raidą vaikai dažniau lankė specialiojo lavinimo darželius ( $p=0,002$ ), su jais tėvai dažniau bendraudavo ne tik sakytine kalba, bet ir gestais ( $p<0,001$ ). Tokiems vaikams buvo sunkiau prieinama surdopedagoginė pagalba ( $p<0,001$ ) ir ji buvo mažiau intensyvi ( $p=0,029$ ) (25 lentelė).



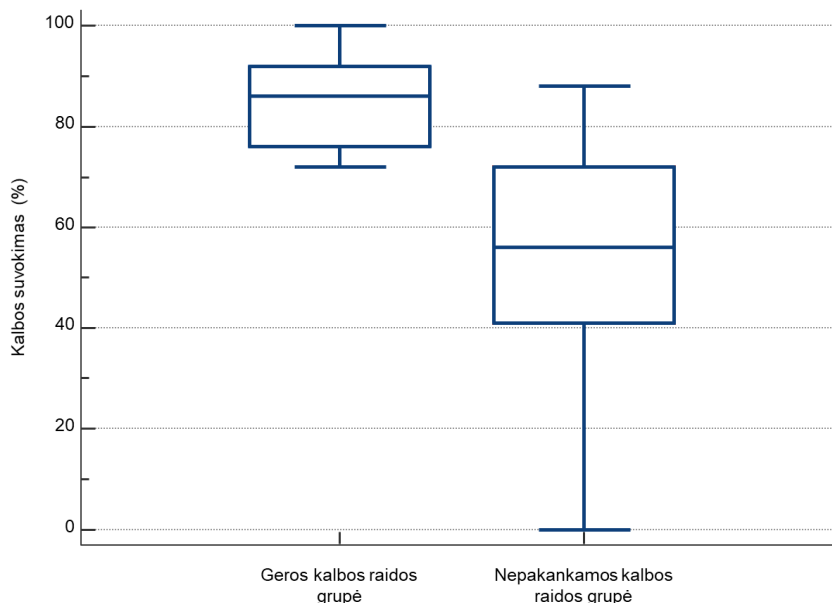
**25 lentelė.** Lyginamoji geros ir nepakankamos kalbos raidos grupių analizė

Vertinamasis veiksnys	Geros kalbos raidos grupė, N=42 N (%) ar vidurkis	Nepakankamos kalbos raidos grupė, N=39 N (%) ar vidurkis	P reikšmė
<b>Demografiniai veiksniai</b>			
Lytis			
Berniukai	20 (47,6)	24 (61,5)	0,212
Mergaitės	22 (52,4)	15 (38,5)	
Gyvenamoji vieta:			
Penki didieji miestai	29 (69)	14 (35,9)	
Miestai su 20–99 tūkst. gyventojų	1 (2,4)	6 (15,4)	<b>0,013</b>
Miestai su 10–19,9 tūkst. ir saviv. centrai	1 (2,4)	3 (7,7)	
Miestai su <10 tūkst. ir kaimai	11 (26,2)	16 (41)	
Amžius tyrimo metu metais	8,36 (±2,3)	9,01 (±3,1)	0,394
<b>Audiologiniai veiksniai</b>			
Amžius diagnozės metu, mėn.	16,67 (±13,8)	25,32 (±16,6)	<b>0,011</b>
Priešoperaciniai vidutiniai klausos slenksčiai, dB	94,05 (±8,9)	95,0 (±8,7)	0,465
Likutinė klausla prieš operaciją operuotoje ausyje			
Buvo	10 (23,8)	6 (15,2)	0,344
Nebuvo	32 (76,2)	33 (84,8)	
Kontralateralinės ausies likutinės klausos naudojimas dėvint KA po KI			
Yra	12 (57,1)	6 (26,1)	<b>0,039</b>
Nėra	9 (42,9)	17 (73,9)	
Klausos sutrikimo progresavimas			
Buvo	9 (21,4)	5 (12,8)	0,309
Nebuvo	33 (78,6)	34 (87,2)	
Pooperaciniai klausos slenksčiai naudojant KI, dB	32,60 (±5)	37,85 (±8)	<b>0,001</b>
<b>Operacijos, implanto ir procesoriaus naudojimo veiksniai</b>			
Amžius operacijos metu, mėn.	28,38 (±22,7)	38,20 (±20,7)	<b>0,005</b>
KI naudojimo trukmė, metai	5,95 (±1,8)	5,77 (±2,5)	0,612
Vienpusė KI	21 (50)	23 (59)	0,421
Abipusė KI	21 (50)	16 (41)	

Procesoriaus naudojimo			
problemos	0 (0)	11 (28,2)	<b>&lt;0,001</b>
Buvo	42 (0)	28 (71,8)	
Nebuvo			
<b>Etiologiniai veiksniai</b>			
<i>GJB2</i> (N=68)			
Turi	22 (62,9)	22 (63,6)	0,947
Neturi	13 (37,1)	12 (36,4)	
Nesindrominis	23 (54,8)	22 (56,4)	0,723
Sindrominis	4 (9,5)	1 (2,6)	
Prenatalinis ĮCMV	6 (14,3)	5 (12,8)	
Perinatalinis	4 (9,5)	4 (10,3)	
Postnatalinis	0 (0)	1 (2,6)	
Nežinomas	5 (11,9)	6 (15,4)	
<b>Radiologiniai veiksniai (N=64)</b>			
KSNK spindis, mm	1,77 (±0,2)	1,63 (±0,5)	0,448
Sraigės aukštis, mm	3,62 (±0,3)	3,53 (±0,3)	0,324
VKL plotis, mm	5,07 (±0,9)	4,87 (±1,5)	0,145
<b>Šeimos veiksniai</b>			
Šeimos sudėtis:			
Pilna	38 (90,5)	29 (74,4)	0,185
Nepilna	4 (9,5)	9 (23,1)	
Augina globėjai	0 (0)	1 (2,6)	
Vaikų skaičius šeimoje:			
Neturi brolių / seserų	17 (40,5)	16 (41)	0,793
Turi 1 brolių / seserį	20 (47,6)	16 (41)	
Turi 2 ar daugiau brolių / seserų	5 (11,9)	7 (17,9)	
Tėvo išsilavinimas :			
Aukštojo išsilavinimo lygis	28 (70)	5 (12,8)	<b>&lt;0,001</b>
Vidurinio išsilavinimo lygis	12 (30)	26 (66,7)	
Nebaigto vidurinio išsilavinimo lygis	0 (0)	8 (20,5)	
Motinos išsilavinimas :			
Aukštojo išsilavinimo lygis	31 (75,6)	13 (33,3)	<b>&lt;0,001</b>
Vidurinio išsilavinimo lygis	10 (24,4)	24 (61,5)	
Nebaigto vidurinio išsilavinimo lygis	0 (0)	2 (5,1)	
Tėvų supratimas apie KI procesą:			
Pakankamas	31 (73,8)	7 (17,9)	<b>&lt;0,001</b>
Nepakankamas	11 (26,2)	20 (51,3)	
Nesupranta	0 (0)	12 (30,8)	

Šeimos lankymasis KI centre:			
Pakankamas	30 (71,4)	5 (12,8)	<b>&lt;0,001</b>
Nepakankamas	11 (26,2)	17 (43,6)	
Nesilankė	1 (2,4)	17 (43,6)	
<b>Lavinimo ir ugdymo veiksniai</b>			
Tėvų dalyvavimas lavinant vaiką:			
Aktyvus	34 (81)	9 (23,1)	<b>&lt;0,001</b>
Pasyvus	8 (19)	18 (46,2)	
Nedalyvauja	0 (0)	12 (30,8)	
Bendravimo su vaiku būdas:			
Sakytinė kalba	42 (100)	21 (53,8)	<b>&lt;0,001</b>
Totalioji komunikacija	0 (0)	15 (38,5)	
Gestų kalba	0 (0)	3 (7,7)	
Surdopedagoginės pagalbos prieinamumas:			
Geras	37 (88,1)	13 (33,3)	<b>&lt;0,001</b>
Vidutinis	4 (9,5)	18 (46,2)	
Blogas	1 (2,4)	8 (20,5)	
Surdopedagoginės pagalbos intensyvumas			
nelankė	0 (0)	7 (17,9)	<b>0,029</b>
1 k. / sav.	4 (9,5)	11 (28,2)	
2 k. / sav.	28 (66,7)	10 (25,6)	
3 k. / sav.	4 (9,5)	6 (15,4)	
5 k. / sav.	6 (14,3)	5 (12,8)	
Tyrimo metu lankoma ugdymo įstaiga:			
Bendrojo lavinimo	41 (97,6)	20 (51,3)	<b>&lt;0,001</b>
Specialiojo lavinimo	1 (2,4)	19 (48,7)	
Namų mokymasis	0 (0)	0 (0)	
Dar nelanko	0 (0)	0 (0)	
Ikimokyklinė ugdymo įstaiga:			
Bendrojo lavinimo	31 (73,8)	16 (41)	<b>0,002</b>
Specialiojo lavinimo	11 (26,2)	21 (53,8)	
Nelankė	0 (0)	2 (5,1)	
Dar nelanko	0 (0)	0 (0)	
Mokykla / programa (N=57):			
BL mokykla / įprasta programa	27 (96,4)	4 (13,8)	<b>&lt;0,001</b>
BL mokykla / pritaikyta programa	1 (3,6)	11 (37,9)	
Specialiojo lavinimo mokykla	0	14 (48,3)	
Namų mokymasis	0	0	

Lyginant grupių kalbos suvokimo ir klausymosi bei kalbos suprantamumo įgūdžius, vertintus pagal KAK ir KSS skales, nustatyta, kad geresnės kalbos raidos grupės vaikai pasižymėjo geresniu kalbos suvokimu ( $p < 0,001$ ) bei aukštesniais KAK ir KSS skalių rodikliais ( $p < 0,001$ ) (29 pav.).



**29 pav.** Kalbos suvokimas skirtingos kalbos raidos grupėse

#### 4.11.2. Kalbos raidos prognostinių veiksnių nustatymas logistinės regresijos metodu

Pirmiau minėti veiksniai, kurie patikimai skyrėsi suskirsčius tiriamuosius pagal kalbos raidą, buvo toliau tiriami logistinės regresinės analizės metodu, siekiant nustatyti jų sąsajas su pooperaciniais kalbos raidos rezultatais.

Atlikus vienaveiksnę logistinę regresiją buvo nustatyta, kad gyvenamoji vieta (ŠS: 1,450; PI: 1,042–2,017;  $p=0,028$ ), amžius diagnozės metu (ŠS: 1,039; PI: 1,007–1,072;  $p=0,017$ ) ir pooperaciniai klausos slenksčiai naudojant KI (ŠS: 1,166; PI: 1,057–1,286;  $p=0,002$ ) yra veiksniai, darantys įtaką kalbos raidos rezultatams po KI.

Atlikus vienaveiksnę žingsninę logistinę regresiją šeimos veiksnių grupėje buvo nustatyta, kad tėvo išsilavinimas (ŠS: 13,679; PI: 4,508–41,508;  $p < 0,001$ ), motinos išsilavinimas (ŠS: 6,013; PI: 2,319–15,596;  $p < 0,001$ ), tėvų supratimas apie KI procesą (ŠS: 10,306; PI: 3,867–27,466;  $p < 0,001$ ) ir šeimos

lankymais KI centre (ŠS: 9,742; PI: 3,822–24,834;  $p < 0,001$ ) yra veiksniai, darantys įtaką kalbos raidai po KI.

Lavinimo ir ugdymo veiksnių grupėje nustatyta, kad tėvų dalyvavimas lavinant vaiką (ŠS: 10,544; PI: 3,917–28,381;  $p < 0,001$ ), surdopedagoginės pagalbos prieinamumas (ŠS: 8,310; PI: 3,037–22,738;  $p < 0,001$ ) ir ikimokyklinė ugdymo įstaiga (ŠS: 3,175; PI: 1,558–9,522;  $p = 0,006$ ) yra veiksniai, darantys įtaką kalbos raidai (26 lentelė).

**26 lentelė.** Vienaveiksniė regresinė analizė nustatant veiksnius, susijusius su pooperaciniais kalbos raidos vertinimo rezultatais

Vertinamasis veiksnys	Šansų santykis		P
	Vertė	95 proc. pasikliautinis intervalas	
Gyvenamoji vieta	1,450	1,042–2,017	0,028
Amžius diagnozės metu, mėn.	1,039	1,007–1,072	0,017
Pooperaciniai klausos slenksčiai naudojant KI	1,166	1,057–1,286	0,002
Amžius operacijos metu	1,022	1,000–1,044	0,053
Tėvo išsilavinimas	13,679	4,508–41,508	<0,001
Motinos išsilavinimas	6,013	2,319–15,596	<0,001
Tėvų supratimas apie KI procesą	10,306	3,867–27,466	<0,001
Šeimos lankymasis KI centre	9,742	3,822–24,834	<0,001
Tėvų dalyvavimas lavinant	10,544	3,917–28,381	<0,001
Surdopedagoginės pagalbos prieinamumas	8,310	3,037–22,738	<0,001
Surdopedagoginės pagalbos intensyvumas	1,353	0,958–1,909	0,086
Ikimokyklinė ugdymo įstaiga	3,175	1,558–9,522	0,006

Vienaveiksnės regresijos metodu gavus statistiškai reikšmingą patvirtinimą, kad pooperacinė kalbos raida priklauso nuo atrinktų kintamųjų reikšmių, į daugiaveiksnį žingsninės regresijos modelį buvo įtraukti: amžius diagnozės metu, pooperaciniai klausos slenksčiai naudojant KI, tėvų dalyvavimas lavinant vaiką ir surdopedagoginės pagalbos prieinamumas. Tėvo ir motinos išsilavinimas, tėvų supratimas apie KI procesą, šeimos lankymasis KI centre, nepaisant statistinio patikimumo, į tolesnę daugiaveiksnę regresinę analizę nebuvo įtraukti, nes stipriai koreliuoja su tėvų dalyvavimu lavinant vaiką. Galutiniame regresijos modelyje palikome tik tuos kintamuosius, kurių ŠS p reikšmė yra  $<0,05$ .

Daugiaveiksnės žingsninės regresijos metodu nustatyta, kad tik tėvų dalyvavimas lavinant (ŠS: 6,255; PI: 1,846–21,191;  $p=0,003$ ) ir surdopedagoginės pagalbos prieinamumas (ŠS: 3,295; PI: 1,112–9,763;  $p=0,031$ ) yra nepriklausomi vaikų kalbos raidos prognostiniai veiksniai po KI operacijos.

## 5. REZULTATŲ APTARIMAS

Iki šio tyrimo Lietuvoje nebuvo atlikta išsamių darbų, nagrinėjančių kurčiųjų vaikų, patyrusių KI operaciją, rezultatus ir juos lemiančius veiksnius. Atliekant šį skerspjūvio mokslinį tyrimą buvo išanalizuoti KI naudojančių vaikų pooperaciniai rezultatai ir nustatyti prognostiniai veiksniai. Visa tai suteikia galimybę numatyti vaikų, KI naudotojų, pooperacinių klausos ir kalbos suvokimo rezultatų tendencijas ir leidžia išskirti tam tikrą rizikos grupę. Siekdami pirmą kartą įvertinti Lietuvos kurčiųjų vaikų klausos ir kalbos rezultatus po kochlearinės implantacijos ir išsiaiškinti, kurie veiksniai daro įtaką, visų pirma, turėjome nustatyti tiriamųjų kurtumo priežastis, demografinius, audiologinius, su operacija ir implantu susijusius, šeimos bei vaiko lavinimo ir ugdymo veiksnius. Tad nustatytos bendrosios tiriamųjų ir jų šeimų charakteristikos leido įvertinti bendrąją iki šiol netirtą vaikų KI situaciją Lietuvoje.

Šiame darbe pirmą kartą Lietuvoje:

- nustatėme *GJB2* geno mutacijų paplitimą tarp kurčiųjų vaikų, naudojančių KI;
- naudojome CMV DNR nustatymo sausame ėminyje metodiką ir ištyrėme ĮCMV infekcijos paplitimą tikslinėje KI naudojančių vaikų imtyje;
- nustatėme unikalų KI naudojančių vaikų kurtumo etiologinį profilį;
- ištyrėme įgimtų vidinės ausies anomalijų paplitimą nagrinėjamoje tikslinėje imtyje;
- nustatėme KI naudojančių vaikų funkcinius kalbos suvokimo ir kalbos raidos pasiekimus;
- įvertinome šių vaikų kalbos suvokimo ir kalbos raidos prognostinius veiksnius.

### 5.1. Bendrųjų charakteristikų aptarimas

Šio mokslinio tyrimo metu ištirta 40 proc. šalies vaikų, naudojančių KI ir operuotų iki 2017 m. vidurio, populiacijos. Tyrime dalyvavusių vaikų vidutinė KI naudojimo trukmė buvo 4,9 m., moda 5 m., taigi dauguma vaikų turėjo ilgalaikę KI naudojimo patirtį, t. y. pakankamą tam, kad būtų galima vertinti rezultatus ir spręsti apie prognostinių veiksnių įtaką jiems. Didžiąją dalį (70,5 proc.) visų tiriamųjų sudarė priešmokyklinio ir pradinio mokyklinio amžiaus vaikai (t. y. 5–11 m. amžiaus). Tokia imtis yra reprezentatyvi ilgalaikiams pooperaciniams rezultatams vertinti, o tyrimo pjūvis atliktas laiku – vaikų, KI naudotojų, pasiekimus aktualiausia vertinti būtent prieš pat



mokyklą ir mokymosi pradžioje, o šie rezultatai labiausiai domina KI komandos specialistus ir mokslininkus [172].

Įgimtą arba iki 3 metų atsiradusį klausos sutrikimą turintiems vaikams KS diagnozė buvo nustatyta vidutiniškai 19,4 mėn. amžiaus ir viršijo Jungtinio kūdikių klausos komiteto rekomenduotą 6 mėn. amžių [64]. Vis dėlto vidutinis amžius diagnozės metu paankstėjo iki 7,7 mėn., vertinant duomenis vaikų, gimusių po 2014 m., ir priartėja prie tarptautinių rekomendacijų. Daugumos operuotų vaikų (68 proc.) geriau girdinčios ausies klausos slenksčių vidurkis prieš operaciją buvo bent 100 dB, tai reiškia, kad kandidatai parenkami remiantis klasikinėmis indikacijomis – KI taikoma, kai geriau girdinčios ausies klausos slenksčiai yra aukštesni nei 90 dB. Pastaruoju metu daugėja įrodymų, kad KI efektyvi ir esant mažesniems klausos slenksčiams, taigi KI indikacijos plečiasi – vis daugiau operacijų atliekama vaikams, turintiems sunkaus laipsnio KS [9].

Analizuodami bendrąsias tiriamųjų charakteristikas nustatėme, kad maždaug pusė vaikų, naudojančių KI, atlikta abipusė KI (46,7 proc.), 40 proc. iš jų operuoti vienmomentiškai. Remiantis šiais duomenimis, Lietuvoje vadovaujamosi tarptautinėmis rekomendacijomis atlikti abipusę KI visiems kurtiesiems vaikams, jei tai įmanoma kliniškai [226]. Tiriamosios grupės vaikų vidutinis amžius operacijos metu buvo 32,5 mėn., o dauguma jų, remiantis moda, buvo operuoti 21 mėn. amžiaus, taigi iki antrojo gimtadienio. Šis rodiklis atspindi amžiaus vidurkį visų vaikų, operuotų per 12 metų, tad turėtų būti vertinamas teigiamai. Nėgana to, atskirai analizuojant grupę vaikų, operuotų po 2014 m., kai Lietuvoje pradėta visuotinė naujagimių klausos patikra, pirmosios KI metu vaikų amžius gerokai sumažėjo iki 14,6 mėn. Šis rodiklis liudija, jos visuotinė naujagimių klausos patikra užtikrino ankstyvą įgimtų KS diagnostiką, sukūrė sąlygas sklandžiai organizuoti priešoperacinį pasirošimą. Tai atitinka kitų Europos šalių pateikiamus duomenis: nuo 2010 m. Europos šalyse daugiau negu 30 proc. vaikų KI atliekama iki 24 mėn. amžiaus. Šiaurės Europos šalyse KI atliekama maždaug 12 mėn., Pietų Europos šalyse – maždaug 18 mėn. amžiaus vaikams. Anksčiausiai operuojama Nyderlandų ir Vokietijos klinikose – 6–11 mėn. amžiaus vaikai [170].

Nustatyta, kad trečdalis vaikų, naudojančių vieną KI, po operacijos nuolat naudojo KA kitoje ausyje, 14,8 proc. turėjo problemų naudodamiesi KI pirmaisiais metais po operacijos. Abu šie pooperaciniams rezultatams svarbūs veiksniai yra vertinami pakartotinai lankantis KI centre ir pagrindžia pooperacinės stebėsenos svarbą [261].

Vertinant KI efektyvumą, nustatytas klausos slenksčių vidurkis su vienu arba dviem KI laisvame garso lauke – jis buvo  $36,3 \pm 7,8$  dB. Atskyrus vieną KI naudojančius ir du KI naudojančius vaikus, klausos slenksčių vidurkiai atitinkamai pasiskirstė taip:  $38,1 \pm 8,2$  dB ir  $34,3 \pm 6,8$  dB, o skirtumas buvo statistiškai reikšmingas ( $p=0,033$ ) abipusės KI naudai, kuomet klausos slenksčiai pagerėja dėl abiausio girdėjimo [262].

## 5.2. Šeimos bei lavinimo ir ugdymo charakteristikų aptarimas

Šio tyrimo metu pirmą kartą Lietuvoje apibendrintos vaikų, naudojančių KI, šeimos bei su lavinimu ir ugdymu susiję veiksniai.

Nustatėme, kad dauguma vaikų, KI naudotojų, gyvena penkiuose Lietuvos didmiesčiuose (54,1 proc.), kur po operacijos būtinos surdopedagoginės pagalbos prieinamumas yra geriausias. Vis dėlto ketvirtadalis tokių vaikų gyvena mažuose miestuose ir kaimuose, taigi surdopedagoginė pagalba jiems nėra prieinama.

Reguliarūs individualūs klausos ir kalbos lavinimo užsiėmimai su patyrusiu specialistu yra ypač svarbūs sėkmingai reabilitacijai po KI [245]. Pusė (53,3 proc.) tiriamųjų turėjo nuolatinę galimybę dirbti su patyrusiu surdopedagogu, tačiau pirmaisiais metais po operacijos mažiau nei pusė tiriamųjų vaikų (36,9 proc.) su surdopedagogu dirbo 2 kartus per savaitę ir net 12,3 proc. užsiėmimų su surdopedagogu nelankė visai.

Pooperaciniams rezultatams, be darbo su surdopedagogu, svarbios ir reguliarios konsultacijos KI centre. 42,6 proc. tirtų vaikų šeimų KI centre po operacijos lankėsi mažiausiai 5 kartus per 2 metus, dar 38 proc. – 2–4 kartus, tačiau beveik penktadalis šeimų KI centre apsilankė tik vieną kartą arba neatvyko visai, o tai yra nemaža kliūtis siekiant optimalių pooperacinių rezultatų ir jų kontrolės. Galima daryti prielaidą, kad tai susiję su KI sistemos trūkumu Lietuvoje. Kitose šalyse egzistuojančios KI sistemos pabrėžia lankymosi KI centre svarbą rezultatams ir nustato apsilankymų dažnį po operacijos, palengvina šeimos dalyvavimo KI procese kontrolę [226, 236]. Pooperacinės stebėsenos būtinumui pritaria ir tarptautinis gerosios praktikos dokumentas „Į šeimą orientuota ankstyvoji pagalba kurtiems ir neprigirdintiems vaikams: geroji praktika“ [26].

Didžioji dalis tiriamųjų (71,3 proc.) šeimoje bendravo tik sakytine kalba, 23,8 proc. – ir sakytine kalba, ir gestais ir tik 4,9 proc. – vien gestais. Bendravimo su kurčiuoju būdas po KI laikomas tiek prognostiniu KI veiksmu, tiek KI rezultatu. Šios gana ilgą KI naudojimo patirtį (4,9 m.) turinčios tiriamųjų grupės bendravimo būdą vertinome kaip pooperacinį rezultatą, kuris laikytinas teigiamu, nes didžioji dalis kurčių vaikų po KI vartojo sakytinę

kalbą. Panašius rezultatus pateikia ir Australijoje atlikto 247 vaikų tyrimo autoriai – daugiau nei 80 proc. vaikų, naudojančių KI, šeimoje bendravo sakytine kalba [263]. Vis dėlto daugelis tyrimų bendravimo būdą vertina kaip prognostinį veiksnių kalbos suvokimui ir kalbėjimui vystytis. Manoma, kad vaikai, su kuriais bendraujama sakytine kalba, pasiekia geresnius kalbėjimo ir kalbos suvokimo rezultatus, tačiau pastaruoju metu atsiranda tyrimų, teigiančių, kad gestų kalba papildo garsinę stimuliaciją, o smegenyse ji apdorojama kaip ir sakinė, tad suteikia tvirtesnę pagrindą kalbėjimui ir kalbos suvokimui vystytis [264].

Vaikų, naudojančių KI, integracija į bendrojo lavinimo (BL) mokyklas yra svarbus pooperacinių rezultatų rodiklis. Išanalizavę turimus duomenis nustatėme, kad beveik du trečdaliai tirtų mokyklinio amžiaus vaikų lanko BL mokyklą, trečdalis – specializuotą neprigirdinčiųjų ir kurčiųjų mokyklą. 70 proc. tiriamųjų BL mokykloje mokosi pagal BL, likę – pagal pritaikytą ar individualizuotą programą. Vieno JAV atlikto tyrimo duomenimis, po 10 metų KI naudojimo 75 proc. vaikų lankė BL mokyklas [148]. Kito tyrimo duomenys parodė, kad tik 50 proc. kurčiųjų vaikų, naudojančių KI, lankė BL mokyklas [265]. Austrijoje šis skaičius siekė daugiau nei 80 proc. [266]. Taigi, galima teigti, kad Lietuvoje šis rodiklis yra gana geras, ypač žinant, kad tiriamojoje imtyje buvo vaikų, turinčių sunkių gretutinių negalių. A. Meyer teigimu, BL mokyklos lankymas turėtų būti laikomas realiu lūkesčiu kurtiesiems vaikams, naudojantiems KI ir neturintiems gretutinės negalios. Daugelis tėvų tikisi, kad po KI jų vaikas galės mokytis BL mokykloje šalia namų ir kartu su savo broliais, seserimis ir kaimynais įsilies į bendruomenę [240]. Nors BL mokyklos lankymas svarbiausias vaiko socializacijai, tačiau taip pat pastebėta, kad BL mokykloje besimokantys vaikai, naudojantys KI, pasiekia aukštesnių akademinų rezultatų, palyginti su specialiojoje mokykloje besimokančiais vaikais [243]. Tolesnė šeimos bei su vaiko lavinimu susijusių veiksnių ir jų sąsajų analizė būtų naudinga rengiant KI sistemą Lietuvoje.

### 5.3. Genetinių kurtumo priežasčių aptarimas

Šiame tyrime dalyvavusių izoliuotą KS turinčių tiriamųjų pogrupis buvo fenotipiškai homogeniškas pagal KS laipsnį – visiems vaikams diagnozuotas sunkus arba ypač sunkus KS. Pagrindinė šio pogrupio KS priežastis buvo patogeniniai *GJB2* geno variantai (63,7 proc.) – kur kas dažnesnė nei kitose baltaodžių populiacijose. Europoje atlikto daugiacentrio tyrimo duomenimis, kitose Europos populiacijose *GJB2* geno patogeniniai variantai lemia iki 50 proc. izoliuoto KS atvejų [37]. Dažniausias nustatytas

*GJB2* geno patogeninis variantas buvo 35delG, kurio alelio dažnis sudarė 68,9 proc. patogeninių alelių. Antras pagal dažnumą *GJB2* geno patogeninis variantas buvo c.313\_326del14, jo alelio dažnis sudarė 29,3 proc. patogeninių *GJB2* alelių. Kiti patogeniniai *GJB2* geno variantai buvo nustatyti gerokai rečiau – jų alelio dažnis sudarė iki 2 proc. Mūsų rezultatai sutampa su literatūros duomenimis – *GJB2* geno patogeninis variantas 35delG yra dažniausiai nustatomas Europos populiacijoje ir sudaro iki 70 proc. patogeninių geno alelių [39]. Tačiau c.313\_326del14 alelio dažnis kitose Europos šalyse tarp neprigirdinčiųjų yra labai mažas ir daugiausia siekia 7,3 proc. kaimyninėse šalyse [267]. Toks didelis c.313\_326del14 mutacijos dažnis, nustatytas šio tyrimo metu, sutampa su anksčiau publikuotais duomenimis ir pabrėžia Lietuvos populiacijos skirtumą nuo kaimyninių ir kitų Europos šalių bei leidžia daryti prielaidą apie mutacijos kilmę mūsų protėvių genome [41].

Išanalizavus visus duomenis paaiškėjo, kad tiriamųjų genetinis konsultavimas ir ištyrimas buvo labai efektyvus – izoliuoto KS pogrupyje 69,2 proc. tiriamųjų nustatyta genetinė kurtumo kilmė. Kitose populiacijose genetinių KS tyrimų diagnostinis efektyvumas vidutiniškai sudaro 41 proc. [46]. Galima teigti, kad genetinis ištyrimas yra kertinis įgimto KS etiologijai nustatyti, o gydytojas genetikas yra svarbus KI komandos narys.

#### 5.4. Įgimtos CMV infekcijos paplitimo aptarimas

2014 m. atliktoje sisteminėje apžvalgoje teigiama, kad ĮCMV infekcija lemia apie 10–20 proc. ĮKS atvejų [49]. Remiantis tokiais skaičiavimais, šiame tyrime turėtų būti 12–24 ĮCMV infekcija sirgę asmenys. Atlikus CMV DNR tyrimą sausame kraujo laše, gautas dažnis atitiko literatūroje aprašytą statistiką – 14 (11,9 proc.) pacientų nustatyta ĮCMV infekcija. Iš šių 14-os tiriamųjų 2 vaikams nustatytos patologinės *GJB2* geno mutacijos, 1 vaikui priešlaikinis gimimas traktuotas kaip papildomas KS rizikos veiksnys, likusiems 11 tiriamųjų *GJB2* geno patologinės mutacijos ar kiti negenetiniai rizikos veiksniai buvo paneigti. Galima daryti prielaidą, kad 12 (10,3 proc.) tiriamųjų vidinės ausies struktūrų pažeidimus sukėlė būtent prenatalinė CMV infekcija.

Svarbus šio mokslinio tyrimo rezultatas yra ir Guthrie kortelės sauso kraujo skritulių panaudojimas. Jis įrodo Guthrie kortelės sauso kraujo lašų reikšmingumą ne tik paveldimų medžiagų apykaitos sutrikimų diagnostikai, bet ir atliekant retrospektyvų prenatalinės infekcijos tyrimą. Pasak L. Wang ir kolegų, 12–18 metų archyvuoti sauso kraujo skrituliai yra tinkami virusologiniams tyrimams, diagnostinis jautrumas bei specifiskumas

naudojant tokio tipo mėginius siekia atitinkamai 81,25 proc. ir 100 proc. [63]. Naudojome archyvuotus Guthrie metodu nuo dvejų iki aštuoniolikos metų saugomus sauso kraujo mėginius, CMV DNR aptikome septyniolika, dvylika, vienuolika, dešimt, devynerius metus ar trumpiau archyvuotuose mėginiuose, todėl galime teigti, kad mūsų rezultatai patvirtina L. Wang teiginį. Nors mūsų pasirinkta CMV DNR nustatymo metodika, kaip ir dauguma diagnostinių tyrimų, neatmeta klaidingai neigiamų rezultatų tikimybės, planuojame ją taikyti praktikoje – retrospektyviajai ĮCMV infekcijos diagnostikai.

Svarbu atkreipti dėmesį į tai, kad mūsų tikslinėje kurčiųjų vaikų imtyje ĮCMV infekcijos aptikimo tikimybė buvo didesnė nei bendroje vaikų populiacijoje. Tokių tikslinių imčių duomenys negali būti pritaikyti visai populiacijai. Nepaisant to, sauso kraujo mėginiuose aptikta CMV DNR įrodo Lietuvoje egzistuojančius ĮCMV infekcijos atvejus. Nagrinėjant Užkrečiamųjų ligų ir AIDS centro (ULAC) metines sergamumo ataskaitas pastebėta, kad ĮCMV infekcijos atvejų registruojama itin retai. [260]. Nuo 2003 iki 2016 metų apie ĮCMV infekciją pranešta 3 kartus, o 2003–2016 m. gimusių tiriamųjų grupėje ĮCMV infekciją nustatėme net 13 tiriamųjų. Neefektyviai ĮCMV infekcija nustatoma daugelyje šalių [268]. Remiantis literatūros duomenimis, vertinant ULAC pateiktus bei mūsų atlikto tyrimo duomenis, akivaizdu, kad ši pasaulyje bene dažniausia įgimta infekcija ir mūsų šalyje išlieka retai nustatoma.

### 5.5. Etiologinio kurtumo profilio aptarimas

Disertaciniame darbe buvo sugrupuotos KI naudojančių vaikų KS priežastys ir nustatytas unikalus KS etiologinis profilis. Šioje imtyje dažniausiai nustatytas genetinis nesindrominis KS. Vien tik nesindrominių veiksnių įtaka buvo pripažinta 51,6 proc. vaikų, iš jų 92 proc. kurtumo priežastis buvo patologiniai *GJB2* geno variantai. Antra dažniausia kurtumo priežastis yra perinataliniai veiksniai, jie nustatyti 13,1 proc. vaikų. Trečioji priežastis – prenataliniai veiksniai, t. y. ĮCMV infekcija, – 9,8 proc. vaikų. Toliau mažėjančia pagal dažnį tvarka išsidėstė genetinis sindrominis KS, postnatalinis KS ir nežinomos etiologijos KS. Tikėtina, kad pastaroji grupė mažės tęsiant etiologinį ištyrimą.

Beveik 14 proc. mūsų tyrimo dalyvių KS priežastis liko nenustatyta, tačiau jei lygintume su literatūros duomenimis, šis rodiklis yra labai mažas. Be to, tai rodo, kad šio daugiadisciplinio etiologinio ištyrimo diagnostinis efektyvumas yra net 86 proc. Šio tyrimo rezultatai viršija kitų šalių vaikų, naudojančių KI, populiacijų duomenis. Norvegijoje atlikto vaikų, KI naudotojų, kurtumo etiologijos tyrimo duomenimis, 45,6 proc. KS buvo

genetinės kilmės (iš jų 68,4 proc. – nesindrominis, 31,6 proc. – sindrominis KS), 22,8 proc. – aplinkos veiksnių nulemtas KS ir net 31,6 proc. KS atvejų liko nežinomos etiologijos [92]. 2015 m. publikuotoje sisteminėje 16 straipsnių apžvalgoje nagrinėtos 5069 vaikų, naudojančių KI, kurtumo priežastys. Nustatyta, kad dažniausios šių vaikų kurtumo priežastys buvo: nežinomos (40,3 proc.), nesindrominės (22,4 proc.), postnatalinės (11,3 proc.), vidinės ausies anomalijos (9,68 proc.), sindrominės (7,6 proc.), perinatalinės (7,2 proc.) ir prenatalinės (6,2 proc.) [32]. Sudarydami KS etiologinį profilį, priešingai nei N. K. Petersen, neišskyrėme atskiros vidinės ausies anomalijų kategorijos, nes vidinės ausies anomalijos neturėtų būti laikomos savarankiška ligos priežastimi, o vertinamos tik kaip fenotipinė paveldimos ar nepaveldimos priežasties išraiška. Dar vienas kurtumo etiologinio profilio pavyzdys – Kinijoje atliktas tyrimas, kur buvo tirti 1237 vaikai, naudojantys KI. Pagrindinės šių vaikų KS priežastys buvo: 28,1 proc. – ototoksiškumas, 14,8 proc. – nesindrominis KS, 18,5 proc. – vidinės ausies anomalijos, 1,5 proc. – meningitas, 35,4 proc. atvejų kurtumo priežastis liko neaiški (Ding, Tian, Wang & Zhang, 2009).

Taigi nežinomos etiologijos KS atvejų Lietuvos vaikų, naudojančių KI, populiacijoje yra itin mažai, palyginti su kitų autorių duomenimis. Tikėtina, kad tarp tirtų vaikų, naudojančių KI, nežinomos etiologijos KS atvejų būtų dar mažiau, jeigu būtų buvusi galimybė visus pacientus ištirti genetiškai ir atlikti retrospektyviusus ĮCMV infekcijos tyrimus.

Taigi, išanalizavus nustatytų priežasčių pasiskirstymą, galima teigti, kad Lietuvoje ĮKS turinčių ir KI naudojančių vaikų KS etiologinis profilis nors ir turi panašumo su kitomis populiacijomis, tačiau pasižymi savitumu, kuris atsiskleidžia analizuojant ypač dažnas genetines priežastis.

## 5.6. Smilkinkaulių KT vaizdų analizės rezultatų aptarimas

Analizuojant smilkinkaulių KT vaizdus nustatytas detalus įgimtų vidinės ausies anomalijų (VAA) paplitimas tarp KI naudojančių vaikų. Yra žinoma, kad VAA nustatymas, atliekant smilkinkaulių KT, yra svarbus ir chirurginei rizikai prieš operaciją įvertinti, ir optimaliam elektrodui parinkti, ir rezultatų prognozei. Aiškius požymius turinčios tokios VAA kaip sraigės aplazija, nebaigtinis pasidalijimas bei kitos, klasifikuotos pagal L. Sennaroglu sistemą, yra lengvai diagnozuojamos vizualinio KT vaizdų vertinimo metu, neatliekant papildomų matavimų. Tokios subtilios anomalijos kaip sraigės hipoplazija (SH), kaulinio sraigės nervo kanalo (KSNK) ir vidinės klausomosios landos (VKL) stenozę gali likti nepastebėtos.

Šio tyrimo metu, analizuojant tiriamųjų smilkinkaulių KT vaizdus vizualiai, 4 vaikams nustatytos sraigės NP anomalijos, 18 vaikų – pusratinių kanalų ir prieangio displazijos. Matuojant vidinės ausies struktūras nustatyta sunkiai vizualiai matomų 16 SH ir 14 KSNK stenozės atvejų. Pažymėtina, kad dažniausia VAA laikomo izoliuoto prieangio vandentiekio padidėjimo atvejų radome tik 2, nenustatėme nė vieno VKL stenozės atvejo. 2014 m. J. X. Chen ir kt. Harvardo medicinos mokykloje atliktoje sisteminėje apžvalgoje teigiama, kad įgimtą kurtumą turintiems vaikams dažniausi KT tyrimu nustatomi pokyčiai yra: prieangio vandentiekio padidėjimas ir sraigės nebaigtinio pasidalijimo (NP) anomalijos [269]. Vieno didžiausio ir dažniausiai cituojamo tyrimo duomenimis, vaikams, naudojantiems KI, prieangio vandentiekio padidėjimas KT vaizduose nustatomas 16 proc., sraigės NP – 14 proc. atvejų [202]. Mūsų imtyje prieangio vandentiekio padidėjimas nustatytas tik 1,9 proc., sraigės NP – 3,9 proc. atvejų.

Klasikinės 2002 m. paskelbtos L. Sennaroglu vidinės ausies anomalijų klasifikacijos nepakanka pooperaciniams KI rezultatams prognozuoti, joje nėra VKL ir KSNK anomalijų, kurios gali turėti neigiamą įtaką KI rezultatams [205]. KSNK stenozė yra sraigės nervo hipoplazijos pasekmė [270]. Literatūros duomenimis, pacientams, kuriems KT metodu nustatytas KSNK spindis yra mažesnis nei 1,5 mm, atlikus MRT, kartu diagnozuojama ir sraigės nervo hipoplazija [271]. Vertinant KSNK stenozės paplitimą, duomenys skiriasi, pvz., J. X. Chen ir kt. duomenimis, KT vaizduose siauras KSNK nustatomas tik 4–7 proc. visų ĮKS atvejų [269]. Šio tyrimo duomenimis, šios VAA dažnis yra 2–3 kartus didesnis ir siekia 13,6 proc. visų tiriamųjų.

2017 m. atliktoje literatūros apžvalgoje teigiama, kad detalūs vidinės ausies struktūrų matavimai padidina KT tyrimo jautrumą nustatant VAA, ypač sraigės hipoplaziją, kuri, pasirodo, yra dažnesnė, nei manyta anksčiau [250]. Šiame tyrime smilkinkaulių KT vaizdų analizė atlikta ne tik tradiciškai peržiūrint vaizdus vien vizualiai, bet ir pasitelkus detalius matavimus. Paaiškėjo, kad sraigės hipoplazija yra dažniausiai nustatytas vidinės ausies anatominis pokytis mūsų tiriamojoje populiacijoje (15,5 proc.).

Vertinant bendrąjį VAA paplitimą paaiškėjo, kad KI naudojančių vaikų bendrasis VAA paplitimas, nustatytas KT metodu, yra 33 proc. Literatūros duomenys panašūs – nuo 20 proc. iki 30 proc. KI kandidatų gali turėti VAA [89, 202, 272]. Tikėtina, kad tyrimo metu nustatytas ir literatūroje atskirų VAA paplitimo dažnis skiriasi dėl taikomų skirtingų klasifikacijų, matavimo metodikų, tiriamųjų KS laipsnio ir etiologijos skirtumų.

Mūsų tyrime *GJB2* genatologines mutacijas turintys vaikai nesiskyrė nuo kitos kilmės kurtumą turinčių vaikų (atmetus sindrominius ir meningitinius atvejus) nei pagal SH ( $p=0,888$ ), nei pagal KSNK stenozės dažnį ( $p=0,275$ ). Šie rezultatai neprieštarauja šaltiniams, teigiantiems, kad pacientams, turintiems *GJB2* geno patologinę mutaciją, nėra būdingos VAA [273]. Siekiant geriau suprasti ĮKS patogenezę, tikslinga išsamesnė KI naudotojų genetinio profilių ir radiologinių radinių sąsajų analizė, kuri šio tyrimo metu nebuvo atlikta dėl per mažos šiam tikslui reikalingos imties.

Aptikti anatomiciniai ĮKS turinčių pacientų pokyčiai praplečia žinias apie fenotipą, padeda gydytojui genetikui pasirinkti optimalią ištyrimo strategiją. Radiologiniu tyrimu nustatius mažą sraigę ir sraigės NP, chirurgas gali pasirinkti optimalų elektrodą ir operacijos techniką. VKL ir KSNK spindžio matavimas gali būti naudingas nustatant sraigės nervo hipoplazijos riziką ir atrenkant vaikus, kuriems tikslinga papildomai atlikti smilkinkaulių MRT. Ir kitų autorių [250], ir mūsų tyrimo duomenys pagrindžia poreikį klinikinėje praktikoje į priešoperacinį smilkinkaulių KT vertinimo protokolą įtraukti ir tokių svarbių vidinės ausies struktūrų kaip sraigės aukštis ir KSNK spindis matavimą.

## 5.7. Pooperacinių rezultatų aptarimas

### 5.7.1. Kalbos suvokimo rezultatų aptarimas

Siekdami įvertinti vaikų, naudojančių KI, kalbos suvokimo pasiekimus, analizavome bendrosios populiacijos ir atskirai gretutinę negalią turinčių ir jos neturinčių vaikų kalbinės audiometrijos rezultatus. Pagal sudarytą tyrimo metodiką tyrėme vyresnius nei 5 metų vaikus, kurių amžiaus vidurkis tyrimo metu buvo 8,7 metų. Paaiškėjo, kad 17,9 proc. bendros tiriamųjų populiacijos vaikų pasiekė puikų kalbos suvokimo lygį, 31,6 proc. – gerą, 18,9 proc. – vidutinį, 20 proc. – silpną ir labai silpną. Puikus kalbos suvokimo lygis prilygintinas normaliai girdinčiųjų vaikų kalbos suvokimui. Taigi galima teigti, kad beveik penktadalis vaikų pasiekė normaliai girdinčių vaikų kalbos suvokimo lygį. 11,6 proc. vaikų negalėjo būti tiriami atvirojo tipo kalbinės audiometrijos metodu, tad jų kalbos suvokimas be vizualinių užuominų prilygintas nuliui. Bendras šios 95 vaikų grupės kalbos suvokimo vidurkis buvo 63,9 proc.

Vis dėlto kalbos suvokimo rezultatai, remiantis atvirojo tipo kalbinės audiometrijos tyloje rezultatais, yra kur kas geresni, iš analizės pašalinus vaikus, turinčius sunkią gretutinę negalią, ir tuos, kuriems KS pasireiškė vyresnio nei 36 mėn. amžiaus. Tuomet kalbos suvokimo vidurkis tampa 69,6



proc. Vertindami mūsų tiriamos grupės vaikų, naudojančių KI, kalbos suvokimo rezultatus pagal lygius, nustatėme, kad KI naudojant vidutiniškai 5,9 metų, puikų ir gerą suvokimo lygį pasiekė atitinkamai 19,8 ir 35,8 proc. vaikų, vidutinį – 19,8 proc., silpną ir labai silpną – atitinkamai 6,2 ir 13,6 proc., o 4,9 proc. vaikų atvirojo tipo kalbos suvokimas be vizualinių užuominų buvo lygus nuliui. Vaikai, kuriems neišsivysto arba išsivysto labai silpnas ar silpnas atvirojo tipo kalbos suvokimas, priskiriami prie silpnų KI rezultatų grupės. Tokiems vaikams KI suteikia galimybę geriau aptikti garsą, tačiau jie negali atskirti žodžio skiemenų struktūros ir kirčio, todėl jų sakininės kalbos raida yra ribota. Mūsų imtyje silpnų kalbos suvokimo rezultatų grupės vaikai sudarė 25 proc. tirtųjų. J. M. Barnard ir kt. duomenimis, šis dažnis buvo mažesnis – 15 proc. [258].

Dažnai cituojamoje studijoje A. Geers su kolegomis tyrė 8–9 metų vaikus (N=181), kurie KI naudojo apie 4–7 metus. Vidutinis vaikų kalbos suvokimo lygis atliekant atvirojo tipo testus siekė 50 proc., o jų kalbos suvokimo lygis kartu skaitant iš lūpų pagerėjo iki 80 proc. [117]. Mūsų panašių demografinių charakteristikų grupėje rezultatai buvo geresni: atvirojo tipo kalbos suvokimo vidurkis buvo 69,6 proc., pusės vaikų kalbos suvokimo lygis buvo didesnis nei 75 proc. C. V. Ruffin su kolegomis 2013 m. JAV atliktame tyrime nagrinėjo vaikų ir paauglių (N=51), kurie KI naudojo mažiausiai 7 metus, ilgalaikius kalbos suvokimo, kalbėjimo ir kalbos rezultatus. Kalbos suvokimo rezultatai buvo 60–71 proc., tai yra panašūs į mūsų apskaičiuotuosius. Stebėta neigiama kalbos suvokimo rodiklių koreliacija su kurtumu po meningito, vyresniu amžiumi operacijos metu, mažesnėmis šeimos pajamomis ir totaliosios komunikacijos bendravimo būdu šeimoje [274]. Kur kas geresnius rezultatus aprašė S. Dettman su bendraautorais – 2016 m. publikuotoje australų kohortos studijoje, kurioje dalyvavo 403 kurtieji ir iki 6 metų amžiaus operuoti vaikai, nustatyta, kad iki 18 mėn. operuotų ir 5–6 metų amžiaus tirtų vaikų žodžių suvokimas buvo apie 84 proc. [18].

Vis dėlto lietuvių vaikų kalbos suvokimo rezultatų negalima visiškai gretinti su kitų šalių duomenimis. Reikia nepamiršti, kad tyrimuose naudojama nevienoda kalbos suvokimo vertinimo metodika. KI efektyvumo matavimo problematika ir metodikų įvairumas pabrėžiamas ne vienoje publikacijoje [10, 156]. Kaip teigia J. Black, patikimam KI rezultatų vertinimui ir lyginimui reikalingi universalūs standartizuoti matavimo instrumentai ir standartizuotos KI pacientų duomenų registravimo sistemos [156]. Manoma, kad standartizuotų, pagrindinius KI rezultatus matuojančių testų rinkinio kūrimas ir pritaikymas gali sumažinti dabartinį rezultatų

heterogeniškumo lygį pateikiant skirtingų šalių ir centrų KI efektyvumo rodiklius [10].

### 5.7.2. Kalbos raidos rezultatų aptarimas

Vertinant kalbos raidos rezultatus nustatyta, kad KI naudojant vidutiniškai 5,9 metų labai gerą kalbos lygį pasiekė 24,7 proc., gerą – 27,2 proc., patenkinamą – 25,9 proc. ir nepatenkinamą – 22,2 proc. kurčiųjų vaikų, naudojančių KI. Taigi pirmą kartą Lietuvoje įvertintus ir apibendrinus šių vaikų kalbos raidos rezultatus išaiškėjo, kad pusės tirtų vaikų kalba yra gerai išplėtotą, jų kalbiniai gebėjimai yra pakankami lankyti bendrojo lavinimo mokyklą. Vaikai, kurių kalbos raidos lygis yra patenkinamas, gali mokytis bendrojo lavinimo mokykloje pagal pritaikytą programą, tačiau tokiems vaikams mokykloje turi būti teikiama intensyvi pagalba ir nuolatos stebima jų pažanga. Pastebėjus nepakankamą pažangą, vaikams, kurių kalbos raidos lygis patenkinamas, rekomenduojama pereiti į specialiojo ugdymo mokyklą. Vaikai, kurių kalbos raidos lygis nepatenkinamas, gali mokytis tik specialiojoje kurtiesiems ir neprigirdintiesiems skirtoje mokykloje.

Anksčiau minėtame C. V. Ruffin ir kolegų atliktame tyrime ilgalaikiai vaikų kalbėjimo ir kalbos rezultatai vertinti praėjus mažiausiai 7 metams po KI. Vidutinis kalbos testų įvertinimas buvo žemesnis nei normaliai girdinčių šalies bendraamžių vaikų kalbos normos ribos. Daugumos KI naudotojų testų – žodyno (63 proc.) ir kalbos pagrindų (69 proc.) – rezultatai buvo įvertinti per vieną standartinį nuokrypį nuo normos vidurkio [274].

Tęstinio CDAI tyrimo metu kalbėjimo įgūdžių vystymasis matuotas naudojantis Reynell kalbos raidos skalėmis. Nustatyta, kad vaikų, KI naudotojų, kalbos suvokimo įgūdžių vystymosi trajektorija buvo panaši į girdinčiųjų bendraamžių, tačiau pirmųjų kalbos raida po 3 metų stebėjimo atsiliko nuo girdinčiųjų bendraamžių. Vaikų, kurie buvo operuoti jaunesnio amžiaus, kalbėjimo įgūdžių vystymosi trajektorija nuo girdinčiųjų bendraamžių skyrėsi mažiau, palyginti su operuotaisiais vyresnio amžiaus. Šis atotrūkis operuotų iki 18 metų amžiaus vaikų buvo stabilus per visą stebėjimo laikotarpį, tačiau operuotųjų vėliau jis tik didėjo [123]. Panašūs radiniai aprašyti S. Nittrouer ir kt. 2014 m. publikuotame tyrime: nustatyta, kad vaikų, naudojančių KI, visų kalbos matavimų rezultatai yra vienu standartiniu nuokrypiu žemesni už normaliai girdinčiųjų bendraamžių vidurkį [143].

Daug diskusijų kyla vertinant žodyno pasiekimus po KI. 2016 m. publikuotos metaanalizės rezultatai parodė, kad KI naudojančių vaikų ir pasyviojo, ir aktyviojo žodyno įgūdžiai yra menkesni nei girdinčiųjų

bendraamžių. Amžius implantacijos metu, KI naudojimo trukmė ir chronologinis amžius nebuvo reikšmingai susiję su šiais rezultatais [275].

A. Utrup sisteminėje apžvalgoje nagrinėjo 13 publikacijų ir priėjo prie išvados, kad aukštesnis kalbos rišumo lygis siejamas su trimis veiksniais: ankstyvu amžiumi operacijos metu, chronologiniu amžiumi tyrimo metu bei KI naudojimo trukme. Aptiktas didelis kalbos suprantamumo rezultatų variabilumas [276]. J. L. Montag, tirdamas 63 normaliai girdinčius paauglius ir paauglius, naudojančius KI mažiausiai 7 metus, taip pat pastebėjo, kad normaliai girdinčiųjų kalbos suprantamumas yra geresnis nei kurčiųjų, operuotų mažiausiai prieš 7 metus [124].

Šiame tyrime gautus kalbos raidos vertinimo rezultatus sudėtinga palyginti su kitų autorių rezultatais, nes naudota lietuvių kalbos gebėjimams vertinti skirtinga metodika, be to, nėra standartizuotų normų. Vis dėlto tai vienintelė metodika, naudojama pedagoginių psichologinių tarnybų logopedų ir surdopedagogų visoje Lietuvoje vaiko specialiesiems ugdymosi poreikiams vertinti. Svarbu tai, kad pirmą kartą Lietuvoje įvertinti KI naudojančių vaikų kalbos raidos duomenys atskleidė svarbius rezultatus, naudingus planuojant šių vaikų ugdymo poreikius ir kuriant KI sistemą mūsų šalyje. Išlieka akivaizdus standartizuotų vaikų amžių atitinkančių kalbos vertinimo metodikų poreikis. Šio tyrimo išvados yra pirmas žingsnis sprendžiant KI naudojančių vaikų efektyvumo vertinimo problemas Lietuvoje.

### 5.7.3. Vaikų, turinčių sunkią gretutinę negalią, KI rezultatų aptarimas

Nagrinėjant sunkią gretutinę negalią turinčių vaikų grupę nustatyta, kad visi 14 vaikų turėjo sunkų psichomotorinės raidos atsilikimą. Didžiąją dalį šios grupės sudarė vaikai, kuriems diagnozuoti genetiniai sindromai (35,7 proc.), beveik trečdalį – autizmu, ir trečdalį – VCP sergantys vaikai. Daugumai vaikų nustatytos kelios gretutinės ligos. Be pagrindinės sindrominės sunkios negalios priežasties, buvo svarbus ir neišnešiotumas bei ĮCMV infekcija.

Gretutinių ligų dažnis (11,5 proc.) mūsų tirtų KI naudojančių vaikų imtyje buvo mažesnis, nei nurodo kiti autoriai. Jų duomenimis, trečdalis KI naudojančių vaikų turi gretutinių negalių [277]. Tai galima paaiškinti tuo, kad į mūsų tiriamąją grupę įtraukėme tik tuos vaikus, kurių psichomotorinė raida yra labai sutrikusi. Papildomai įskaičiavus vaikus, kuriems diagnozuoti lengvesnio pobūdžio gretutiniai sutrikimai, neturintys įtakos klausos suvokimui, gauti rezultatai nesiskiria nuo nurodomų kituose literatūros šaltiniuose – bendra gretutinių ligų grupė sudaro 27,9 proc. vaikų, naudojančių KI, imties.

Vertindami sunkią gretutinę negalią turinčių vaikų grupės klausymosi įgūdžius pagal KAK skalę, nustatėme, kad trečdalis jų supranta pagrindinius nurodymus neskaitydami iš lūpų, trečdalis gali skirti kalbos garsus neskaitydami iš lūpų, kiti vaikai tik atpažįsta kalbos garsus arba į juos reaguoja. Šiems vaikams neišsivystė ir rišli sakytinė kalba: tik pusės jų kalba vystosi atskirais žodžiais, jų kalbą galima suprasti tik iš konteksto ir skaitant iš lūpų, kitos pusės vaikų kalba yra nesuprantama, vartojami neatpažįstami žodžiai.

Šio tyrimo metu patvirtinome, kad KI naudojančys vaikai, turintys gretutinę negalią, pasižymi blogesniais klausymosi ir kalbos suprantamumo rezultatais matuojant pagal KAK ir KSS skales (atitinkamai  $p=0,007$  ir  $p<0,001$ ). Tačiau, kitų autorių duomenimis, KI veiksmingumą šiems vaikams reikėtų vertinti individualiai. Net ir esant neišsivysčiusiai kalbai, KI yra naudingas papildomą negalią turintiems vaikams. Atsiradus galimybei girdėti garsus, atskirti ir suprasti kalbą, pagerėja šių vaikų ryšys su aplinka ir socialinė sąveika su aplinkiniais [278]. 2011 m. F. Forli atliktoje sisteminėje literatūros analizėje nagrinėta KI nauda tokiems vaikams. Nustatyta, kad KI yra efektyvi, tačiau rezultatai vis dėlto prastesni ir lėtesni nei vaikų, pasižyminčių izoliuotu kurtumu. Tokiais atvejais KI naudą sunku įvertinti tradiciniais kalbos suvokimo ir kalbos raidos testais, jie gali neatspindėti tikrosios tėvų pastebėtos KI naudos ir pagerėjusios gyvenimo kokybės, todėl pabrėžiama specialiųjų įrankių, ypač tėvų klausimynų nauda vertinant šios vaikų grupės KI rezultatus [9].

Kaip teigia A. Lesinski, esant daugiau nei vienai gretutinei negaliai, neįgalumo efektas sustiprinamas dėl kompleksinės negalios [279]. Tokiems vaikams reikalinga intensyvi ankstyvoji daugiadisciplinė intervencija. KI centro komandos nariams, organizuojantiems ir vykdančioms priešoperacinę ir pooperacinę konsultavimą, rekomenduojama skirti daugiau dėmesio šioms šeimoms, jeigu norima pasiekti optimalų pooperacinį efektą.

## 5.8. Vaikų kochlearinės implantacijos prognostinių veiksnių aptarimas

### 5.8.1. Kalbos suvokimo po KI prognostiniai veiksniai

Tyrimo metu atlikta plati prognostinių veiksnių vienaveiksniė regresinė analizė parodė, kad prastesni kalbos suvokimo naudojant KI rezultatai, nustatyti kalbinės audiometrijos metodu, yra susiję su gyvenamąja vieta kaime, vyresniu vaiko amžiumi diagnozės metu, vyresniu amžiumi operacijos metu, didesniais klausos slenksčiais po KI, siauresniu kaulinio sraigės nervo kanalu (KSNK), KI naudojimo problemomis, žemesniu tėvų

išsilavinimu, prastesniu tėvų KI proceso supratimu, retu šeimos lankymusi KI centre, mažesniu tėvų dalyvavimu lavinant vaiką, specialiojo lavinimo darželio lankymu ir nepakankamu surdopedagoginės pagalbos prieinamumu.

Daugiaveiksnių žingsninė regresijos metodu nustatyta, kad amžius operacijos metu, pooperaciniai klausos slenksčiai naudojant KI ir KSNK spindis yra nepriklausomi kalbos suvokimo prognostiniai veiksniai po KI operacijos.

Kaip ir tikėtasi, gauti rezultatai patvirtino, kad amžius operacijos metu yra nepriklausomas kalbos suvokimo rezultatų prognostinis veiksnys vaikams, naudojantiems KI. Jauno amžiaus KI operacijos metu įtaką geresniems rezultatams patvirtina dauguma tyrimų, vienas jų – jau minėtas S. J. Dettman ir kt. vykdytas kohortos tyrimas, kurio metu atlikta regresinė analizė. Aptikta reikšminga amžiaus implantacijos metu įtaka visiems atvirojo tipo kalbos suvokimo bei kalbos ir kalbėjimo įgūdžių rezultatams, nustatytiems prieš vaikams pradėdant lankyti mokyklą. Vaikų, kuriems KI implantacija atlikta iki 12 mėn. amžiaus, kalbos ir kalbėjimo pasiekimai sulaukus 5–6 metų amžiaus, atitiko girdinčiųjų bendraamžių rodiklius [18].

Mūsų atlikto tyrimo rezultatai patvirtina ir tai, kad mažesni klausos slenksčiai naudojant KI susiję su geresniu kalbos suvokimu. Tai atitinka pirmiau aprašytus K. Davidson ir kolegų duomenis [116]. A. Geers ir kt. nustatė, kad apie trečdalis 10 metų amžiaus vaikų, naudojančių KI, turėjo nuolatinį kalbos sutrikimą. Tokių vaikų klausos slenksčiai su KI buvo didesni, kalbos suvokimas prastesnis, jie naudojo senesnės kartos procesorius [178].

Daugiaveiksnių žingsninė regresijos metodu taip pat nustatyta, kad siauras KSNK yra neigiamas pooperacinių kalbos suvokimo rezultatų prognostinis veiksnys. KSNK susiaurėjimas 0,1 mm 24 kartus didina nepakankamų kalbos suvokimo rezultatų riziką vaikams po KI. Šie duomenys sutampa su skelbiamais pastarųjų metų literatūros šaltiniuose: siauras KSNK yra susijęs su didesne sraigės nervo hipoplazijos rizika ir todėl KI rezultatai yra prasti [207].

Panašaus į šio tyrimo dizaino skerspjūvio tyrimas, nagrinėjantis nepakankamus KI rezultatus, 2015 m. publikuotas J. M. Barnard ir kolegų. Tyrimo metu lygintos dvi grupės minėtame CDaCI tyrime dalyvavusių vaikų, kurie penktais metais po KI pasiekė (N=155) arba nepasiekė (N=30) atvirojo tipo kalbos suvokimą. Grupės statistiškai reikšmingai nesiskyrė nei pagal amžių operacijos metu, nei pagal radiologines vidinės ausies anomalijas, nei pagal lytį, motinos išsilavinimo lygį, priešoperacinius klausos slenksčius ar kognityvines funkcijas. Funkcinės klausos nebuvimas iki KI, vyresnis amžius klausos reabilitacijos pradžioje, mažesnis motinos jautrumas vaiko

bendravimo poreikiams ir perinataliniai rizikos veiksniai buvo reikšmingai susiję su nepakankamais kalbos suvokimo rezultatais praėjus 5 metams po KI [258]. Literatūroje vis daugiau kalbama apie prastus KI rezultatus. Identifikuoti juos lemiančius veiksniai – mokslinių tyrimų prioritetas, nes ankstyvas jų nustatymas gali lemti klinikinius sprendimus, susijusius su reabilitacija ir intervencija, bei, tikėtina, padidinti KI naudą [156].

Kalbant apie vidinius biologinius vaiko veiksniai, pavyzdžiui, kurtumo etiologiją, daug dėmesio skiriama *GJB2* geno mutacijoms. Kadangi *GJB2* geno mutacijų sukelti patologiniai pokyčiai sraigėje nepažeidžia spiralinio mazgo ląstelių (kurios ir yra KI stimuliavimo vieta), manoma, kad *GJB2* geno mutacijų nulemtas kurtumas susijęs su gerais kooperaciniais rezultatais [182]. Šiame tyrime atlikus etiologijos veiksnių įtakos kalbos suvokimui analizę, suskirsčius vaikus, operuotus iki 3,5 metų amžiaus, į dvi etiologines grupes: nesindrominio KS ir kitų priežasčių nulemtą KS, nustatyta, kad nesindrominį (daugiausia *GJB2* geno mutacijų nulemtą) KS turinčių vaikų kalbos suvokimo rezultatai buvo statistiškai reikšmingai geresni nei kitos etiologijos KS grupės vaikų ( $p=0,013$ ). Iš analizės pašalinus sunkią gretutinę negalią turinčius vaikus, statistiškai reikšmingo skirtumo tarp grupių nepastebėta ( $p=0,21$ ). Panašūs rezultatai aprašyti ir 2017 m. atliktoje sisteminėje apžvalgoje – kalbos suvokimo rezultatai po KI nesiskiria, lyginant *GJB2* geno mutacijų nulemtą ir neaiškios kilmės KS arba kito, ne *GJB2*, geno mutacijų nulemtą KS grupes. *GJB2* geno mutacijų nulemtas kurtumas siejamas su geresniais KI rezultatais tik tuomet, kai yra lyginamas su aplinkos veiksnių sukeltu KS [185]. Tokius radinius galima paaiškinti tuo, kad aplinkos veiksnių sukeltas KS yra dažnai lydymas papildomų neurologinių sutrikimų, kurie turi įtakos kalbos suvokimui. Šiame darbe atlikę lyginamąją skirtingą kalbos suvokimą turinčių vaikų grupių analizę, nemažindami amžiaus operacijos metu veiksnio įtakos, konstatavome, kad gero ir silpnojo kalbos suvokimo tiriamųjų grupės nesiskyrė pagal *GJB2* mutacijų dažnį ( $p=0,754$ ).

Taigi, remiantis literatūros ir mūsų tyrimo duomenimis, vieno iš pagrindinių KI prognostinių veiksnių laikomo *GJB2* geno mutacijų įtaka KI rezultatams tampa mažiau svarbi plečiantis žinioms apie kitus prognostinius veiksniai [249].

Kito svarbaus etiologinio veiksnio – ĮCMV infekcijos įtakos kalbos suvokimui – negalėjome įvertinti dėl per mažos šiam tikslui reikalingos imties.

Tyrime nustatyta daug ne biologinių, bet socialinių prognostinių veiksnių, turinčių įtakos kooperaciniams rezultatams. Pabrėžtinai stiprus vaiko šeimos vaidmuo KI efektyvumui: tėvų išsilavinimas, tėvų supratimas

apie KI procesą, šeimos lankymasis KI centre po operacijos, tėvų dalyvavimu lavinant vaiko klausą ir kalbą. Šio tyrimo metu gauti duomenys sutampa su literatūros duomenimis – vaiko šeimos aplinka yra vienas svarbiausių prognostinių veiksnių, lemiančių rezultatus po KI. Ši įtaka reiškiasi per tėvų dalyvavimą užsiimant su vaiku, namuose suteiktą paramą, sakytinės kalbos vartojimą namuose, šeimos sudėtį, tėvų išsilavinimo lygį, socialinę ekonominę padėtį, mamos bendravimo su vaiku kokybę ir kitus. Taip pat pastebėta, kad šeimos veiksniai gali būti koreguojami šviečiant ir mokant tėvus [239]. Taigi šio tyrimo rezultatai turi svarbią mokslinę ir klinikinę reikšmę Lietuvoje organizuojant į šeimą orientuotą pagalbą kurtiesiems vaikams, naudojantiems KI.

#### 5.8.2. Kalbos raidos po KI prognostiniai veiksniai

Tyrimo metu atlikta plati kalbos raidos prognostinių veiksnių analizė atskleidė, kad nepakankami kalbos raidos rezultatai po KI yra susiję su gyvenamąja vieta kaime ar mažame miestelyje, vyresniu amžiumi diagnozės nustatymo metu, didesniais klausos slenksčiais po KI, žemesniu tėvų išsilavinimu, nepakankamu tėvų supratimu apie KI procesą, retesniu šeimos lankymusi KI centre, menku tėvų dalyvavimu lavinant vaiką, specialiosios ikimokyklinės ugdymo įstaigos lankymu ir nepakankamu surdopedagoginės pagalbos prieinamumu. Daugiaveiksniė žingsninė logistinė regresija įrodė, kad tėvų dalyvavimas lavinimo procese ir surdopedagoginės pagalbos prieinamumas yra veiksniai, turintys įtakos kalbos raidos rezultatams, nustatytiems kalbos raidos vertinimu. Tėvų nedalyvavimas lavinant vaiką 6,3 karto, o blogas surdopedagoginės pagalbos prieinamumas 3,3 karto padidina nepakankamų kalbos raidos rezultatų riziką vaikams po KI.

Pastaraisiais metais atliktų mokslinių tyrimų duomenimis, tėvų dalyvavimas lavinant vaiko klausą ir kalbą yra svarbus veiksnys, lemiantis rezultatus po implantacijos [238, 239]. Problemos aktualumą patvirtina ir organizuojamų mokslinių konferencijų temos: viena iš pagrindinių paskutinio Amerikos KI aljanso kongreso temų buvo „Vaikų KI efektyvumas: tėvų vaidmuo“ (Emerging Issues in Cochlear Implantation | CI 2018 – American Cochlear Implant Alliance n.d.).

Remiantis gautais duomenimis, kalbos raidos rezultatams didelę įtaką turi surdopedagoginės pagalbos prieinamumas. Tokio rezultato ir tikėtasi, nes reguliarius užsiėmimai yra neatsiejama klausos reabilitacijos dalis, o patyrę surdopedagogai naudoja garsinį-žodinį intervencijos metodą, kuris yra laikomas efektyviausiu kalbos mokymosi metodu KS turintiems vaikams [244].

Beje, amžius operacijos metu įtakos kalbos raidos rezultatų prognozei neturėjo. Dabar, kai vis dažniau operuojami jaunesnio amžiaus vaikai, o stebint ilgalaikius rezultatus matoma kitų su socialine aplinka susijusių veiksnių įtaka, anksčiau laikyto pagrindiniu KI rezultatų prognostinio veiksnio – amžiaus operacijos metu – įtaka, atrodo, mažėja. G. Szagun ir B. Stumper atliktas tyrimas rodo, kad aukštesnis motinos išsilavinimas turi įtakos greitesnei kalbos raidai. Autoriai teigia, kad vaikų, operuotų jautriuoju periodu, šeimos veiksniai kalbos raidą veikia labiau nei amžius operacijos metu [231]. Kaip teigia C. Dunn, kai vaikai auga, kiti veiksniai, pavyzdžiui, bendroji kognityvinė raida, šeimos ir ugdymo aplinka, daro didesnę poveikį rezultatams nei amžius operacijos metu. Bėgant laikui amžiaus operacijos metu įtaka KI rezultatams, ypač kalbos raidai ir skaitymui, mažėja [172]. Didelę vaiko šeimos veiksnių įtaką kalbos rezultatams patvirtina ir kitų autorių darbai. CDaCI tyrimo duomenimis, geresnė likutinė klausos operacija, geresni vaiko ir tėvų tarpusavio santykiai, aukštesnė socialinė ekonominė šeimos padėtis siejami su geresniais kalbėjimo įgūdžiais po KI [123]. Mokslininkė J. Black, daug dėmesio skirianti prognostiniams veiksniams, 2014 m. publikacijoje nagrinėjo 174 vaikų, naudojančių KI, rezultatų prognostinius veiksnius ir daugiaveiksnės regresijos metodu nustatė, kad VAA ir nepalanki šeimos aplinka neigiamai veikia vaikų kalbos raidos rezultatus po KI [281]. Ji mano, kad klinikinis KI naudotojų heterogeniškumas trukdo moksliniams tyrimams ir riboja intervencijos efektyvumą. Šiuolaikinės medicinos tikslas – pritaikyti gydymą pagal individualias kiekvieno paciento charakteristikas. Siekiant įgyvendinti šį tikslą KI srityje, būtina geriau suprasti, kokie veiksniai turi įtakos KI rezultatų heterogeniškumui. Todėl prognostinių veiksnių nustatymas šiuo metu yra pagrindinis į individualų vaiką orientuotos kochlearinės implantacijos elementas [281].

Disertacinio darbo metu KI rezultatų prognostiniams veiksniams nustatyti buvo atrinkta 30 kintamųjų, galinčių turėti įtakos pooperaciniams rezultatams. Remiantis S. Hellman [157] rekomendacijomis, prognostiniai veiksniai buvo suskirstyti į grupes – išskirtos audiologinių, su operacija ir implantu susijusių, etiologinių, anatominių, su šeima bei su lavinimu ir ugdymu susijusių veiksnių grupės. Stebėtas šių veiksnių ryšys su pooperaciniais kalbos suvokimo ir kalbos raidos rezultatais, nustatytais kalbinės audiometrijos ir kalbos raidos vertinimo metodais. Kiekvienoje prognostinių veiksnių grupėje buvo išskirti nepriklausomi veiksniai, turintys įtakos pooperaciniams rezultatams. Kaip ir kitų autorių darbuose [19, 155, 158, 239, 281, 282], nustatytas glaudus šeimos bei lavinimo ir ugdymo veiksnių ryšys su KI rezultatais, bet, skirtingai negu minėtų autorių studijose,



šio tyrimo metu atlikta platesnė veiksnių analizė, praplečianti etiologinių, radiologinių, šeimos bei lavinimo ir ugdymo veiksnių įvairovė. Svarbu tai, kad atliekant disertacijoje pateikiamo tyrimą buvo nustatyti modifikuojamieji prognostiniai veiksniai – tėvų supratimas apie KI procesą, šeimos lankymasis KI centre, tėvų dalyvavimas lavinant vaiką, surdopedagoginės pagalbos prieinamumas ir intensyvumas. Tai suteikė papildomų žinių prognostiniams veiksniams nustatyti ir prastų KI rezultatų prevencijai vykdyti. Pažymėtina, kad šie veiksniai gali būti koreguojami konsultuojant šeimas, taikant nuolatinę pooperacinę stebėseną ir svarbiausia – kuriant ir įgyvendinant KI sistemą Lietuvoje.

2017 m. išleistoje publikacijoje dažniausiai KI specialistų cituojamas amerikiečių mokslininkas David B. Pisoni teigia: „Prastų KI rezultatų po KI priešasčių supratimas – labai sudėtinga mokslinė problema, kuriai dėmesio skiriama mažai, nors jos klinikinė reikšmė didžiulė.“ Autorius nurodo tris pagrindinius būsimųjų su KI susijusių mokslinių tyrimų iššūkius. Pirmasis – individualių kalbos suvokimo rezultatų po KI skirtumų ir kintamumo priešasčių nustatymas. Autorius mano, kad net ir praėjus daugiau nei 25 metams nuo pirmųjų su KI susijusių klinikinių tyrimų, didžiulis kalbos suvokimo rezultatų kintamumas ir individualūs skirtumai vis dar lieka paslaptimi otologams ir audiologams. Antrasis iššūkis – akivaizdus priešimplantacinių prognostinių veiksnių trūkumas. Atlikta mažai perspektyviųjų tyrimų, susijusių su rezultatų prognozavimu prieš implantaciją, kad būtų galima patikimai nustatyti kandidatus, kuriems numatoma prastesnė pooperacinių rezultatų prognozė. Galiausiai autorius klausia: „Ką daryti su prastais KI rezultatais?“ Siūloma išsiaiškinti tokių rezultatų priežastis ir kurti naujus intervencijos ir gydymo būdus, siekiant pagerinti KI rezultatus. D. B. Pisoni mano, kad nežinodami, kokie konkretūs neurokognityviniai ir biologiniai veiksniai yra atsakingi už kalbos suvokimo rezultatus, negalime parinkti optimalių lavinimo būdų vaikams, naudojantiems KI. Vaikai, kurių rezultatai po KI yra prasti, nėra vienalytė grupė, jie įvairiškai skiriasi vienas nuo kito, taip atspindėdami skirtingų smegenų funkcijų sutrikimus, susijusius su įgimtu kurtumu. Klausos sutrikimas – tai ne tik ausų, bet ir smegenų problema [105].

## IŠVADOS

1. Nustatytas unikalus Lietuvos vaikų, naudojančių kochlearinius implantus, etiologinis profilis. Dažniausias etiologinis veiksnys – paveldimas nesindrominis klausos sutrikimas – nustatytas 63 (51,6 proc.) vaikams, perinataliniai veiksniai klausos sutrikimą sukėlė 16 (13,1 proc.) tirtųjų vaikų, prenataliniai veiksniai, t. y. įgimta CMV infekcija, – 12 (9,8 proc.), sindromai – 10 (8,2 proc.), postnataliniai veiksniai – 4 (3,3 proc.). Kurtumo priežastis liko neaiški 17 (13,9 proc.) vaikų.
2. Kurčiųjų vaikų, naudojančių kochlearinius implantus, vidinės ausies anomalijų dažnis, nustatytas analizuojant smilkinaulių KT vaizdus, siekia 33 proc.
3. Praėjus vidutiniškai 5,9 metų po kochlearinės implantacijos, kurčiųjų vaikų vidutinis žodžių suvokimas buvo 69,6 proc. Puikų ir gerą kalbos suvokimo lygį pasiekė atitinkamai 19,8 proc. ir 35,8 proc. vaikų, vidutinį – 19,8 proc., silpną ir labai silpną – atitinkamai 6,2 proc. ir 13,6 proc. vaikų, naudojančių KI. Po kochlearinės implantacijos 4,9 proc. vaikų atvirojo tipo kalbos suvokimas be vizualinių užuominų buvo lygus nuliui.
4. Iš kurčiųjų vaikų, kuriems vidutiniškai prieš 5,9 metų atlikta kochlearinė implantacija, labai gerą kalbos raidos lygį pasiekė 24,7 proc., gerą kalbos raidos lygį – 27,2 proc., o patenkinamą ir nepatenkinamą – atitinkamai 25,9 proc. ir 22,2 proc. tiriamųjų.
5. Vienaveiksniė regresinė analizė parodė, kad KI naudojančių vaikų ir kalbos suvokimo, ir kalbos raidos rezultatai daugiausia yra susiję su vaiko šeimos bei ugdymo ir lavinimo veiksniais. Daugiaveiksniės žingsninės regresijos metodu nustatyta, kad amžius operacijos metu, pooperaciniai klausos slenksčiai naudojant KI ir kaulinio sraigės nervo kanalo spindis yra nepriklausomi kalbos suvokimo prognostiniai veiksniai po KI operacijos, o kalbos raidos rezultatai priklauso nuo tėvų dalyvavimo lavinant vaiką ir surdopedagoginės pagalbos prieinamumo.

## REKOMENDACIJOS

Remdamiesi atlikto darbo rezultatais ir kitų autorių duomenimis, suformulavome šias praktines rekomendacijas Lietuvos kochlearinės implantacijos sistemai kurti:

1. Ruošiant vaiką kochlearinei implantacijai, priešoperaciniame etape rekomenduojame vertinti etiologinius, medicininius, anatominus, audiologinius, su operacija ir implantu, su šeima bei lavinimu ir ugdymu susijusius veiksnius, galinčius turėti įtakos implantacijos rezultatams.
2. Prieš operaciją reikėtų informuoti tėvus apie šeimos vaidmenį šiame procese ir pooperacinių rezultatų priklausomybę nuo šeimos veiksmų.
3. Vertinant kurtumo priežastis, etiologinę diagnostiką rekomenduojame pradėti nuo genetiko konsultacijos, o įgimtos citomegalo viruso (CMV) infekcijos retrospektyviajai diagnostikai atlikti rekomenduojame sauso kraujo lašo CMV DNR tyrimą.
4. Vertinant vidinės ausies anatomiją, į priešoperacinį smilkinkaulių kompiuterinės tomografijos vaizdų vertinimo protokolą rekomenduojame įtraukti detalų vidinės ausies struktūrų – sraigės aukščio ir kaulinio sraigės nervo kanalo spindžio matavimą.
5. Vertinant kochlearinės implantacijos rezultatus, reikėtų užtikrinti reguliary pooperacinių lankymąsi KI centre. Identifikavus nepakankamus rezultatus, siūlome įvertinti veiksnius, kurie gali turėti tam įtakos, informuoti šeimą, kartu su KI komandos specialistais spręsti dėl intervencijos būdo pakeitimo.
6. Tikslinga sukurti ir įdiegti tarpdisciplininę kochlearinės implantacijos sistemą, kuri koordinuotų skirtingų institucijų bendradarbiavimą ir užtikrintų kochlearinius implantus naudojančių vaikų ilgalaikę stebėseną.

## PUBLIKACIJOS IR PRANEŠIMAI

### Publikacijos

Thiamine responsive megaloblastic anemia syndrome: a novel homozygous SLC19A2 gene mutation identified.

Mikstiene V, Songailiene J, Byčkova J, Rutkauskiene G, Jasinskiene E, Verkauskiene R, Lesinskas E, Utkus A

American Journal of Medical Genetics 2015 Jul; 167(7):1605-9

The high frequency of *GJB2* gene mutation 14 suggests its possible origin in ancestors of Lithuanian population

Violeta Mikstiene, Audrone Jakaitiene, Jekaterina Byčkova, Egle Gradauskiene, Egle Preiksaitiene, Birute Burnyte, Birute Tumiene, Ausra Matuleviciene, Laima Ambrozaityte, Ingrida Uktveryte, Ingrida Domarkiene, Tautvydas Rancelis, Loreta Cimbalistiene, Eugenijus Lesinskas, Vaidutis Kucinskas, Algirdas Utkus

BMC Genetics 2016

Kochlearinė implantacija Lietuvoje: paplitimas ir sistemos apžvalga

Jurga Mataitytė-Diržienė, Daumantas Stumbrys, Jekaterina Byčkova, Eugenijus Lesinskas

STEPP Socialinė Teorija, Empirija, Politika ir Praktika 2018 Nr 17

Evaluation of quality of life after paediatric cochlear implantation

Jekaterina Byčkova, Justė Simonavičienė, Vaiva Mickevičienė, Eugenijus Lesinskas

ACTA MEDICA LITUANICA. 2018. Vol. 25. No. 3. P. 125–136

### Pranešimai

1. The contribution of *GJB2* gene mutations to development of early onset hearing loss in affected group of patients in Lithuanian population.

Mikstiene V, Byčkova J, Jakaitiene A, Lesinskas E, Utkus A.

Lietuvos ir Lenkijos otorinolaringologų kongresas, 2013 m., Druskininkai, Lietuva.

2. Quality of life after cochlear implantation

Justė Danieliūtė, Jekaterina Byčkova, Eglė Gradauskienė, Eugenijus Lesinskas.

- 6 Baltijos otorinolaringologijos kongresas, gegužė, 2014, Kaunas, Lietuva.
3. Cochlear implantation in inner ear malformations  
Marius Polianskis, Vladislav Mickelevič, Eglė Stašienė, Jekaterina Byčkova, Eugenijus Lesinskas.  
6 Baltijos otorinolaringologijos kongresas, gegužė, 2014, Kaunas, Lietuva.
4. Rogers's syndrome (thiamine responsive megaloblastic anemia syndrome): the success of multidisciplinary approach).  
Mikstienė V, Songailienė J, Byčkova J, Rutkauskienė G, Jasinskiene E, Verkauskienė R, Lesinskas E, Utkus A.  
6 Baltijos otorinolaringologijos kongresas, gegužė, 2014, Kaunas, Lietuva.
5. Eight years of cochlear implantation in Vilnius University Hospital  
Jekaterina Byčkova, Eglė Gradauskienė, Eugenijus Lesinskas, Violeta Mikštienė, Algirdas Utkus.  
Tarptautinė kochlearinių implantų ir kitų implantuojamų klausos technologijų konferencija, 2014, birželis, Miunchenas, Vokietija.
6. Thiamine responsive megaloblastic anemia syndrome: first case in Lithuania.  
Mikstienė V, Songailienė J, Byčkova J, Rutkauskienė G, Jasinskiene E, Verkauskienė R, Lesinskas E, Utkus A.  
Baltijos šalių paveldimųjų medžiagų apykaitos ligų konferencija, 2014 m., Vilnius, Lietuva.
7. The contribution of gjb2 gene mutations to development of early onset hearing loss in affected group of patients in lithuanian population  
Violeta Mikštienė, Jekaterina Byčkova, Eglė Gradauskienė, Eugenijus Lesinskas, Algirdas Utkus.  
Europos žmogaus genetikos draugijos konferencija, birželis, 2015, Glazgas, Jungtinė Karalystė.
8. The prevalence of GJB2 gene mutations in Lithuanian patients with congenital hearing loss

Jekaterina Byčkova, Violeta Mikštienė, Eglė Gradauskienė, Eugenijus Lesinskas, Algirdas Utkus.  
13 Europos vaikų otorinolaringologų draugijos kongresas, birželis, 2016, Lisabona, Portugalija.

9. Quality of life of pediatric cochlear implant users  
J. Byčkova, J. Simonavičienė, E. Lesinskas.  
„Evoliucinė medicina: šiuolaikinių sveikatos problemų evoliuciniai mechanizmai ir dėsningumai“, birželis, 2016, Vilnius, Lietuva.
10. The high frequency of GJB2 gene mutation c.313\_326del14 suggests its possible origin in ancestors of Lithuanian population  
Mikštienė V, Jakaitienė A, Byčkova J, Gradauskienė E, Preikšaitienė E, Burnytė B, Tumienė B, Matulevičienė A, Ambrozaitytė L, Kavaliauskienė I, Domarkienė I, Rančelis T, Cimbalistienė L, Lesinskas E, Kučinskas V, Utkus A.  
„Evoliucinė medicina: šiuolaikinių sveikatos problemų evoliuciniai mechanizmai ir dėsningumai“, birželis, 2016 m., Vilnius, Lietuva
11. Quality of life in pediatric cochlear implant users  
J. Byčkova, J. Simonavičienė, V. Mickevičienė, E. Lesinskas  
Pasaulio otorinolaringologų kongresas, birželis, 2017, Paryžius, Prancūzija.
12. Treatment of thiamine responsive megaloblastic anemia syndrome with sulbutiamine  
Mikštienė V, Songailienė J, Byčkova J, Rutkauskienė G, Jašinskienė E, Verkauskienė R, Lesinskas E, Utkus A  
Europos žmogaus genetikų draugijos konferencija, ESHG, birželis, 2017, Copenhaga, Danija.
13. Genomics of congenital/hereditary hearing loss: influence to pathogenesis and phenotypic manifestation in lithuanian population  
Mikštienė Violeta, Jakaitienė Audronė, Byčkova Jekaterina, Preikšaitienė Eglė, Burnytė Birutė, Tumienė Birutė, Matulevičienė Aušra, Ambrozaitytė Laima, Kavaliauskienė Ingrida, Domarkienė Ingrida, Rančelis Tautvydas, Cimbalistienė Loreta, Lesinskas Eugenijus, Kučinskas Vaidutis, Utkus Algirdas.

14 -asis Baltijos šalių laboratorinės medicinos kongresas., 2018, gegužė, Vilnius, Lietuva.

14. Etiological profile of hearing loss in pediatric cochlear implant users  
Jekaterina Byčkova, Gabrielė Černytė, Margarita Gromova, Silvija Kiverytė, Violeta Mikštienė, Eugenijus Lesinskas  
14 –asis Europos vaikų otorinolaringologų draugijos kongresas, 2018, birželis, Stokholmas, Švedija.
15. Etiology of deafness and the effect on pediatric cochlear implantation outcomes  
Jekaterina Byčkova, Gabrielė Černytė, Margarita Gromova, Silvija Kiverytė, Vaiva Mickevičienė, Violeta Mikštienė, Eugenijus Lesinskas  
4-oji tarptautinė konferencija „Evoliucinė medicina: sveikata ir ligos besikeičiančioje aplinkoje“, 2018, birželis, Vilnius, Lietuva.
16. Etiology of deafness between Lithuanian cochlear implant users: prevalence and impact on auditory outcomes  
Jekaterina Byčkova, Vaiva Mickevičienė, Gabrielė Černytė, Margarita Gromova, Silvija Kiverytė, Violeta Mikštienė, Eugenijus Lesinskas  
7 Baltijos 6 – asis otorinolaringologijos kongresas, 2018, birželis, Ryga, Latvija
17. Social Integration Challenges: Exploring the Experience of Parents Raising Children with Cochlear Implants in Lithuania  
Stumbrys D., Mataitytė-Diržienė J., Byčkova J., Lesinskas E.  
4-oji tarptautinė konferencija “Ankstyvoji į šeimą orientuota intervencija kurtiesiems vaikams”, 2018, birželis, Bad Ischl, Austrija

## LITERATŪROS SĄRAŠAS

1. (2018) Deafness and hearing loss. In: World Health Organization. <http://www.who.int/news-room/fact-sheets/detail/deafness-and-hearing-loss>. Accessed 12 May 2018
2. (2018) Lietuvos gyventojų sveikata ir sveikatos priežiūros įstaigų veikla 2017 m. <http://www.hi.lt/sveikatos-statistika.html> Accessed 12 May 2018
3. Schroeder L, Petrou S, Kennedy C, McCann D, Law C, Watkin PM, Worsfold S, Yuen HM (2006) The economic costs of congenital bilateral permanent childhood hearing impairment. *Pediatrics* 117:1101–1112
4. Marschark M, Spencer PE (2010) *The Oxford Handbook of Deaf Studies, Language, and Education*. Oxford University Press, Oxford
5. Sharma A, Glick H (2016) Cross-Modal Re-Organization in Clinical Populations with Hearing Loss. *Brain Sciences* 6:4
6. Nishimura H, Hashikawa K, Doi K, Iwaki T, Watanabe Y, Kusuoka H, Nishimura T, Kubo T (1999) Sign language “heard” in the auditory cortex. *Nature* 397:116
7. Nicholas JG, Geers AE (2007) Will They Catch Up? The Role of Age at Cochlear Implantation In the Spoken Language Development of Children with Severe-Profound Hearing Loss. *J Speech Lang Hear Res* 50:1048–1062
8. Dettman SJ, Pinder D, Briggs RJS, Dowell RC, Leigh JR (2007) Communication development in children who receive the cochlear implant younger than 12 months: risks versus benefits. *Ear Hear* 28:11S-18S
9. Forli F (2011) Systematic review of the literature on the clinical effectiveness of the cochlear implant procedure in paediatric patients. *ACTA otorhinolaryngologica italica* 281–298
10. Schaefer S, Henderson L, Graham J, Broomfield S, Cullington H, Schramm D, Waltzman S, Bruce I (2017) Review of outcomes and



measurement instruments in cochlear implantation studies. *Cochlear Implants International* 18:237–239

11. Bond M, Mealing S, Anderson R, Elston J, Weiner G, Taylor R, Hoyle M, Liu Z, Price A, Stein K (2009) The effectiveness and cost-effectiveness of cochlear implants for severe to profound deafness in children and adults: a systematic review and economic model. *Health Technology Assessment*. doi: 10.3310/hta13440
12. Geers AE, Moog JS, Biedenstein J, Brenner C, Hayes H (2009) Spoken Language Scores of Children Using Cochlear Implants Compared to Hearing Age-Mates at School Entry. *Journal of Deaf Studies and Deaf Education* 14:371–385
13. Monteiro CG, Cordeiro AA de A, Silva HJ da, Queiroga BAM de (2016) O desenvolvimento da linguagem da criança após o implante coclear: uma revisão de literatura. *CoDAS* 28:319–325
14. Tobey EA, Thal D, Niparko JK, Eisenberg LS, Quittner AL, Wang N-Y, The CDaCI Investigative Team (2013) Influence of implantation age on school-age language performance in pediatric cochlear implant users. *International Journal of Audiology* 52:219–229
15. Geers AE, Strube MJ, Tobey EA, Pisoni DB, Moog JS (2011) Epilogue: Factors Contributing to Long-Term Outcomes of Cochlear Implantation in Early Childhood. *Ear and Hearing* 32:84S-92S
16. Connor CM, Craig HK, Raudenbush SW, Heavner K, Zwolan TA (2006) The Age at Which Young Deaf Children Receive Cochlear Implants and Their Vocabulary and Speech-Production Growth: Is There an Added Value for Early Implantation?: *Ear and Hearing* 27:628–644
17. Nikolopoulos TP, O’Donoghue GM, Archbold S (1999) Age at Implantation: Its Importance in Pediatric Cochlear Implantation. *The Laryngoscope* 109:595–599
18. Dettman SJ, Dowell RC, Choo D, et al (2016) Long-term Communication Outcomes for Children Receiving Cochlear Implants Younger Than 12 Months: A Multicenter Study. *Otol Neurotol* 37:e82-95

19. Driver S, Jiang D (2017) Paediatric cochlear implantation factors that affect outcomes. *European Journal of Paediatric Neurology* 21:104–108
20. Peterson NR, Pisoni DB, Miyamoto RT (2010) Cochlear implants and spoken language processing abilities: Review and assessment of the literature. *Restor Neurol Neurosci* 28:237–250
21. Mataitytė-Diržienė J, Stumbrys D, Byčkova J, Lesinskas E (2018) Kochlearinė implantacija Lietuvoje: paplitimas ir sistemos apžvalga. *Socialinė teorija, empirija, politika ir praktika* 132
22. Byčkova J, Gradauskienė E, Lesinskas E, Mikštienė V, Utkus A (2012) Ankstyvi kochlearinės implantacijos rezultatai vaikams. *Sveikatos mokslai* 22:140–145
23. Mikštienė V (2017) Įgimto / paveldimo klausos sutrikimo genomika: įtaka patogenezei ir fenotipinei išraiškai Lietuvos populiacijoje. Vilnius University
24. Chan DK, Chang KW (2014) GJB2-associated hearing loss: Systematic review of worldwide prevalence, genotype, and auditory phenotype: Systematic Review of Cx-26-Associated Hearing Loss. *The Laryngoscope* 124:E34–E53
25. Rawlinson WD, Boppana SB, Fowler KB, et al (2017) Congenital cytomegalovirus infection in pregnancy and the neonate: consensus recommendations for prevention, diagnosis, and therapy. *The Lancet Infectious Diseases* 17:e177–e188
26. Moeller MP, Carr G, Seaver L, Stredler-Brown A, Holzinger D (2013) Best Practices in Family-Centered Early Intervention for Children Who Are Deaf or Hard of Hearing: An International Consensus Statement. *Journal of Deaf Studies and Deaf Education* 18:429–445
27. Mudry A, Mills M (2013) The Early History of the Cochlear Implant: A Retrospective. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg* 139:446–453
28. Lesinskas E (2014) Ausų , nosies ir gerklės ligos. Vilniaus universiteto leidykla

29. American Speech-Language-Hearing Association | ASHA. In: American Speech-Language-Hearing Association. <https://www.asha.org/>. Accessed 29 Jan 2019
30. Tye-Murray N (2008) Foundations of Aural Rehabilitation: Children, Adults, and Their Family Members, 3 edition. Delmar Cengage Learning, Clifton Park, NY
31. Clark JG (1981) Uses and abuses of hearing loss classification. *ASHA* 23:493–500
32. Petersen NK, Jørgensen AW, Ovesen T (2015) Prevalence of various etiologies of hearing loss among cochlear implant recipients: Systematic review and meta-analysis. *International Journal of Audiology* 54:924–932
33. Smith RJH, Jr JFB, White KR (2005) Sensorineural hearing loss in children. *Lancet* 365:879–890
34. Hereditary Hearing Loss - Hereditary Hearing loss Homepage. <http://hereditaryhearingloss.org/main.aspx?c=.HHH&n=86162>. Accessed 14 May 2018
35. Violeta Mikštienė, Eglė Preikšaitienė, Algirdas Utkus Paveldimas klausos sutrikimas. *Genetiniai veiksniai kurtumo etiopatogenezėje Medicinos teorija ir praktika 2015 - T. 21 (Nr. 1), 55–64 p.* doi:10.15591/mtp.2015.008.
36. Mikštienė V, Preikšaitienė E, Utkus A (2015) Paveldimas klausos sutrikimas. *Genetiniai veiksniai kurtumo etiopatogenezėje. Medicinos teorija ir praktika* 21:55–64
37. Snoeckx RL, Huygen PLM, Feldmann D, et al (2005) GJB2 Mutations and degree of hearing loss: a multicenter study. *Am J Hum Genet* 77:945–957
38. Meşe G, Londin E, Mui R, Brink PR, White TW (2004) Altered gating properties of functional Cx26 mutants associated with recessive non-syndromic hearing loss. *Hum Genet* 115:191–199

39. Estivill X, Fortina P, Surrey S, et al (1998) Connexin-26 mutations in sporadic and inherited sensorineural deafness. *Lancet* 351:394–398
40. The Single Nucleotide Polymorphism Database (dbSNP) of Nucleotide Sequence Variation. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/snp>. Accessed 15 Jan 2019
41. Mikstiene V, Jakaitiene A, Byckova J, et al (2016) The high frequency of GJB2 gene mutation c.313\_326del14 suggests its possible origin in ancestors of Lithuanian population. *BMC Genetics*. doi: 10.1186/s12863-016-0354-9
42. Kokotas H, Petersen MB, Willems PJ (2007) Mitochondrial deafness. *Clin Genet* 71:379–391
43. Shearer AE, Hildebrand MS, Smith RJ (1993) Hereditary Hearing Loss and Deafness Overview. GeneReviews®
44. Cohen M, Phillips JA (2012) Genetic Approach to Evaluation of Hearing Loss. *Otolaryngologic Clinics of North America* 45:25–39
45. Van Camp G, Smith R Hereditary Hearing Loss Homepage. <https://hereditaryhearingloss.org>. <https://hereditaryhearingloss.org/>. Accessed 11 Jan 2019
46. Shearer AE, Smith RJH (2015) Massively Parallel Sequencing for Genetic Diagnosis of Hearing Loss: The New Standard of Care. *Otolaryngol Head Neck Surg* 153:175–182
47. Wu C-C, Lin Y-H, Liu T-C, Lin K-N, Yang W-S, Hsu C-J, Chen P-L, Wu C-M (2015) Identifying Children With Poor Cochlear Implantation Outcomes Using Massively Parallel Sequencing: *Medicine* 94:e1073
48. Declau F, Boudewyns A, Van den Ende J, Peeters A, van den Heyning P (2008) Etiologic and Audiologic Evaluations After Universal Neonatal Hearing Screening: Analysis of 170 Referred Neonates. *PEDIATRICS* 121:1119–1126
49. Goderis J, De Leenheer E, Smets K, Van Hoecke H, Keymeulen A, Dhooze I (2014) Hearing Loss and Congenital CMV Infection: A Systematic Review. *PEDIATRICS* 134:972–982

50. Dollard SC, Grosse SD, Ross DS (2007) New estimates of the prevalence of neurological and sensory sequelae and mortality associated with congenital cytomegalovirus infection. *Rev Med Virol* 17:355–363
51. Grosse SD, Ross DS, Dollard SC (2008) Congenital cytomegalovirus (CMV) infection as a cause of permanent bilateral hearing loss: a quantitative assessment. *J Clin Virol* 41:57–62
52. Ludwig A, Hengel H (2009) Epidemiological impact and disease burden of congenital cytomegalovirus infection in Europe. *Euro Surveill* 14:26–32
53. Cannon MJ, Hyde TB, Schmid DS (2011) Review of cytomegalovirus shedding in bodily fluids and relevance to congenital cytomegalovirus infection. *Rev Med Virol* 21:240–255
54. Wang C, Zhang X, Bialek S, Cannon MJ (2011) Attribution of congenital cytomegalovirus infection to primary versus non-primary maternal infection. *Clin Infect Dis* 52:e11-13
55. Enders G, Daiminger A, Bäder U, Exler S, Enders M (2011) Intrauterine transmission and clinical outcome of 248 pregnancies with primary cytomegalovirus infection in relation to gestational age. *Journal of Clinical Virology* 52:244–246
56. Fowler KB, Boppana SB (2006) Congenital cytomegalovirus (CMV) infection and hearing deficit. *J Clin Virol* 35:226–231
57. Yinon Y, Farine D, Yudin MH (2010) Screening, diagnosis, and management of cytomegalovirus infection in pregnancy. *Obstet Gynecol Surv* 65:736–743
58. Fowler KB, Dahle AJ, Boppana SB, Pass RF (1999) Newborn hearing screening: Will children with hearing loss caused by congenital cytomegalovirus infection be missed? *The Journal of Pediatrics* 135:60–64
59. Cheeran MC-J, Lokensgard JR, Schleiss MR (2009) Neuropathogenesis of Congenital Cytomegalovirus Infection: Disease

Mechanisms and Prospects for Intervention. *Clinical Microbiology Reviews* 22:99–126

60. Dahle AJ, Fowler KB, Wright JD, Boppana SB, Britt WJ, Pass RF (2000) Longitudinal investigation of hearing disorders in children with congenital cytomegalovirus. *J Am Acad Audiol* 11:283–290
61. Bernard S, Wiener-Vacher S, Van Den Abbeele T, Teissier N (2015) Vestibular Disorders in Children With Congenital Cytomegalovirus Infection. *PEDIATRICS* 136:e887–e895
62. Boppana SB, Ross SA, Fowler KB (2013) Congenital cytomegalovirus infection: clinical outcome. *Clin Infect Dis* 57 Suppl 4:S178-181
63. Wang L, Xu X, Zhang H, Qian J, Zhu J (2015) Dried blood spots PCR assays to screen congenital cytomegalovirus infection: a meta-analysis. *Virology Journal*. doi: 10.1186/s12985-015-0281-9
64. Joint Committee on Infant Hearing (2007) Year 2007 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs. doi: 10.1044/policy.PS2007-00281
65. Bergevin A, Zick CD, McVicar SB, Park AH (2015) Cost-benefit analysis of targeted hearing directed early testing for congenital cytomegalovirus infection. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 79:2090–2093
66. Gantt S, Dionne F, Kozak FK, Goshen O, Goldfarb DM, Park AH, Boppana SB, Fowler K (2016) Cost-effectiveness of Universal and Targeted Newborn Screening for Congenital Cytomegalovirus Infection. *JAMA Pediatr* 170:1173–1180
67. ULAC. <http://www.ulac.lt/>. Accessed 29 Jan 2019
68. Banatvala J, Brown D (2004) Rubella. *The Lancet* 363:1127–1137
69. Paul M, Petersen E, Szczapa J (2001) Prevalence of Congenital *Toxoplasma gondii* Infection among Newborns from the Pozna Region of Poland: Validation of a New Combined Enzyme Immunoassay for *Toxoplasma gondii*-Specific Immunoglobulin A and Immunoglobulin M Antibodies. *Journal of Clinical Microbiology* 39:1912–1916

70. Brown ED, Chau JK, Atashband S, Westerberg BD, Kozak FK (2009) A systematic review of neonatal toxoplasmosis exposure and sensorineural hearing loss. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 73:707–711
71. Chau J, Atashband S, Chang E, Westerberg BD, Kozak FK (2009) A systematic review of pediatric sensorineural hearing loss in congenital syphilis. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 73:787–792
72. Koyama S, Kaga K, Sakata H, Iino Y, Kodera K (2005) Pathological findings in the temporal bone of newborn infants with neonatal asphyxia. *Acta Otolaryngol* 125:1028–1032
73. Coenraad S, Goedegebure A, van Goudoever JB, Hoeve LJ (2010) Risk factors for sensorineural hearing loss in NICU infants compared to normal hearing NICU controls. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 74:999–1002
74. Ohl C, Dornier L, Czajka C, Chobaut J-C, Tavernier L (2009) Newborn hearing screening on infants at risk. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 73:1691–1695
75. Fligor BJ, Neault MW, Mullen CH, Feldman HA, Jones DT (2005) Factors associated with sensorineural hearing loss among survivors of extracorporeal membrane oxygenation therapy. *Pediatrics* 115:1519–1528
76. Cristobal R, Oghalai JS (2008) Hearing loss in children with very low birth weight: current review of epidemiology and pathophysiology. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 93:F462–F468
77. van Dommelen P, Verkerk PH, van Straaten HLM, et al (2015) Hearing Loss by Week of Gestation and Birth Weight in Very Preterm Neonates. *The Journal of Pediatrics* 166:840-843.e1
78. Wickremasinghe AC, Risley RJ, Kuzniewicz MW, Wu YW, Walsh EM, Wi S, McCulloch CE, Newman TB (2015) Risk of Sensorineural Hearing Loss and Bilirubin Exchange Transfusion Thresholds. *Pediatrics* [pediatrics.2014-3357](https://doi.org/10.1093/peds/2014-3357)
79. Forge A, Schacht J (2000) Aminoglycoside Antibiotics. *AUD* 5:3–22

80. Durisin M, Bartling S, Arnoldner C, Ende M, Prokein J, Lesinski-Schiedat A, Lanfermann H, Lenarz T, Stöver T (2010) Cochlear osteoneogenesis after meningitis in cochlear implant patients: a retrospective analysis. *Otol Neurotol* 31:1072–1078
81. Philippon D, Bergeron F, Ferron P, Bussièrès R (2010) Cochlear implantation in postmeningitic deafness. *Otol Neurotol* 31:83–87
82. Nichani J, Green K, Hans P, Bruce I, Henderson L, Ramsden R (2011) Cochlear Implantation After Bacterial Meningitis in Children: Outcomes in Ossified and Nonossified Cochleas. 32:6
83. Fortnum HM (1992) Hearing impairment after bacterial meningitis: a review. *Arch Dis Child* 67:1128–1133
84. Kutz JW, Simon LM, Chennupati SK, Giannoni CM, Manolidis S (2006) Clinical Predictors for Hearing Loss in Children With Bacterial Meningitis. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 132:941–945
85. Axon PR, Temple RH, Saeed SR, Ramsden RT (1998) Cochlear ossification after meningitis. *Am J Otol* 19:724–729
86. Caye-Thomasen P, Dam MS, Omland SH, Mantoni M (2012) Cochlear ossification in patients with profound hearing loss following bacterial meningitis. *Acta Oto-Laryngologica* 132:720–725
87. Young NM, Hughes CA, Byrd SE, Darling C (2000) Postmeningitic ossification in pediatric cochlear implantation. *Otolaryngology-Head and Neck Surgery* 122:183–188
88. Cohen BE, Durstenfeld A, Roehm PC (2014) Viral Causes of Hearing Loss: A Review for Hearing Health Professionals. *Trends in Hearing* 18:233121651454136
89. Jackler RK, Luxford WM, House WF (1987) Congenital malformations of the inner ear: a classification based on embryogenesis. *Laryngoscope* 97:2–14
90. Sennaroglu L, Saatci I (2002) A new classification for cochleovestibular malformations. *Laryngoscope* 112:2230–2241



91. Chen MM, Oghalai JS (2016) Diagnosis and Management of Congenital Sensorineural Hearing Loss. *Current Treatment Options in Pediatrics* 2:256–265
92. Siem G, Fagerheim T, Jonsrud C, Laurent C, Teig E, Harris S, Leren TP, Früh A, Heimdal K (2010) Causes of hearing impairment in the Norwegian paediatric cochlear implant program. *International Journal of Audiology* 49:596–605
93. Young NM, Reilly BK, Burke L (2011) Limitations of Universal Newborn Hearing Screening in Early Identification of Pediatric Cochlear Implant Candidates. *Archives of Otolaryngology–Head & Neck Surgery* 137:230
94. Ding X, Tian H, Wang W, Zhang D (2009) Cochlear Implantation in China: Review of 1,237 Cases with an Emphasis on Complications. *ORL* 71:192–195
95. Gordon KA, Tanaka S, Wong DDE, Papsin BC (2008) Characterizing responses from auditory cortex in young people with several years of cochlear implant experience. *Clin Neurophysiol* 119:2347–2362
96. Doucet ME, Bergeron F, Lassonde M, Ferron P, Lepore F (2006) Cross-modal reorganization and speech perception in cochlear implant users. *Brain* 129:3376–3383
97. Flexer C (2011) Cochlear implants and neuroplasticity: linking auditory exposure and practice. *Cochlear Implants International* 12:S19–S21
98. Verhaert N, Willems M, Van Kerschaver E, Desloovere C (2008) Impact of early hearing screening and treatment on language development and education level: Evaluation of 6 years of universal newborn hearing screening (ALGO®) in Flanders, Belgium. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 72:599–608
99. De Raeve L (2016) Cochlear implants in Belgium: Prevalence in paediatric and adult cochlear implantation. *European Annals of Otorhinolaryngology, Head and Neck Diseases* 133:S57–S60

100. Sveikatos statistika - Higienos institutas. <http://www.hi.lt/sveikatos-statistika.html>. Accessed 29 Jan 2019
101. Carlson ML, Driscoll CLW, Gifford RH, McMenemy SO (2012) Cochlear implantation: current and future device options. *Otolaryngol Clin North Am* 45:221–248
102. Lenarz T (2017) Cochlear Implant – State of the Art. *Laryngo-Rhino-Otologie* 96:S123–S151
103. (2012) V-164 Dėl Kochlearinio implanto, BAHA įsriegiamojo kaulinio implanto, vidurinės ausies klausos sistemos...
104. Vaikų su įgimtu neurosensoriniu klausos sutrikimu ištyrimas ir stebėjimas. [http://www.vaikuligonine.lt/wp-content/uploads/doc/pacientui/LOR\\_neurosensoriniai\\_sutrikimai.pdf](http://www.vaikuligonine.lt/wp-content/uploads/doc/pacientui/LOR_neurosensoriniai_sutrikimai.pdf)
105. Pisoni DB, Kronenberger WG, Harris MS, Moberly AC (2017) Three challenges for future research on cochlear implants. *World Journal of Otorhinolaryngology - Head and Neck Surgery* 3:240–254
106. Davidson LS, Skinner MW, Holstad BA, et al (2009) The effect of instantaneous input dynamic range setting on the speech perception of children with the nucleus 24 implant. *Ear Hear* 30:340–349
107. Kong Y, Liu X, Liu S, Li Y-X (2017) Characteristics of Mandarin Open-set Word Recognition Development among Chinese Children with Cochlear Implants. *Chin Med J (Engl)* 130:2410–2415
108. Archbold S, Lutman ME, Marshall DH (1995) Categories of Auditory Performance. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl* 166:312–314
109. Archbold S, Lutman ME, Nikolopoulos T (1998) Categories of Auditory Performance: Inter-User Reliability. *British Journal of Audiology* 32:7–12
110. Govaerts PJ, De Beukelaer C, Daemers K, De Ceulaer G, Yperman M, Somers T, Schatteman I, Offeciers FE (2002) Outcome of Cochlear Implantation at Different Ages from 0 to 6 Years: *Otology & Neurotology* 23:885–890

111. Udholm N, Aaberg K, Bloch C, Sandahl M, Ovesen T (2017) Cognitive and outcome measures seem suboptimal in children with cochlear implants - a cross-sectional study. *Clinical Otolaryngology* 42:315–321
112. Uhler K, Warner-Czyz A, Gifford R, Working Group P (2017) Pediatric Minimum Speech Test Battery. *Journal of the American Academy of Audiology* 28:232–247
113. Geers AE (1997) Comparing implants with hearing aids in profoundly deaf children. *Otolaryngol Head Neck Surg* 117:150–154
114. Miyamoto RT, Kirk KI, Todd SL, Robbins AM, Osberger MJ (1995) Speech perception skills of children with multichannel cochlear implants or hearing aids. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl* 166:334–337
115. Svirsky MA, Meyer TA (1999) Comparison of speech perception in pediatric CLARION cochlear implant and hearing aid users. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl* 177:104–109
116. Davidson LS, Geers AE, Blamey PJ, Tobey EA, Brenner CA (2011) Factors Contributing to Speech Perception Scores in Long-Term Pediatric Cochlear Implant Users: *Ear and Hearing* 32:19S-26S
117. Geers A, Brenner C (2003) Background and Educational Characteristics of Prelingually Deaf Children Implanted by Five Years of Age: *Ear and Hearing* 24:2S-14S
118. Geers AE, Hayes H (2011) Reading, Writing, and Phonological Processing Skills of Adolescents With 10 or More Years of Cochlear Implant Experience: *Ear and Hearing* 32:49S-59S
119. Geers AE, Nicholas JG, Sedey AL (2003) Language Skills of Children with Early Cochlear Implantation: *Ear and Hearing* 24:46S-58S
120. Tobey EA, Geers AE, Sundarrajan M, Shin S (2011) Factors Influencing Speech Production in Elementary and High School-Aged Cochlear Implant Users: *Ear and Hearing* 32:27S-38S

121. Fink NE, Wang N-Y, Visaya J, Niparko JK, Quittner A, Eisenberg LS, Tobey EA, CDACI Investigative Team (2007) Childhood Development after Cochlear Implantation (CDaCI) study: Design and baseline characteristics. *Cochlear Implants International* 8:92–116
122. Wang N, Eisenberg LS, Johnson KC, Fink NE, Tobey EA, Quittner AL, Niparko JK (2008) Tracking Development of Speech Recognition: Longitudinal Data From Hierarchical Assessments in the Childhood Development After Cochlear Implantation Study. *Otology & Neurotology* 29:240–245
123. Niparko JK (2010) Spoken Language Development in Children Following Cochlear Implantation. *JAMA* 303:1498–1506
124. Montag JL, AuBuchon AM, Pisoni DB, Kronenberger WG (2014) Speech Intelligibility in Deaf Children After Long-Term Cochlear Implant Use. *J Speech Lang Hear Res* 57:2332–2343
125. Northern JL, Downs MP (2014) *Hearing in Children*, 6th ed. Plural Publishing, San Diego, CA
126. Svirsky MA, Teoh S-W, Neuburger H (2004) Development of Language and Speech Perception in Congenitally, Profoundly Deaf Children as a Function of Age at Cochlear Implantation. *AUD* 9:224–233
127. Svirsky M, Chin S, Jester A (2009) The effects of age at implantation on speech intelligibility in pediatric cochlear implant users: Clinical outcomes and sensitive periods. *Audiological Medicine* 5:293–306
128. Chin SB, Tsai PL, Gao S (2003) Connected Speech Intelligibility of Children With Cochlear Implants and Children With Normal Hearing. *American Journal of Speech-Language Pathology* 12:440
129. Schow RL, Nerbonne MA (2014) *Introduction to Audiologic Rehabilitation*, 6th ed. Pearson, London
130. Aras I, Stevanović R, Vlahović S, Stevanović S, Kolarić B, Kondić L (2014) Health related quality of life in parents of children with speech and hearing impairment. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 78:323–329

131. Yorgun M, Surmelioglu O, Tuncer U, Tarkan O, Ozdemir S, Cekic E, Cetik F, Kiroglu M (2016) Quality of Life in Pediatric Cochlear Implantations. *The Journal of International Advanced Otolaryngology* 11:218–221
132. Conrad R (1979) *The Deaf Schoolchild: Language and Cognitive Function*. Harper & Row
133. Allen MC, Nikolopoulos TP, O'Donoghue GM (1998) Speech intelligibility in children after cochlear implantation. *Am J Otol* 19:742–746
134. Wilkinson AS, Brinton JC Speech intelligibility rating of cochlear implanted children: inter-rater reliability. *Cochlear Implants International* 4:22–30
135. Coplan J, Gleason JR (1988) Unclear Speech: Recognition and Significance of Unintelligible Speech in Preschool Children. *Pediatrics* 82:447–452
136. Beadle EAR, McKinley DJ, Nikolopoulos TP, Brough J, O'Donoghue GM, Archbold SM (2005) Long-term functional outcomes and academic-occupational status in implanted children after 10 to 14 years of cochlear implant use. *Otol Neurotol* 26:1152–1160
137. Duncan GJ, Dowsett CJ, Claessens A, et al (2007) School readiness and later achievement. *Developmental Psychology* 43:1428–1446
138. Geers AE, Nicholas JG (2013) Enduring Advantages of Early Cochlear Implantation for Spoken Language Development. *Journal of Speech Language and Hearing Research* 56:643
139. Luckhurst JA, Lauback CW, Unterstein VanSkiver AP (2013) Differences in Spoken Lexical Skills: Preschool Children with Cochlear Implants and Children with Typical Hearing. *Volta Review* 113:29–42
140. Davidson K, Lillo-Martin D, Chen Pichler D (2014) Spoken English Language Development Among Native Signing Children With Cochlear Implants. *Journal of Deaf Studies and Deaf Education* 19:238–250

141. Nikolopoulos TP, Dyar D, Archbold S, O'Donoghue GM (2004) Development of Spoken Language Grammar Following Cochlear Implantation in Prelingually Deaf Children. *Archives of Otolaryngology–Head & Neck Surgery* 130:629
142. Carolyn A. Denton CAR Jan E Hasbrouck, Laurie R Weaver (2000) What Do We Know About Phonological Awareness in Spanish? *Reading Psychology* 21:335–352
143. Nittrouer S, Sansom E, Low K, Rice C, Caldwell-Tarr A (2014) Language Structures Used by Kindergartners With Cochlear Implants: Relationship to Phonological Awareness, Lexical Knowledge and Hearing Loss. *Ear and Hearing* 35:506–518
144. Kalbinių gebėjimų vertinimo instrumentai. SPPC <http://www.sppc.lt/veikla/svietimo-pagalba/specialioji-pedagogine-ir-specialioji-pagalba/kalbiniu-gebejimu-vertinimo-instrumentai/>
145. Archbold SM, Lutman ME, Gregory S, O'Neill C, Nikolopoulos TP (2002) Parents and their deaf child: their perceptions three years after cochlear implantation. *Deafness & Education International* 4:12–40
146. Thoutenhoofd E (2006) Cochlear Implanted Pupils in Scottish Schools: 4-Year School Attainment Data (2000–2004). *J Deaf Stud Deaf Educ* 11:171–188
147. Sorkin DL, Zwolan TA (2004) Trends in educational services for children with cochlear implants. *International Congress Series* 1273:417–421
148. Geers AE, Brenner CA, Tobey EA (2011) Long-Term Outcomes of Cochlear Implantation in Early Childhood: Sample Characteristics and Data Collection Methods: *Ear and Hearing* 32:2S-12S
149. Venail F, Vieu A, Artieres F, Mondain M, Uziel A (2010) Educational and employment achievements in prelingually deaf children who receive cochlear implants. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 136:366–372

150. Moog JS, Geers AE, Gustus C, Brenner C (2011) Psychosocial Adjustment in Adolescents Who Have Used Cochlear Implants Since Preschool. *Ear Hear* 32:75S-83S
151. Loy B, Warner-Czyz AD, Tong L, Tobey EA, Roland PS (2010) The children speak: An examination of the quality of life of pediatric cochlear implant users. *Otolaryngology-Head and Neck Surgery* 142:247–253
152. Cheng AK, Rubin HR, Powe NR, Mellon NK, Francis HW, Niparko JK (2000) Cost-utility analysis of the cochlear implant in children. *JAMA* 284:850–856
153. Lin FR, Niparko JK, Francis HW (2012) Outcomes in cochlear implantation: Assessment of quality-of-life impact and economic evaluation of the benefits of the cochlear implant in relation to costs. pp 229–244
154. Gill TM (2012) The central role of prognosis in clinical decision making. *JAMA* 307:199–200
155. Black J, Hickson L, Black B, Perry C (2011) Prognostic indicators in paediatric cochlear implant surgery: a systematic literature review. *Cochlear Implants International* 12:67–93
156. Black J, Black B (2016) Prognostic Factors in Paediatric Cochlear Implantation: Definition Location Evaluation. *The Journal of Laryngology & Otology* 130:S32
157. Hellman SA, Chute PM, Kretschmer RE, Nevins ME, Parisier SC, Thurston LC (1991) The Development of a Children's Implant Profile. *American Annals of the Deaf* 136:77–81
158. Teagle HFB, Eskridge H (2010) 12 Predictors of Success for Children With Cochlear Implants. New York: Psychology Press 23
159. O'Brien LCG, Valim C, Neault M, Kammerer B, Clark T, Johnston J, Culver S, Zhou J, Kenna MA, Licameli GR (2012) Prognosis Tool Based on a Modified Children's Implant Profile for Use in Pediatric Cochlear Implant Candidacy Evaluation. *Annals of Otolology, Rhinology & Laryngology* 121:73–84

160. Daya H, Figueirido JC, Gordon KA, Twitchell K, Gysin C, Papsin BC (1999) The role of a graded profile analysis in determining candidacy and outcome for cochlear implantation in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 49:135–142
161. Nikolopoulos TP, Dyar D, Gibbin KP (2004) Assessing candidate children for cochlear implantation with the Nottingham Children's Implant Profile (NChIP): the first 200 children. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 68:127–135
162. Rice CE (2005) *AuSpLan Auditory Speech and Language - A Manual for Professionals Working with Children Who Have Cochlear Implants or Amplification*. Volta Voices
163. Kral A, Eggermont JJ (2007) What's to lose and what's to learn: Development under auditory deprivation, cochlear implants and limits of cortical plasticity. *Brain Research Reviews* 56:259–269
164. Sharma A, Gilley PM, Dorman MF, Baldwin R (2007) Deprivation-induced cortical reorganization in children with cochlear implants. *International Journal of Audiology* 46:494–499
165. Kral A, Kronenberger WG, Pisoni DB, O'Donoghue GM (2016) Neurocognitive factors in sensory restoration of early deafness: a connectome model. *The Lancet Neurology* 15:610–621
166. Teoh SW, Pisoni DB, Miyamoto RT (2004) Cochlear Implantation in Adults With Prelingual Deafness. Part II. Underlying Constraints That Affect Audiological Outcomes. *Laryngoscope* 114:1714–1719
167. Bruce Tomblin J, Barker BA, Hubbs S (2007) Developmental constraints on language development in children with cochlear implants. *International Journal of Audiology* 46:512–523
168. Neville HJ, Bavelier D (2008) Specificity and Plasticity in Neurocognitive Development in Humans. In: *Brain Development and Cognition*. Wiley-Blackwell, pp 251–271
169. Sharma A, Campbell J (2011) A sensitive period for cochlear implantation in deaf children. *J Matern Fetal Neonatal Med* 24:151–153



170. Bruijnzeel H, Bezdjian A, Lesinski-Schiedat A, Illg A, Tzifa K, Monteiro L, Volpe A della, Grolman W, Topsakal V (2017) Evaluation of pediatric cochlear implant care throughout Europe: Is European pediatric cochlear implant care performed according to guidelines? *Cochlear Implants International* 18:287–296
171. Leigh J, Dettman S, Dowell R, Briggs R (2013) Communication Development in Children Who Receive a Cochlear Implant by 12 Months of Age: *Otology & Neurotology* 34:443–450
172. Dunn CC, Walker EA, Oleson J, et al (2014) Longitudinal Speech Perception and Language Performance in Pediatric Cochlear Implant Users: the Effect of Age at Implantation. *Ear Hear* 35:148–160
173. Philips B, Corthals P, De Raeve L, et al (2009) Impact of newborn hearing screening: comparing outcomes in pediatric cochlear implant users. *Laryngoscope* 119:974–979
174. Uziel AS, Sillon M, Vieu A, Artieres F, Piron J-P, Daures J-P, Mondain M (2007) Ten-Year Follow-Up of a Consecutive Series of Children With Multichannel Cochlear Implants: *Otology & Neurotology* 28:615–628
175. Chiossi JSC, Hyppolito MA (2017) Effects of residual hearing on cochlear implant outcomes in children: A systematic-review. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 100:119–127
176. Meneses MS de, Cardoso CC, Silva IM de C, Meneses MS de, Cardoso CC, Silva IM de C (2014) Factors affecting the performance of users of cochlear implant in speech perception testing. *Revista CEFAC* 16:65–71
177. Marsella P, Giannantonio S, Scorpecci A, Pianesi F, Micardi M, Resca A (2015) Role of bimodal stimulation for auditory-perceptual skills development in children with a unilateral cochlear implant. *Acta Otorhinolaryngol Ital* 35:442–448
178. Geers AE, Nicholas J, Tobey E, Davidson L (2016) Persistent Language Delay Versus Late Language Emergence in Children With Early Cochlear Implantation. *Journal of Speech Language and Hearing Research* 59:155

179. Jun AI, McGuirt WT, Hinojosa R, Green GE, Fischel-Ghodsian N, Smith RJ (2000) Temporal bone histopathology in connexin 26-related hearing loss. *Laryngoscope* 110:269–275
180. Denoyelle F, Weil D, Maw MA, et al (1997) Prelingual deafness: high prevalence of a 30delG mutation in the connexin 26 gene. *Hum Mol Genet* 6:2173–2177
181. Sinnathuray AR, Toner JG, Clarke-Lyttle J, Geddis A, Patterson CC, Hughes AE (2004) Connexin 26 (GJB2) gene-related deafness and speech intelligibility after cochlear implantation. *Otol Neurotol* 25:935–942
182. Angeli SI, Suarez H, Lopez A, Balkany TJ, Liu XZ (2011) Influence of DFNB1 status on expressive language in deaf children with cochlear implants. *Otol Neurotol* 32:1437–1443
183. Green GE, Scott DA, McDonald JM, et al (2002) Performance of Cochlear Implant Recipients With GJB2-Related Deafness. *Am J Med Genet* 109:167–170
184. Karamert R, Bayazit YA, Altinyay S, Yılmaz A, Menevse A, Gokdogan O, Gokdogan C, Ant A (2011) Association of GJB2 gene mutation with cochlear implant performance in genetic non-syndromic hearing loss. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 75:1572–1575
185. Abdurehim Y, Lehmann A, Zeitouni AG (2017) Predictive Value of *GJB2* Mutation Status for Hearing Outcomes of Pediatric Cochlear Implantation. *Otolaryngology-Head and Neck Surgery* 157:16–24
186. Schraff SA, Schleiss MR, Brown DK, Meinzen-Derr J, Choi KY, Greinwald JH, Choo DI (2007) Macrophage inflammatory proteins in cytomegalovirus-related inner ear injury. *Otolaryngol Head Neck Surg* 137:612–618
187. Gabrielli L, Bonasoni MP, Lazzarotto T, et al (2009) Histological findings in fetuses congenitally infected by cytomegalovirus. *Journal of Clinical Virology* 46:S16–S21
188. Malik V, Bruce IA, Broomfield SJ, Henderson L, Green KMJ, Ramsden RT (2011) Outcome of cochlear implantation in

- asymptomatic congenital cytomegalovirus deafened children: Cochlear Implant in Asymptomatic cCMV. *The Laryngoscope* 121:1780–1784
189. Matsui T, Ogawa H, Yamada N, Baba Y, Suzuki Y, Nomoto M, Suzutani T, Inoue N, Omori K (2012) Outcome of cochlear implantation in children with congenital cytomegalovirus infection or GJB2 mutation. *Acta Oto-Laryngologica* 132:597–602
  190. Yoshida H, Takahashi H, Kanda Y, Kitaoka K, Hara M (2017) Long-term Outcomes of Cochlear Implantation in Children With Congenital Cytomegalovirus Infection: *Otology & Neurotology* 38:e190–e194
  191. Hoey AW, Pai I, Driver S, Connor S, Wraige E, Jiang D (2017) Management and outcomes of cochlear implantation in patients with congenital cytomegalovirus (cCMV)-related deafness. *Cochlear Implants International* 18:216–225
  192. Philips B, Maes LK, Keppler H, Dhooge I (2014) Cochlear implants in children deafened by congenital cytomegalovirus and matched Connexin 26 peers. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 78:410–415
  193. Lopez AS, Lanzieri TM, Claussen AH, et al (2017) Intelligence and Academic Achievement With Asymptomatic Congenital Cytomegalovirus Infection. *Pediatrics* 140:e20171517
  194. Nikolopoulos TP, Archbold SM, O'Donoghue GM (2006) Does Cause of Deafness Influence Outcome After Cochlear Implantation in Children? *PEDIATRICS* 118:1350–1356
  195. Durisin M, Büchner A, Lesinski-Schiedat A, Bartling S, Warnecke A, Lenarz T (2015) Cochlear implantation in children with bacterial meningitic deafness: The influence of the degree of ossification and obliteration on impedance and charge of the implant. *Cochlear Implants International* 16:147–158
  196. Oh SY, Dettman SJ, Dowell RC (2013) A retrospective study of preterm children using cochlear implants. *Australian and New Zealand Journal of Audiology, The* 33:69

197. Jeong S-W, Kim L-S (2015) A New Classification of Cochleovestibular Malformations and Implications for Predicting Speech Perception Ability after Cochlear Implantation. *Audiology and Neurotology* 20:90–101
198. Pakdaman MN, Herrmann BS, Curtin HD, Van Beek-King J, Lee DJ (2012) Cochlear Implantation in Children with Anomalous Cochleovestibular Anatomy. *Otolaryngology-Head and Neck Surgery* 146:295–297
199. Sennaroglu L (2010) Cochlear Implantation in Inner Ear Malformations — A Review Article. *Cochlear Implants International* 11:4–41
200. Valero J, Blaser S, Papsin BC, James AL, Gordon KA (2012) Electrophysiologic and Behavioral Outcomes of Cochlear Implantation in Children With Auditory Nerve Hypoplasia: Ear and Hearing 33:3–18
201. Graham JM, Phelps PD, Michaels L (2000) Congenital malformations of the ear and cochlear implantation in children: review and temporal bone report of common cavity. *J Laryngol Otol Suppl* 25:1–14
202. Papsin BC (2005) Cochlear Implantation in Children With Anomalous Cochleovestibular Anatomy. *Laryngoscope* 115:1–26
203. Incerti PV, Ching TYC, Hou S, Buynder PV, Flynn C, Cowan R (2018) Programming characteristics of cochlear implants in children: effects of aetiology and age at implantation. *International Journal of Audiology* 57:S27–S40
204. Farhood Z, Nguyen SA, Miller SC, Holcomb MA, Meyer TA, Rizk and HG (2017) Cochlear Implantation in Inner Ear Malformations: Systematic Review of Speech Perception Outcomes and Intraoperative Findings. *Otolaryngology-Head and Neck Surgery* 156:783–793
205. Miyasaka M, Nosaka S, Morimoto N, Taiji H, Masaki H (2010) CT and MR imaging for pediatric cochlear implantation: emphasis on the relationship between the cochlear nerve canal and the cochlear nerve. *Pediatr Radiol* 40:1509–1516

206. Li Y, Yang J, Liu J, Wu H (2015) Restudy of malformations of the internal auditory meatus, cochlear nerve canal and cochlear nerve. *European Archives of Oto-Rhino-Laryngology* 272:1587–1596
207. Chung J, Jang JH, Chang SO, Song J-J, Cho S-W, Kim SY, Lee JH, Oh S-H (2018) Does the Width of the Bony Cochlear Nerve Canal Predict the Outcomes of Cochlear Implantation? *BioMed Research International* 2018:1–9
208. Tahir E, Bajin MD, Atay G, Mocan B ö, Sennaroğlu L (2017) Bony cochlear nerve canal and internal auditory canal measures predict cochlear nerve status. *The Journal of Laryngology & Otology* 131:676–683
209. Meinzen-Derr J, Wiley S, Grether S, Choo DI (2011) Children with cochlear implants and developmental disabilities: a language skills study with developmentally matched hearing peers. *Res Dev Disabil* 32:757–767
210. Boons T, Brokx JPL, Dhooge I, Frijns JHM, Peeraer L, Vermeulen A, Wouters J (2012) Predictors of Spoken Language Development Following Pediatric Cochlear Implantation. *Ear & Hearing* 33:13
211. (2003) Regional and National Summary Report of Data from the 2001-2002 Annual Survey of Deaf and Hard of Hearing Children & Youth.
212. Palmieri M, Berrettini S, Forli F, Trevisi P, Genovese E, Chilosi AM, Arslan E, Martini A (2012) Evaluating Benefits of Cochlear Implantation in Deaf Children With Additional Disabilities: *Ear and Hearing* 33:721–730
213. Hang AX, Kim GG, Zdanski CJ (2012) Cochlear implantation in unique pediatric populations: Current Opinion in *Otolaryngology & Head and Neck Surgery* 20:507–517
214. Tomblin JB, Peng S-C, Spencer LJ, Lu N (2008) Long-Term Trajectories of the Development of Speech Sound Production in Pediatric Cochlear Implant Recipients. *J Speech Lang Hear Res* 51:1353–1368

215. Wilson BS (2008) Cochlear implants: Current designs and future possibilities. *The Journal of Rehabilitation Research and Development* 45:695–730
216. Hochmair I, Hochmair E, Nopp P, Waller M, Jolly C (2015) Deep electrode insertion and sound coding in cochlear implants. *Hearing Research* 322:14–23
217. Stern RM, Colburn HS (1978) Theory of binaural interaction based in auditory-nerve data. IV. A model for subjective lateral position. *J Acoust Soc Am* 64:127–140
218. Litovsky RY, Johnstone PM, Godar S, Agrawal S, Parkinson A, Peters R, Lake J (2006) Bilateral Cochlear Implants in Children: Localization Acuity Measured with Minimum Audible Angle: *Ear and Hearing* 27:43–59
219. Sparreboom M, Snik AFM, Mylanus EAM (2011) Sequential Bilateral Cochlear Implantation in Children: Development of the Primary Auditory Abilities of Bilateral Stimulation. *Audiology and Neurotology* 16:203–213
220. Dunn CC, Tyler RS, Witt S, Ji H, Gantz BJ (2012) Sequential Bilateral Cochlear Implantation: Speech Perception and Localization Pre- and Post-Second Cochlear Implantation. *Am J Audiol* 21:181–189
221. Sparreboom M (2010) The Effectiveness of Bilateral Cochlear Implants for Severe-to-Profound Deafness in Children: A Systematic Review. 31:1062–71
222. Baudonck N, Lierde KV, D’haeseleer E, Dhooge I (2011) A comparison of the perceptual evaluation of speech production between bilaterally implanted children, unilaterally implanted children, children using hearing aids, and normal-hearing children. *International Journal of Audiology* 50:912–919
223. Lovett RES, Kitterick PT, Hewitt CE, Summerfield AQ (2010) Bilateral or unilateral cochlear implantation for deaf children: an observational study. *Archives of Disease in Childhood* 95:107–112

224. Lammers MJW, van der Heijden GJMG, Pourier VEC, Grolman W (2014) Bilateral cochlear implantation in children: A systematic review and best-evidence synthesis: Bilateral Implantation Review. *The Laryngoscope* 124:1694–1699
225. Gordon KA, Wong DDE, Papsin BC (2010) Cortical Function in Children Receiving Bilateral Cochlear Implants Simultaneously or After a Period of Interimplant Delay: *Otology & Neurotology* 31:1293–1299
226. (2016) Quality Standards Cochlear Implant Services for Children and Adults.
227. Belsky J (1981) Early human experience: A family perspective. *Developmental Psychology* 17:3–23
228. Hoff E (2003) The specificity of environmental influence: socioeconomic status affects early vocabulary development via maternal speech. *Child Dev* 74:1368–1378
229. Cupples L, Ching TY, Button L, Seeto M, Zhang V, Whitfield J, Gunnourie M, Martin L, Marnane V (2018) Spoken language and everyday functioning in 5-year-old children using hearing aids or cochlear implants. *International Journal of Audiology* 57:S55–S69
230. Rüter M (2011) Einfluss von Expansionen auf den Grammatikerwerb von Kindern mit Cochleaimplantat. *HNO* 59:360–365
231. Szagun G, Stumper B (2012) Age or Experience? The Influence of Age at Implantation and Social and Linguistic Environment on Language Development in Children With Cochlear Implants. *Journal of Speech Language and Hearing Research* 55:1640–1654
232. Pressman L (1999) Maternal sensitivity predicts language gain in preschool children who are deaf and hard of hearing. *Journal of Deaf Studies and Deaf Education* 4:294–304
233. Quittner AL, Cruz I, Barker DH, Tobey E, Eisenberg LS, Niparko JK (2013) Effects of Maternal Sensitivity and Cognitive and Linguistic Stimulation on Cochlear Implant Users' Language Development over Four Years. *The Journal of Pediatrics* 162:343-348.e3

234. Vincent C (2012) *Parenting: Responsibilities, Risks and Respect*. Institute of Education - London
235. Hunter CR, Kronenberger WG, Castellanos I, Pisoni DB (2017) Early Postimplant Speech Perception and Language Skills Predict Long-Term Language and Neurocognitive Outcomes Following Pediatric Cochlear Implantation. *J Speech Lang Hear Res* 60:2321–2336
236. Sorkin DL (2013) Cochlear implantation in the world’s largest medical device market: Utilization and awareness of cochlear implants in the United States. *Cochlear Implants International* 14:S12–S4
237. Calderon R, Bargones J, Sidman S (1998) Characteristics of hearing families and their young deaf and hard of hearing children. Early intervention follow-up. *Am Ann Deaf* 143:347–362
238. Klein KE, Wie OB (2015) Long-term predictors of narrative skill in children with early bilateral cochlear implants. *European Journal of Special Needs Education* 30:202–219
239. Holt RF, Beer J, Kronenberger WG, Pisoni DB (2013) Developmental Effects of Family Environment on Outcomes in Pediatric Cochlear Implant Recipients. *Otology & Neurotology* 34:388–395
240. De Raeve L (2010) Education and Rehabilitation of Deaf Children with Cochlear Implants: A Multidisciplinary Task. *Cochlear Implants International* 11:7–14
241. Svetainės medis | Švietimo ir mokslo ministerija. <https://www.smm.lt/web/lt/smm-svietimas/specialusis-ugdymasis-mokymosi-ir-svietimo-pagalba>. Accessed 21 Aug 2018
242. Dettman S, Wall E, Constantinescu G, Dowell R (2013) Communication outcomes for groups of children using cochlear implants enrolled in auditory-verbal, aural-oral, and bilingual-bicultural early intervention programs. *Otol Neurotol* 34:451–459
243. Langereis M, Vermeulen A (2015) School performance and wellbeing of children with CI in different communicative–educational environments. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 79:834–839



244. Kaipa R, Danser ML (2016) Efficacy of auditory-verbal therapy in children with hearing impairment: A systematic review from 1993 to 2015. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 86:124–134
245. Hansson K, Ibertsson T, Asker-Árnason L, Sahlén B (2018) Language impairment in children with CI: An investigation of Swedish. *Lingua*. doi: 10.1016/j.lingua.2018.07.001
246. WMA - The World Medical Association-WMA Declaration of Helsinki – Ethical Principles for Medical Research Involving Human Subjects.
247. (1996) Lietuvos Respublikos sveikatos draudimo įstatymas.
248. (2015) Lietuvos demografinių procesų diferenciacija: [mokslo studija] / D. Jasilionis, V. Stankūnienė, A. Maslauskaitė, D. Stumbrys. Lietuvos socialinių tyrimų centras, Vilnius
249. Black J, Hickson L, Black B (2012) Defining and evaluating success in paediatric cochlear implantation – An exploratory study. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 76:1317–1326
250. D’Arco F, Talenti G, Lakshmanan R, Stephenson K, Siddiqui A, Carney O (2017) Do Measurements of Inner Ear Structures Help in the Diagnosis of Inner Ear Malformations? A Review of Literature: *Otology & Neurotology* 38:e384–e392
251. Saliba I, Sbeity S, El-Zir E, Yammine FG, Noun CT, Haddad A (2014) Down syndrome: an electrophysiological and radiological profile. *Laryngoscope* 124:E141-147
252. Teissier N, Van Den Abbeele T, Sebag G, Elmaleh-Berges M (2010) Computed tomography measurements of the normal and the pathologic cochlea in children. *Pediatric Radiology* 40:275–283
253. Shim HJ, Shin J-E, Chung JW, Lee K-S (2006) Inner Ear Anomalies in Cochlear Implantees. *Otology & Neurotology* 27:831–837
254. Vijayasekaran S, Halsted MJ, Boston M, Meinzen-Derr J, Bardo DME, Greinwald J, Benton C (2007) When Is the Vestibular Aqueduct

- Enlarged? A Statistical Analysis of the Normative Distribution of Vestibular Aqueduct Size. *American Journal of Neuroradiology* 28:1133–1138
255. ISO - International Organization for Standardization. <https://www.iso.org/home.html>. Accessed 5 Sep 2018
256. (2008) Guidelines on the acoustics of sound field audiometry in clinical audiological application.
257. (2014) Recommended Procedure. Visual Reinforcement Audiometry.
258. Barnard JM, Fisher LM, Johnson KC, Eisenberg LS, Wang N-Y, Quittner AL, Carson CM, Niparko JK (2015) A Prospective Longitudinal Study of U.S. Children Unable to Achieve Open-Set Speech Recognition 5 Years After Cochlear Implantation: *Otology & Neurotology* 36:985–992
259. Jekel JF, Elmore JG, Katz DL (1996) *Epidemiology, Biostatistics, and Preventive Medicine*, 1st edition. W B Saunders Co, Philadelphia
260. Užkrečiamųjų ligų ir AIDS centro metinės sergamumo ataskaitos. Užkrečiamųjų ligų ir AIDS Centras
261. Bruin M (2017) Parents' Experiences on Follow-up of Children's Language Learning after Cochlear Implantation. University of Stavenger
262. Kraaijenga VJC, van Zon A, Smulders YE, Ramakers GGJ, Van Zanten GA, Stokroos RJ, Huinck WJ, Frijns JHM, Free RH, Grolman W (2016) Development of a Squelch Effect in Adult Patients After Simultaneous Bilateral Cochlear Implantation. *Otol Neurotol* 37:1300–1306
263. Punch R, Hyde MB (2011) Communication, Psychosocial, and Educational Outcomes of Children with Cochlear Implants and Challenges Remaining for Professionals and Parents. *International Journal of Otolaryngology* 2011:1–10
264. Fitzpatrick EM, Hamel C, Stevens A, Pratt M, Moher D, Doucet SP, Neuss D, Bernstein A, Na E (2016) Sign Language and Spoken

Language for Children With Hearing Loss: A Systematic Review.  
*Pediatrics* 137:e20151974

265. Meyer A, Sie K, Skalicky A, Edwards TC, Schick B, Niparko J, Patrick DL (2013) Quality of life in youth with severe to profound sensorineural hearing loss. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg* 139:294–300
266. Huber M, Wolfgang H, Klaus A, Wolfgang H, Klaus A (2008) Education and training of young people who grew up with cochlear implants. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 72:1393–1403
267. Bliznets EA, Marcul' DN, Khorov OG, Markova TG, Poliakov AV (2014) [The mutation spectrum of the GJB2 gene in Belarussian patients with hearing loss. Results of pilot genetic screening of hearing impairment in newborns]. *Genetika* 50:214–221
268. Marsico C, Kimberlin DW (2017) Congenital Cytomegalovirus infection: advances and challenges in diagnosis, prevention and treatment. *Italian Journal of Pediatrics*. doi: 10.1186/s13052-017-0358-8
269. Chen JX, Kachniarz B, Shin JJ (2014) Diagnostic Yield of Computed Tomography Scan for Pediatric Hearing Loss: A Systematic Review. *Otolaryngol Head Neck Surg* 151:718–739
270. Kono T (2008) Computed tomographic features of the bony canal of the cochlear nerve in pediatric patients with unilateral sensorineural hearing loss. *Radiat Med* 26:115–119
271. Komatsubara S, Haruta A, Nagano Y, Kodama T (2007) Evaluation of Cochlear Nerve Imaging in Severe Congenital Sensorineural Hearing Loss. *ORL* 69:198–202
272. Sennaroglu L, Bajin MD (2017) Classification of Inner Ear Malformations. In: Kaga K (ed) *Cochlear Implantation in Children with Inner Ear Malformation and Cochlear Nerve Deficiency*. Springer Singapore, Singapore, pp 61–85
273. Lee KH, Larson DA, Shott G, Rasmussen B, Cohen AP, Benton C, Halsted M, Choo D, Meinzen-Derr J, Greinwald JH (2009) Audiologic

- and temporal bone imaging findings in patients with sensorineural hearing loss and *GJB2* mutations. *The Laryngoscope* 119:554–558
274. Ruffin CV, Kronenberger WG, Colson BG, Henning SC, Pisoni DB (2013) Long-Term Speech and Language Outcomes in Prelingually Deaf Children, Adolescents and Young Adults Who Received Cochlear Implants in Childhood. *Audiol Neurootol* 18:289–296
  275. Lund E (2016) Vocabulary Knowledge of Children With Cochlear Implants: A Meta-Analysis. *Journal of Deaf Studies and Deaf Education* 21:107–121
  276. Utrup A, Schafer E (2016) The effect of age of cochlear implantation on speech intelligibility to others. *Journal of Educational, Pediatric, and (Re)habilitative Audiology* 22:1–11
  277. Birman CS, Elliott EJ, Gibson WPR (2012) Pediatric Cochlear Implants: Additional Disabilities Prevalence, Risk Factors, and Effect on Language Outcomes. *Otology & Neurotology* 33:1347–1352
  278. Waltzman SB, Scalchunes V, Cohen NL (2000) Performance of multiply handicapped children using cochlear implants. *Am J Otol* 21:329–335
  279. Lesinski A, Hartrampf R, Dahm MC, Bertram B, Lenarz T (1995) Cochlear implantation in a population of multihandicapped children. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl* 166:332–334
  280. Emerging Issues in Cochlear Implantation | CI 2018 - American Cochlear Implant Alliance. <https://www.acialliance.org/page/CI2018>. Accessed 25 Aug 2018
  281. Black J, Hickson L, Black B, Khan A (2014) Paediatric cochlear implantation: Adverse prognostic factors and trends from a review of 174 cases. *Cochlear Implants International* 15:62–77
  282. Hyde M, Punch R, Grimbeek P (2011) Factors predicting functional outcomes of cochlear implants in children. *Cochlear Implants International* 12:94–104

## PRIEDAI

### 1 priedas. Vilniaus regioninio biomedicininų tyrimų etikos komiteto leidimas atlikti biomedicininį tyrimą



#### VILNIAUS UNIVERSITETO MEDICINOS FAKULTETAS

Viešoji įstaiga, Universiteto g. 3, LT-01513 Vilnius, tel. (8 5) 268 7001, faks. (8 5) 272 8646, el. p. infor@cr.vu.lt  
Duomenys kaupiami ir saugomi Juridinių asmenų registre, kodas 211950810.  
Fakulteto duomenys: M.K. Čiurlionio g. 21/27, LT-03101 Vilnius, tel. (8 5) 239 8701, (8 5) 239 7800, faks. (8 5) 239 8705,  
el. p. mf@mf.vu.lt

#### VILNIAUS REGIONINIS BIOMEDICININIŲ TYRIMŲ ETIKOS KOMITETAS

M.K. Čiurlionio g. 21/27, LT-03101 Vilnius, tel. (8 5) 268 6998, el. p. rbtek@mf.vu.lt

## LEIDIMAS ATLIKTI BIOMEDICININIŲ TYRIMŲ

2015-05-05 Nr.158200-15-786-298

Tyrimo pavadinimas:

#### VAIKŲ KOCHLEARINĖS IMPLANTACIJOS FUNKCINIŲ REZULTATŲ PROGNOZINIAI VEIKSNIAI

Protokolo Nr.:	4
Versija:	2
Data:	2015-04-27
Asmens informavimo ir informuoto asmens sutikimo forma:	Tėvams/globėjams
Versija:	1
Data:	2015-04-14
Asmens informavimo ir informuoto asmens sutikimo forma:	Vaikams (8-12 m.)
Versija:	2
Data:	2015-04-27
Asmens informavimo ir informuoto asmens sutikimo forma:	Paaugliams (12-18 m.)
Versija:	2
Data:	2015-04-27
Kūdikų/vaikų klausos integracijos skalė IT-MAIS	
Versija:	1
Data:	2015-04-14
Kalbos naudojimo skalė MUSS	
Versija:	1
Data:	2015-04-14
LittLEARS klausimynas	
Versija:	1
Data:	2015-04-14
Funkcionavimas po vaikų kochlearinės implantacijos FAPCI	
Versija:	1
Data:	2015-04-14
Vaikai su kochleariniais implantais: tėvų perspektyvos CCIPP	
Versija:	1
Data:	2015-04-14
Pagrindiniai tyrėjai:	<b>Jekaterina Byčkova</b>
Įstaigos pavadinimas:	VŠĮ Vilniaus universiteto ligoninė Santariškių klinikos
Adresas:	Sanariškių g. 2, LT-08661 Vilnius
Įstaigos pavadinimas:	Vaikų ligoninė, VŠĮ Vilniaus universiteto ligoninės Santariškių
Adresas:	klinikų filialas Santariškių g. 7, LT-08406 Vilnius
Leidimas galioja iki:	2025-08-31

Leidimas išduotas Vilniaus regioninio biomedicininų tyrimų etikos komiteto posėdžio (protokolas Nr. 158200-2015/05, vykusio 2015 m. gegužės 5 d., sprendimu.

Vilniaus regioninio biomedicininų tyrimų etikos komiteto ekspertų grupės nariai			
Nr.	Vardas, pavardė	veiklos sritis	dalyvavo posėdyje
1	doc. dr. Laimutė Jakavonytė	filosofija	taip
2	prof.dr. Jolanta Dadonienė	epidemiologija, medicina	taip
3	doc.dr. Jaunius Gumbis	teisė	ne
4	Genovaitė Bulzgytė	slauga	taip
5	Laura Linkevičienė	odontologija	ne
6	prof.dr. Augustina Jankauskienė	medicina	taip
7	dr. Laura Malinauskienė	medicina	taip
8	Eglė Zubienė	psichologija	taip
9	Ugnė Šakūnienė	pacientų teisės	taip

Pirmininkė



Laura Malinauskienė

LR Asmens duomenų teisinės apsaugos įstatymo 10 str. 3 punktą numato, jog asmens duomenys apie asmens sveikatą automatinio būdu, taip pat mokslinio **medicininio tyrimo tikslais** gali būti tvarkomi tik pranešus Valstybinei duomenų apsaugos inspekcijai. Šiuo atveju Valstybinė duomenų apsaugos inspekcija privalo atlikti išankstinę patikrą.

**Pasibaigus tyrimui, tyrėjas ar tyrimo užsakovas privalo informuoti VRBTEK raštu apie tyrimo pabaigą bei pateikti tyrimo ataskaitos santrauką.**

Reikalavimas pateikti pranešimą apie tyrimo pabaigą bei ataskaitos santrauką įsigaliojo nuo 2010 m. gegužės 6 d. Šį reikalavimą rasite Lietuvos Respublikos sveikatos apsaugos ministro įsakymo "Dėl leidimų atlikti biomedicininį tyrimą išdavimo tvarkos aprašo patvirtinimo" (Žin., 2008, Nr. 6-225; 2010, Nr. 55-2706; 2011, Nr. 233-1570; Nr. 67-3184) 18<sup>1</sup> punkte „*Leidimas atlikti biomedicininį tyrimą galioja iki biomedicininio tyrimo paraiškoje nurodytos tyrimo pabaigos datos. Biomedicininų tyrimų užsakovas, jo įgaliotas atstovas ir (ar) pagrindinis tyrėjas per 30 kalendorinių dienų privalo raštu pranešti leidimą atlikti biomedicininį tyrimą išdavusiai institucijai (Lietuvos bioetikos komitetui ar regioniniam biomedicininų tyrimų etikos komitetui) apie tyrimo pabaigą ir per 90 kalendorinių dienų pateikti tyrimo vykdymo ataskaitos santrauką*“.

[sakymo nuostata taikoma visiems biomedicininiam tyrimams.

## PADĖKA

Nuoširdžiai dėkoju:

darbo vadovui prof. dr. Eugenijui Lesinskui už pasitikėjimą, išmintį bei daugybę pamokų, kurias jo vadovaujama išmokau;

moksliniam konsultantui prof. dr. Algirdui Utkui už suteiktą galimybę įsigilinti į klausos sutrikimo priežastis;

visiems vaikams ir jų tėveliams, sutikusiems dalyvauti šiame tyrime;

recenzentams prof. dr. Juozui Raistenskiui, dr. Valentinai Ginevičienei ir dr. Vilmai Beleškienei už pastabas, leidusias patobulinti šį darbą;

VU Medicinos fakulteto Mokslo ir doktorantūros reikalų prodekanei prof. dr. Janinai Tutkuvienei už patarimus ir pagalbą doktorantūros studijų metais;

kolegei, gydytojai vaikų otorinolaringologei, puikiai draugei Vaivai Mickevičienei už neįkainojamą nuoširdžią pagalbą rengiant šį darbą, patarimus ir palaikymą;

VUL SK MGC gydytojai genetikai dr. Violetai Mikštienei už nuoširdų palaikymą, glaudų bendradarbiavimą, dalykinius patarimus ir išsamų genetinį tiriamųjų ištyrimą;

slaugytojai Editai Dagienei už nuoširdų bendradarbiavimą ir išsamų audiologinį pacientų ištyrimą;

gydytojui otorinolaringologui Mariui Polianskiui už pagalbą vertinant smilkinkaulių KT analizės duomenis;

visam VUL SKF Vaikų ligoninės Vaikų ausų, nosies, gerklės ir akių ligų skyriaus kolektyvui už geranoriškumą ir supratingumą atliekant šį tyrimą;

VU MF gydytojai rezidentei Gabrielei Černytei už pagalbą renkant duomenis;

VUL SK MGC genetikai Marijai Smirnovai, VU studentei Margaritai Gromovai bei VUL SK laboratorinės medicinos centro Mikrobiologijos laboratorijos vadovei gydytojai dr. Silvijai Kiverytei už CMV DNR tyrimus sauso kraujo lašo ėminyje;

VUL SK Radiologijos ir branduolinės medicinos centro gydytojui radiologui Mindaugui Matačiūnui, gydytojui rezidentui Martynui Kučinskui bei VUL SKF Vaikų ligoninės gydytojui radiologui Vladui Mickelevič už bendradarbiavimą ir išsamią smilkinkaulių KT analizę;

gydytojai otorinolaringologei Vijai Vainutienei už dalykinius patarimus audiologijos klausimais;

Specialiosios pedagogikos ir psichologijos centro Specialiosios pedagogikos skyriaus vadovei Edita Norvaišienei už pagalbą organizuojant tiriamųjų kalbos gebėjimų vertinimą;

Specialiosios pedagogikos ir psichologijos tarnybų logopedams už tiriamųjų kalbos gebėjimų vertinimą;

Lietuvos kurčiųjų ir neprigirdinčiųjų ugdymo centro surdopedagogams už nuoširdų bendradarbiavimą, tiriamųjų kalbos gebėjimų vertinimą ir galutinę kalbos pasiekimų analizę;

VGTU docentei dr. Jolitai Norkūnienei už pagalbą atliekant statistinę duomenų analizę;

VU Filosofijos fakulteto sociologams dr. Jurgitai Mataitytei-Diržienei ir Daumantui Stumbriui už palaikymą ir bendradarbiavimą.

Už kantrybę, supratimą ir visokeriopą pagalbą ypač noriu padėkoti savo artimiausiems žmonėms: vyrui Evaldui, sūnums Pijui ir Mykolui, mamai Natalijai ir tėčiui Valerijui, uošviam Danutei ir Valdui, sesei Natalijai ir svainei Aistei.



## UŽRAŠAMS

Vilniaus universiteto leidykla  
Universiteto g. 1, LT-01513 Vilnius  
El. p. [info@leidykla.vu.lt](mailto:info@leidykla.vu.lt),  
[www.leidykla.vu.lt](http://www.leidykla.vu.lt)  
Tiražas 22 egz.