

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

Vierailukeskus Joki
TURKU
13.-15.3.2025

SISÄLLYSLUETTELO

Vestibular evoked myogenic potential- mittaukset, Johannes Routila

Kuulovian paikantaminen, Esa Ojala

Implantoitavat luujohtovärähtelijät ja välikorvaistutteet, Jussi Sarin

Kokemuksia luujohtovärähtelijöistä, Antti Hyvärinen

Toiminnallinen vai neuropaattinen kuulovika, Tytti Willberg

Ovatko toiminnalliset häiriöt korvien välissä? Hasse Karlsson

Puheen ymmärtäminen ja kognitiiviset taidot, Outi Alanko

Vikke – Viittomakieltä omaksuvien lasten kielellisten taitojen arviointi, kartoitus ja tukitoimenpiteet, Laura Kanto

Tinnituksen synty ja siihen vaikuttavat tekijät, Jaakko Salonen

Häiritsevän tinnituksen hoito kognitiivisen käyttäytymisterapian (CBT) menetelmin, Kristiina Laakso

REMmiä kaikille? Tytti Willberg

Vestibulologian uutisia, Johannes Routila

Menieren taudin istutekuntoutus, Jaakko Salonen

Kun korva sammuu, Jami Rekola

VESTIBULAR EVOKED MYOGENIC POTENTIAL -MITTAUKSET

Johannes Routila

Mikä on VEMP-mittaus?

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

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

Mitä ovat tasapainoelimen lihasherätevasteet?

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

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

Mihin VEMP-mittauksia voidaan käyttää?

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

VEMP-mittausten avulla voidaan täydentää tasapainoelimen toimintakoordinaatiston mittauksia mahdollisimman yksityiskohtaiseksi vaurion paikantamiseksi. Vaikka korvakivielimissä syntyvät heijasteradat välittyvätkin laajalti elimistön poikkijuovaisiin lihaksiin, on heijastekaarten voimakkuuksissa painotuksia, joiden ansiosta voidaan erotella sacculusen ja utriculusen toiminta toisistaan. Pystysuuntaisia kiihtyvyyksiä aistivassa sacculusessa syntyvät aistimukset välittyvät alemmaa tasapainohermoa ja aivorungon tasapainotumaketta pitkin etenkin samanpuoleiseen päänkiertäjälihakseen, kun taas vaakatasoisia kiihtyvyyksiä aistivassa utriculusessa syntyvät aistimukset välittyvät ylempään tasapainohermon kautta etenkin vastakkaispuoleiseen alavinoon silmänliikuttajalihakseen. Näiden cVEMP (c: cervical) ja oVEMP (o: ocular) -mittausten lisäksi on tehty tutkimusta myös muiden, esimerkiksi purentalihasten ja pohjelihasten VEMP-vasteista (Arkadi and Neupane 2023; Rosengren et al. 2019; Silva et al. 2020). Näillä mittauksilla ei ole kuitenkaan nykyisin kliinisiä käyttösovelluksia.

Mittaustekniikka

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

cVEMP-mittaus

Mittausta varten kiinnitetään vertex-elektrodi otsalle, maadoituselektrodi jugulumkuoppaan ja lihasjännitettä rekisteröivät elektrodit kaulalle päänskiertäjälihakseen ylä- ja keskikolmanneksen rajamaastoon mahdollisimman lähellä maksimaalista lihasmassaa. Mittauksessa on tärkeää hyvä päänskiertäjälihakseen esijännitys: Pää käännetään mittapuolesta pois päin, jolloin päänskiertäjälihakset venyvät, ja leuka lasketaan hieman alaviistoon. Makuuasennossa tehtävä jännitys saattaa tuottaa hieman voimakkaamman vasteen, mutta erolla on käytännössä vain vähäinen merkitys (Isaacson et al. 2006; Wang and Young 2006).

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

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

oVEMP-mittaus

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

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

oVEMP-vasteen katoaminen iän myötä on hyvin yleistä, minkä vuoksi ilmajohtoosella mittauksella ei voida poissulkea normaalia utriculuksen toimintaa (Piker et al. 2015).

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

VEMP-mittausten kliiniset sovellutukset

Periaatteessa VEMP-mittauksia voidaan käyttää kaikissa niissä tilanteissa, joissa halutaan muodostaa täsmällinen käsitys koko tasapainoradaston toiminnasta. Kliinistä merkitystä tällä on etenkin tasapainohermon tukisolujen hyvänlaatuisen kasvaimen, vestibulaarischwannooman leikkaushoitoa ajoitettaessa tai leikkaukseen liittyviä riskejä pohdittaessa ja VEMP-tulokset onkin liitetty Rahnen luokitukseen, jonka avulla voidaan ennen leikkausta arvioida kasvaimen lähtökohtaa (Rahne et al. 2018, 2021). Mittauksia voidaan käyttää myös leikkauksen aikana, jos VEMP-vaste on ollut ennen leikkausta todettavissa (Hamann et al. 2005). VEMP-mittausten merkittävin kliininen käyttökohte ovat kuitenkin kolmannen ikkunan oireyhtymät kuten kaarikäytävälöpuutokset (Ho et al. 2017). Tämän sairauden yhteydessä tapahtuu äänivuotoa kuulosimpukasta tasapainoelimeen, jolloin jo matalilla äänenpainetasoilla ilmaantuu lihasherätevaste. Diagnostisina kriteereinä voidaan pitää cVEMP-kynnystason muuttumista poikkeavan matalaksi ja oVEMP-amplitudipuolieron kasvua. Mittaus on erityisen hyödyllinen bilateraalisen dehiskenssin yhteydessä, mutta kuuluu myös nykyaikaiseen kaarikäytävän sulkuleikkausta edeltävään arviointiin. Ménièreen taudin diagnostiikassa voi olla hyötyä etenkin virittymismittauksista, sillä sisäkorvan turvotus saattaa muuttaa voimakkaimman lihasherätevasteen tuottavan ääniärsyksen taajuutta (Singh et al. 2023). Hyvänlaatuisen asentohuimauksen taustalla on usein korvakivielinten vaurioituminen, minkä seurauksena korvakiviä irtoaa ja päättyy viereisiin kaarikäytäviin. Ei ole kuitenkaan voitu osoittaa, että VEMP-mittauksista olisi hyötyä hyvänlaatuisen asentohuimauksen diagnostiikassa tai ennusteen määrittämisessä (Oya et al. 2019). Samoin VEMP-mittausten soveltaminen epäselvän tasapainohäiriön selvittelyssä on vielä verraten kokeellista.

Yläkaarikäytävän luupuutos (SSCD)

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

Lähdeluettelo

- Akin FW, Murnane OD, Tampas JW, Clinard CG. The effect of age on the vestibular evoked myogenic potential and sternocleidomastoid muscle tonic electromyogram level. *Ear and Hearing*, 2011; 32(5): 617–22.
- Allum JH, Gresty M, Keshner E, Shupert C. The control of head movements during human balance corrections. *Journal of Vestibular Research : Equilibrium & Orientation*, 1997; 7(2–3): 189–218.
- Arkadi M, Neupane AK. Multifrequency Analysis of Masseter Vestibular Evoked Myogenic Potentials in Young Adults. *American Journal of Audiology*, 2023; 32(4): 843–52.
- Bickford RG, Jacobson JL, Cody DT. NATURE OF AVERAGE EVOKED POTENTIALS TO SOUND AND OTHER STIMULI IN MAN. *Annals of the New York Academy of Sciences*, 1964; 112: 204–23.
- Brantberg K, Bergenius J, Tribukait A. Vestibular-evoked myogenic potentials in patients with dehiscence of the superior semicircular canal. *Acta Oto-Laryngologica*, 1999; 119(6): 633–40.
- Colebatch JG, Halmagyi GM. Vestibular evoked potentials in human neck muscles before and after unilateral vestibular deafferentation. *Neurology*, 1992; 42(8): 1635–36.
- Colebatch JG, Rothwell JC, Bronstein A, Ludman H. Click-evoked vestibular activation in the Tullio phenomenon. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*, 1994; 57(12): 1538–40.
- Geisler CD, Frishkopf LS, Rosenblith WA. Extracranial responses to acoustic clicks in man. *Science (New York, N.Y.)*, 1958; 128(3333): 1210–11.
- Håkansson B, Jansson K-JF, Tengstrand T, Johannsen L, Eeg-Olofsson M, Rigato C, Dahlström E, Reinfeldt S. VEMP using a new low-frequency bone conduction transducer. *Medical Devices (Auckland, N.Z.)*, 2018; 11: 301–12.
- Hamann C, Rudolf J, von Specht H, Freigang B. [Vestibular evoked muscle potentials dependency on neural origin and the location of an acoustic neuroma]. *HNO*, 2005; 53(8): 690–94.
- Ho M-L, Moonis G, Halpin CF, Curtin HD. Spectrum of Third Window Abnormalities: Semicircular Canal Dehiscence and Beyond. *AJNR. American Journal of Neuroradiology*, 2017; 38(1): 2–9.
- Isaacson B, Murphy E, Cohen H. Does the method of sternocleidomastoid muscle activation affect the vestibular evoked myogenic potential response? *Journal of Vestibular Research : Equilibrium & Orientation*, 2006; 16(4–5): 187–91.
- Janky KL, Shepard N. Vestibular evoked myogenic potential (VEMP) testing: normative

- threshold response curves and effects of age. *Journal of the American Academy of Audiology*, 2009; 20(8): 514–22.
- Liao K, Walker MF, Joshi A, Reschke M, Strupp M, Leigh RJ. The human vertical translational vestibulo-ocular reflex. Normal and abnormal responses. *Annals of the New York Academy of Sciences*, 2009; 1164: 68–75.
- Macambira YK dos S, Carnaúba ATL, Fernandes LCBC, Bueno NB, Menezes P de L. Envelhecimento e os atrasos nas latências das componentes de onda no oVEMP e no cVEMP: uma revisão sistemática com metanálise. *Brazilian Journal of Otorhinolaryngology*, 2017; 83(4): 475–87.
- Minor LB, Carey JP, Cremer PD, Lustig LR, Streubel S-O, Ruckenstein MJ. Dehiscence of bone overlying the superior canal as a cause of apparent conductive hearing loss. *Otology & Neurotology : Official Publication of the American Otological Society, American Neurotology Society [and] European Academy of Otology and Neurotology*, 2003; 24(2): 270–78.
- Minor LB, Solomon D, Zinreich JS, Zee DS. Sound- and/or Pressure-Induced Vertigo Due to Bone Dehiscence of the Superior Semicircular Canal. *Archives of Otolaryngology–Head & Neck Surgery*, 1998; 124(3): 249–58.
- Oya R, Imai T, Takenaka Y, Sato T, Oshima K, Ohta Y, Inohara H. Clinical significance of cervical and ocular vestibular evoked myogenic potentials in benign paroxysmal positional vertigo: a meta-analysis. *European Archives of Oto-Rhino-Laryngology : Official Journal of the European Federation of Oto-Rhino-Laryngological Societies (EUFOS) : Affiliated with the German Society for Oto-Rhino-Laryngology - Head and Neck Surgery*, 2019; 276(12): 3257–65.
- Patko T, Vidal P-P, Vibert N, Tran Ba Huy P, de Waele C. Vestibular evoked myogenic potentials in patients suffering from an unilateral acoustic neuroma: a study of 170 patients. *Clinical Neurophysiology : Official Journal of the International Federation of Clinical Neurophysiology*, 2003; 114(7): 1344–50.
- Piker EG, Baloh RW, Witsell DL, Garrison DB, Lee WT. Assessment of the Clinical Utility of Cervical and Ocular Vestibular Evoked Myogenic Potential Testing in Elderly Patients. *Otology & Neurotology : Official Publication of the American Otological Society, American Neurotology Society [and] European Academy of Otology and Neurotology*, 2015; 36(7): 1238–44.
- Piker EG, Jacobson GP, McCaslin DL, Hood LJ. Normal characteristics of the ocular vestibular evoked myogenic potential. *Journal of the American Academy of Audiology*, 2011; 22(4): 222–30.
- Rahne T, Plontke SK, Fröhlich L, Strauss C. Optimized preoperative determination of nerve of origin in patients with vestibular schwannoma. *Scientific Reports*, 2021; 11(1): 8608.
- Rahne T, Plöbl S, Plontke SK, Strauss C. Preoperative determination of nerve of origin in patients with vestibular schwannoma. *HNO*, 2018; 66(Suppl 1): 16–21.

- Rosengren SM, Weber KP, Govender S, Welgampola MS, Dennis DL, Colebatch JG. Sound-evoked vestibular projections to the splenius capitis in humans: comparison with the sternocleidomastoid muscle. *Journal of Applied Physiology (Bethesda, Md. : 1985)*, 2019; 126(6): 1619–29.
- Silva TR, Rocha Santos MA, Macedo de Resende L, Labanca L, Caporali JF de M, Scoralick Dias RT, Utsch Gonçalves D. Vestibular Evoked Myogenic Potential on Ocular, Cervical, and Soleus Muscles to Assess the Extent of Neurological Impairment in HTLV-1 Infection. *Frontiers in Neurology*, 2020; 11: 433.
- Singh NK, Kumar P, Jagadish N, Mendhakar A, Mahajan Y. Utility of Inter-Frequency Amplitude Ratio of Vestibular-Evoked Myogenic Potentials in Identifying Meniere's Disease: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Ear and Hearing*, 2023; 44(5): 940–48.
- Streubel SO, Cremer PD, Carey JP, Weg N, Minor LB. Vestibular-evoked myogenic potentials in the diagnosis of superior canal dehiscence syndrome. *Acta Oto-Laryngologica. Supplementum*, 2001; 545: 41–49.
- Wang C-T, Young Y-H. Comparison of the head elevation versus rotation methods in eliciting vestibular evoked myogenic potentials. *Ear and Hearing*, 2006; 27(4): 376–81.
- Ward BK, Wenzel A, Ritzl EK, Gutierrez-Hernandez S, Della Santina CC, Minor LB, Carey JP. Near-dehiscence: clinical findings in patients with thin bone over the superior semicircular canal. *Otology & Neurotology : Official Publication of the American Otological Society, American Neurotology Society [and] European Academy of Otology and Neurotology*, 2013; 34(8): 1421–28.
- Welgampola MS, Myrie OA, Minor LB, Carey JP. Vestibular-evoked myogenic potential thresholds normalize on plugging superior canal dehiscence. *Neurology*, 2008; 70(6): 464–72.

KUULOVIAN PAIKANTAMINEN: KONDUKTIVITEETTI, KUULON NEUROPATIAKIRJON HÄIRIÖ...

Esa Ojala

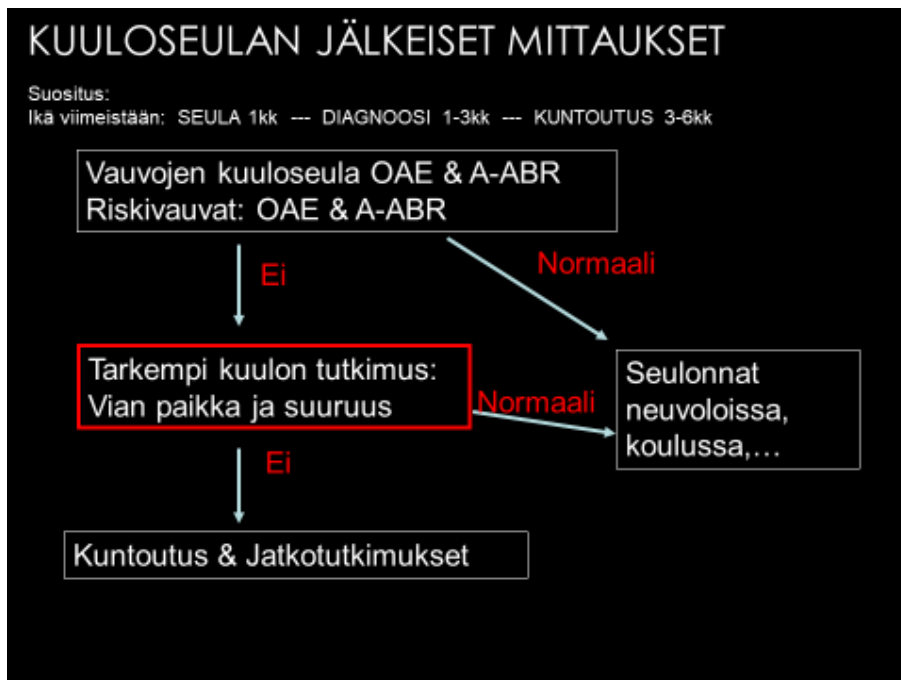
Mittausten merkitys

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

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

Vauvojen kuuloseulan jälkeiset tutkimuksien määrä on lisääntynyt, koska seulan kriteerejä on lisätty mm. siten, että molempien korvien tulee läpäistä seula, kun aikaisemmin on riittänyt yksi korva. Spontaaniuudessa tehtävien vauvojen kuulontutkimusten lisäksi lasten kuuloa voidaan mitata anestesiassa herätepotentiaalien avulla (kuva 2). TYKS:ssä tehtävien ABR-tutkimusten määrä on kasvanut vuosittain. Vuoden 2023 aikana mittauksia oli noin 170, kun ennen vuotta 2017 mittauksia vuosittain oli alle 40.

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



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



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

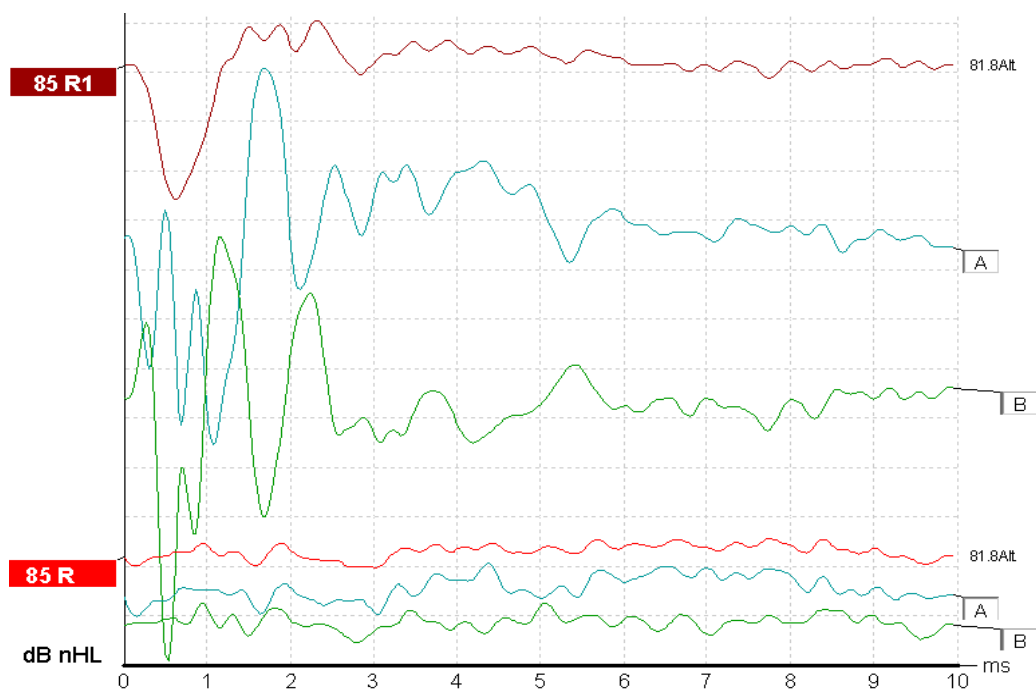
Luujohtomittaukset

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

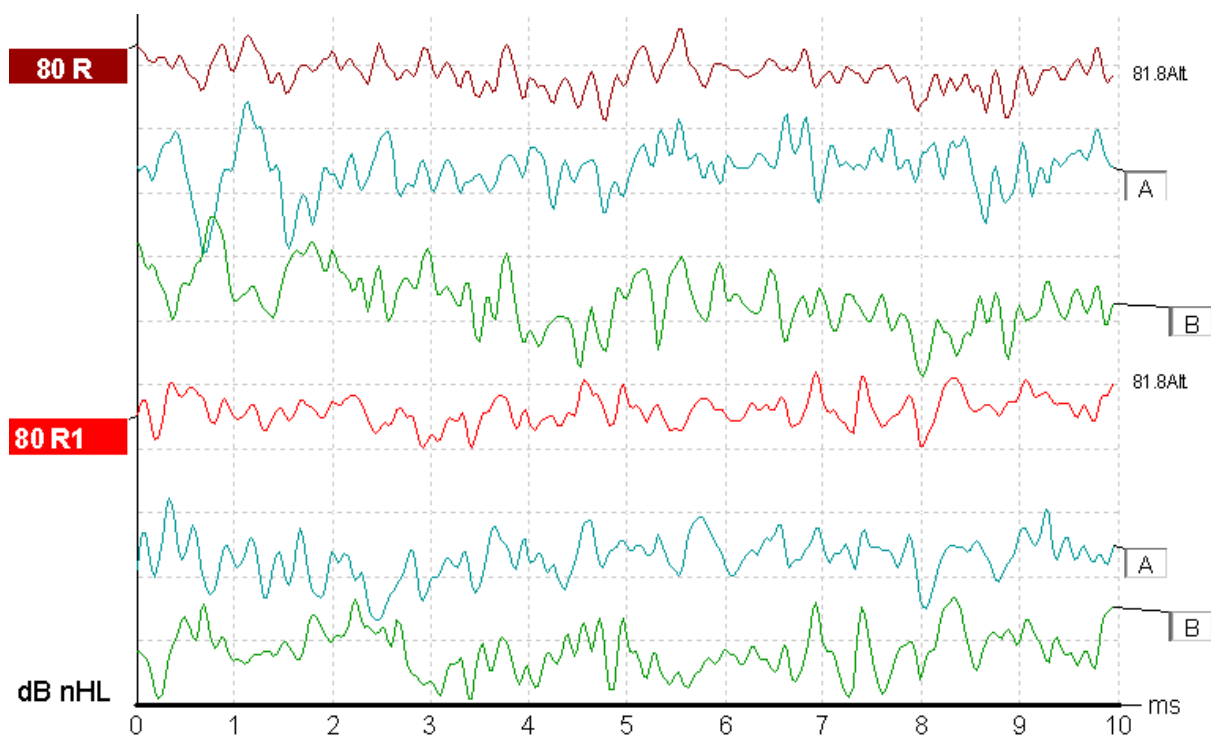
Kuulon neuropatiakirjon häiriö, (ANSD)

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

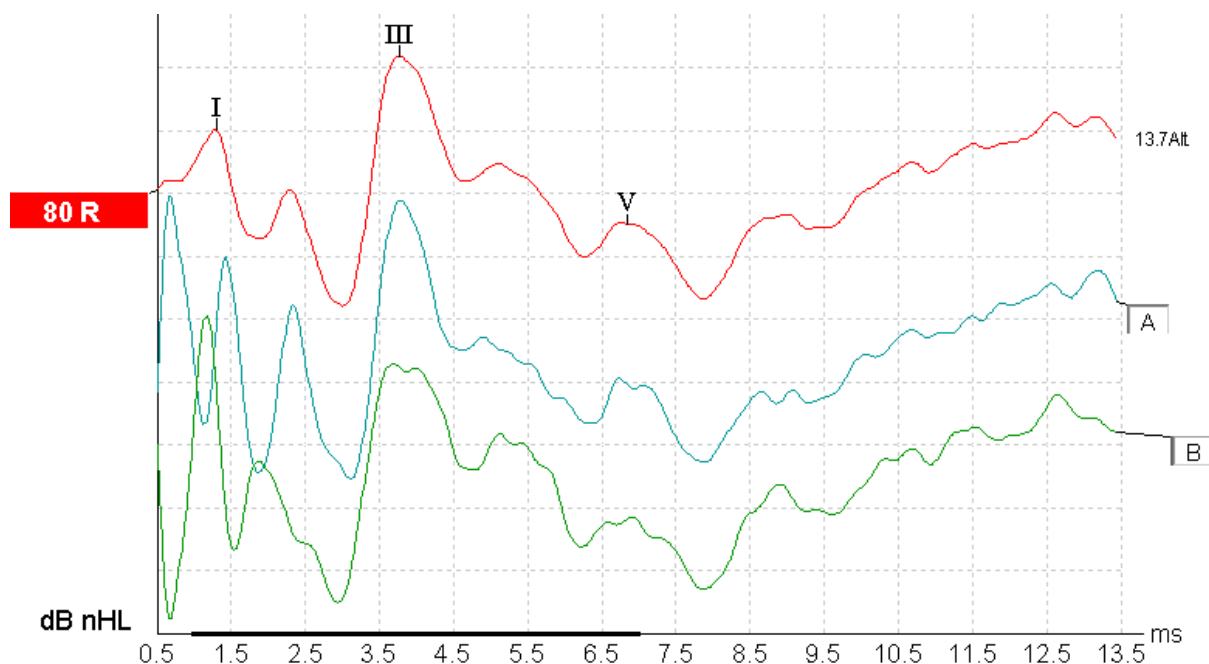
Kun kuulon alenema näyttää merkittävältä, niin ABR- vasteiden mittaus vastakkaisvaiheisilla herätteillä sekä myös erikseen CM- vasteiden mittaus antavat tietoa, onko kyseessä kuulon neuropatian kirjon häiriöön liittyvä kuulovika. ABR-vasteiden normaaliutta arvioidaan vertaamalla arvoja eri aaltojen viiveistä,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



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



Kuva 4. Pieni mikrofoninen vaste.



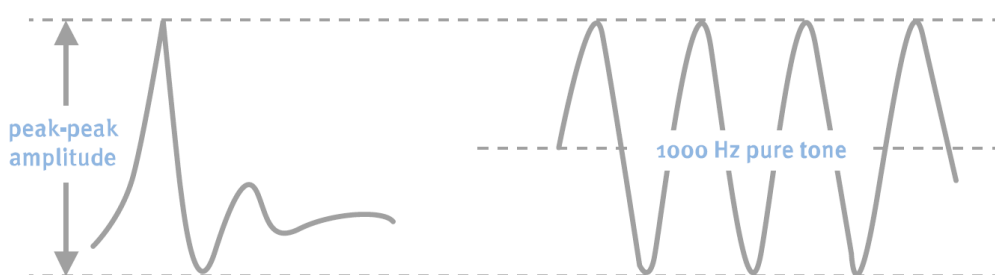
Kuva 5. Suuri mikrofoninen vaste ja normaalirajoissa oleva pienen vauvan klik-ABR-vaste.

ABR-laitteen herätteiden voimakkuuden kalibrointi

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

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

Generoidaan käyttäen äänigeneraattoria, ABR-laitetta tai kalibraattoria 1kHz sinisignaali ja verrataan sen peak to peak-amplitudia mitattuun ABR-laitteen klik-herätteen peak-to-peak arvoon. Kuvassa 6 on esitetty klik-heräte ja peak to peak-arvoltaan yhtäsuuri 1kHz aalto. Tällöin klik-herätteen voimakkuus yksikössä dBppeSPL (dB peak to peak equivalent sound pressure level) on sama kuin 1kHz äänneksen dB SPL (dB sound pressure level). Esimerkiksi kun kuuloke on asetettu 2” keinokorvaan ja mitattu 1kHz sinisignaalin voimakkuus on korjausarvon verran eli tässä tapauksessa 26,5 dB suurempi kuin klik-herätteen syöttöarvo ABR-laitteella, niin sinisignaalin ja klik-herätteen peak to peak-arvojen tulee olla silloin yhtä suuria.



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

Lyhenteitä ja käsitteitä

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

Kirjallisuutta

Auditory Brainstem Response (Abr) Protocol November 2022

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

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

Audiology Diagnostic Assessment Protocol, 161 sivua

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

Auditory Brainstem Response (ABR) Testing in Babies

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

Cochlear Microphonic Testing, 17 sivua

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

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

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

Cortical Auditory Evoked Potential (CAEP) Testing, 35 sivua

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

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

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

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

Jussi Sarin

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

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

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

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

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

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

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

Lähdeluettelo

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

KOKEMUKSIA LUUJOHTOVÄRÄHTELIJÖISTÄ

Antti Hyvärinen

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

Indikaatiot

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

Laitekokeilu

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

panta on karkottanut heikommin motivoituneita potilaita kokeilun piiristä. Lapsilla kuntoutus voidaan aloittaa joustavalla pannalla ja isompien kohdalla voidaan käyttää Sound Arc kaarta. Viimeisten vuosien aikana kokeilujen aloittamisen ajankohta on selvästi aikaistunut. Aiemmin kokeillut aloitettiin toispuolimikrotiassa noin kuuden vuoden kohdalla nyt noin kahdenkolmen vuoden iässä. Valtakunnallista yhtenäistä käytäntöä tässä ei mielestäni ole oikein ollut, mikä on aiheuttanut aina pientä päänvaivaa.

Operaatio

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

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

magneettiratkaisua. Aluksi potilas oli tyytyväisempi magneettibahan helpompaan käytettävyyteen, mutta vuosien kuluessa hieman hiljaisempi äänenpainetaso on kääntänyt va'an välkkeen hyväksi. Näin siis, kun potilaalta kysytään mitä hän on mieltä eri laitteistaan. Nyt uusi Osia II-järjestelmä mielestäni osaltaan poistaa näitä suurimpia ongelmia kuntoutuksen osalta. Sehän tarjoaa mahdollisuuden käyttää kuulokojetta ilman ihon lävitse tulevaa välikettä äänen laadun pysyessä hyvänä. Leikkauksen osalta Osia II vaatii kuitenkin suuremman ihoavauksen, ja värähtelijäosa on suurikokoinen, joka aiheuttaa leikkauksessa omia vaikeuksiaan sisäisen osan sijoittelun osalta ja on mielestäni este laitteen asentamiselle pienelle lapselle.

Kuntoutuksesta

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

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

Irrallisia ongelmia

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

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

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

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

Joillakin potilailla iho paksuuntuu siten, että ruuvin niin sanottu varalaita jää hyvin vähäiseksi. Tällöin iho voi helposti pyrkiä luiskahtamaan ruuvin päälle, jolloin alue tulehtuu varmasti. Lapsen kasvun myötä näin tuppaa käymään aina, lisäksi voimakas painonnousu voi aiheuttaa ihonalaiskudoksen merkittävän paksuuntumisen kuten hyvin tiedämme. Myös ihon tulehtuminen ruuvin ympärillä voi sitä turvottaa, ja aiheuttaa ihon luksoitumisen ruuvin päälle. Hoitona on ihon painaminen takaisin ruuvin reunojen alapuolelle ja tulehduksen hoito paikallisella puhdistuksella ja antibioottikortisonivoiteella. Hetken aikaa voidaan joutua käyttämään ruuviin kiinnittyvää suojalevyä, joka estää ihon uudelleen luksoitumisen. Tarvittaessa ihoa on jouduttu revidoimaan, tai välike vaihtamaan pidemmäksi leikkaussali olosuhteissa, jotta toistuvat ongelmat helpottavat.

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

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

Yhteenveto

Luujohtovärähtelijä tarjoaa hyvän vaihtoehdon kuulonkuntoutukselle tietyille edellä mainituille potilasryhmille. Sitä kannattaa aktiivisesti tarjota, sillä kokeilu on helppo toteuttaa. Laitteet ja leikkaustekniikka ovat kehittyneet vuosien saatossa. Viimeisin ratkaisu, jossa

ulkoisessa kuulokojeosassa ei itsessään ole mekaanista värähtelijää poistaa suuren osan aikaisemmista ongelmista. Kuitenkin edelleen laitteen sisäisen värähtelijän koko ja myös laitteen kustannukset ovat varmasti tekijöitä, jotka aiheuttavat päänvaivaa. Potilasmäärät ovat vähäiset kaikilla, joten keskittämistä tarvitaan. Kuitenkin tulee huolehtia, että valtakunnallisesti kaikilla olisi samanlaiset mahdollisuudet päästä kuntoutuksen piiriin. Siksi tietoa tästä hoitomuodosta tulee jakaa aktiivisesti, ja kynnyks kysyä kaverilta neuvoa on pidettävä matalana. Vaikka laitteet kehittyvät, niin meillä on edelleen hoidossa yli 30 v sitten asennettuja ruuveja. Siten meidän on hyvä välittää tietoa myös vanhempien laitesukupolvien ongelmista nuoremmalle kaartilille, sillä kyllä he näitä edelleen työssään tulevat kohtaamaan.

TOIMINNALLISET JA NEUROPAATTISET KUULOVIAT

Tytti Willberg

Auditorinen neuropatia

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

(pre-synaptinen vaurio) tai kuuloherron puolella (post-synaptinen vaurio) tai vaurio voi sijaita itse kuuloherrossa (Rance & Starr, 2015).

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

Koska auditorinen neuropatia on harvinainen ja etiologialtaan ja oirekuvaltaan vaihteleva, on kuntoutustulosten arviointi haastavaa. Satunnaistettuja tutkimuksia kuulokojeiden ja istutteen hyödyistä ei käytännössä ole, ja monissa julkaistuissa tutkimuksissa aineistot ovat pieniä eikä neuropatian etiologiaa ole useinkaan huomioitu analyyseissä, minkä takia tutkimustulosten hyödyntäminen kliinisen työn tukena on haastavaa (Shearer & Hansen, 2019). Osassa tutkimuksista kuulokojeista on ollut ainakin osittaista hyötyä (Ramanathan et al., 2023; Walker et al., 2016), mutta tuoreessa, isossa aineistossa kuulokojeiden hyöty puheentunnistuksen parantamisessa jäi useimmilla potilailla vähäiseksi sisäkorvaistutuskuntoutuksen tuloksiin verrattuna (Morlet et al., 2023). Istutuskuntoutuksen edellytykset näyttäisivät paremmilta, jos neuropatian aiheuttava vaurio sijaitsee synapsissa kuin jos vaurio sijaitsee kuuloherrossa (Shearer & Hansen, 2019).

Auditiivisen prosessoinnin häiriö

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

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

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

vähentää kuuntelun kuormittavuutta kaikilla kuuntelijoilla, mutta näyttöä harjoitusohjelmien tehosta APD:n kuntoutuksessa on vähän (Loo et al., 2010).

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

APD-testipatteristoja ei ole saatavilla suomeksi. Tällä hetkellä kuulokynnysmittausten perusteella normaalikuuloisten potilaiden kuulemisvaikeuksien selvittelyssä, erityisesti lapsipotilaiden kohdalla, korostetaan kattavaa kognitiivisten ja kielellisten taitojen arviointia kuulosta riippumattomien kuulemisvaikeuksia aiheuttavien tekijöiden tunnistamiseksi (Dillon & Cameron, 2021) (BSA 2018). Aivotutkimusmenetelmien kehittyminen tulee todennäköisesti lisäämään merkittävästi ymmärrystä kuulemisvaikeuksien mekanismeista ja yhteydestä esimerkiksi oppimisvaikeuksiin tai kehitykselliseen kielihäiriöön (Alvand et al., 2023; Hunter et al., 2023).

Toiminnalliset kuuloviat

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

olennaista sulkea kattavasti ja luotettavasti pois muut syyt kuulemisvaikeuksien taustalla ja pyrkiä löytämään toiminnallisen häiriön laukaissut tekijä tai tekijät.

Lähdeluettelo

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

Keith, R. W. (2009). *SCAN-3 for Children: Tests for Auditory Processing Disorders*. Pearson. American Academy of Audiology. (2010). *Clinical Practice Guidelines: Diagnosis, Treatment and Management of Children and Adults With Central Auditory Processing Disorder*.

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

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

- Moore, D. R. (2018). Auditory processing disorder (APD). *Ear and Hearing*, 39(4), 617–620. <https://doi.org/10.1097/AUD.0000000000000582>
- Moore, D. R., Zobay, O., & Ferguson, M. A. (2020). Minimal and mild hearing loss in children: Association with auditory perception, cognition, and communication problems. *Ear and Hearing*, 41(4), 720–732. <https://doi.org/10.1097/AUD.0000000000000802>
- Morlet, T., O'Reilly, R., Pritchett, C., Venskytis, E., & Parkes, W. (2023). A 15-year Review of 260 Children with Auditory Neuropathy Spectrum Disorder: II. Management and Outcomes. *Ear and Hearing*, 44(5), 979–989. Scopus. <https://doi.org/10.1097/AUD.0000000000001366>
- Musiek, F. E. (1983). Assessment of central auditory dysfunction: The dichotic digit test revisited. *Ear and Hearing*, 4(2), 79–83. <https://doi.org/10.1097/00003446-198303000-00002>
- Musiek, F. E. (1994). Frequency (pitch) and duration pattern tests. *Journal of the American Academy of Audiology*, 5(4), 265–268.
- Musiek, F. E., Pinheiro, M. L., & Wilson, D. H. (1980). Auditory pattern perception in “split brain” patients. *Archives of Otolaryngology (Chicago, Ill.: 1960)*, 106(10), 610–612. <https://doi.org/10.1001/archotol.1980.00790340018004>
- Petley, L., Hunter, L. L., Motlagh Zadeh, L., Stewart, H. J., Sloat, N. T., Perdew, A., Lin, L., & Moore, D. R. (2021). Listening Difficulties in Children With Normal Audiograms: Relation to Hearing and Cognition. *Ear and Hearing*, 42(6), 1640–1655. <https://doi.org/10.1097/AUD.0000000000001076>
- Ramanathan, D., Mahomva, C., Goldberg, D., Liu, Y.-C. C., Anne, S., & Lyle, W. (2023). Speech and Language outcomes in Auditory Neuropathy Spectrum Disorder (ANSD) children managed with amplification. *American Journal of Otolaryngology - Head and Neck Medicine and Surgery*, 44(2). Scopus. <https://doi.org/10.1016/j.amjoto.2022.103753>
- Rance, G., & Starr, A. (2015). Pathophysiological mechanisms and functional hearing consequences of auditory neuropathy. *Brain*, 138(11), 3141–3158. <https://doi.org/10.1093/brain/awv270>

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

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

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

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

OVATKO TOIMINNALLISET HÄIRIÖT KORVIEN VÄLISSÄ?

Hasse Karlsson

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

PUHEEN YMMÄRTÄMINEN JA KOGNITIIVISET TAIDOT

Outi Alanko

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

Mitkä tekijät vaikuttavat puheen ymmärtämiseen arjessa?

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

Kielellisen kehityksen ja tarkkaavuuden vaikeudet hankaloittavat taustahälyssä kuulemista ja ymmärtämistä

Kielelliset taidot, prosessointinopeus, inhibitiokyky ja muisti ovat osa-alueita, joiden vaikeuksia liittyy muun muassa moniin kehityksellisiin häiriöihin. Siten arjen taustahälyssä kuulemisen ja ymmärtämisen vaikeudet eivät kosketa ainoastaan huonokuuloisia. Kuulokojeita käyttävät lapset ja lapset, joilla on kehityksellinen kielihäiriö, eivät eroa toisistaan hälykuulemisessa, ja molemmat suoriutuvat siitä heikommin kuin tyypillisesti kehittyneet lapset (Torkildsen ym., 2019). Myös lukivaikeuteen voi liittyä vaikeuksia taustahälyssä kuulemisessa (Mari ym., 2022). On myös havaittu, että niiden nuorten, joilla on aktiivisuuden ja tarkkaavuuden häiriö (ADHD), on verrokeita vaikeampi ymmärtää puhetta taustahälyssä (Blomberg ym., 2019), ja myös nuorilla aikuisilla, joilla on ADHD, puheen tunnistaminen taustahälyssä on hitaampaa kuin verrokeilla (Lemel ym., 2023). ADHD voi vaikeuttaa taustahälyssä kuulemista jopa siinä määrin, että taustahälyssä kuulemisen arviota on ehdotettu osaksi ADHD:n kliinistä arviointia (Blomberg ym., 2019). Samankaltaisia puheen kuulemisen vaikeuksia on havaittu liittyvän myös autisismikirjon häiriöön (Ruiz Callejo & Boets, 2023).

Tukikeinoista

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

Yhteenveto

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

Lähteet

Blomberg, R., Danielsson, H., Rudner, M., Söderlund, G. B. W., & Rönnerberg, J. (2019). Speech Processing Difficulties in Attention Deficit Hyperactivity Disorder. *Frontiers in Psychology, 10*. <https://www.frontiersin.org/articles/10.3389/fpsyg.2019.01536>

Chandrasekaran, B., Van Engen, K., Xie, Z., Beevers, C., & Maddox, T. (2015). Influence of depressive symptoms on speech perception in adverse listening conditions. *Cognition & emotion, 29*(5), 900–909. <https://doi.org/10.1080/02699931.2014.944106>

Dryden, A., Allen, H. A., Henshaw, H., & Heinrich, A. (2017). The Association Between Cognitive Performance and Speech-in-Noise Perception for Adult Listeners: A Systematic

Literature Review and Meta-Analysis. *Trends in Hearing*, 21, 2331216517744675.
<https://doi.org/10.1177/2331216517744675>

Henshaw, H., Heinrich, A., Tittle, A., & Ferguson, M. (2021). Cogmed Training Does Not Generalize to Real-World Benefits for Adult Hearing Aid Users: Results of a Blinded, Active-Controlled Randomized Trial. *Ear and Hearing*, 43(3), 741–763.
<https://doi.org/10.1097/AUD.0000000000001096>

Lemel, R., Shalev, L., Nitsan, G., & Ben-David, B. M. (2023). Listen up! ADHD slows spoken-word processing in adverse listening conditions: Evidence from eye movements. *Research in Developmental Disabilities*, 133, 104401.
<https://doi.org/10.1016/j.ridd.2022.104401>

Mari, G., Picciotti, P. M., Martina, B. M., Loperfido, A., Zagari, F., Proietti, I., Longobardi, Y., & D'Alatri, L. (2022). Speech perception in noise in children with dyslexia: Does speech sound disorder matter? *Dyslexia (Chichester, England)*, 28(2), 202–211.
<https://doi.org/10.1002/dys.1710>

Mealings, K. (2022). A Review of the Effect of Classroom Sound-Field Amplification on Children in Primary School. *American Journal of Audiology*, 31(2), 470–486.
https://doi.org/10.1044/2022_AJA-21-00240

Porto, L., Wouters, J., & van Wieringen, A. (2023). Speech perception in noise, working memory, and attention in children: A scoping review. *Hearing Research*, 439, 108883.
<https://doi.org/10.1016/j.heares.2023.108883>

Ruiz Callejo, D., & Boets, B. (2023). A systematic review on speech-in-noise perception in autism. *Neuroscience & Biobehavioral Reviews*, 154, 105406.
<https://doi.org/10.1016/j.neubiorev.2023.105406>

Rönnerberg, J., Lunner, T., Zekveld, A., Sörqvist, P., Danielsson, H., Lyxell, B., Dahlström, Ö., Signoret, C., Stenfelt, S., Pichora-Fuller, M. K., & Rudner, M. (2013). The Ease of Language Understanding (ELU) model: Theoretical, empirical, and clinical advances. *Frontiers in Systems Neuroscience*, 7. <https://www.frontiersin.org/articles/10.3389/fnsys.2013.00031>

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

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

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

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

Laura Kanto

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

Kielikäsitteen avartaminen

Berthele (2020) korostaa, että vaikka suurin osa ihmisistä elää monikielisessä ympäristössä, he kuitenkin hahmottavat kielen ja sen käytön usein yksikielisyyteen perustuvien käsitysten ja kategorioiden mukaisesti. Tätä Barratt (2018) nimeää käsitteellä ”*yksikielisyyvinouma*”, jossa yksikielisyys ja yksikielinen ihminen asetetaan prototyyppiksi. Yksikielisyyvinouma vaikuttaa

laajasti metateoreettisena oletuksena kielestä kielentutkimuksen alalla, ohjaten myös kuntoutuksen käytänteitä ja diskursseja. Yksikielisyysvinouma juontaa juurensa kielikäsitteistä, jotka pyrkivät kuvaamaan kieli-ilmiön selkeät ja mitattavat muodot omaavana fyysisenä objektina (ks. myös Berthele, 2020). Käsitteet sisältävät myös näkemyksen, jossa eri kielet ovat ikään kuin toisistaan erillisiä instituutioita. Kielten välinen vaikutus saatetaan pitää häiritsevänä jopa negatiivisena ja kieli määrittellään vahvasti sana- tai viittomatasoisena ilmiönä. Monikielisuuden lisääntyminen, yhteiskuntamme monikielistyvä kielimaisema ja kielen monitieteisen tutkimuksen kehittyminen haastavat kuitenkin enenevässä määrin tarkastelemaan kieli-ilmiötä, sen merkitystä ja moninaisuutta. Ne haastavat myös kielen opetukseen ja kuntoutukseen liittyviä periaatteita ja toimintatapoja.

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

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

viittomakielen ja suomen kielen selkeistä kielten välisistä lauserakenteen eroista ei tutkimuksen valossa saa enää kannatusta.

Viittomakieli osaksi kuntoutuksen polkua monialaisessa yhteistyössä

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

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

Tämän vuoksi viittomakielen opetus ja viittomakielisen varhaisen vuorovaikutuksen strategioiden ohjaaminen vanhemmille heti ensihetkestä lähtien olisi ensiarvoisen tärkeää. Esityksessä tarkastelen, miten viittomakielisen varhaisen vuorovaikutuksen elementtien harjoittelu kuulevien vanhempien kanssa heti lapsen kuulovamman epäilystä lähtien voisi tukea perhettä monin tavoin. Näin viittomakielen käyttöönotto tukee lapsen ja vanhemman vuorovaikutusta sekä lapsen kielen kehitystä kokonaisvaltaisesti silloinkin, kun perheellä on tavoitteena hyvä istutekuulo ja kuulonvarainen kommunikaatio. Esityksessä tarkastelen, miten lapsen kokonaisvaltainen kielen kehityksen tuki lapselle tarjotaan ja mitä se perheen näkökulmasta tarkoittaa.

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

Lähteet

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

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

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

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

Dufva, H. (2020). Mitä ihmiset osaavat, kun he osaavat kieltä? : henkilökohtainen repertoaari ja sen multimodaalisuus. In S. Grasz, T. Keisanen, F. Oloff, M. Rauniomaa, I. Rautiainen, & M. Siromaa (Eds.), *Menetelmällisiä käänteitä soveltavassa kielentutkimuksessa - Methodological turns in applied language studies* (pp. 17-32). Suomen soveltavan kielitieteen yhdistys ry. AFinLA:n vuosikirja, 2020.

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

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

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

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

Monialaisen yhteistyön toimenpidesuunnitelma. (2023). <https://vikke.nmi.fi/wp-content/uploads/2023/11/Monialaisen-yhteistyön-toimenpidesuunnitelma.pdf> (viitattu 5.3.202)

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

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

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

Viittomakielisen varhaisen vuorovaikutuksen piirteet, (2021). <https://vikke.nmi.fi/tietopankki/viittomakielinen-vuorovaikutus-ja-kielella-leikittely/varhaisen-viittomakielisen-vuorovaikutuksen-piirteet/> (viitattu 29.3.2024)

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

TINNITUKSEN SYNTY JA SIIHEN VAIKUTTAVAT TEKIJÄT

Jaakko Salonen

Tinnituksella tarkoitetaan ääniaistimusta, joka ei johdu pään ulkopuolisista tekijöistä. Puhutaan objektiivisesta tinnituksesta, joka on ulkopuolisen kuultavissa, ja subjektiivisesta, joka on vain yksilön oma kokemus. Objektiivisia ovat esimerkiksi verisuoni- ja lihasperäiset äänet. Yleisin, aistinsoluvaurioon tai hermovaurioon liittyvä sointiääni on subjektiivinen. Subjektiivinen tinnitus kuullaan usein tasaisena vinkunana, sihinänä, kohinana tai huminana, mutta siinä voi esiintyä aaltoilua tai jopa pulssimuotoisuutta. Useimmiten soimisääni aistitaan suurimman kuulonaleneman taajuudella ja esimerkiksi uutena alkaneen tinnituksen taajuusalueesta voi saada karkean kuvan kuulokäyrän muodosta. Subjektiivista tinnitusta on saatu kuvattua toiminnallisella magneettikuvauksella ja ylimääräistä sähköistä toimintaa on

nähtävissä jo aivorunkotasolla eli soimisen syntypaikka sijaitsee todennäköisesti useimmiten varsin perifeerisesti, mahdollisesti kuulohermotasolla. Joskus myös sisäkorvasta mitattavat spontaanit emissiot voivat olla soimisen kanssa samalla taajuudella, mikä viittaisi siihen, että pieni osa soimisesta voi olla karvasoluista peräisin. Tyypillisen kuulonalenemaan liittyvän tinnituksen ajatellaan syntyvän kuolleelta tai vaurioituneelta aistinsolulta lähtevän hermosäikeen spontaanista ”tyhjäkäyntitoiminnasta”. Kun tämä sähköinen viesti välittyy kuuloaivokuorelle, aistitaan soimisääni. Kuuloaivokuorella tämä ääniaistimus ei sinänsä ole ”hyvät” tai ”paha”, vaan mahdollinen negatiivinen tunnesisältö ja stressireaktio syntyvät assosiativisilla kuuloalueilla ja aivojen hälytysjärjestelmässä.

Potilaille tärkeä tieto on, että soimisäänen voimakkuus ja soimisen aiheuttama haitta eivät ole suhteessa toisiinsa. Vaikka kuulo vuosien mittaan heikkenee meillä kaikilla, ei soimisen haitta yleensä lisääny, pikemminkin tottumisen myötä yleensä vähenee. Toinen mainitsemisen arvoinen asia on, ettei soiminen aiheuta kuulovikaa, vaan soiminen on kuulovian oire. Tinnituksen aiheuttama stressireaktio sinänsä voi vaikuttaa keskittymiseen, mutta ensisijaisesti kuulemisvaikeus johtuu kuuloviasta ja on kuuloapuvälineillä hoidettavissa. Verisuoniperäinen tinnitus syntyy anatomisista rakenteista pään, kaulan tai vartalon alueella. Korvan seudun verisuonipoikkeavuudet, kuten laskimoiden ja valtimoiden väliset oikovirtaukset korvan ja aivokalvojen seudussa ovat usein stetoskoopilla kuultavissa korvan takaa, joskus tunnettavissakin. Korvan takana kulkee suuri laskimo, sinus sigmoideus, ja vastaavasti sisäkorvan edessä sisempi kaulavaltimo. Lisääntynyt verenvirtaus pään alueella esimerkiksi anemian, raskauden, verenpaineen tai stressin seurauksena voi aiheuttaa pulssimuotoisen tinnituksen. Suhadus voi välittyä verisuonia pitkin myös alemmaa, kaulavaltimon ahtaumasta tai jopa aorttaläpän ahtaumasta. Hyvänlaatuisen laskimohuminan (venous hum) tyyppimerkkinä pidetään sitä, että kevyesti kaulasuonia painamalla samalta puolelta, puhaltava soimisääni korvassa vaimenee.

Välikorvatyyppiset kuuloviat, otoskleroosi, kuuloluuvauriot ja korvavaikku aiheuttavat verisuoniäänten korostumisen korvassa. Vastaavaa oireita voi esiintyä myös yläärikäytävän luupuutokseen liittyen. Siihen voi liittyä myös silmänliikkeiden rahina korvassa. Välikorvan pienissä lihaksissa (stapediuslihas ja musculus tensor tympani) voi esiintyä elohiirtä. Nämä lihasnykäykset voidaan aistia yksittäisinä tupsahduksina tai sarjoittaisena

pärinäoireena. Usein tähän äänioireeseen liittyy myös pieni liikkeen tunne korvassa. Ilmiö on aika niukasti tunnettu, mutta meidän opiskelija-aineistossamme sitä saattaa olla jopa 60 %:lla. Tinnituksen kanssa eläminen edellyttää ääniaistimuksen ja sen aiheuttaman haitta-aistimuksen erottamista. Vaikka soimisia itsessään on usein pysyvä, ei se sinänsä tarkoita, että loppuelämä olisi kärsimystä. Hiljaisuuden menettäminen on surullinen asia, mutta toisaalta luonnollista, koska ikäkuulo on luonnollinen ilmiö. Sopeutuminen alkaa yleensä, kun tinnituksen syy selvitetään, mekanismi konkretisoidaan ja potilaalta poistetaan oireeseen liittyvät pelot. Yleisiä pelkoja ovat soimisen pahenemisen pelko, vaarallisen sairauden pelko ja mielenterveyden horjumisen pelko.

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

Mielenterveystekijöillä on osoitettu olevan merkittävä yhteys tinnituksesta aiheutuvaan suureen haittaan. Ahdistus, masennus ja unihäiriöt pahentavat tinnituksen aiheuttamaa haittaa. Usein muodostuu noidankehä, jossa huono uni, tinnitus ja masennus pahentavat toisiaan. Vaikkei rauhoittavilla lääkkeillä tai masennuslääkkeillä ole tinnitusta vähentävää vaikutusta, vähentää mielialatekijöiden hoito tinnituksen aiheuttamaa stressireaktiota ja haittaa. Persoonallisuuteen liittyvät ominaisuudet, kuten pakko-oireinen häiriö tai Aspergerin oireyhtymä heikentävät oleellisesti yksilön kykyä sopeutua tinnitukseen.

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

HÄIRITSEVÄN TINNITUKSEN HOITO KOGNITIIVISEN KÄYTTÄYTYMISTERAPIAN (CBT) MENETELMIN

Kristiina Laakso

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

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

Omassa toiminnassa alkaa myös usein tapahtua muutoksia, jolla henkilö yrittää auttaa itseään pärjäämään häiritsevän oireensa kanssa. Henkilö voi alkaa vältellä ääniä, joiden on päätelty pahentavan oiretta tai hän alkaa vältellä ääniympäristöjä, joissa ääni ei peity. Tätä kutsutaan välttämiskäyttämiseksi, joka yhdessä ylitarkkaavaisuuden ja oireesta tehtyjen johtopäätöksien, vääristyneiden ajatusten, kanssa alkavat korostaa oireen häiritsevyyttä entisestään. Monesti häiritsevistä tinnituksesta kärsivät ihmiset myös käyttävät paljon aikaa ja

rahaa tutkiessaan, selvittäessään ja yrittäessään erilaisia hoitomuotoja tinnituksen pois saamiseksi. Oireen häiritsevyyttä ylläpitävä negatiivinen kierre on muodostunut.

Häiritsevä tinnitus

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

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

Potilaan *tulkinta* siitä, miten hän tinnituksen kanssa pärjää, voi myös johtaa ahdistuksen ja masennuksen kaltaisiin oireisiin, mikä vuorostaan lisää tinnituksen haittavaikutusta ja tekee tinnituksen hallinnan vielä vaikeammaksi. Erään tutkimuksen mukaan häiritsevistä tinnituksesta kärsivien potilaiden masennusoireita voidaan lievittää, jos tinnituksen

laukaisemaa ahdistusta, häirtavaikutusta (tinnitus handicap) ja äänyliherkkyyttä käsitellään riittävästi, vaikka koettu tinnituksen voimakkuus pysyisi ennallaan (Aazh & Moore, 2017).

Ensisijainen hoito häirtsevään tinnitukseen

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

Hoidon edellytykset

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

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

Hoidon sisältö

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

Hoidon vaikutus perustuu siihen, että potilas oppii itse CBT-prosessin ja soveltamaan sitä arjessa tinnituksen häiritsevyyden vähentämiseksi. Hoidon tuloksena luottamus elää normaalia elämää tinnituksen kanssa kasvaa. Hoidon kesto ja tapaamisten toteutumisväli riippuvat

potilaan hoitojaksolla omaksumista valmiuksista soveltaa keinoja arjessaan ja potilaan sitoutumisesta hoitoprosessiin. Hoitojakso sisältää tapaamiset etä- tai lähivastaanotolla. Videovastaanoton hyöty potilaalle on todettu lähivastaanoton veroiseksi kuulo-oireiden hoidossa (Eimontas ym., 2023). Hoito sisältää tavoitteellisia harjoituksia sekä ohjausta myös tapaamisten välillä harjoituksiin liittyen.

Hoidon tavoite

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

Yhteenveto

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

Kuulontutkimus tulisi CBT-hoitojaksoa edeltävästi olla tehtynä äänesaudiometriatutkimuksena audionomin tekemänä ja hoidettavat kuulo- tai korvasairaudet erikoislääkärin vastaanotolla olla poissuljettu tai hoidossa. Häiritsevän tinnituksen tunnistaminen ja jatkohoidon piiriin ohjaaminen on ensisijaisen tärkeää, jotta potilas ei jää yksin tinnituksen aiheuttaman ahdistuksen ja stressin kanssa. Tämä johtaa herkästi liitännäisoireiden syntymiseen aiheuttaen ääniyliherkkyyttä (äänipelkoakin), elämän kapeutumista, masennusta, unettomuutta ja työkyvyttömyyttä. Kun tinnitus on häiritsevää, potilas on ahdistunut ja saattaa kokea pelkoa ja paniikkia. Potilaan kyky käsitellä oireita on tällöin heikentynyt ja potilas on alttiimpi kokemaan tinnituksen vääristyneen negatiivisesti. Potilas kuuntelee ammattihenkilöä ”herkällä korvalla” ja väärintulkinnat ovat mahdollisia. Ensikäynnillä potilaan tulisi saada rohkaisevia sanoja,

realistista tietoa sekä toivoa siitä, että apua on saatavilla, jos oireeseen sopeutuminen huolestuttaa eikä etene. Mahdolliset lääke- tai muut ei-vaikuttavat hoidot eivät auta potilasta vaan aiheuttavat ns. false-hope -efektin, jolloin potilaan kokema pettymys hoitoyritykseen saa aikaa oireen häiritsevyyden lisääntymistä eikä edesauta habituaatiotakaan.

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

Lähdeluettelo

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

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

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

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

Eimontas, J., Gegieckaitė, G., Asačiová, I., Stičinskaitė, N., Arcimavičiūtė, L., Savickaitė, D., Vaitiekūnaitė-Zubriakovienė, D., Polianskis, M., Gans, J., Beukes, E., Manchaiah, V., Andersson, G., & Lesinskas, L. (2023). Internet-delivered cognitive behavioral therapy for

tinnitus compared to Internet-delivered mindfulness for tinnitus: a study protocol of a randomized controlled trial. *BMC*, 24, 269. <https://doi.org/10.1186/s13063-023-07299-9>

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

REMMIÄ KAIKILLE?

Tytti Willberg

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

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

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

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

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

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

Lähdeluettelo

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

VESTIBULOLOGIAN UUTISIA

Johannes Routila

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

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

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

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

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

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

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

Lähdeluettelo

- Behtani L, Paromov D, Moïn-Darbari K, Houde MS, Bacon BA, Maheu M, Leroux T, Champoux F. Hearing Aid Amplification Improves Postural Control for Older Adults With Hearing Loss When Other Sensory Cues Are Impoverished. *Trends in Hearing*, 2024; 28: 23312165241232220.
- Chen X, Wei D, Fang F, Song H, Yin L, Kaijser M, Gurholt TP, Andreassen OA, Valdimarsdóttir U, Hu K, Duan M. Peripheral vertigo and subsequent risk of depression and anxiety disorders: a prospective cohort study using the UK Biobank. *BMC Medicine*, 2024; 22(1): 63.
- Dobbels B, Mertens G, Gilles A, Claes A, Moyaert J, van de Berg R, Van de Heyning P, Vanderveken O, Van Rompaey V. Cognitive Function in Acquired Bilateral Vestibulopathy: A Cross-Sectional Study on Cognition, Hearing, and Vestibular Loss. *Frontiers in Neuroscience*, 2019; 13: 340.
- van Dooren T, Starkov D, Lucieer F, Dobbels B, Janssen M, Guinand N, Pérez Fornos A, Kingma H, Van Rompaey V, van de Berg R. Suppression Head Impulse Test (SHIMP) versus Head Impulse Test (HIMP) When Diagnosing Bilateral Vestibulopathy. *Journal of Clinical Medicine*, 2022; 11(9).

- Fornos AP, van de Berg R, Armand S, Cavuscens S, Ranieri M, Crétallaz C, Kingma H, Guyot J-P, Guinand N. Cervical myogenic potentials and controlled postural responses elicited by a prototype vestibular implant. *Journal of Neurology*, 2019; 266(Suppl 1): 33–41.
- Halleman A, Mertens G, Van de Heyning P, Van Rompaey V. Playing Music May Improve the Gait Pattern in Patients with Bilateral Caloric Areflexia Wearing a Cochlear Implant: Results from a Pilot Study. *Frontiers in Neurology*, 2017; 8: 404.
- Leidler R. Versuch einer psychologischen Analyse des Schwindels. *Monatsschrift Für Ohrenheilkunde Und Laryngo-Rhinologie*, 1921; 55(2): 144–64.
- Lin ME, Gallagher TJ, Straughan A, Marmor S, Adams ME, Choi JS. Association of Symptomatic Dizziness With All-Cause and Cause-Specific Mortality. *JAMA Otolaryngology-- Head & Neck Surgery*, 2024;
- Lopez C, Cullen KE. Electrical stimulation of the peripheral and central vestibular system. *Current Opinion in Neurology*, 2024; 37(1): 40–51.
- Minor LB, Carey JP, Cremer PD, Lustig LR, Streubel S-O, Ruckenstein MJ. Dehiscence of bone overlying the superior canal as a cause of apparent conductive hearing loss. *Otology & Neurotology : Official Publication of the American Otological Society, American Neurotology Society [and] European Academy of Otology and Neurotology*, 2003; 24(2): 270–78.
- Minor LB, Solomon D, Zinreich JS, Zee DS. Sound- and/or Pressure-Induced Vertigo Due to Bone Dehiscence of the Superior Semicircular Canal. *Archives of Otolaryngology–Head & Neck Surgery*, 1998; 124(3): 249–58.
- Phillips C, Defrancisci C, Ling L, Nie K, Nowack A, Phillips JO, Rubinstein JT. Postural responses to electrical stimulation of the vestibular end organs in human subjects. *Experimental Brain Research*, 2013; 229(2): 181–95.

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

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

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

MÉNIÈREN TAUDIN ISTUTEKUNTOUTUS

Jaakko Salonen

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

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

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

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

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

Desiaton (2020) kirjallisuusyhteenvedon mukaan 98,3% potilaista hyötyi sisäkorvaistutteen avulla. Katsauksessa oli kuvattu menierepotilaiden huimauksen myös vähentyneen

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

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

Lähdeluettelo

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

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

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

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

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

KUN KORVA SAMMUU – HUIMAUOIREISET ÄKILLISET KUULONMENETYKSET

Jami Rekola

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

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

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

yleensä epävarmuutta, joka korostuu, mikäli näkökyvyn tuoma kompensatio on häiriintynyt, esim. hämärässä. (Katz)

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

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

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

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

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

Kuntoutuksessa voidaan aloittaa tasapainoharjoitteet aikaisessa vaiheessa, tämä todennäköisesti nopeuttaa kompensatiotilanteen kehittymistä. Verisuoniriskitekijöiden minimointi järjestetään yleensä perusterveydenhuollon kautta. Kojekuntoutusta harkitaan, mikäli jäljelle jäänyt kuulo sen salli. Myös sisäkorvaistute tulee kyseeseen merkittävässä kuulonlaskuissa, mikäli riittävää kuuloa ei voida mahdollistaa kojekuntoutuksella. Kuulon ennuste riippuu etiologiasta. Mikäli aistinsolut ovat pysyvästi vaurioituneet on ennuste luonnollisesti huono. Esimerkiksi sisäkorvainfaktissa täysin menetetty kuulo ei yleensä palaa. Sentraalisella kompensatiolla ja tasapainoharjoitteilla tasapaino yleensä kuntoutuu kohtalaiseksi, vaikka vestibulaarifunktio ei palaisikaan. Tietyissä ammateissa heikentynyt tasapaino on kuitenkin otettava huomioon.

Lähdeluettelo

Chau, J. K., Lin, J. R., Atashband, S., Irvine, R. A., & Westerberg, B. D. (2010) Systematic review of the evidence for the etiology of adult sudden sensorineural hearing loss. *Laryngoscope*, 120, 1011-1021

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

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

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

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

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