

## PORUCHA SLUCHU V DĚTSKÉM VĚKU - POZNÁMKY PRO PEDIATRA

MUDr. Lukáš Lavička, prof. MUDr. Ivo Šlapák, CSc.

Klinika dětské ORL, LF MU a FN Brno

Článek představuje souhrn informací o poruchách sluchu v dětském věku, určený zejména pro práci dětských lékařů. Zabývá se úvodem do teorie, jednotlivými rizikovými faktory a vyzdvihnutím částí pediatrického vyšetření, jež mohou poukázat na možnou poruchu sluchu. Dalším záměrem je upozornit na souvislost poruch sluchu s dalšími onemocněními.

**Klíčová slova:** porucha sluchu, dětský věk, diagnostika.

### HEARING LOSS IN CHILDHOOD - NOTES FOR PEDIATRISTS

Article is representing summary of informations about hearing loss in childhood, it's especially targeted for work of pediatricians. It is concerned in introduction of theory, risk factors and pediatric examination referring to possible hearing loss. Next target of article is showing of coherence among hearing loss and other diseases.

**Key words:** hearing loss, childhood, diagnostics.

#### Úvod

Porucha sluchu v dětském věku, přestože se jim věnuje spousta monografií a článků v naší i zahraniční literatuře (8, 9, 11, 12), představuje nadále jednu z diagnostických potíží v dětském věku. Rozvoj současných poznatků a diagnostických metod vyvolává potřebu aktualizace shrnutí, ze kterého by mohl pediatr čerpat své informace. Cílem je postup, který by minimalizoval přehlédnutí poruchy sluchu, či prodlení její diagnostiky, které v první linii závisí právě na pediatrech.

#### Teorie a základní pojmy

Porucha sluchu v dětství může být způsobena mnoha faktory. Může ji zapříčinit běžné onemocnění jako zánět středouší, ale také se může jednat o počáteční manifestaci syndromického nebo neurologického onemocnění. Úkolem pediatra je všimnout si poruchy sluchu, či uvědomit si možné riziko postižení sluchu a zajistit následující specializované vyšetření sluchu na ORL či foniatrii.

Porucha sluchu je příznak, který vypovídá o poškození cesty, kterou zvuk prochází. Dělení je oproti dospělým složitější o to, že u dětí může docházet k poškození na různých úrovních (zejména u vrozených vad), což způsobuje obtíže při stanovení typu.

Navíc se nemusí jednat o poruchu sluchu jako jediného smyslu, ale může jít o postižení i jiných smyslů či orgánů.

#### Vliv poruchy sluchu na děti (8, 11)

- způsobuje zpomalení vývoje receptivních i expresivních schopností (řeč a jazyk)
- poruchy vývoje jazyka způsobují obtíže v učení a následně nižší vzdělání
- komunikační obtíže často vedou k sociální izolaci a nižšímu prosazení ve společnosti
- může mít vliv na volbu profese.

Čím dříve je porucha sluchu zjištěna, tím dříve je možno ji léčit či zavést účinná kompenzační a rehabilitační opatření a výše zmiňované následky jsou menší.

#### Dělení poruch sluchu dle typu

- Převodní – přerušením vedení zvuku skrz zevní zvukovod a střední ucho.

- Senzorineurální (percepční)
  - kochleární – porucha přeměny zvuku v elektrický signál ve vnitřním uchu
  - retrokocheární – porucha vedení zvukového signálu VIII. hlavovým nervem a sluchovou dráhou v mozgovém kmeni.
- Směšená – představuje kombinaci převodní a senzori- neurální nedoslýchavosti.
- Centrální – abnormální zpracování zvukového signálu v mozku.

#### Hodnocení velikosti sluchové ztráty (průměr na 0,5, 1 a 2 kHz dle WHO, 1980)

- 0–25 dB Normální sluch
- 25–40 dB Lehká nedoslýchavost
- 40–55 dB Středně těžká nedoslýchavost
- 55–70 dB Těžká nedoslýchavost
- 70–90 dB Velmi těžká nedoslýchavost
- >90 dB Praktická hluchota

#### Další modalita poruch sluchu

**Jednostranná versus oboustranná** – kdy oboustranná je samozřejmě závažnější.

**Symetrická versus asymetrická** – určující, zda stupeň postižení sluchu je na obou uších stejný, nebo aspoň podobný.

**Fluktuující versus stabilní** – pomáhá při určení příčiny (např. u dětí je často fluktuující porucha sluchu vyvolána sekretorickým zánětem středního ucha).

**Náhlá versus progresivní** – tyto typy jsou nejčastěji uváděny ve spojitosti se senzori- neurální poruchou sluchu. U progresivní dochází k postupnému zhoršování, kdežto u náhlé vzniká porucha sluchu akutně, často i následkem úrazu.

**Prelinguální a postlinguální** – zda došlo k poruše sluchu před, nebo po rozvoji řeči.

#### Věková specifikace poruch sluchu

Z hlediska pediatra je asi podstatnější dělení výskytu poruch sluchu dle věku:

#### Novorozenci a mladší kojenci: 0–6 měsíců

V tomto období podezření na možnou poruchu sluchu není vyvoláno samotnou odezvou dítěte na zvukové stimuly,

protože reakce v tomto věku je výrazně nespecifická, ale spíše přítomností určitých rizikových faktorů.

Již léta jsou stanoveny kritéria pro screeningové vyšetření sluchu novorozenců (1, 3, 4, 17):

1. porucha sluchu v rodině, zvláště geneticky vázaná
2. intrauterinní infekce – TORCH (toxoplazmóza, rubeola, cytomegalovirus, herpesvirus), syfilis
3. abnormality lebky, obličejové či jiné závažné malformace budící podezření na syndromické postižení zahrnující i postižení sluchu
4. porodní hmotnost nižší než 1 500 g
5. hyperbilirubinémie (více než 15 mg / 100 ml séra) vyžadující transfuzi
6. výrazné hypoxemie či asfyxie během porodu s Ph séra nižším než 7,3. Apgar skóre 0–4 v první minutě nebo 0–6 v páté minutě. Umělá plicní ventilace a zejména ECMO (extrakorporální membránová oxygenace).

Důležitost screeningu pochopíme ve světle faktu, že vrozená porucha sluchu novorozenců je nejčastější poruchou vůbec. Je 20× častější než fenyktonurie, cca 1–3/1 000 novorozenců má signifikantní poruchu sluchu. Ale nějaké sluchové obtíže má až 1 z 22 novorozenců (naštěstí jde většinou o přetrvávání amniové tekutiny ve středouší, kdy ještě nedošlo k provzdušnění). Pokud je vážná porucha sluchu zjištěna pozdě (více než 24 měsíců), není již možno sluchová centra patřičně stimulovat a sluch se již nerozvine (14).

Proto by tyto pacienti měli být doporučeni k vyšetření sluchu ve specializovaných centrech, která jsou schopna provést objektivní vyšetření sluchu pomocí (10):

- tympanometrie a vyšetření stapediálních reflexů
- vyšetření evokovaných potenciálů (BERA, CERA, SSEP) (7, 15)
- OAE – otoakustické emise (13).

I když pacient projde screeningem bez podezření na poruchu sluchu, měl by být dále audiologicky sledován. Faktory, které indikují další sledování jsou:

7. mitochondriální poruchy a metabolická onemocnění
8. rodiče mají podezření na poruchu sluchu nebo vývoje řeči, jazyka či poruchu vývoje celkově
9. postnatální infekce (TORCH, sepse, herpetická encefalitida, bakteriální meningitida)
10. syndromy spojené s progresivní poruchou sluchu, jako je neurofibromatóza (zvláště II. typu), osteopetróza a Usherův syndrom
11. neurodegenerativní onemocnění – Hunterův syndrom, nebo neuropatie – Friedrichova ataxie a Charcot-Marie-Tooth syndrom
12. úraz hlavy
13. recidivující a sekreторický zánět středního ucha (i když v tomto období není zdaleka tak častý).

Tato kritéria by měla zachytit většinu sluchových vad ať dědičných, či nedědičných, syndromických i nesyndromických.

#### **Starší kojenci a batolata: 7 měsíců až 2 roky**

Zde platí všechny body výše zmíněné. Došlo ale k postupnému přechodu, kdy se objevuje větší počet zánětů středouší a na nich vázaná nedoslýchavost. Zvláště anatomické odchylky vedoucí ke změně funkce Eustachovy trubice vedou k časnému výskytu středoušního zánětu. Dále je třeba věnovat pozornost průušnicím a spalničkářům, které často způsobují percepční získanou nedoslýchavost u dětí. Naštěstí tato problematika ubývá v souvislosti s povinným očkováním.

Navíc k předchozím faktorům lze přidat:

14. ototoxické léky – chemoterapeutika, aminoglykosidová antibiotika, kličková diuretika, erytromycin (zejména aplikovaný parenterálně), salicyláty, Vancomycin, chinin/chlorochinin, retinoidy – a to zejména při jejich kombinaci. Samozřejmě tento bod platí i po nižší věk, ale ve větší míře se s ním setkáváme až v tomto věku.

Vyšetření dětí v tomto věku se ještě opírá o objektivní metody – navíc lze použít behaviorální audiometrii VRA (Visual reinforcement audiometry) (7).

#### **Předškolní věk: 3–5 let**

Mnoho dětí, které projdou iniciálním screeningem, má stále riziko vzniku poruchy sluchu, která je fluktuující, progresivní, nebo získaná během pozdějšího vývoje.

Zvláště v tomto věku je třeba se soustředit na problematiku středoušního zánětu.

Již sedm infektů za rok znamená, že dítě trpí nedoslýchavostí 14–28 týdnů z důvodu sekretu ve středouší.

Vyšetření v tomto věku se opírá o:

- tympanometrii a vyšetření stapediálních reflexů
- audiometrii (u spolupracujících dětí)
- objektivní vyšetření sluchu (OAE, evokované potenciály) u nespupracujících dětí.

#### **Školní věk: 6–18 let**

V tomto věku je již možný pravidelný screening sluchu pediatrem pomocí klasické sluchové zkoušky. Z chorob, které se podílejí na poruše sluchu. Je to zejména zánět středouší (16) – jak sekreторický, tak i různé typy chronických zánětů a jejich komplikací, které poškozují sluch výrazněji. Dalším důvodem vyšetřování je vliv hluku, kterému jsou děti školního věku již vystaveny více.

Vyšetření by mělo být provedeno:

- při vstupu do školy a dále nejlépe každý rok školní docházky
- při přestupu na jinou školu
- při vstupu do zvláštní školy
- při opakování ročníku.

Samozřejmě, že audiologické vyšetření by mělo být provedeno pokud:

- a) rodiče, pečovatelé, lékaři, učitelé, nebo jiný školní personál má podezření na poruchu sluchu, řeči, jazyka či problémy s učením
- b) výskyt dědičné poruchy sluchu s pozdním nástupem

- c) sekretorický zánět středního ucha trvající déle než tři měsíce
- d) abnormity lebky a obličeje, jež mají vztah k sluchu, a dále jiné nálezy, jež jsou asociovány v syndromech s poruchou sluchu
- e) úraz hlavy, zvláště pokud byl provázen bezvědomím
- f) nadměrná expozice hluku a toxickým látkám jež by mohly vést k poruše sluchu.

K vyšetření sluchu se zejména používá:

1. tympanometrie a vyšetření stapediálních reflexů
2. tónová audiometrie
3. slovní audiometrie.

### Vyšetření dítěte

#### Anamnéza

Nejčastější příčinou poruchy sluchu v dětském věku je sekretorický zánět středního ucha (16), což by nás mělo vést ke sledování množství atak akutního zánětu středního ucha a četnosti infekcí HCD. Přesto je třeba odebrat pečlivě celou anamnézu právě k možnosti odhalení méně častých příčin.

#### Rodinná anamnéza

Asi polovina vrozených poruch zjištěných v dětství je způsobena genetickými faktory (5). 75–80% vrozených vad jsou autozomálně recesivní, 18–20% autozomálně dominantní, zbytek je X vázaný a minimum poruch je ve spojitosti s chromozomálními aberacemi. Vrozené percepční vady se mohou projevit ihned po narození, ale mohou se projevit i později během dětství až do dospělosti. Dědičné poruchy sluchu mohou být stabilní i postupně progredující až k praktické hluchotě. V poslední době se objevují genetická vyšetření, která mohou určit mutovaný gen a tak pomoci v přesné diagnostice poruchy a stanovení genetického zatížení rodiny. Vedoucí postavení má gen pro Connexin 26. Proto již odběr rodinné anamnézy může přispět ke zjištění typu dědičnosti vzhledem k výskytu nedoslýchavosti v rodině.

#### Prenatální anamnéza

Je důležité identifikovat možné příčiny, které by mohly způsobit vznik malformací či poruchy funkce orgánů, jenž by měly za následek poruchu sluchu (2).

Mezi ně patří například:

- infekce – TORCH, chřipka, syfilis, HIV (14)
- toxické látky, léky – např. streptomycin, chinin, thalidomid, alkohol (6)
- onemocnění matky, jako je pseudohyperparatyreóza, diabetes mellitus
- další faktory – intrauterinní krvácení, placenta praevia, Rh inkompatibilita – všeobecně rizikové těhotenství.

#### Perinatální

Průběh porodu a poporodní adaptace přináší mnoho stresů, které též mohou způsobit poruchu sluchu. Asfyxie

vede k poruše kochleárních jader a krvácení do vnitřního ucha. Jádrový ikterus poškozuje kochleární jádra a další centrální sluchové dráhy. Dále prolongovaný porod, klešťový (instrumentální) porod a podezříván je i porod císařským řezem, nízká porodní hmotnost, nedonošenost.

#### Postnatální a další vývoj

Porucha vývoje řeči, jazyka a intelektu může naznačovat poruchu sluchu. Zde jsou důležité podrobnosti školní docházky, rodinného zázemí atd.

#### Infekce v anamnéze

Četnost infekcí zejména horních cest dýchacích – viz již mnohokrát zmiňovaná problematika sekretorického středoušního zánětu. Ale ve spojitosti se senzineurální poruchou sluchu je třeba sledovat spalničky, příušnice, herpetická onemocnění v oblasti hlavy, chřipku a v poslední době boreliózu (kdy záchyt primárních stadií je doménou dětských lékařů). Samozřejmě je třeba myslet na poruchu sluchu u meningoencefalitid.

Výskyt úrazu hlavy či hlukové zátěže, užití ototoxických léků či radioterapie v oblasti hlavy.

#### Fyzikální vyšetření

Fyzikální vyšetření může zjistit příznaky určitého syndromu, jehož součástí může být i postižení sluchu. Proto každý pacient s podezřením na syndromické onemocnění by měl být vyšetřen klinickým genetikem, jenž eventuálně bude indikovat vyšetření sluchu, pokud již nebylo indikováno přímo pediatrem. Dá se říci, že postižení prakticky každého orgánu může tvořit syndrom spolu s poruchou sluchu.

#### Ostatní vyšetření

Porucha sluchu může být spojena s poruchou dalšího orgánu v určitém syndromu, kdy je pak indikováno speciální vyšetření ke zjištění poruchy funkce tohoto orgánu. Přesto může být logika vyšetření i obrácená, pokud pediatr při poruše tohoto orgánu pojme podezření na syndrom a všimne si poruchy sluchu. Níže uvedené jsou pouze nejčastější z nich:

- glykémie – poškození sluchu u diabetu
- T3, T4, TSH – Pendredův syndrom – struma + porucha sluchu
- EKG – Jervellův syndrom, Refsumův a Lange-Nielsenův syndrom jejichž součástí je i porucha srdečního rytmu
- vyšetření moči – Alportův syndrom a Muckle-Wellsův syndrom, jež jsou spojeny s nefritidou
- oční – Usherův syndrom spojený s retinitis pigmentosa, syndrom Norrie spojený se slepotou
- revmatoidní markery – autoimunitně způsobené senzineurální poruchy sluchu, často v kombinaci s jiným autoimunitním onemocněním
- dermatologické vyšetření – anhydóza
- vyšetření srážlivosti a lipidů – hyperlipidémie a hyperkoagulační stavy jsou též spojeny s poruchami sluchu
- a v poslední řadě lze zmínit srpkovitou anémii (vliv imigrace a míšení populace).

**Závěr**

Současné diagnostické metody umožňují vyšetření sluchu téměř po narození a u téměř všech jedinců. Ale na druhé straně zůstává dále váha prvotní úvahy poruchy sluchu

na dětském lékaři. Proto doufám, že článek bude jakýmsi návodem a slovníkem zároveň pro lepší spolupráci pediatra a ORL lékaře. A tím dojde ke zdokonalení zachytu poruch sluchu.

**Literatura**

1. Audiologic screening. Ad Hoc Committee on Screening for Impairment, Handicap, and Middle Ear Disorders. American Speech-Language-Hearing Association (ASHA). ASHA. 1994 Jun-Jul; 36 (6-7): 53-54.
2. Břizová M, Bednaříková L, K otázce etiologie vrozeného postižení sluchu u dětí. Čs. Otolaryngol, 1990; 39, 5: 287-290.
3. Groh D, Kabelka Z, Jurovčík M, Evropská konference o screeningu sluchu u novorozenců, trend současnosti. Otolaryngol. a Foniatr. (Prague), 1999; 48, 1: 46-47.
4. Groh D, Kabelka Z, Jurovčík M, Kopřivová H, Zoban P, Černý M. Výsledky screeningového programu sluchových vad u novorozenců ve Fakultní nemocnici Prazemotole v letech 1997-1998. Otolaryngol. a Foniatr. (Prague), 1999; 48, 1: 3-6.
5. Kitamura K, Takahashi K, Tamagawa Y, Noguchi Y, Kuroishikawa Y, Ishikawa K, Hagiwara H. Deafness genes, J Med Dent Sci. 2000 Mar; 47 (1): 1-11.
6. Huang MY, Schacht J. Drug-induced ototoxicity. Pathogenesis and prevention., Med Toxicol Adverse Drug Exp. 1989 Nov-Dec; 4 (6): 452-467.
7. Jurovčík M, Kabelka Z, Myška P, Novák M. SEEP - nová objektivní metoda vyšetření sluchu. Otorinolaryng. a Foniatr. (Prague), 2001; 50, 2: 95-98.
8. Lehta V, a kol. Diagnostika narušené komunikační schopnosti. Efeta Bratislava 1995.
9. Lejska M. Základy praktické audiologie a audiometrie. IDVPZ Brno, 1994.
10. Lejska M, Kabelka Z, Havlík R, Jurovčík M, Diagnostika a léčba těžce sluchově postižených nejmenších dětí Otorinolaryng a Foniatr. (Pratur), 2002; 51, 2: 100-108.
11. Nadol JB Jr. Hearing loss. N Engl J Med. 1993 Oct 7; 329 (15): 1092-1102.
12. Novák A, Foniatrie a pedaudiologie III. Základy fyziologie a patofyziologie řeči, diagnostika a léčba poruch řeči. TJNITISK s.r.o., Praha 1997.
13. Robinette G, Glattke T. Otoacoustic Emissions: Clinical Applications, Thieme New York, 1997.
14. Stein LK, Boyer KM. Progress in the prevention of hearing loss in infants. Ear Hear. 1994 Apr; 15 (2): 116-125.
15. Stejskal L, a kol. Evokované odpovědi a jejich klinické využití. Praha Publishing, 1993, 366.
16. Šlapák I, Horník P. Akutní zánět středoušní v dětském věku, Signet Brno, 1995.
17. Šupáček I. A few opinions on early diagnosis of hearing disorders in infants, Česk Pediatr. 1969 Mar; 24 (3): 274-275.