

Těžká oboustranná nedoslýchavost u dítěte s výbavnými otoakustickými emisemi

MUDr. Karol Zeleník, Ph.D.^{1,2}, MUDr. Debora Jančatová¹, MUDr. Martin Formánek^{1,2},
prof. MUDr. Pavel Komínek, Ph.D., MBA^{1,2}

Klinika otorinolaryngologie a chirurgie hlavy a krku, Fakultní nemocnice Ostrava
Katedra kraniofaciálních oborů, Lékařská fakulta, Ostravská univerzita

Autoři prezentují kazuistiku dítěte, u kterého byly při screeningu sluchu po narození výbavné otoakustické emise (OAE). Ve věku 2 let rodiče pozorovali, že dítě nereaguje na zvuky a nerozvíjí se řeč. Rodiče se opakovaně dožadovali objektivního vyšetření sluchu, praktický lékař však podezření rodičů na poruchu sluchu bagatelizoval. Oboustranná těžká nedoslýchavost pak byla diagnostikována až ve 3 letech. V diskuzi jsou rozebrány nejčastější příčiny poruchy sluchu u dětí, které měly v rámci novorozeneckého screeningu sluchu OAE výbavné. Je zdůrazněno, že i pokud jsou po narození OAE výbavné, nemusí to znamenat, že dítě zcela jistě slyší nebo že se sluchová vada nemůže rozvinout později. Existuje-li podezření rodičů na sluchovou vadu u dítěte, nemělo by to být nikdy podceňováno a mělo by vždy být bez odkladu provedeno podrobné vyšetření sluchu.

Klíčová slova: nedoslýchavost, novorozenecký screening sluchu, otoakustické emise, sluchadlo, kochleární implantace.

Severe bilateral sensorineural hearing loss in child after passing the newborn hearing screening using otoacoustic emissions

The case report of child with present otoacoustic emissions in neonatal hearing screening is presented. At the age of two years, parents observed that the child does not respond to sounds and speech did not develop, as well. Parents repeatedly demanded, that an objective hearing tests should be done. However, parents suspicion was downplayed by general practitioner, repeatedly. At last, bilateral severe hearing loss was diagnosed in up to 3 years. The most common causes of hearing impairment in children with present otoacoustic emissions in the neonatal hearing screening are discussed. It is emphasized that even if the otoacoustic emissions are present after birth, it does not mean that the child will certainly hear or hearing impairment can't develop later. If there is suspicion of parents on hearing loss, detailed examination of hearing should be done without any delay.

Key words: hearing loss, newborn hearing screening, otoacoustic emission, hearing aid, cochlear implantation.

Pediatr. praxi 2015; 16(2): 121–123

Úvod

Vyšetření sluchu všech novorozenců (plošný screening) pomocí otoakustických emisí (OAE) nařizuje a způsob provádění definuje Věstník Ministerstva zdravotnictví České republiky 7/2012. Cílem screeningu sluchu je odhalit sluchovou vadu co nejdříve po narození dítěte, aby bylo možno začít s rehabilitací sluchu pomocí sluchadla co nejdříve, a to ideálně do 6. měsíce věku, případně u neslyšících dětí rehabilitovat sluch pomocí kochleární implantace kolem 1 roku věku dítěte. V takovémto případě lze dosáhnout rehabilitací sluchu nejlepší výsledky, tj. rozvoj řeči, sociální integraci a zařazení dítěte do běžného života. Pokud se screening sluchu neprovádí, zjistí se sluchová vada obyčejně až kolem 3. roku věku a výsledky rehabilitace sluchu a rozvoje řeči jsou výrazně horší (1, 2, 3, 4).

Vyšetřením OAE lze diagnostikovat převážnou většinu sluchových vad, které jsou přítomné hned po narození. Existují však i situace, kdy OAE přítomnou vadu sluchu neodhalí a z různých příčin může také u slyšícího dítěte dojít ke vzniku a progresi sluchové vady v raném

dětství. Proto je důležité sledovat stav sluchu i v případě, že u dítěte byly po narození OAE výbavné (5, 6, 7, 8, 9).

Kazuistika

Na ORL ambulanci FN Ostrava byla vyšetřena 3letá dívka, která dle informací rodičů nereagovala ani na hlasité zvuky a vůbec nebyla rozvinutá řeč. Přestože na tento problém rodiče upozorňovali opakovaně déle než rok, byli praktickým lékařem pro děti a dorost ujišťováni, že dítě „se rozmluví“, že mohou zůstat klidní, že je vše v pořádku, že screening sluchu pomocí OAE byl po narození v pořádku. Rodičům se ale stav nejevil jako normální a proto se objednali na objektivní vyšetření sluchu do FN Ostrava bez doporučení praktického lékaře (kontakt si našli na internetu).

Jednalo se o zdravé dítě, v průběhu těhotenství nebyly u matky přítomny žádné rizikové faktory, porod a poporodní adaptace proběhly bez problémů. Po porodu proběhlo ve spádové porodnici vyšetření sluchu pomocí OAE, které nebyly výbavné, při dalším vyšetření sluchu po-

mocí OAE (tzv. rescreening) byly již OAE oboustranně výbavné.

Na základě informací rodičů bylo vysloveno podezření na sluchovou vadu a bylo provedeno objektivní vyšetření sluchu pomocí BERA (evokované kmenové potenciály) a SSEP (ustálené evokované potenciály) (obrázek 1). Obě vyšetření potvrdila oboustrannou těžkou nedoslýchavost s prahem sluchu na 90–100 dB. Dítěti byla předepsána sluchadla, která používalo, ale sluchový zisk nebyl se sluchadly dostatečný a řeč se nerozvíjela. Proto byla po doplnění dalších vyšetření (genetické, neurologické, oční, psychologické, CT pyramid) indikována kochleární implantace vlevo. Kochleární implantace proběhla ve věku 3 roky a 3 měsíce. Po operaci pokračuje intenzivní rehabilitace sluchu (nastavování procesoru, logopedická péče, sluchová stimulace rodinou) a postupně dochází k rozvoji řeči.

Diskuze

Sluch patří mezi nejdůležitější lidské smysly a jeho porucha je kladena z hlediska závažnosti hned na druhé místo za postižení mentální. Trvalá

vada sluchu způsobuje velmi vážnou poruchu v komunikačním procesu. Čím dříve se na postižení sluchu přijde, tím jednodušší a efektivnější je rehabilitace pomocí sluchadel nebo kochleárního implantátu a šance na fyziologický vývoj dítěte jsou velmi vysoké. V případě pozdější diagnózy nedoslýchavosti a rehabilitace sluchu začne mozek dítěte v rámci své plasticity využívat sluchové centrum pro jiné úkoly a dítě ztrácí nejdůležitější roky pro rozvoj sluchu a řeči (1, 3, 4, 5).

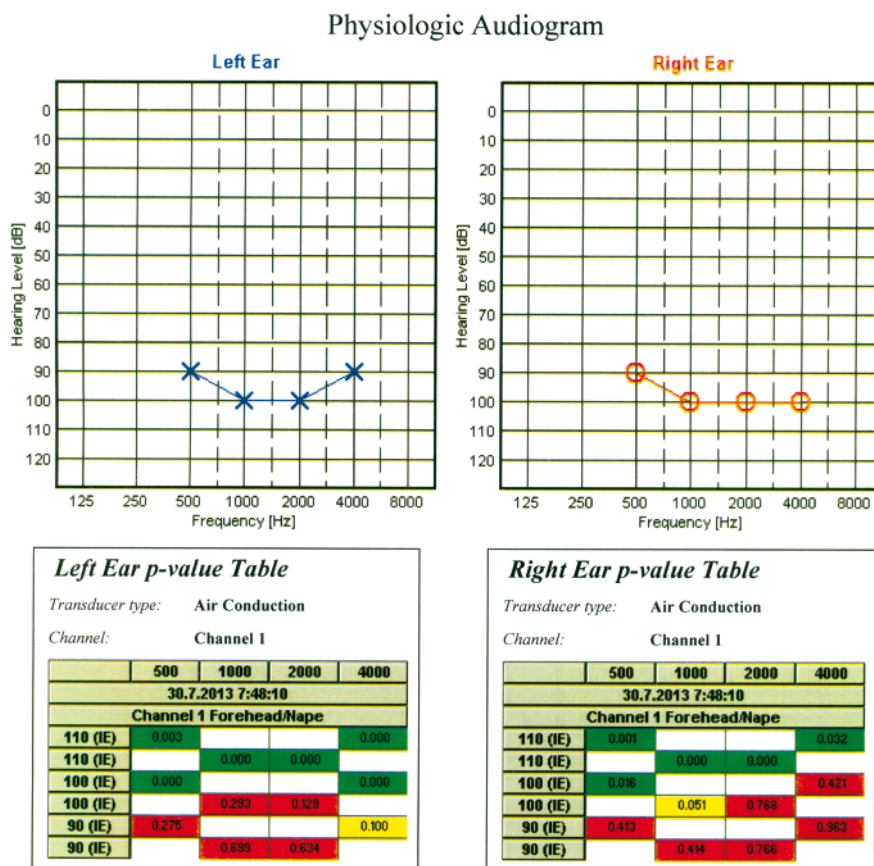
Vyšetřením OAE po narození (v rámci screeningu sluchu) lze diagnostikovat většinu sluchových vad, které mají příčinu v poruše vnitřního ucha (hlemýžďe) a jsou přítomny hned po narození (4, 5). Existují však i stavy, kdy OAE přítomnou vadu sluchu nemusí odhalit (sluchová neuropatie, rozšířený vestibulární aquadukt) (5, 10).

Kromě toho existují poruchy sluchu, které se vyvíjí až později po narození, sluch je tedy ještě po narození v pořádku a OAE jsou tedy výbavné. Jedná se např. o tzv. progresivní degenerativní nedoslýchavost (postupně se zhoršující sluch), méně často o poruchy sluchu způsobené ototoxickou medikací či cytomegalovirovou postnatální infekcí (5, 8, 9, 11). Další příčinou selhání diagnostiky nedoslýchavosti může být selhání lidského faktoru, například nesprávná interpretace výsledku vyšetření, nebo záměna výsledků (5) (tabulka 1).

Metody používané ke screeningovému vyšetření sluchu (OAE, screeningová BERA) byly vyvinuty s cílem zjistit středně těžkou až těžkou nedoslýchavost (7). Je realitou, že lehčí nedoslýchavosti mohou zůstat nediodagnostikované a rozvoj řeči opožděný. Přesto tato vyšetření splňují základní požadavek pro plošný screening sluchu – vyšetření musí být jednoduché, proveditelné prakticky kdekoli.

Přítomnost výbavných OAE po narození tedy nemusí znamenat, že u dítěte je sluch později

Obrázek 1. Vyšetření ustálených evokovaných potenciálů (Steady State Evoked Potentials – SSEP). Záznam těžké nedoslýchavosti s prahem sluchu na 90–100 dB oboustranně



zcela jistě v pořádku. Bylo zjištěno, že až u 8,5–22 % dětí, které prošly screeningem sluchu bývá později zjištěna nedoslýchavost (5, 9). Tyto děti mají vysoké riziko opožděné diagnostiky sluchové vady, protože rodiče a často i lékaři mají „falešný pocit bezpečí“, že všechno je přece v pořádku, protože OAE byly po narození výbavné. Zatím v nejrozsáhlejší studii byl průměrný věk diagnózy nedoslýchavosti v této skupině dětí až 4,5 roku (5). Proto je velmi důležité i u dětí s výbavnými OAE

na možnou poruchu sluchu v budoucnu myslet, a to zejména v období mezi 1. a 2. rokem života, kdy lze na základě reakcí u většiny dětí přítomnou poruchu sluchu vypořadovat.

Nejčastěji poruchu sluchu vypořadují rodiče, a to až ve 36% (5), protože jsou s dítětem nejčastěji. Proto je informace rodičů o možné poruše sluchu nejdůležitější a je velkou chybou ji bagatelizovat a vyšetření, které by vyloučilo či potvrdilo sluchovou vadu, odkládat. Méně často je podezření

Tabulka 1. Nejčastější příčiny poruchy sluchu u dětí, které měly v rámci novorozeneckého screeningu sluchu výbavné OAE

Příčina poruchy sluchu	Poznámka
perinatální rizika	U pacientů s perinatálními riziky (jako např. nezralost, pobyt na novorozenecké JIP, ototoxické léky, postnatální infekce) může dojít k postupnému rozvoji poruchy sluchu. Při screeningovém vyšetření mohou být tedy OAE výbavné. Porucha sluchu se může manifestovat v průběhu měsíců až let (5).
vrozená degenerativní porucha	Jedná se o různorodou skupinu nemocí, kdy v důsledku vrozené poruchy (mutace connexinu, Alportův syndrom, Pendredův syndrom a další) dochází k postupné poruše sluchu. Tato může být přítomná již po narození, nebo se může manifestovat postupně (proto mohou být OAE při narození výbavné) (5).
sluchová neuropatie	Porucha sluchu je v oblasti sluchového nervu. Příčiny mohou být různé (např. infekce, ischemie). Zvýšená incidence byla prokázána u dětí hospitalizovaných na novorozeneckých JIP, proto je u těchto dětí doporučeno provedení BERA vyšetření (AAP – 22).
rozšířený vestibulární aquadukt	Pacienti mají obvykle kolísající progresivní poruchu sluchu. Ke zhoršování sluchu může docházet při náhlé změně tlaku (Valsalvův manévri, menší úrazy hlavy), nebo i při infekcích horních cest dýchacích (10).
cytomegalovirová infekce	K postižení sluchu při cytomegalovirové infekci může dojít v průběhu akutní infekce, ale i s odstupem. Bylo zjištěno, že u 10 % dětí s vrozenou cytomegalovirovou infekcí došlo k poruše sluchu postupně v průběhu prvních 6 let (11).
selhání lidského faktoru	Při vyšetření OAE může dojít např. ke špatné interpretaci výsledku vyšetření, k záměně výsledku vyšetření, ke chybě při zápisu výsledku vyšetření do dokumentace.
nejasné příčiny	Až u 50 % pacientů s výbavnými OAE nelze příčinu později zjištěné nedoslýchavosti zjistit (5).

na sluchovou vadu vysloveno učiteli ve školce (ve 32%), nebo logopedy (v 17%). Je překvapivé, že praktickým lékařem dítěte bývá podezření na poruchu sluchu vysloveno jen u 12% dětí (5).

Pokud existuje jakákoliv pochybnost o sluchu dítěte, je nutné dítě pečlivě vyšetřit. Dítě by mělo být vyšetřeno na pracovišti, které provádí objektivní vyšetření sluchu u dětí a má s tímto vyšetřením zkušenosti (zpravidla krajská ORL pracoviště). Kromě objektivních metod vyšetření sluchu (BERA, SSEP) lze v současnosti využít i behaviorální vyšetřovací metody. Jednou z nich je vizuálně posílená audiometrie (visual reinforcement audiometry – VRA), při které dítě reaguje na přesně definovaný zvukový podnět, který je posílen vizuálním vjemem. Vyšetření metodou VRA umožňuje stanovit frekvenčně specifické prahy sluchu u dětí od 6 měsíců věku. Přesnější specifikace sluchové ztráty je přínosem pro výběr a nastavení sluchadel či navržení kochleární implantace. Díky včasné korekci je umožněno dosáhnout lepších výsledků v rozvoji verbální komunikace.

Závěr

Zavedením plošného screeningu sluchu novorozenců se výrazně snížil věk diagnostiky sluchové vady, čímž se podstatně zvýšila šance pro rozvoj ře-

či a další vývoj dětí se sluchovou vadou. Přesto u 10 až 20% dětí nelze sluchovou vadu screenem odhalit, nebo se sluchová vada rozvíjí později. Proto je důležité nepodlehout falešné iluzi, že pokud byly při screeningu OAE výbavné, tak dítě určitě slyší. Nutné je sledovat reakce na zvuky a rozvoj řeči u všech dětí, tedy i u těch které měly v rámci screeningu OAE výbavné, a to zejména v období mezi 1.–2. rokem, aby došlo k odhalení případné poruchy sluchu co nejdříve. Nejdůležitější úlohu hrají rodiče a je velkou chybou jejich podezření na poruchu sluchu bagatelizovat.

Literatura

1. Jakubíková J, Kabátová Z, Pavlovčinová G, Profant M. Newborn hearing screening and strategy for early detection of hearing loss in infants. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2009; 73(4): 607–612.
2. Komínek P, Havlíková E, Poláčková R, Zeleník K, Kabelka Z. Screening sluchu novorozenců – jaká je role dětských lékařů? *Pediatric pro praxi* 2012; 13(5): 326–328.
3. Zeleník K, Havlíková E, Poláčková R, Komínek P. Otázky související se zaváděním plošného screeningu sluchu v Moravskoslezském kraji. *Otorinolaryng. a Foniatick.* (Prague) 2012; 61(2): 112–118.
4. American Academy of Pediatrics, Joint Committee on Infant Hearing. Year 2007 position statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *Pediatrics* 2007; 120(4): 898–921.
5. Dedhia K, Kitsko D, Sabo D, Chi DH. Children with sensorineural hearing loss after passing the newborn hearing screen. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg.* 2013; 139(2): 119–123.

6. Young NM, Reilly BK, Burke L. Limitations of universal newborn hearing screening in early identification of pediatric cochlear implant candidates. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2011; 137(3): 230–234.

7. Spivak L, Sokol H, Auerbach C, Gershkovich S. Newborn hearing screening follow-up: factors affecting hearing aid fitting by 6 months of age. *Am J Audiol.* 2009; 18(1): 24–33.

8. Hutt N, Rhodes C. Postnatal hearing loss in universal neonatal hearing screening communities: current limitations and future directions. *J Paediatr Child Health.* 2008; 44(3): 87–91.

9. Weichbold V, Nekahm-Heis D, Welzl-Mueller K. Universal newborn hearing screening and postnatal hearing loss. *Pediatrics.* 2006; 117(4): e631–e636.

10. Okumura T, Takahashi H, Honjo I, Takagi A, Mitamura K. Sensorineural hearing loss in patients with large vestibular aqueduct. *Laryngoscope.* 1995; 105(3, pt1): 289–294.

11. Fowler KB, Dahle AJ, Boppa SB, Pass RF. Newborn hearing screening: will children with hearing loss caused by congenital cytomegalovirus infection be missed? *J Pediatr.* 1999; 135(1): 60–64.

12. Day J, Green R, Munro K, Parry G, Shaw P, Wood S, Brown E, Sutton G. Visual Reinforcement Audiometry Testing of Infants: A recommended test protocol. Version 2. NHSP Clinical Group. 2007: 16 s.

Článek doručen redakci: 13. 1. 2015

Článek přijat k publikaci: 27. 1. 2015

MUDr. Karol Zeleník, Ph.D.
Otorinolaryngologická klinika
FN Ostrava
17. listopadu 1 790, 708 52 Ostrava
karol.zelenik@fno.cz

