

Vaikų klausos sutrikimų priežastys

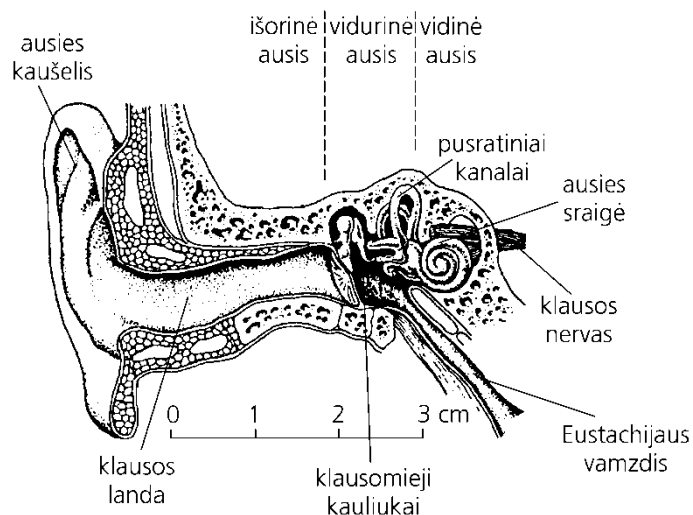
Ausies anatomija ir funkcija

Ausis – klausos ir pusiausvyros organas, sudarytas iš išorinės, vidurinės, vidinės ausies (1 pav.).

Išorinė ausis (ausies kaušelis, išorinė klausomoji landa) – priima ir nukreipia garso bangas į ausies kanalą.

Vidurinę ausį sudaro būgnelis, būgninė ertmė su klausomaisiais kauliukais, ausies klausomasis vamzdis. Būgnelis garso bangas keičia į virpesius, kuriuos klausomieji kauliukai sustiprina ir perduoda į vidinę ausį. Klausomasis vamzdis sulygina oro slėgį tarp vidurinės ausies ir nosiaryklės.

Vidinę ausį sudaro pusiausvyros (prieangis ir pusratiniai kanalai) ir klausos (sraigė) jutimo organai. Garso banga per landą, būgnelį, klausos kauliukus perduodama į vidinę ausį, sujudina sraigėje esantį skystį ir stimuliuoja sraigės plaukuotąsias ląsteles. Plaukuotosios ląstelės mechaninę garso energiją paverčia elektros impulsais, kurie klausos nervu keliauja į galvos smegenų klausos centrus – elektriniai signalai suvokiami kaip garsai.



1 pav. Ausies anatomija

Vaikų klausos pažeidimų klasifikacija

Išskiriami klausos sutrikimo tipai:

Pagal klausos organo pažeidimo vietą:

1. **Kondukcinis** klausos sutrikimas atsiranda dėl išorinės ir/arba vidurinės ausies patologijos.
2. **Neurosensorinis** klausos sutrikimas atsiranda dėl vidinės ausies patologijos.
3. **Mišrus** – kondukcinis ir neurosensorinis pažeidimas būna kartu.

Pagal trukmę: ūminis, lėtinis klausos sutrikimas.

Pagal atsiradimo laiką:

1. **Įgimtas arba anksti įgytas** (ikikalbinis) – klausa sutrinka iki 3 – 5 metų, kai dar nesusiformavusi kalba.
2. **Įgytas** – klausa sutrinka vėliau, kai kalbos įgūdžiai jau susiformavę.

Klausos sutrikimo laipsniai (nustatomi pagal geriau girdinčios ausies klausos slenksčių vidurkį):

1. Lengvas (20 – 40 dB).
2. Vidutinio sunkumo (41 – 70 dB).
3. Sunkus (71 – 90 dB).
4. Ypač sunkus (gilus) (>91 dB) - kurtumas.

Kondukcinis klausos sutrikimas vaikams dažniausiai vystosi dėl vidurinės ausies uždegimo ir dažnų užsitęsusių slogų, tokiu atveju jis yra laikinas, pagydomas taikant medikamentinį gydymą arba chirurginę intervenciją.

Neurosensorinis klausos sutrikimas vaikams dažnai būna įgimtas, nuolatinis ir nepagydomas.

Kondukcinio klausos sutrikimo dažniausios priežastys

Išorinės ausies susirgimai: sieros kamštis, svetimkūnis, išorinės ausies uždegimas, išorinės klausomosios landos atrezija ir kt.

Vidurinės ausies susirgimai: ūminis vidurinės ausies uždegimas, lėtinis skysčio kaupimasis būgninėje ertmėje (serootitas), trauminė ausies būgnelio perforacija ir kt.

Vaikų klausos sutrikimų priežastys

Neurosensorinio klausos sutrikimo priežastys

1. Genetinės priežastys.
2. Negenetinės priežastys.
3. Nežinomos priežastys.

Genetinės priežastys sudaro apie 60 proc. ligos atvejų. Paveldimas neurosensorinis klausos sutrikimas gali būti nesindrominis (izoliuotas) arba susijęs su kitais požymiais (sindrominis).

Paveldimo izoliuoto neurosensorinio klausos sutrikimo priežastis – genų mutacijos: *GJB2* (Gap Junction protein Beta 2) (koduoja baltymą koneksiną 26 (Cx26)), *OTOF* (koduoja otoferliną), *PJVK* (koduoja pejvakiną), *GJB6* (koduoja koneksiną 30), *SLC26A4* (koduoja pendoriną) genų mutacijos.

Sindrominiai klausos sutrikimai: Alporto sindromas (inkstų pažeidimas), CHARGE sindromas (nėra pusratinių kanalų, daugybinės formavimosi ydos), Pendred sindromas (skydliaukės funkcijos sutrikimas), Jervell ir Lange – Nielsen sindromas (širdies patologija), neurofibromatozė II tipo (klausos ir pusiausvyros nervų navikai), Usher sindromas (progresuojantis aklumas), Waardenburg sindromas (odos pigmentacijos pokyčiai), miopatijos.

Klausos sutrikimo paveldėjimo būdai:

Autosominis recesyvinis paveldėjimo tipas – apie 80 proc. atvejų (2 pav.):

- paveldimą kurtumą lemia abi mutavusios geno kopijos;
- šeimos genealogijoje ligos atvejų gali nebūti (sporadiniai atvejai), giminingose santuokose vaikų su klausos sutrikimu gimsta dažniau;
- asmenų, turinčių recesyvią mutaciją (nešiotojų), vaikai turi 25% tikimybę paveldėti abi mutacijas ir sirgti.

Autosominis dominantinis paveldėjimo tipas – 15 proc. (3 pav.):

- paveldimą kurtumą lemia viena mutavusi geno kopija;
- klausos sutrikimo atvejų yra visose kartose;
- asmens, turinčio mutaciją, vaikai turi 50 proc. tikimybę ją paveldėti ir sirgti.

X recesyvus paveldėjimo tipas – 2 proc. (4 pav.):

- serga vyriškos lyties asmenys;
- moters mutacijos nešiotojos sūnūs turi 50% tikimybę sirgti;

- moters mutacijos nešiotojos dukterys turi 50% tikimybę būti nešiotojomis.

Mitochondrinis paveldėjimo tipas – 1 proc. (5 pav.):

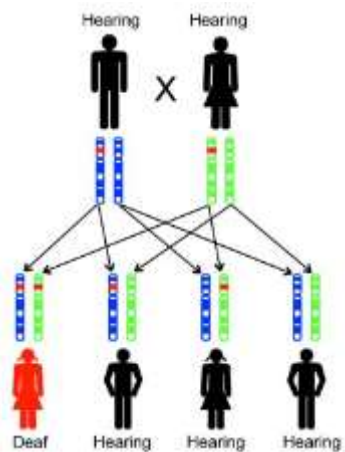
- lemia mutacijos mitochondrijų DNR;
- mutacijos paveldimos tik iš motinos, paveldi visi vaikai;
- platus klausos sutrikimų spektras – nuo minimalių požymių iki visiško kurtumo.

Negenetinės priežastys – rizikos veiksniai, galintys lemti klausos sutrikimą:

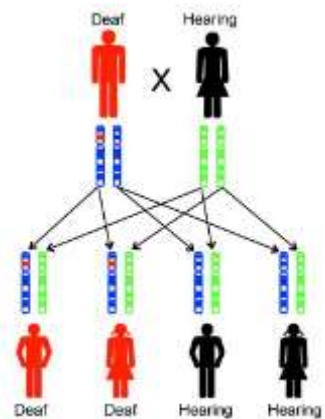
- 1) Nėštumo trukmė trumpesnė nei 32 sav.
- 2) Naujagimio svoris mažesnis nei 1500 g
- 3) Sunki perinatalinė hipoksija
- 4) Įgimtos naujagimio infekcijos (citomegalija (CMV), raudonukė, Herpes viruso infekcija, toksoplazmozė, ŽIV, sifilis)
- 5) Naujagimio sepsis, meningitas
- 6) Ototoksinių vaistų vartojimas
- 7) Hiperbilirubinemija, kai atliktas pakaitinis kraujo perpylimas
- 8) Įgimtos nervų sistemos formavimosi ydos arba per 28 dienas nustatytos centrinės nervų sistemos ligos
- 9) Įgimtos kaklo formavimosi ydos
- 10) Motinos medžiagų apykaitos ligos (cukrinis diabetas, hipotirozė)
- 11) Kūdikystėje, ankstyvoje vaikystėje persirgtas meningitas, gripas, vėjaraupiai, tymai
- 12) Galvos, stuburo kaklinės dalies trauma.

Nežinomos priežastys – sudaro apie 30 proc. ligos atvejų.

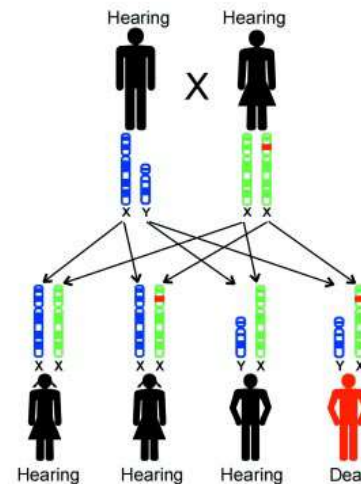
Vaikų klausos sutrikimų priežastys



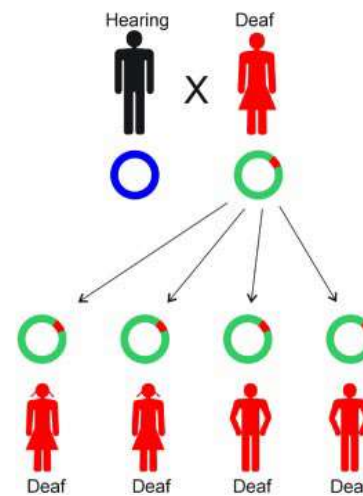
2 pav. Autosominio recesyvinio geno paveldėjimas (angl., hearing – girdintis, deaf – kurčias)



3 pav. Autosominio dominantinio geno paveldėjimas



4 pav. Su X chromosomą susijusio geno paveldėjimas



5 pav. Mitochondrinis paveldėjimas

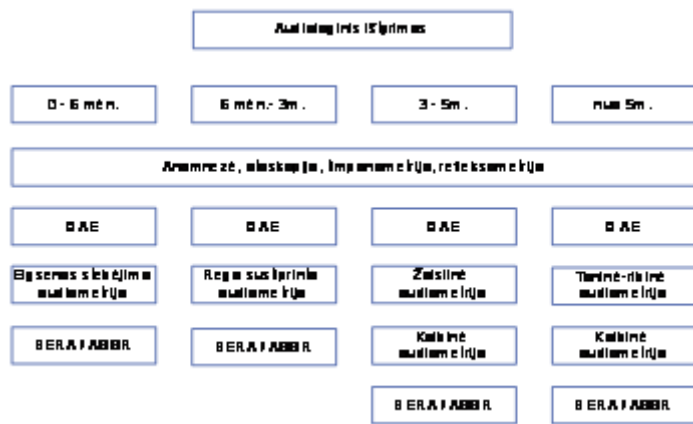
Vaikų klausos sutrikimų priežastys

Vaikų klausos sutrikimo tyrimas

1. Klausos sutrikimo nustatymas (audiologinis ištyrimas, 6 pav.)
2. Klausos sutrikimų priežasčių nustatymas (du etapai).

Audiologinis ištyrimas

Klausos sutrikimo tipą ir laipsnį galima nustatyti tik atlikus ir apibendrinus kelių klausos tyrimų duomenis. Klausos tyrimo metodas parenkamas atsižvelgiant į vaiko amžių ir psichomotorinę raidą. Ištyrimo apimtį ir seką nustato gydytojas (6 pav.).



6 pav. Vaikų audiologinio ištyrimo schema

Audiologinį ištyrimą sudaro:

1. Pokalbis su tėvais, išsamus ligos anamnezės surinkimas, išaiškinami rizikos veiksniai.
2. Otoskopija (išorinės klausomosios landos ir būgnelio apžiūra specialiu prietaisu otoskopu).
3. Klausos pasas (klausos tyrimas kalba ir kamertonais).
4. Instrumentiniai klausos tyrimai:
 - subjektyvūs (audiometrija). Tyrimo rezultatai priklauso nuo vaiko aktyvumo, psichomotorinės raidos, vaiko pasiruošimo tyrimui (žr. atmintinę tėvams „Kaip paruošti vaiką klausos tyrimui“).
 - objektyvūs:

1. timpanometrija – vertinama vidurinės ausies funkcija
2. otoakustinė emisija (OAE) – vertinama sraigės funkcija
3. klausos sukeltų smegenų kamieno potencialų tyrimas (BERA, ASSR) – vertinama klausos laido funkcija.

Kuo anksčiau nustatomas įgimtas klausos pažeidimas ir kuo anksčiau pradedama klausos rehabilitacija, tuo geresnės vaiko kalbėjimo prognozės. Visuotinis naujagimių klausos tikrinimas Lietuvoje pradėtas nuo 2014 m. sausio 1 dienos (LR SAM įsakymas dėl visuotinio naujagimių klausos tikrinimo tvarkos aprašo patvirtinimo, 2013 m. birželio 11 d. Nr. V-612). (žr. atmintinę tėvams apie visuotinę naujagimių klausos patikrą http://www.vaikuligonine.lt/doc/pacientui/LOR_klausos_patikra.pdf).

Įgimto klausos sutrikimo priežasčių nustatymas (du etapai)

Pirmojo etapo tyrimai:

1. Genetinė konsultacija. VšĮ VULSK, Medicinos genetikos centras, Santariškių g. 2, Vilnius, tel. (8 5) 2365116.
2. Įgimtos CMV infekcijos tyrimas.
3. Smilkinkaulių KT ir/ar MRT.
4. Oftalmologinis ištyrimas.
5. Neurologinis ištyrimas.
6. EKG.
7. Bendras šlapimo tyrimas.

Esant neinformatyviems pirminiams tyrimams, atliekami **antriniai išplėstiniai tyrimai**:

1. Tyrimai dėl kitų įgimtų infekcijų (raudonukės, sifilio, ŽIV, toksoplazmozės, Herpes).
2. Kiti hematologiniai, biocheminiai tyrimai atsižvelgiant į klinikinius radinius.
3. Skydliaukės funkcijos tyrimas.
4. Inkstų echoskopija.
5. Tyrimai dėl metabolinių / autoimuninių ligų.
6. Išplėstinis genetinis ištyrimas.

Parengė gydytoja Jekaterina Byčkova, gydytoja rezidentė Julija Budriekienė