

## PROGREDIJENTNI GUBITAK SLUHA

Analizirajući uzroke neuspjeha rehabilitacije sluha kod teško nagluhe djece došli smo do zaključka da pri tome moramo voditi računa u našim prilikama prvenstveno o tri faktora:

1. Diskontinuiranost auditornog treninga
2. Nепрепозnavanje slučajeva afazičnih sindroma ili drugih centralnih poremećaja i
3. Progredijentni gubitak sluha.

U ovom izlaganju htjeli bismo izvršiti analizu ovoga trećeg faktora, te ustanoviti učestalost u kojoj se javlja, principe dijagnostike ovakvih slučajeva i konačno efekat ovakvih slučajeva na uspjeh rehabilitacije.

O progredijentnim redukcijama sluha kod djece ima u literaturi veoma malo podataka. Nema sumnje da je tome razlog činjenica što je za uočavanje ovakvih procesa potreban u prvom redu pouzdani liminarni audiogram već u dobi između druge i treće godine i što je potrebna mogućnost redovitog kontrolnog audiometriranja u vremenskom razdoblju od nekoliko godina.

Iako se degenerativne progredijentne redukcije sluha javljaju kod ljudi u svakoj životnoj dobi, ipak ovakvi procesi u dječjoj dobi imaju sasvim naročito značenje i određene karakteristike, te ih treba odvojeno razmatrati od sličnih procesa koji se javljaju kod odraslih.

Kada se progredijentna redukcija sluha javlja kod individuuma koji je u punom psihosomatskom razvoju, u vrijeme kada stiže svoja prva auditivna iskustva i prve pojmove o svojoj okolini, izostanak normalnog auditivnog razvitka imaće za posljedicu izostanak razvitka govora, ili ukoliko je govor već bio razvijen, najprije do zastoja u daljnjem razvoju, a zatim do smetnji u artikulaciji. Kao krajnji efekt doći će do zaboravljanja već naučenog govora i konačno do nijemosti.

Etiološki faktori koji dovode do ovakvog procesa u predškolskoj dobi djeluju najčešće ili u prva tri mjeseca intrauterinog života kada je Cortiev organ u punom razvitku, ili u prvoj godini poslije poroda kada je visoko diferencirano neuroepitelijalno tkivo izloženo djelovanju različitih toksina s obzirom da u toj dobi dijete nije u stanju lokalizirati oboljenje, već reagira čitavim organizmom. Osim toga, nepotpuno okoštavanje lubanjskog skeleta ne pruža centralnom nervnom sistemu, pa tako ni uhu, još adekvatnu zaštitu. U prilog tome govori i statistika **Whetnalla** iz 1953. godine koja je mogla pokazati da je

od 800 slučajeva bilo gluhoće bilo naglušosti etiološki faktor djelovao u 491 prije, za vrijeme ili neposredno poslije poroda.

Histološki preparati Cortievog organa kod fetusa kojih su majke bolovale od virusnih oboljenja, toksičnog dijabetesa, ili teškog nefritisa, pokazuju da se prvenstveno radi o oštećenjima vaskularnog sistema unutrašnjeg uha, dok je propadanje nervnih elemenata tek sekundarna pojava (**Lindsay, Kelemen, Altmann, Ormerod**). Prema tome, o stepenu vaskularnog oštećenja ovisit će da li će konačni efekt biti propadanje svih osjetnih stanica Cortieva organa ili će neki dijelovi toga organa ostati pošteđeni. U onim slučajevima kad je taj proces polagan i prolongiran doći će do kliničke slike progredijentne degenerativne naglušosti.

U obradi našeg materijala mi smo pratili djecu između druge i sedme godine života. Nema sumnje da bi broj dijagnosticiranih degenerativnih procesa bio znatno veći kad bismo imali mogućnost tačne dijagnostike sluha kod djece još u mlađoj dobi. Sa sigurnošću možemo pretpostaviti da bismo tada kod znatnog broja djece, kod koje tokom treće godine dijagnosticiramo gluhoću ili sasvim neznatne ostatke sluha, otkrili progredijentnu degenerativnu naglušost koja je uzrokovana nekim procesom u prenatalnom periodu, za vrijeme poroda ili u prvoj godini života. Našim dijagnostičkim metodama uspijeva nam kod ovih slučajeva fiksirati samo već definitivna stanja.

Za testiranje sluha u pravilu smo upotrebili subjektivnu tonalnu audiometriju s pojednostavnjenim kondicioniranjem. Sasvim iznimno poslušili smo se kod djece do tri godine i objektivnom audiometrijom pomoću psihogalvanskog refleksa. Uvijek smo, međutim, nastojali nalaz objektivne audiometrije potvrditi kasnije subjektivnom metodom. Pri vrednovanju i upoređivanju pojedinih audiometrijskih nalaza uzimali smo u obzir i fiziološke oscilacije liminarnih krivulja koje kod djece mogu iznositi i do 10 decibela. Pri tome smo uzimali u obzir i pravilo da je prvi audiogram kod djeteta u najvećem brojem slučajeva i najlošiji, dok kasnije kontrole pružaju obično više liminarne vrijednosti. Stoga je logično da je svako pogoršanje audiometrijske krivulje kod kontrolnog ispitivanja, pa i unutar 10 decibela, suspektno na progredijentnu degenerativnu leziju sluha. Svu djecu pratili smo u pravilu najmanje dvije godine, a kontrolne audiometrije obavljene su svaka tri mjeseca.

Iz materijala Audiološkog centra ORL klinike u vremenskom periodu od 1955. do 1964. godine mogli smo izdvojiti 309 slučajeva koji su odgovarali navedenim kriterijima. Od tih 309 slučajeva mi smo kod 31 mogli dijagnosticirati progredijentno oštećenje sluha. Brzina progredijencije, kao i veličina gubitka sluha, bili su u pojedinim slučajevima vrlo različiti. Dok smo s jedne strane mogli pratiti procese koji su vrlo brzo napredovali do potpune gluhoće, s druge strane bio je ne mali broj slučajeva kod kojih je progredijencija bila spora, odnosno kod kojih je došlo nakon stanovitog vremena do stacioniranja procesa. Prema ovim nalazima možemo zaključiti da ćemo kod one nagluhe djece, koja nam u predškolskoj dobi dolaze u obzir za provođenje rehabilitacionog postupka, morati očekivati u prosjeku kod svakog desetog djeteta progredijentan pad sluha. I obzirom na ovako veliku učestalost ove pojave mi ćemo o njoj morati voditi računa i kod stvaranja rehabilitacionog plana, kao i

kod prognoze svakog pojedinog slučaja perceptorne naglušosti kod male djece.

Do sada je bilo općenito prihvaćeno mišljenje da su za degenerativne redukcije sluha karakteristične strmo descendentne audiometrijske krivulje. Naše iskustvo pokazuje, međutim, da to u većini slučajeva nije tako. Na našem materijalu mogli smo uočiti da su za floridne degenerativne procese daleko tipičnije horizontalne redukcije sluha ili pretežno horizontalne s tek nešto jače izraženom redukcijom u najvišim frekvencijama. U daljnjem toku može ovakva pretežno horizontalna redukcija progredirati dvojako:

1. Audiometrijska krivulja ostaje i nadalje horizontalna ili pretežno horizontalna jer redukcija sluha napreduje nekako podjednako u svim frekvencijama. Ovakav proces završava često nakon dužeg ili kraćeg toka gluhoće.
2. Gubitak sluha u visokim frekvencijama postaje sve izrazitiji uz relativno dobro sačuvane duboke frekvencije. Konačno ostaje sluh sačuvan samo u frekventnom području do 512 Hertza sa strmim padom prema višim frekvencijama. Ovakav audiometrijski nalaz predstavlja često konačni efekt degenerativnog procesa i do daljnjeg pada sluha više ne dolazi.

Ako analiziramo ove činjenice jasno je zašto se strma krivulja smatrala do sada jedino karakterističnom za degenerativni proces. Taj je, naime, oblik redukcije bilo lako fiksirati i nakon nekoliko godina jer je ostao trajno nepromijenjen. Naprotiv, kod horizontalnih redukcija oblik se krivulje vrlo brzo mijenjao ili u descendentnu ili je čitav proces završavao gluhoćom. Onaj pak dio progredijentnih redukcija s horizontalnom krivuljom kod kojih je progredijencija procesa bila spora nije obično kao takav niti bio prepoznat. Uočavanje ovih morfoloških karakteristika audiometrijskih krivulja od nemalog je značenja u ocjenjivanju pojedinih slučajeva. Horizontalan oblik redukcije sluha ne smije nas navesti na brzopleti zaključak da se radi o stacioniranom procesu s dobrom prognozom s obzirom na rehabilitaciju.

Dugotrajno praćenje degenerativnih redukcija pokazalo je da postoje u stanovitom broju slučajeva i izrazite varijacije u napredovanju procesa na pojedinom uhu. Te promjene mogu biti tolike da nakon stanovitog vremena audiometrijski nalaz na prije »boljem« uhu postaje s vremenom lošiji od nalaza na »gorem« uhu. O toj činjenici treba naročito voditi računa tokom rehabilitacije jer je neophodno da amplifikaciju sluha vršimo uvijek preko uha s boljom audiometrijskom krivuljom.

Prepoznavanje degenerativnih procesa kod izrazitih pogoršanja sluha obično niti kod djece ne nailazi na naročite teškoće. Međutim, u onim slučajevima u kojima je progredijencija gubitka sluha spora, može rano prepoznavanje ovakvih procesa biti znatno otežano. Općenito je poznato da audiološki nalaz kod prvog ispitivanja djeteta daje najlošije rezultate i da zbog kasnijeg tačnijeg reagiranja djeteta na liminarne ili nešto supraliminarne podražaje uzrokuje prividno poboljšanje audiometrijske krivulje.

**Maspetiol 1951. i Faure** sa suradnicima 1952. godine pokušali su da dadu svaki svoju shemu razlike liminarnih audiometrijskih krivulja kod djece određenog uzrasta prema stvarnim liminarnim vrijednostima sluha. Pokazalo se, međutim, da su ovakve sheme u praksi potpuno nerealne jer su godine djeteta samo jedan od faktora koji uzrokuju ovakve razlike. U praksi nailazimo kat-

kad s jedne strane na djecu kod koje već u dobi od dvije godine možemo dobiti gotovo tačan liminarni audiogram, dok s druge strane ima djece i iznad pet godina kod koje audiometrijske vrijednosti pokazuju znatna odstupanja od realnog praga sluha. Naravno da će kod svih onih slučajeva kod kojih dolazi do pogoršanja audiometrijske krivulje tokom vremena biti dijagnoza progresivne redukcije lagana. Kod one djece kod koje tokom vremena audiometrijske vrijednosti pokazuju približno iste vrijednosti, postavlja se uvijek pitanje da li se radi o djeci kod koje smo već prvim audiogramom dobili realne vrijednosti praga sluha ili o slučajevima kod kojih je prvi audiogram bio zapravo ispod realne vrijednosti praga, a kasnija progresivna samoga procesa je uzrok da se kontrolni nalazi poklapaju više ili manje s prvim nalazom. Klinički se u toku rehabilitacije ovakva djeca prezentiraju kao slučajevi kod kojih uz prividno jednake audiometrijske nalaze izostaje adekvatni napredak u rehabilitaciji. Tokom kasnijih kontrola degenerativni proces će, naravno, napredovati u tolikoj mjeri da će konačno i kontrolni audiogrami postati lošiji od prvoga. Kako, međutim, do časa postavljanja dijagnoze degenerativne redukcije može proći u ovakvim slučajevima dosta vremena, postavlja se pitanje na temelju kojih se elemenata može možda i ranije doći do dijagnoze. Prema našem iskustvu u svrhu što ranijeg otkrivanja ovakvih slučajeva potrebna je uvijek što tačnija analiza frekventnog područja između 1000 i 2000 Hertza. U ovom području gdje je sluh najosjetljiviji rezultati su najtačniji i najrealniji i ono se obično može i kod najmanje djece dosta tačno ispitati. U svim slučajevima gdje kontrolne audiometrije daju audiograme identične prvom ispitivanju potrebno je učiniti nekoliko uzastopnih audiometrija u vremenskom periodu od dva do tri mjeseca, pa ćemo brzo moći otkriti eventualnu tendenciju progresivne oštećenja sluha. Pri procjeni uloge degenerativnih progresivnih gubitaka sluha u odvijanju rehabilitacionog programa treba imati u vidu nekoliko elemenata. Prvo je vrijeme u kojem se degenerativni proces javio s obzirom na razvitak govora, drugo je brzina kojom dijete gubi sluh, a treće konačni opseg degenerativnog procesa na sluhu. Shematski gledajući mi ćemo s obzirom na prvi element imati pred sobom dvije po svojim karakteristikama odvojene grupe djece, tj. djecu kod koje je degenerativni proces postao manifestan prije i djecu kod koje se javio poslije sticanja osnovnih elemenata govora.

Brzina kojom dijete gubi sluh, također, od bitne je važnosti. Kod jednih gubitak sluha nastaje naglo, s brзом progresivnom i u kratkom vremenskom razmaku od 6 mjeseci do dvije godine. Ovakvi slučajevi završavaju u pravilu s gluhoćom. Kod drugih gubitak sluha napreduje sporo, te se audiometrijska krivulja nakon dvije do tri godine trajanja spušta samo za 10 do 15 db-a. Kod njih preostaje uvijek ostatak sluha koji je dobro upotrebljiv u rehabilitaciji.

Prema tome ukazuju nam se s obzirom na rehabilitaciju degenerativne naglušnosti, a uzimajući u obzir navedene elemente, četiri glavne grupe. Nema sumnje da i ova shema ima prelaznih formi, ali za praktički postupak mi se ipak neke osnovne sheme moramo držati. Svaka od ovih grupa pokazuje svoje karakteristike koje zahtijevaju posebne postupke u rehabilitacionom programu.

U prvu grupu spadala bi djeca kod koje je degenerativni proces nastao ili postao manifestan po navršenoj četvrtoj godini kad su djeca već svladala osnovne elemente govora. Progredijencija gubitka sluha je polagana i postepena. Pravovremeno postavljanje dijagnoze i započinjanje auditornog treninga uz nošenje slušnog amplifikatora dat će dobar rehabilitacioni efekt i konačni rezultat rehabilitacije se u ovoj grupi neće bitno razlikovati od rezultata kod djece sa stacioniranim gubitkom sluha. Neuspjeh ćemo doživjeti samo u onim rijetkim slučajevima koji pored postepene progredijencije završavaju totalnom gluhoćom.

U drugu grupu svrstat ćemo djecu kod koje se progredijentni degenerativni proces javlja u isto vrijeme kao i u prvoj grupi, samo što je porast gubitka sluha vrlo ubrzan. Djeca iz ove grupe i onim slučajevima kad smo pravovremeno započeli s intenzivnim auditornim treningom završavaju u pravilu kao pitomci zavoda za odgoj gluhe djece jer ovakvi brzi progredijentni degenerativni procesi završavaju redovito gluhoćom. Ipak, za opći psihički razvoj djeteta, kao i za konačni efekt njegovog školovanja u zavodu za odgoj gluhe djece, nije svejedno s kolikom će količinom pojmova, naročito apstraktnih, ovakvo dijete ući u stanje gluhoće. Što ćemo više razviti govor toga djeteta i što ćemo ga dulje uspjeti održati, to će uspjeh njegove rehabilitacije u zavodu biti bolji. Stoga treba da ovakva djeca budu predmetom intenzivne rehabilitacije dok god za to, s obzirom na ostatke sluha, ima i najmanje osnova.

U treću grupu spadaju djeca kod koje se degenerativni proces javio već negdje oko druge godine života, tako da je onemogućio normalni razvoj govora ili ukoliko je razvoj govora započeo, te je dijete naučilo nekoliko riječi, ono je te riječi ponovo potpuno zaboravilo. I u onim slučajevima kad smo pravovremeno započeli o intenzivnim auditornim treningom, konačni efekt rehabilitacije najčešće će izostati. Samo mali broj djece s vrlo polaganim degenerativnim procesom može s uspjehom završiti rehabilitaciju s time da sa sedmom godinom krenu u normalnu školu. To su djeca kod kojih je degenerativni proces postao u stanovitoj fazi svoga razvitka stacioniran i gdje nije došlo do daljnjeg pada sluha.

Četvrtu grupu predstavljaju djeca kod koje se degenerativni proces javio u isto vrijeme kao i u trećoj grupi, ali je progredijencija pada sluha bila nagla, te se svršila s konačnom gluhoćom. U ovim slučajevima rehabilitacija ne dovodi ni do kakvoga rezultata i ovakva djeca završavaju u zavodima za odgoj gluhe djece jednako kao i djeca kod koje rehabilitacija nije bila niti pokušana.

Bez obzira na ovakvu podjelu degenerativnih procesa s obzirom na rehabilitaciju koja se može održati samo u optimalnim slučajevima, tj. u onim kod kojih je dijagnoza postavljena pravovremeno, a auditorni trening proveden intenzivno i adekvatno, degenerativni procesi imaju negativni utjecaj na rehabilitaciju već time što je efekt rehabilitacije u tim slučajevima uvijek spor i često nepotpun. Kako je kod našeg načina provođenja rehabilitacije s individualnim auditornim treningom kod kuće, uz kontrolu audiopedagoga i audiologa, neobično važna uloga roditelja, to je jasno da će izostajanje rehabilitacionog efekta psihički negativno djelovati na roditelje u onom najkritičnijem periodu u kojem bi se oni morali najintenzivnije baviti djetetom. U tom času roditelji postaju malodušni smatrajući da je čitav njihov napor uzaludan,

te često prerano napuštaju daljnji rehabilitacioni postupak. To naravno onemogućuje maksimalni efekt rehabilitacije i u onim slučajevima kod kojih on u većoj ili manjoj mjeri ne bi smio izostati.

### Zaključak

1. Progredijentne redukcije sluha kod djece do sedme godine javljaju se prema našem iskustvu češće nego što se to do sada pretpostavljalo, jer na našem materijalu dolaze u 10% slučajeva.

2. Postavljanje dijagnoze progredijentne redukcije sluha zahtijeva što ranije određivanje liminarne krivulje sluha nagluhog djeteta i redovito audio-loško kontroliranje svakog pojedinog slučaja kroz dvije godine. Ovako dugo promatranje potrebno je da ne bi fiziološki dozvoljene varijacije praga sluha kod djeteta prikrile polagani razvitak degenerativnog procesa. Kod brzih progredijencija pada sluha može se definitivna dijagnoza postaviti i u znatno kraćem vremenskom periodu.

3. Horizontalna redukcija sluha javlja se kod progredijentnih degenerativnih naglušnosti u dječjoj dobi daleko češće nego strmo descendentna, što je u protivnosti s do sada opće prihvaćenim mišljenjem. Prema našem iskustvu strmo descendentna krivulja predstavlja definitivni stadij degenerativnog procesa. Naprotiv, horizontalna krivulja i blago descendentna tipična je za floridni degenerativni proces.

4. Asimetrične progredijencije degenerativnih procesa, koje nisu nipošto rijetke i kod one djece koja se nikada nisu služila slušnim amplifikatorima, stavljaju u sumnju tvrdnje **Roskjaera** i **Smitha** o štetnom djelovanju slušnih amplifikatora na dječji sluh u smislu akustične traume. Te se tvrdnje baziraju na asimetričnoj progredijenciji redukcije sluha koja je bila znatno jače izražena na uhu na kojem je dijete nosilo amplifikator. Mi smo, međutim, uspjeli pokazati da ovakve asimetrične progredijencije mogu biti uzrokovane samim degenerativnim procesom.

5. Iako je broj naših slučajeva sa sigurno nasljednom etiologijom malen (svega tri) njihovi audiometrijski nalazi govore izrazito protiv **Langenbeckovog** zakona simetrije kod nasljednih naglušnosti.

6. Poteškoće u ranoj dijagnozi progredijentnih redukcija sluha, naročito kod djece ispod 4 godine, proizlaze iz činjenice da je prvi audiogram kod te djece »najlošiji«, a da kasnije kontrole pokazuju obično znatno bolje rezultate i što se tiče samog praga sluha i broja frekvencija koje se mogu testirati. Ovakvo prividno »poboljšanje« audiograma, koje nije vezano nikakvim pravilima s obzirom na dob djeteta i koje se ne javlja u svakom slučaju, može maskirati jedan degenerativni proces. Istaknuta je važnost pomne analize svakog nalaza naročito na frekvencijama od 1000 do 2000 jer su u tom području rezultati ispitivanja sluha najtačniji i najmanje podvrgnuti varijacijama.

7. U pogledu rehabilitacije treba podijeliti degenerativne redukcije sluha u 4 grupe s obzirom na brzinu progredijencije procesa, pravovremenost postavljanja dijagnoze i provođenje rehabilitacionog postupka. Ovakve redukcije sluha uvijek nepovoljno djeluju na rehabilitacioni efekt, ali je za audiopedagoga od bitne važnosti da što ranije tokom auditornog treninga bude upozno-

ren na progredijenciju pada sluha. Adekvatnim postupkom može se tada još uvijek postići u pogodnim slučajevima dobar rehabilitacioni efekt ili barem postići optimalan efekt s obzirom na objektivne uvjete.

## SUMMARY

Docent Dr. Radovan Subotić — Zagreb

### PROGREDIENT REDUCTION OF HEARING

1. Progredient reductions of hearing in children up to the age of seven are more frequent than has been the case according to our supposition, because in our materials they occur in 10% of cases.

2. The making of a diagnosis of progredient reduction of hearing requires an early determining of the liminal curve of hearing in a hard-of-hearing child and a regular auditory control of each individual case during a two-year period. Such a long period of observation is necessary in order that the physiologically permissible variations of the child's threshold of hearing should not mask the slow development of the degenerative process. In quick progrediciencies of hearing reduction a definite diagnosis can be made in a considerably shorter period of time.

3. A horizontal reduction of hearing manifests itself in progredient degenerative hard-of-hearing in childhood by far more frequently than in slope descending, which is in contradiction with commonly accepted opinion. According to our experience the slope descending curve represents a definite stage of the degenerative process. On the contrary a horizontal curve and a slow descending one is typical of a florid degenerative process.

4. Assymetric progrediciencies of degenerative processes which is not at all seldom even in children who have never made use of a hearing aid, throw doubt upon the statements of Roskjaer and Smith about the harmful effect of hearing aids on a child's hearing in the sense of an acoustic trauma. Such statements have been based upon the assymetric progredient reduction of hearing which was considerably more marked in the ear on which a child wore a hearing aid. We have meanwhile succeeded in demonstrating that such assymetric progrediciencies can be caused by the very degenerative process.

5. Although our number of cases with tested hereditary etiology is small (Three in all) their audiometry findings clearly speak against Langenbeck's law of symmetry in hereditary hard-of-hearing.

6. Difficulties in early diagnosis of progredient reduction of hearing especially in children below the age of four, stem from the fact that the first audiograms of those children are »the worst« and that subsequent controls indicate usually better results, both as regards the threshold of hearing and the number of frequencies the can be tested. Such an apparent »improvement« of audiogram which is not connected with any rules as regards the child's age and which does not appear in all cases, can mask a degenerative process. The im-

portance of a careful analysis of each finding has been stressed and especially in the frequencies of 1000 to 2000, because in this region the results of hearing tests are most accurate and least subjected to variations.

7. As regards rehabilitation degenerative reduction of hearing should be divided into four groups with regard to speed of the progredient process, the making of the diagnosis in due time, and the application of rehabilitation treatment. Such reductions of hearing always have an unfavourable impact on the rehabilitative result, but for the expert teacher it is of essential importance that as early as possible in the course of auditory training he be warned of the progrediency of hearing reduction. By an adequate treatment it is then still possible in favourable cases to achieve a good rehabilitation result or at least achieve an optimum result with regard to objective conditions.