

**Anna Fabijańska, Grażyna Bartnik, Marek Rogowski,
Danuta Raj-Koziak**

Klinika Szumów Usznych
Instytutu Fizjologii i Patologii Słuchu
Warszawa

Nadwrażliwość słuchowa u dzieci w materiale Kliniki Szumów Usznych Instytutu Fizjologii i Patologii Słuchu*

**Hyperacusis in Children in the Material of Tinnitus and Hyperacusis
Management Clinic of The Institute of Physiology and Pathology of Hearing**

Słowa kluczowe: nadwrażliwość słuchowa, fonofobia, dzieci.

Key words: hyperacusis, phonophobia, children.

Streszczenie

Obecnie przyjmuje się, że zjawisko nadwrażliwości słuchowej występuje u ok. 40% pacjentów z szumami usznymi i jest związane z utratą nieliniowości ślimaka. Nadwrażliwość słuchowa może również występować w postaci izolowanej, a także wyprzedzać w czasie pojawienie się szumów usznych. O ile szumy uszne u dzieci sporadycznie wymagają zastosowania intensywnej terapii metodą habituacji ze względu na niewielki stopień uciążliwości w tej grupie pacjentów oraz na konieczność najczęściej zastosowania innej metody leczenia, o tyle nadwrażliwość słuchowa zazwyczaj w znacznie większym stopniu uniemożliwia dzieciom prowadzenie normalnego życia. Spośród 509 pacjentów zarejestrowanych do 28 II 1999 r. w Klinice Szumów Usznych w chwili obecnej znajduje się sześć osób w wieku 6-16 lat z nasiloną nadwrażliwością słuchową, stanowiącą ich główną dolegliwość. We wszystkich przypadkach po przeprowadzeniu wnikliwej diagnostyki i zakwalifikowaniu pacjentów do leczenia metodą habituacji zastosowano generatory szumu szerokopasmowego. Wstępne wyniki wskazują, że w tej grupie pacjentów poprawa, zarówno subiektywna jak i obiektywna (podwyższenie wartości UCL), występuje szczególnie szybko w porównaniu z grupą pacjentów dorosłych.

*Praca finansowana z grantu KBN 4 PO5C 009 96/3129.

Summary

Hyperacusis is present in approximately 40 per cent of patients with tinnitus and is related to a loss of nonlinearity of the cochlea. Hyperacusis might be an isolated symptom or be prior to tinnitus. Although tinnitus in children rarely has to be treated using habituation method because of slight degree of annoyance in this group of patients and often needs to be treated the other way, the hyperacusis more likely disturbs children in leading normal life. Among 509 patients registered in Tinnitus and Hyperacusis Management Clinic since the end of February 99 there are 6 children (aged 6-16) with disabling hyperacusis as their main complaint. In each case after proper diagnosing and qualification to habituation treatment the white-band noise generators were applied. Preliminary results suggest that both subjective and objective improvement (increased LDL thresholds) is faster in this group in comparison to adults.

Nadwrażliwość słuchowa (*hyperacusis*) jest pojęciem, któremu poświęca się niewiele uwagi w podręcznikach otolaryngologii i audiologii. Próżno go szukać w indeksie nawet tak znanych pozycji, jak np. *Clinical Audiology* J. Katza czy *Otolaryngologia kliniczna* pod redakcją A. Zakrzewskiego. Wśród zajmujących się tym tematem specjalistów brak jest zgodności co do tego, czy nadwrażliwość na dźwięki to synonim fonofobii, czy też są to określenia dwóch różnych zjawisk [Axelsson, Annari 1993]. Zdaniem prof. P. J. Jastreboffa, twórcy Tinnitus Retraining Therapy, o fonofobii mówimy wówczas, gdy pacjent unika głośniejszych dźwięków, natomiast ma prawidłowy poziom LDL, określany audiometrycznie [Jastreboff 1996]. Jest to zatem bardziej lęk przed głośnym dźwiękiem niż rzeczywista nadwrażliwość na dźwięki.

Obowiązująca obecnie definicja nadwrażliwości na dźwięki mówi, że jest to odczucie bólu bądź dyskomfortu w uszach występujące pod wpływem dźwięków o natężeniu mniejszym niż 90-100 dB [tamże].

Definicja fonofobii Mathisena [1969] jest znacznie mniej konkretna i określa ją jako nieprawidłowe uczucie dyskomfortu wywołane ekspozycją na dźwięki, jakie nie dokuczają zdrowym osobom. Łacińska nazwa *hyperacusis* jest myląca, gdyż nie oddaje istoty zagadnienia, a sugeruje, że chodzi tu o nadmiernie dobrą ostrość słuchu, stanowiąc niejako przeciwieństwo *hypoacusis* – czyli niedosłuchu. Tymczasem, jak wiadomo, *hyperacusis* może występować zarówno u osób ze słuchem prawidłowym, jak i w przypadkach różnego stopnia niedosłuchów. W tym wypadku określenie polskie „nadwrażliwość słuchowa” wydaje się znacznie lepiej określać charakter tego zjawiska.

Nadwrażliwość na dźwięki najczęściej idzie w parze z obniżeniem progu dyskomfortowego słyszenia (ang. *loudness discomfort level* – LDL). W codziennej praktyce klinicznej spotykamy jednak również pacjentów, którzy mają prawidłowy lub nieznacznie tylko obniżony próg dyskomfortu, natomiast dane z wywiadu wskazują na znacznie nasiloną nadwrażliwość na dźwięki, nieproporcjonalnie dużą w stosunku do poziomu LDL. Tych pacjentów traktujemy tak samo, jak pacjentów z nadwrażliwością słuchową udokumentowaną audiometrycznie. I przeciwnie,

zdarzają się osoby, których nie drażnią głośne dźwięki w życiu codziennym, natomiast mają obniżony próg dyskomfortu. U tych pacjentów nie rozpoznajemy nadwrażliwości słuchowej. W rozpoznaniu *hyperacusis* zasadnicze znaczenie odgrywa zatem wnikliwie zebrany wywiad [Jastreboff 1996].

W literaturze światowej brak jest doniesień na temat częstości występowania nadwrażliwości słuchowej w ogólnej populacji. Z badań ankietowych przeprowadzonych przez Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu na przełomie lat 1998/1999 w grupie ponad 10 tys. losowo wybranych osób powyżej 17 roku życia wynika, że nadwrażliwość słuchową obserwuje u siebie 15,2% badanych [Fabijańska 1999].

Nadwrażliwość słuchowa może być objawem izolowanym, może również towarzyszyć licznym patologiom zarówno w obrębie narządu słuchu, jak i w ośrodkowym układzie nerwowym. Nadwrażliwość słuchową możemy podzielić na:

- 1) obwodową, związaną z brakiem odruchu z mięśnia strzemiączkowego;
- 2) mieszaną (obwodowo-centralną), występującą w uszkodzeniu ślimaka;
- 3) centralną, związaną z zaburzeniami poziomu serotoniny w ośrodkowym układzie nerwowym.

1. Odruch strzemiączkowy, czyli obustronny skurcz mięśnia strzemiączkowego pod wpływem głośniejszych dźwięków (zazwyczaj o natężeniu równym lub większym od 85 dB), ma usztywniać łańcuch kosteczek słuchowych, zmniejszając energię fali dźwiękowej przenoszoną do ucha wewnętrznego. Stanowi on zatem naturalny mechanizm chroniący ślimak przed zbyt głośnymi dźwiękami. Gdy ten mechanizm zawodzi, wówczas dla danego natężenia bodźca do ślimaka dociera więcej energii akustycznej niż zwykle, co może powodować zwiększone odczuwanie głośności danego dźwięku. Z sytuacją taką spotkamy się na przykład w obwodowym porażeniu nerwu twarzowego, w zespole Ramsaya Hunta, po stapedektomii czy w męczliwości mięśni (*myasthenia gravis*) [Marriage 1995].

2. Uszkodzenie komórek słuchowych zewnętrznych w ślimaku jest odpowiedzialne za tzw. objaw wyrównania głośności (*recruitment*). W warunkach prawidłowych wzrost natężenia dźwięku, które jest jego cechą fizyczną, jest proporcjonalny do odczucia głośności, która stanowi cechę psychoakustyczną. W przypadku uszkodzenia ślimaka wzrost natężenia dźwięku powoduje nieproporcjonalnie duży wzrost głośności. Kiedyś sądzono, że nadmierny przyrost głośności związany jest z raptownym wzrostem wyładowań neuronalnych po przekroczeniu progu pobudliwości dla poszczególnych włókien nerwowych. Jednakże doświadczenia na zwierzętach wykazały, że nachylenie krzywych przedstawiających liczbę wyładowań we włóknie nerwu słuchowego w funkcji natężenia bodźca jest prawie identyczne u zwierząt z uszkodzonym ślimakiem w stosunku do zwierząt ze ślimakiem prawidłowym. Powstawanie

zjawiska nadwrażliwości słuchowej w przypadku uszkodzenia ślimaka lepiej może być wyjaśnione za pomocą modelu dotyczącego szybkości wzrostu liczby pobudzonych neuronów w stosunku do wzrostu natężenia bodźca [Katz 1994]. Model ten wykorzystuje fakt, że krzywe strojenia w przypadku uszkodzenia ślimaka poszerzają się w dolnej części (brak „ostrego strojenia” spowodowany uszkodzeniem komórek słuchowych zewnętrznych), a próg pobudzenia danego włókna rośnie. Dla danej częstotliwości bodźca, gdy jego natężenie osiągnie już poziom potrzebny do pobudzenia jednego włókna nastrojonego na daną częstotliwość, poszerzenie krzywej strojenia umożliwia pobudzenie większej liczby neuronów mniejszymi przyrostami natężeń.

Badania nad potencjałami wywołanymi sugerują, że w wyrównaniu głośności mogą brać udział również mechanizmy ośrodkowe [Katz 1994]. W 24 godziny po urazie akustycznym zaobserwowano, że na poziomie okienka okrągłego i jąder ślimakowych odpowiedź wywołana (potencjał czynnościowy) cechowała się podwyższonym progiem i zmniejszoną amplitudą, podczas gdy na poziomie wzgórków dolnych próg odpowiedzi wywołanej był również podwyższony, ale amplituda tego potencjału była znacznie wyższa. Za wzrost amplitudy potencjału odpowiedzialne są mechanizmy centralne. Wskutek uszkodzenia komórek słuchowych zewnętrznych dochodzi do zaburzenia równowagi między hamowaniem a pobudzeniem w centralnych ośrodkach słuchowych. Brak hamowania, które odbywa się za pośrednictwem synaps eferentnych, doprowadza do wzrostu liczby wyładowań we włóknie nerwowym.

Dla danej częstotliwości charakterystycznej wzrost natężenia bodźca powoduje wzrost liczby wyładowań we włóknie nerwowym do 30-50 dB, potem osiąga *plateau*. Natomiast pobudzanie danego włókna częstotliwością wyższą od jego częstotliwości charakterystycznej powoduje spadek liczby wyładowań w miarę zwiększania natężenia bodźca – czyli ma działanie hamujące. Po urazie akustycznym następuje całkowity brak hamowania, co objawia się brakiem spadku liczby wyładowań w danym włóknie dla częstotliwości wyższej od częstotliwości charakterystycznej. Dla danej częstotliwości charakterystycznej liczba wyładowań przy niskich natężeniach bodźca nie ulega zmianie, natomiast po przekroczeniu pewnego poziomu natężenia ulega gwałtownemu zwiększeniu. Wskutek tego powstaje wrażenie nadmiernego przyrostu głośności, co może być odpowiedzialne za powstanie nadwrażliwości słuchowej [Katz 1994].

3. Zaburzenia w stężeniu 5-hydroksytryptaminy w ośrodkowym układzie nerwowym – zarówno jej niedobór, jak i nadmiar [Marriage 1995]. 5-hydroksytryptamina jest aminą biogenną produkowaną w mózgu i jelitach z tryptofanu. Jest agonistą receptorów serotoninergetycznych i stąd częściej nazywa się ją serotoniną. Serotonina odgrywa rolę hamującą w OUN. Związana jest z mechanizmami snu, procesami emocjonalnymi, napędem ruchowym, seksualnym

i pokarmowym. Wpływa modulująco na przekąźnictwo bodźców czuciowych i bólowych. Ponadto reguluje czynność podwzgórza i przysadki, zwłaszcza wydzielanie ACTH i gonadotropin. Davis jako pierwszy zwrócił uwagę na istnienie powiązań między nadwrażliwością sensoryczną a poziomem 5-HT w mózgu. Zauważył on, że wielkość reakcji lękowej szczurów na głośny dźwięk (szum biały o natężeniu 115 dB i trwający 90 ms) zależy od poziomu 5-HT w płatach czołowych szczurów i jest tym większa, im jest on niższy [Davis 1980]. Z kolei Coleman zauważył, że podawanie dzieciom z zespołem Downa dużych ilości tryptofanu, by zwiększyć stężenie serotoniny w OUN, indukowało nadwrażliwość słuchową [Coleman 1973].

Zaburzenia w stężeniu 5-HT mogą być przyczyną nadwrażliwości słuchowej towarzyszącej napadom migreny, zespołowi odstawienia benzodwuzepin, depresji, stanom niedoboru pirydoksyny czy zespołowi chronicznego zmęczenia [Marriage 1995].

Niezależnie od mechanizmu leżącego u podstaw nadwrażliwości niezwykle skuteczna w jej leczeniu okazała się metoda długoczasowej ekspozycji na szum szerokopasmowy, początkowo o bardzo niskim poziomie stymulacji, który następnie stopniowo i powoli się zwiększa, przez co następuje desensytyzacja w stosunku do głośnych dźwięków [Hazell 1991]. Metoda ta, początkowo stosowana w leczeniu nadwrażliwości towarzyszącej szumom usznym, okazała się skuteczna również w izolowanej nadwrażliwości słuchowej. Protokół terapeutyczny, choć zbliżony do stosowanego w szumach usznych, w przypadku nadwrażliwości wymaga znacznie częstszych wizyt kontrolnych i uważnego monitorowania poziomu LDL. Jej skuteczność w leczeniu nadwrażliwości słuchowej po 18-24-miesięcznym okresie terapii sięga 90%.

Z naszych obserwacji wynika, że u dzieci znacznie częściej obserwujemy zjawisko fonofobii niż rzeczywistą nadwrażliwość na dźwięki. Powszechnie wiadomo, że dzieci, nawet starsze, boją się głośnych dźwięków, np. odgłosów burzy czy sygnału syreny alarmowej, ale jednocześnie znakomicie tolerują hałas podczas wspólnych zabaw. Wśród kierowanych do nas z powodu podejrzenia nadwrażliwości na dźwięki dzieci najczęściej okazuje się po przeprowadzeniu niezbędnych badań audiologicznych, że domniemana nadwrażliwość jest w gruncie rzeczy fonofobią. Niemniej jednak wśród 509 pacjentów zarejestrowanych w naszej Klinice do końca lutego 1999 r. jest sześćoro dzieci w wieku 6-16 lat, u których istnieje rzeczywista, potwierdzona audiometrycznie, nadwrażliwość na dźwięki, stanowiąca ich główną dolegliwość.

Wydaje się, że o ile szumy uszne u dzieci rzadko stanowią problem terapeutyczny, o tyle nadwrażliwość na dźwięki jest dolegliwością często całkowicie uniemożliwiającą małym pacjentom prowadzenie normalnego życia. Dzieci nie mogą wytrzymać hałasu szkolnego, izolują się od rówieśników,

w czasie przerw zamykają się w klasie, duże trudności sprawia im udział szczególnie w zajęciach wychowania fizycznego (gwizdek trenera, okrzyki podczas meczu) czy wychowania muzycznego. Unikają dyskotek i zabaw w większej grupie, przez co czują się często wyobcowane i samotne.

W każdym przypadku stwierdzenia nadwrażliwości słuchowej u dzieci stosujemy opracowany przez nas ujednolicony protokół postępowania, obejmujący wnikliwe zebranie wywiadu, postępowanie diagnostyczne i terapeutyczne. W terapii używamy obustronnie generatorów szumu szerokopasmowego o płynnej regulacji natężenia emitowanego szumu. Zaczynamy od natężeń okołoprogowych i monitorując poziom LDL, podwyższamy je stopniowo i powoli, ale indywidualnie dla każdego pacjenta.

W grupie leczonych przez nas dzieci znaczną poprawę (obniżenie LDL o 20% wartości wyjściowej oraz wyeliminowanie wpływu nadwrażliwości na co najmniej jeden rodzaj aktywności) udało się nam uzyskać u wszystkich pacjentów, a średni czas potrzebny do tego wynosił w tej grupie pacjentów 5 miesięcy. W grupie dorosłych leczonych z powodu nadwrażliwości słuchowej znaczną poprawę uzyskujemy u 90% pacjentów, a średni czas potrzebny do jej uzyskania wynosi 8 miesięcy. Być może wiąże się to z większą plastycznością mózgu u młodszych pacjentów. Ze względu na małą liczebność grupy leczonych przez nas dzieci w porównaniu z grupą dorosłych wymaga to potwierdzenia w dalszych obserwacjach.

Na zakończenie chcemy przedstawić typowy opis przypadku jednego z naszych małych pacjentów.

Pacjentka M. C. (lat 12) zgłosiła się do Kliniki z powodu przykrych odczuć powstających pod wpływem głośniejszych dźwięków od jesieni 1997 r. Uczucie to pojawiło się po kilkugodzinnej ekspozycji na hałas w dyskotecę. Główne skargi pacjentki dotyczyły zmniejszonej tolerancji hałasu w szkole, co spowodowało, że przestała chodzić na zajęcia SKS-u i na dyskoteki. Unikała przebywania w większych grupach rówieśników. Często prosiła rodziców o zwalnianie jej z lekcji wychowania fizycznego, gdyż nie była w stanie wytrzymać panującego podczas nich hałasu. Mimo wybrania jej do szkolnego chóru nie chciała brać udziału w jego próbach, gdyż, jak twierdziła, „hałas rozsadał jej uszy”. Takie zachowanie doprowadziło do szeregu problemów w szkole, konfliktów zarówno z nauczycielami, jak i rówieśnikami. Dodatkowo pacjentka skarżyła się na silne bóle głowy, które występowały po ekspozycji na hałas i trwały przez kilka godzin po jej ustąpieniu. W wywiadzie podawała niedosłuch ucha prawego, który zauważono w wieku 7 lat, potwierdzony audiologicznie 2 lata temu, o nie ustalonej etiologii. We wczesnym dzieciństwie przeżyła świnkę, różyczkę i ospę wietrzną. Kilka lat temu leczona była streptomycyną z powodu zapalenia ucha środkowego prawego.

W przeprowadzonych badaniach uzyskano następujące wyniki: UP – niedosłuch odbiorczy dla częstotliwości powyżej 1 kHz do 90 dB, UL – norma słuchu. Audiometria impedancyjna: tympanogramy obustronnie prawidłowe, próg odruchu z mięśnia strzemiączkowego UL na poziomie 95 dB ipsilateralnie i 110 dB kontralateralnie, w UP dla częstotliwości 0,5 i 1 kHz – 95 dB, dla 2 i 4 kHz – brak odruchu ipsilateralnie, kontralateralnie obecny na poziomie 110-120 dB.

W badaniu potencjałów wywołanych z pnia mózgu wartości progów słyszenia wyznaczone na podstawie fali V były następujące: UP 0,5 Hz – 20 dB, 2-4 kHz 80 dB, UL 0,5 kHz – 10 dB, 2-4 kHz 10 dB. Parametry czasowe wskazywały na uszkodzenie słuchu typu ślimakowego w uchu prawym. Otoemisja produktów zniekształceń w UP poniżej normy w zakresie 1-8 kHz, w UL poniżej normy w zakresie 4 kHz. Poziom LDL w UP: 1 kHz – 80 dB, 2 kHz – 100 dB, 4 kHz – 100 dB. LDL w UL: 1 kHz – 65 dB, 2 kHz – 60 dB, 4 kHz – 60 dB. W badaniu tomografii komputerowej kości skroniowych i mózgowia nie zaobserwowano nieprawidłowości. Konsultacja neurologiczna: bez odchyłeń od normy.

W leczeniu zastosowano dwa generatory szumu szerokopasmowego, które ustawiono na progu słyszenia 21 VII 1998. Po 4 miesiącach terapii – 21 XI 1998 poziom LDL w UP obniżył się o 15 dB dla poszczególnych częstotliwości, w UL – o 20 dB. Dziewczynka odczuwała dużą poprawę, zaczęła ponownie uczestniczyć w treningach szkolnej drużyny koszykarskiej, a bóle głowy po ekspozycji na głośnie dźwięki znacznie się zmniejszyły. W chwili obecnej, po 10 miesiącach terapii, poziom LDL wynosi w UP 110, 115, 110 dB dla kolejnych częstotliwości: 1, 2, 4 kHz, a w UL odpowiednio – 85, 80 i 80 dB. Terapia będzie kontynuowana jeszcze co najmniej przez 8 miesięcy. Mamy nadzieję, że wkrótce uda się nam osiągnąć pełną poprawę w zakresie podawanych początkowo dolegliwości, tzn. nie tylko normalizację poziomu LDL, ale również znaczne podwyższenie tolerancji pacjentki na otaczający ją w życiu codziennym hałas.

Bibliografia

- Axelsson A., Annari M. (1993): Hyperacusis. Symposium and Summer Course in Psychoacoustics. Oldenburg, Germany.
- Coleman M. (1973): Serotonin in Down's syndrome. American Elsevier Publishing Co. 117-134.
- Davis M., Astrachan D. I., Kass E. (1980): Excitatory and inhibitory effects of serotonin on sensorimotor reactivity measured with acoustic startle. „Science” 209, 521-523.
- Fabijańska A., Rogowski M., Bartnik G., Skarżyński H. (1999): The Epidemiology of Tinnitus and Hyperacusis in Poland. VI International Tinnitus Seminar. Cambridge.
- Hazell J. W. P., Sheldrake J. B. (1991): Hyperacusis and tinnitus. Proceedings IV International Tinnitus Seminar. Bordeaux. Eds. J. M. Aran, R. Dauman Kugler, Ghedini, Publications Amsterdam, 245-248.

- Jastreboff P. J. (1996): Fonofobia i nadwrażliwość słuchowa. Warsztaty „Szumy uszne”. Niedzica.
- Katz J. (1994): Handbook of Clinical Audiology. Fourth Edition 1, 48-51.
- Marriage J., Barnes N. M. (1995): Is central hyperacusis a symptom of 5-hydroxytryptamine (5-HT) dysfunction? „Journal Laryngol. Otol.” 109, 915-921.
- Mathisen H. (1969): Phonophobia after stapedectomy. „Acta Otolaryngologica” 68, 73-77.