

Screening sluchových poruch, vyšetřování sluchu a současné možnosti léčby a kompenzace nedoslýchavosti

MUDr. Jiří Skřivan, CSc.

Klinika otorinolaryngologie a chirurgie hlavy a krku I. LF UK, Fakultní nemocnice v Motole

Porucha sluchu je poměrně dosti často se vyskytující smyslové postižení, které má závažné zdravotní a socioekonomické dopady. Je popsána klasifikace jednotlivých typů sluchového postižení. Vzhledem k tomu, že většina sluchových poruch se dá účinně léčit, je důležitý jejich záchyt, a to především v útlém věku, kdy vlivem sluchové poruchy může dojít k narušení vývoje řeči a jazyka. Je vysvětleno, jakým způsobem se screening sluchových vad provádí a jak se vyšetřuje sluch. Nakonec je vysvětleno, jak se v současné době řeší sluchové postižení, a to jak metodami konzervativními, tak chirurgickými.

Klíčová slova: vada sluchová, sluch, hluchota, screening, vyšetření sluchu, sluchadlo, implantát kochleární, ušní chirurgie.

Screening of hearing disorders, examination of hearing and contemporary possibilities of treatment and compensation of hearing difficulties

Hearing disorder is a sensoric defect, which occurs relatively quite often. It has serious health and socioeconomic impacts. A classification of various types of hearing disorders is described. According to the fact, that a majority of hearing problems can be treated effectively, it is of utmost importance to diagnose them early, especially in a low age, when, due to a hearing loss, speech and language development can be deteriorated. It is explained, how screening of hearing disorders is realized and how the disorders themselves are examined. At the end, various contemporary methods of treatment of hearing losses are described, both conservative and surgical.

Key words: hearing loss, hearing disorder, deafness, screening, hearing examination, hearing aid, cochlear implant, otosurgery.

Med. praxi 2013; 10(10): 348–350

Úvod

Nedoslýchavost a hluchota patří mezi nejčastěji se vyskytující senzorké poruchy. Ve světovém měřítku postihuje více než 250 milionů lidí. U 124 milionů lidí představuje sluchová porucha vážný invalidizující faktor, přičemž 108 milionů takto postižených žije v rozvojových zemích (1).

Porucha sluchu narušuje nejen vnímání zvuků, ale i řeči. Neslyšící a nedoslýchavý hůře a s obtížemi komunikuje s ostatními slyšícími. Říká se, že zatímco slepota vyrazuje člověka ze světa věcí, hluchota jej vyrazuje ze světa lidí.

Klasifikace sluchových poruch

Podle WHO se sluchová porucha klasifikuje na základě sluchové ztráty zjištěné pomocí

tónové audiometrie. Rozlišují se čtyři kategorie sluchového postižení, od nejlehčí sluchové poruchy po postižení nejzávažnější (tabulka 1).

Porucha sluchu se dělí na převodní, percepční (senzorineurální) a smíšenou. Převodní porucha se vyskytuje při patologických stavech v zevním a středním uchu, zatímco porucha převodní je výrazem poškození ucha vnitřního, labyrintu anebo sluchového nervu. Pokud se nachází léze ve vnitřním uchu (labyrintu), hovoříme o poruše kochleární, pokud ve sluchovém nervu a vyšších etážích sluchové dráhy, pak se jedná o poruchu retrokochleární. Z hlediska vzniku sluchové porucha ve vztahu k rozvoji řeči rozlišujeme hluchotu prelingvální (před rozvojem řeči, tj. do 2.–4. roku věku) a postlingvální (po 4.

roce věku). V prvním případě je vývoj řeči silně narušen.

Příčiny sluchových poruch

Příčiny poruch sluchu jsou rozmanité. Jednou z hlavních příčin je dlouhodobá expozice hluku, která způsobuje sluchovou ztrátu u zhruba poloviny všech sluchových poruch. V globálním měřítku představuje klinický problém u 5 % obyvatelstva (3).

Postižení sluchu hlukem vzniká při dlouhodobém působení hluku na sluchový orgán. Je to např. v hlučném pracovním prostředí, při opakovaném hlasitém poslechu hudby, při některých sportovních a zájmových činnostech (koncerty, diskotéky, střelba). Opakované

Tabulka 1. Stupně sluchového postižení podle WHO (2)

Kategorie sluchového postižení	Ztráta sluchu při tónové audiometrii (průměr v dB HL na kmitočtech 500, 1000, 2000 a 4000 Hz na lépe slyšícím uchu)	Popis sluchového postižení
0 (žádná porucha)	do 25 dB HL	Žádná nebo velmi lehká sluchová vada; slyší šepot
1 (lehká porucha)	26–40 dB HL	Slyší slova pronášená o běžné intenzitě ve vzdálenosti 1 m od ucha
2 (středně těžká porucha)	41–60 dB HL	Slyší slova pronášená zvýšeným hlasem ve vzdálenosti 1 m od ucha
3 (těžká porucha)	61–80 dB HL	Slyší některá slova pronášená silným hlasem těsně u ucha
4 (velmi těžká porucha až hluchota)	81 dB HL a vyšší	Neslyší a nerozumí ani slovům pronášeným velmi silným hlasem těsně u ucha

poškození ucha hlukem má kumulativní účinek.

Porucha sluchu je též projevem stárnutí sluchového orgánu. Pozvolný úbytek sluchu ve vysokých kmitočtech vzniká již v časně dospělosti, někdy dokonce i dříve, ale je klinicky němý. Tak, jak se pomalu postupně prohlubuje, postihuje i střední kmitočty sluchového pole a může posléze způsobovat obtíže při rozumění řeči. Progresivní porucha sluchu ve vyšším věku se nazývá presbyakusis.

Porucha sluchu je mnohdy dána geneticky a přenáší se v genetické linii. Odhaduje se, že zhruba 75–80 % sluchových vad se přenáší recesivním genem, 20–25 % dominantním genem, 1–2 % sluchových vad jsou vázány na X-chromozom a méně než 1 % se dědí mitochondriální inheritancí (4). Geneticky založené poruchy sluchu jsou buď syndromické, nebo nesyndromické. Syndromické sluchové postižení tvoří asi 30 % všech geneticky vázaných poruch. Typickými příklady budiž Usherův syndrom, Waardenburgův syndrom, Alportův syndrom, neurofibromatosa 2, Pendredův syndrom, Usherův syndrom. Většina genetických sluchových vad je zapříčiněna defektem v recesivním genu DFNB1 (protein kódovaný tímto genem se nazývá Connexin 26).

Z infekčních onemocnění, která se mohou zkomplikovat sluchovou poruchou, lze uvést spalničky, příušnice, meningitis, syfilis, AIDS, chlamydiální infekce při porodu, zoster oticus (infekce virem VZV v oblasti ucha). Ucho samozřejmě poškozuje chronický zánět středouší. Otoskleróza je vrozená porucha kostního metabolismu otické kapsuly, která se může projevit převodní, smíšenou, vzácně percepční vadou sluchu.

Řada i běžně používaných léků má negativní působení na sluch. Jsou to aminoglykosidová antibiotika (gentamicin, kanamicin), cytostatika (cisplatin), antimalarika, diuretika (furosemid), kyselina acetylsalicylová, nesteroidní antirevmatika (ibuprofen). Z chemických látek poškožující sluch lze uvést kyslíčník uhelnatý, tuková rozpouštědla (toluen, benzen, xylene, benzín), zplodiny vznikající činností spalovacích motorů, rtuť, pesticidy a organofosfáty.

Trauma poškozuje buď přímo ucho jako orgán sluchu, anebo mozek a sluchové dráhy. Typickým příkladem je zlomenina lební báze procházející skalní kostí, komoče a kontuze mozku a labyrintu.

Screening sluchových poruch

Vzhledem k závažným dopadům sluchového postižení a existenci léčebných metod,

jejichž prostřednictvím lze sluchové postižení korigovat, má velký význam včasná diagnostika postižení sluchu. Incidence vrozené nedoslýchavosti nebo hluchoty je 1 : 1 000, což je vyšší než incidence vrozených vad, u nichž novorozenecký screening již probíhá (fenylketonurie, vrozená hypofunkce štítné žlázy) (5).

Sluch se vyšetřuje buď pouze u rizikových skupin novorozenců (asfyxie při porodu, ototoxické léky, fetální erythroblastosa, pozitivní rodinná anamnesa, syndromy s postižením sluchu), anebo celoplošně u všech dětí. Celoplošný novorozenecký screening sluchových vad je pravidlem ve většině vyspělých zemí. V České republice je celoplošný screening zaveden z důvodů finančních a organizačních jen asi v polovině všech neonatologických zařízení (6).

Metodika novorozeneckého screeningu sluchu spočívá v zásadě ve dvou způsobech detekce sluchu. Prvním způsobem jsou otoakustické emise (OAE). Vyšetření vychází z poznatku, že zdravé ucho při stimulaci zvukem generuje periodickým kmitáním zevních vláskových buněk kmity, které jsou emitovány zpětně uchem ven. Lze je pak zachytit a analyzovat. Otoakustické emise jsou výhradně odpovědí periferního sluchového analyzátoru (vnitřního ucha) na zvukový podnět (evokované emise) anebo jsou tvořeny spontánně poškozeným vnitřním uchem (spontánní emise). Ve screeningové praxi se používají transienčně evokované otoakustické emise (TEOAE), které poskytují rychlý a objektivní test zevních vláskových buněk při nepřítomnosti patologie ve středouší (7). Nevýhodou detekce pomocí otoakustických emisí je fakt, že se testuje pouze samotné vnitřní ucho. Proto může být zkouška falešně pozitivní u některých – naštěstí vzácných – poruch sluchové dráhy, např. u neuropatií sluchové dráhy (Auditory Neuropathy Spectrum Disorder, ANSD).

Druhým způsobem neonatálního sluchového screeningu, který se používá v praxi méně často, jsou evokované sluchové potenciály mozku (ABR). Jedná se o záznam elektrické aktivity mozku, z níž jsou prostřednictvím opakovacích algoritmů extrahovány vlny, které odpovídají diskrétním úsekům této dráhy. U fyziologického sluchu se rozeznává pět vln, které se označují římskými číslicemi (8). Vlny se zaznamenávají speciálními elektrodami, které se přikládají v průběhu měření na hlavu dítěte. Vyšetření evokovaných sluchových potenciálů testuje tedy i vyšší etáže sluchové dráhy, nejen ucho vnitřní.

Jak již bylo řečeno, používají se v praxi častěji otoakustické emise. Pozitivní výsledek znamená detekci fyziologické odpovědi vnitřního ucha.

V případě negativního výsledku se provádí kontrolní vyšetření s odstupem několika dnů až měsíců. Děti, které mají TEOAE opakovaně nevybavné, jsou odeslány k podrobnějšímu vyšetření sluchu na specializované ORL pracoviště (7).

Celoplošný screening sluchového postižení v dospělém věku se neprovádí. Sluchové poruchy ve vyšším věku, tzv. presbyakusis, však s sebou nesou vyšší riziko rozvoje senilní demence (9). Proto se doporučuje v geriatrické praxi provádět screening sluchových vad ještě předtím, než se přistoupí k podrobnějšímu testování kognitivních funkcí (10).

Vyšetření sluchu

Základní vyšetření sluchu zahrnuje kromě vyšetření ladičkami a hlasem tyto základní testy:

1. Tónovou audiometrii
2. Řečovou audiometrii
3. Tympanometrii
4. Vyšetření evokovaných potenciálů
5. Otoakustické emise

Tónová audiometrie je vyšetření sluchu čistými tóny. Přístroj k tomu sloužící se nazývá audiometr, což je elektrický generátor čistých tónů. Při vyšetření se nastavuje kmitočet a hlasitost (akustický tlak). Pacient dostane na hlavu sluchátka a je poučen tak, že musí stisknout tlačítko, pokud právě zaslechne tón. Vyšetřuje se levé i pravé ucho zvlášť a určuje se práh sluchu pro diskrétní kmitočty (125, 250, 500, 1 000, 2 000, 4 000 a 8 000 Hz). Naměřené hodnoty se zanášejí do grafu, který se nazývá audiogram. Tímto způsobem se hodnotí sluchový orgán jako celek. My však potřebujeme též vědět, jak funguje odděleně ucho vnitřní, střední a zevní. Proto se měří tzv. kostní vedení – místo do sluchátek se tón z audiometru přivádí do kostního vibrátoru, který si pacient přiloží na mastoid. Tón pak přechází přímo do vnitřního ucha a obchází převodní systém. Kostní vedení určuje sluchovou funkci vnitřního ucha (hlemýžďe), případný rozdíl mezi vedením vzdušným a kostním určuje převodní sluchovou ztrátu, jejíž zdroj se může nacházet v uchu středním nebo zevním.

Při slovní audiometrii se hodnotí rozumění testovacím slovům, která se přehrávají vyšetřovanému na různých hladinách hlasitosti v tiché komoře. Slovní audiometrie stanovuje nejen, jak člověk slyší, ale jak rozumí řeči, neboli jak funguje schopnost vyšších etáž sluchové dráhy dekodovat řečovou informaci. Lze ji provést se sluchadlem i bez sluchadla, a tak zjistit přínos sluchadla pro pacienta.

Tympanometrie je objektivní vyšetřovací metoda funkcí středního ucha. Nejde přímo

o test sluchu, jako spíše o měření přenosu energie středním uchem. Test nelze použít k hodnocení citlivosti sluchu, k tomuto slouží audiometrie, ale přináší informace o funkčních poměrech ve středouší, v oblasti bubínku a středoušních kůstek.

Vyšetření evokovaných potenciálů a otoakustické emise byly popsány v předchozí stati.

Léčba sluchových poruch

Nedoslýchavost a hluchota se řeší buď konzervativně anebo chirurgickými metodami.

Konzervativní kompenzace sluchové poruchy znamená amplifikaci, neboli zesílení zvuků a řeči pomocí sluchadel.

Sluchadlo je miniaturní elektronický zesilovač zvuku. Zvuky z okolí se v mikrofónu sluchadla mění na elektrický proud, který je zesilovačem zesílen, upraven podle individuální sluchové vady a přiveden do sluchátka. Zde se opět mění na zvukové vlny, které dopadají na ušní bubínek. Sluchadla rozlišujeme kapesní, závěsná (zavěšují se na ušní boltec) a zvukovodová (celá se vkládají do zvukovodu, případně i do ušního boltce) (11). Sluchadla se vyrábějí individuálně pro určitý jednotlivý typ sluchové vady.

Chirurgické řešení převodní nedoslýchavosti spočívá v náhradě poškozených nebo chybějících kůstek středního ucha prostřednictvím speciálních miniaturních implantátů, které převádějí vibrace z bubínku nebo z části zachovalých kůstek do vnitřního ucha anebo přemostují defekty v tomto převodním systému. Tyto implantáty se označují akronymy PORP a TORP (z anglického názvu „partial ossicular replacement prosthesis“ a „total ossicular replacement prosthesis“). Umísťují se do středouší v průběhu chirurgického výkonu, který se nazývá tympanoplastika. Podmínkou zdárně provedeného rekonstrukčního výkonu je funkční vnitřní ucho (říkáme, že je zachovalá kostní rezerva), nepřítomnost zánětu ve středouší a fyziologická funkce Eustachovy trubice. Tyto protézky se v současné době zhotovují nejčastěji z titanu.

Zařízení, které slouží k chirurgické léčbě převodní nebo smíšené vady a které stojí na pomezí sluchadla a implantátu, se nazývá implantát Baha (Bone Anchored Hearing Aid). Jde o titanový šroub, který se umístí do spánkové kosti za boltec. V průběhu hojení se pevně spojí s kostní tkání, oseointegruje se (stejně

jako principiálně identický implantát používaný v dentální implantologii) a poté se na něj po několika týdnech nasadí snímatelný zvukový procesor. Zvuky se v procesoru přeměňují na elektrické impulzy, ty pak na vibrace, které jsou převáděny implantátem přímo do kosti. Kostí putují do vnitřního ucha. Určitou nevýhodou je, že jde o implantát perkutánní, tj. prochází otvorem v kůži, aby bylo možné na něj připevnit zvukový procesor. To přináší určité nároky na hygienu okolí implantátu (12). Tyto typy implantátů se nicméně vyrábějí i v podobě transkutánní – u nich není přenos ze zvukového procesoru do implantátu na principu mechanického spojení, ale radiovými vlnami. Kůže mezi zvukovým procesorem a vlastním implantátem je intaktní (13).

Zvláštní skupinu elektronických implantátů představují aktivní středoušní implantáty. Jsou indikovány u převodních a smíšených poruch sluchu. Tyto implantáty pracují tak, že zvukové vibrace přeměňují na elektrické impulzy, ty jsou zesíleny a upraveny a poté vedeny do miniaturního elektromagnetického převaděče umístěného ve středouší. Zde se mění opět na vibrace a jsou vedeny do vnitřního ucha – buď přímo, nebo napojením na středoušní kůstky. Spojení mezi aktivní částí ve středouší na straně jedné a zvukovým procesorem na straně druhé je opět bezdrátové přes kůži – transkutánní. Zvukový procesor lze tedy kdykoliv sejmut. Oproti sluchadlům jsou tyto systémy efektivnější, výkonnější a odpadá u nich jistá obtíž při ucpávání zevního zvukovodu tělem sluchadla nebo tvarovkou koncovky. Na straně druhé jsou mnohonásobně dražší než nejdražší sluchadla a vyžadují operační postup (14, 15).

U těžké nedoslýchavosti nebo hluchoty přináší řešení kochleární implantát. Je to opět implantabilní elektronický systém, který prostřednictvím elektrických impulzů stimuluje zakončení sluchového nervu v hlemýždi. Výsledkem je sluchový vjem. Tento vjem připadá zpočátku implantovaným poněkud nepřírozený, ale po určitém období rehabilitace se zlepší rozumění řeči do té míry, že je dotýčný schopen rozumět i bez odezírání a telefonovat. Kochleární implantát má, jako v předchozím případě, část vnitřní, implantabilní, a část zevní umístěnou za boltcem, kterou lze sejmut. Obě mezi sebou obousměrně komunikují bezkontaktně.

Doporučení pro praxi

Sluchové postižení má závažné zdravotní a socioekonomické dopady. Vzhledem k tomu, že včasná diagnóza má velký význam pro přínos léčby, je nezbytné různé typy sluchových vad diagnostikovat co nejdříve, a to jak u dětí, tak u dospělých. U novorozenců jsou snahy zavést celoplošný screening sluchového postižení. Při podezření na poruchu sluchu provádí diagnózu i léčbu specializované ORL pracoviště.

Literatura

1. WHO, The global burden of disease: 2004 update World Health Organization, 2008: p. 35.
2. WHO, WHO Report of the Informal Working Group On Prevention Of Deafness And Hearing Impairment Programme Planning.
3. Oishi N, Schacht J. Emerging treatments for noise-induced hearing loss. Expert Opin Emerg Drugs, 2011; 16(2): p. 235–245.
4. Reh HL, Morton CC. A new age in the genetics of deafness. Genet Med, 1999; 1(6): p. 295–302; quiz 303.
5. Valvoda J. Nedoslýchavost. Med Pro Praxi, 2007; 4(12): p. 514–518.
6. Kabelka Z. Ústní sdělení. 2013.
7. Bartoňková K, Hošnová D. Vyšetření sluchu u novorozenců. Otolaryngologie a foniatrie, 2013; 62(2): p. 73–77.
8. Eggermont JJB, Robert F. Manuel Don ed. Auditory evoked potentials: basic principles and clinical application. ed. M. Hagerstwon. 2007, Lippincott Williams & Wilkins.
9. Lerch M, Decker-Maruska M. The importance of hearing for older adults: a geriatric perspective. Journal of Hearing Science, 2012; 2(4): p. 40–42.
10. Lerch M, Decker-Maruska M. Dementia and hard of hearing – a co morbidity often overlooked in geriatric. Journal of the American Geriatrics Society, 2009; 57: p. S191–S191.
11. Hrubý J. Velký ilustrovaný průvodce neslyšících a nedoslýchavých po jejich vlastním osudu. Vol. 2. 1998, Praha: Federace rodičů a přátel sluchově postižených.
12. Odkaz webových stránek: <http://cochlear.com/wps/wcm/connect/intl/home/discover/baha-bone-conduction-implants/>.
13. Odkaz webových stránek: <http://www.medel.com/intl/bonebridge/>.
14. Baumgartner WD, et al. The vibrant soundbridge for conductive and mixed hearing losses: European multicenter study results. Adv Otorhinolaryngol, 2010; 69: p. 38–50.
15. Lenarz T, et al. Multicenter study with a direct acoustic cochlear implant. Otol Neurotol, 2013; 34(7): p. 1215–1225.

Článek přijat redakcí: 6. 9. 2013
Článek přijat k publikaci: 25. 9. 2013

MUDr. Jiří Skřivan, CSc.

Klinika otorinolaryngologie a chirurgie hlavy a krku I. LF UK, Fakultní nemocnice v Motole V Úvalu 84, 150 06 Praha 5 – Motol
Jiri.Skrivan@fnmotol.cz