

PORUCHY SLUCHU V ORDINÁCII PRAKTICKÉHO LEKÁRA

Zuzana Kabátová

1. ORL klinika FNsP sv. Cyrila a Metoda, Bratislava

Porucha sluchu je jedným z prejavov chorôb ucha. V práci sa opisujú jednotlivé druhy porúch sluchu. Rozdelené sú na základe miesta poškodenia sluchového orgánu, podľa stupňa poruchy sluchu, podľa obdobia vzniku poruchy sluchu, podľa etiológie a podľa priebehu poruchy sluchu. Autor zdôrazňuje potrebu včasnej diagnostiky a liečby vrodených porúch sluchu a akútnych sensorineurálnych porúch sluchu.

Kľúčové slová: typy porúch sluchu, akútna porucha sluchu, vrodená porucha sluchu.

Kľúčové slová MeSH: poruchy sluchu – klasifikácia, etiológia; choroby genetické, vrodené; strata sluchu, prevodová – etiológia; strata sluchu, percepčná – klasifikácia.

Via pract., 2007, roč. 4 (1): 38–40

Porucha sluchu je jedným zo symptómov chorôb ucha, ktorý privedie pacienta niekedy najskôr do ambulancie praktického lekára, častejšie priamo do ambulancie otorinolaryngológa. Predstavuje pre pacienta závažný problém, pretože môže spôsobovať komunikačné problémy, ktoré vedú k vzniku emocionálnych, sociálnych a kognitívnych ťažkostí. Poruchou sluchu trpelo aj niekoľko svetoznámych osobností. U Beethovena (1770 – 1827) začala porucha sluchu jednostranne, keď mal 27 rokov, postupne sa pridružil tinitus a hyperakúzia a nakoniec ako 50-ročný ohluchol. Thomas A. Edison (1847 – 1931) prekonal v 14 rokov šarlach, ktorý viedol k úplnej hluchote ľavého ucha a ťažkej poruche sluchu vpravo. Iní, napríklad bývalý americký prezident W. J. Clinton, používajú ako kompenzačnú pomôcku poruchy sluchu načúvací aparát.

Ucho je pomerne zložitý orgán a jeho správna funkcia závisí od anatomických podmienok vonkajšieho zvukovodu, stredného ucha a slímáka, mechanickej a bunkovej integrity Cortiho orgánu, homeostázy vnútorného ucha, jeho biomechanických a bioelektrických vlastností a adekvátnej funkcie centrálného nervového systému (sluchových dráh a sluchových jadier).

Otolaryngológovia neočakávajú, že praktický alebo rodinný lekár bude diagnostikovať a liečiť poruchu sluchu, ale na druhej strane by mali vedieť, ako na základe anamnézy a základného vyšetrenia ďalej postupovať, aby nedošlo k oneskoreniu stanovenia správnej diagnózy a liečby.

Rozdelenie porúch sluchu

Poruchy sluchu sa rozdeľujú na základe viacerých kritérií:

- podľa miesta poškodenia: na prevodové, sensorineurálne (percepčné), kombinované a centrálné poruchy sluchu,
- podľa stupňa poruchy sluchu: ľahké, stredne ťažké, ťažké, hluchota,
- podľa obdobia vzniku: na vrodené, získané,

- etiológie: vrodené a získané,
- podľa priebehu: akútne, chronické,
- podľa toho, či je poškodený jeden alebo obidva sluchové orgány: na jednostranné, obojstranné.

Poruchy sluchu podľa miesta poškodenia sluchového orgánu

Prevodová porucha sluchu (hypacusis conductiva)

Pri prevodovej poruche sluchu sa patológia nachádza vo vonkajšom zvukovode a/alebo v strednom uchu. Vnútorné ucho je funkčné. Môže byť vrodená (vývojové chyby vonkajšieho a/alebo stredného ucha, napr. atrézia vonkajšieho zvukovodu, vrodené malformácie sluchových kostičiek) alebo získaná. Získaná prevodová porucha sluchu vzniká:

- pri nepriechodnosti vonkajšieho zvukovodu: obturačný cerumen, zápaly a nádory vonkajšieho zvukovodu, cudzie telesá vo vonkajšom zvukovode, stenóza vonkajšieho zvukovodu, hyperostózy a exostózy,
- pri insuficiencii sluchovej trubice (podtlak v strednom uchu),
- pri prítomnosti tekutiny v strednom uchu
 - transudát (tubotympanický katar),
 - hnis (akútny hnisavý zápal stredného ucha),
 - krv (epistaxis, úraz),
 - likvor (fraktúra spánkovej kosti),

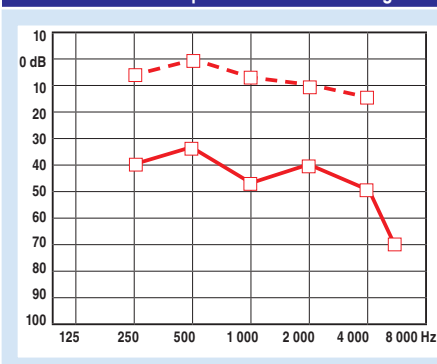
- pri prítomnosti tkaniva v bubienkovej dutine (nádor, cholesteatóm),
- pri perforácii blanky bubienka (akútne a chronické zápaly stredného ucha, po úraze),
- pri prerušení reťaze sluchových kostičiek (úrazom, zápalom),
- pri fixácii reťaze sluchových kostičiek (otoskleróza, tympanoskleróza, adhezívny zápal).

Prevodová porucha sluchu je pri vyšetrení tónovou audiometriou charakterizovaná normálnym prahom sluchu pre kostné vedenie a zvýšeným prahom vzdušného vedenia (obrázok 1) (1, 4, 8). Priebeh prahu vzdušného vedenia (horizontálny, ascendentný, descendentný) závisí od toho, ako sa jednotlivé zložky impedancie prevodového systému (tuhosť, hmotnosť, odpor) uplatňujú na porušenom prevode. Napr. pri začínajúcej otoskleróze má prahová krivka vzdušného vedenia ascendentný priebeh zo zvýšenia tuhosti, neskôr descendentný pre zvýšenie hmotnosti prevodového aparátu (1). Jednotlivé typy porúch sluchu za celistvou blankou bubienka možno diferencovať na základe tvaru a výšky tympanometrickej krivky.

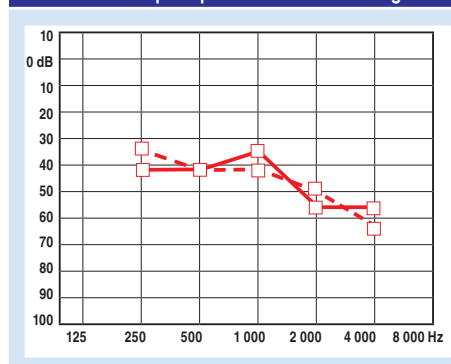
Sensorineurálna porucha sluchu (hypacusis perceptiva)

Spôsobená je poruchou v percepčnom systéme alebo v sluchovej dráhe. Audiometricky je charakterizovaná rovnomerným zvýšením prahu vzdušného

Obrázok 1. Prevodová porucha sluchu – audiogram.



Obrázok 2. Percepčná porucha sluchu – audiogram.



aj kostného vedenia, pričom rozdiel medzi prahom vzdušného a kostného vedenia nie je na jednotlivých frekvenciách väčší ako 5 – 10 dB (obrázok 2). (1, 4, 8)

Na základe miesta poškodenie vnútorného ucha, ku ktorému sa anatomicky pričleňuje aj sluchový nerv (N.VIII) a audiologického dôkazu prítomnosti recruitment fenoménu (fenomén vyrovnanosti hlasitosti) sa rozdeľuje na 2 skupiny:

1. *kochleárnu poruchu sluchu*, ktorá je spôsobená poškodením vlásokových buniek v kochley. Ku vzniku kochleárnej poruchy sluchu okrem vrodených vývojových chýb vedie viacero chorôb vnútorného ucha:
 - a. chronické degeneratívne poruchy,
 - b. presbyakúza,
 - c. labyrinthitída,
 - d. toxické poškodenie vnútorného ucha,
 - e. otras labyrinthu (po úraze),
 - f. akútna a chronická sluchová trauma (poškodenie ucha zvukom zo strelných zbraní, chronické poškodenie vnútorného ucha hlukom),
 - g. herpes zoster oticus,
 - h. Morbus Menieri,
 - i. vertebrobazilárna insuficiencia vedúca k ischémií vnútorného ucha.
2. *retrokochleárnu poruchu sluchu* (poškodenie sluchového nervu), ktorá je najčastejšie spôsobená neurinómom sluchovo-polohového nervu alebo neuronitídou n. vestibulocochlearis.

Pacient s jednostrannou poruchou sluchu alebo jednostranným ušným šelestom aj bez iných sprievodných príznakov a bez komunikačných problémov musí byť kompletne vyšetrený (audiologické vyšetrenia + MRI vyšetrenie), aby sa vylúčil nádor sluchovopolohového nervu.

Kombinovaná porucha sluchu

Vzniká pri súčasnom poškodení prevodovej a percepčnej časti sluchového orgánu. Audiometricky je charakterizovaná zvýšeným prahom kostného vedenia a ešte vyšším prahom vzdušného vedenia, pričom rozdiel medzi spomenutými prahmi je viac

ako 10 dB (obrázok 3). Stretávame sa s ňou pomerne často pri otoskleróze (ložiská otospongioóznej kosti vznikajúce v oblasti kochley) a chronických zápaloch stredného ucha, keď toxíny poškodzujú vlásokové bunky kochley.

Poruchy sluchu podľa stupňa

Rozdelenie porúch sluchu podľa stupňa je potrebné je z hľadiska využiteľnosti sluchu pri komunikácii a potreby sluch zlepšujúceho chirurgického výkonu, resp. pridelenia kompenzačnej pomôcky.

O normálnom sluchu sa hovorí vtedy, ak pri vyšetrení tónovou audiometriou nameriame na všetkých meraných frekvenciách (250 – 6 000 Hz) prah sluchu (vzdušného aj kostného vedenia) menší ako 25 dB. Ďalšia dôležitá hranica pri vyšetrení prahu sluchu je úroveň 40 dB, ktorá sa považuje za hranicu tzv. sociálneho sluchu. Ak má chorý prah počutia medzi 20 – 40 dB, má ľahkú poruchu sluchu, ktorú si pri chronickom priebehu veľmi často ani nevšimne. Takýto pacient nemá žiadne komunikačné problémy. Tí, ktorí majú prah sluchu najmä na rečových frekvenciách (500 – 2 000 Hz) vyšší ako 40 dB, majú problémy pri dorozumívaní sa, hlasnejšie si púšťajú rádio, televízor. U nich treba poruchu sluchu liečiť buď operačne (u pacientov s prevodovou a zmiešanou poruchou sluchu, ak prah sluchu pre kostné vedenie je nižší ako 40 dB), alebo pomocou načúvacieho aparátu (u pacientov s percepčnou poruchou sluchu alebo kombinovanou poruchou sluchu, ak je prah pre kostné vedenie vyšší ako 40 dB). Nedoslýchaví so stredne ťažkou poruchou sluchu majú prah sluchu medzi 40 – 70 dB HL, majú problém aj pri bežnej konverzácii a najmä pri rozhovore v hlučnom prostredí. Pacient, ktorý má ťažkú poruchu sluchu (priemerný prah sluchu 70 – 90 dB), počuje reč len pri veľmi hlasnom hovorení tesne pri uchu. O hluchote sa hovorí vtedy, ak je prah sluchu na rečových frekvenciách vyšší ako 90 dB. Nepočujúcemu s hluchotou väčšinou už nepomáha zlepšiť porozumenie reči ani načúvací aparát. Vtedy je potrebné pri obojstrannej hluchote zvážiť kochleárnu implantáciu, keď sa do spánkovej kosti vloží implantát, ktorý svojimi elek-

tródami elektricky stimuluje zakončenia sluchového nervu (3, 4, 7).

Rozdelenie porúch sluchu na základe etiológie

Najčastejšie sa používa rozdelenie porúch sluchu na 2 skupiny:

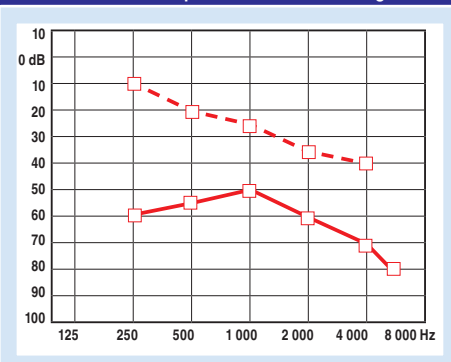
1. **Vrodené poruchy sluchu (dedičné)**, pri ktorých sa porucha sluchu dá zistiť už pri narodení objektívnymi vyšetrovacími metódami, napr. vyšetrením otoakustických emisií. Najčastejšie sa vyskytujúci je genetický prenos autozomálne recesívny (u 80 %), zriedkavejšie autozomálne dominantný alebo viazaný na X chromozóme (1 %) a mitochondriálny (< 1 %).
 - *Syndrómové poruchy sluchu* predstavujú asi 20 – 30 %. Medzi najčastejšie syndrómy spojené s poruchou sluchu sa radí Alportov syndróm (nefritída, porucha zraku a sluchu), Usherov syndróm (retinitis pigmentosa vedúca k poruche zraku až slepote a porucha sluchu až hluchota), Apertov syndróm (mnohopočetné abnormality skeletu a prevodová porucha sluchu) a mnoho ďalších (10).
 - *Nesyndrómové poruchy sluchu* (70 – 80 % vrodených porúch sluchu), za ich vznik je zodpovedný niektorý z génov (doteraz sa identifikovalo viac ako 40 génov). Najčastejšie u prelingválne nepočujúcich sa vyskytuje mutácia génu pre protein connexin 26 (Cx26), ktorý leží na chromozóme 13q12 v lokuse označovanom DFNB1 a je dôležitý pri výmene iónov vo vlásokových bunkách kochley. Podľa Mesolella až u 93 % sa mutácia connexínu 26 prejavuje ako obojstranná symetrická porucha sluchu rôzneho stupňa (viac ako 80 % má ťažkú poruchu sluchu až hluchotu) (6). V súčasnosti na pracoviskách klinickej genetiky možno vyšetriť prítomnosť mutácie connexínu 26 z krvi dieťaťa.

2. **Získané poruchy sluchu**. Podľa obdobia vzniku poruchy sluchu sa získané poruchy sluchu ďalej rozdeľujú na: prenatálne, perinatálne, postnatálne.

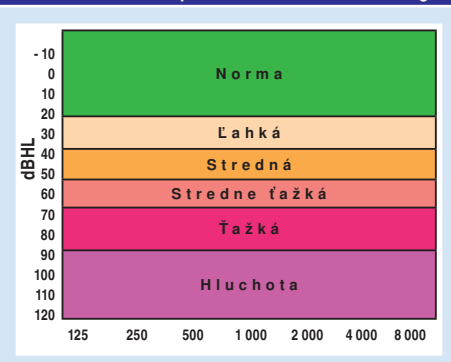
Prenatálne získané poruchy sluchu vznikajú počas embryonálneho vývoja následkom pôsobenia rôznych infekcií (rubeola, cytomegalovírusová infekcia, toxoplazmóza, herpes simplex, syfilis) a iných škodlivín (ototoxické antibiotiká, alkohol, nikotín, heroín a pod). Porucha sluchu môže byť rôzneho typu aj stupňa (2, 5).

Perinatálne získané poruchy sluchu sú pomerne zriedkavé a vznikajú počas pôrodu alebo v období krátko po pôrode. Príčinou vzniku perinatálne získa-

Obrázok 3. Zmiešaná porucha sluchu – audiogram.



Obrázok 4. Rozdelenie porúch sluchu na základe etiológie.



nej poruchy sluchu môže byť niektorý z rizikových faktorov: predčasný pôrod, nízka pôrodná hmotnosť (menej ako 1 500 g), hyperbilirubinémia, anoxia, dlhodobá ventilácia pľúc, liečba ototoxickými antibiotikami, poranenie hlavy alebo ich vzájomná kombinácia. Výskyt porúch sluchu u detí s niektorým z uvedených rizík je oveľa vyšší ako u detí bez rizika poruchy sluchu.

Postnatálne získané poruchy sluchu môžu vzniknúť v detstve aj v dospelosti. Príčinou bývajú mnohé ochorenia ako meningitída, infekčné choroby (mumps, chrípka, borelióza, cytomegalovírusová infekcia a pod.), úrazy hlavy, zápaly ucha, liečba ototoxickými antibiotikami. Podľa toho, ktorá časť sluchového orgánu je postihnutá, prejavujú sa rôznym typom poruchy sluchu (pozri vyššie). Ich vznik môže byť akútny alebo porucha sluchu sa postupne zhoršuje (napr. degeneratívne poruchy sluchu, otoskleróza, porucha sluchu z hluku a pod.). Porucha sluchu môže byť jednostranná alebo obojstranná rôzneho stupňa.

U obojstranných ťažkých porúch sluchu a hluchoty je dôležité vedieť, v akom období vývoja reči porucha sluchu vznikla. Podľa tohto rozdelenia možno hovoriť o:

- prelingválne nepočujúcich* – pacienti s kongenitálnou alebo získanou poruchou sluchu v období, keď nebola u nich vyvinutá reč (0 – 2 roky),
- perilingválne nepočujúcich* (ohluchli počas vývoja reči medzi tretím a piatym rokom života vrátane),
- postlingválne nepočujúcich*, ktorí stratili sluch vo veku 6 rokov alebo neskôr, keď už mali dobre vyvinutú reč. Postlingválne nepočujúce deti väčšinou navštevujú normálne školy, pochádzajú s počujúcej rodiny, pracujú a komunikujú s počujúcimi (3, 9).

Kochleárna implantácia je v súčasnosti určene nielen postlingválne nepočujúcim, ale aj deťom s prelingválnou hluchotou, ak sú operované v období vývoja reči (ideálne vo veku 1 – 2 rokov, najneskôr do veku 6 rokov). U starších detí a dospelých s prelingválnou hluchotou sa dajú očakávať slabšie výsledky pri porozumení reči pomocou kochleárneho

implantátu. V súčasnosti je dokázané, že deti s vrodenu hluchotou implantované v rannom detstve (vo veku do 2 rokov) dosahujú s kochleárnym implantátom podstatne lepšie výsledky ako deti implantované neskôr. Je to zdôvodnené tým, že dieťa pomocou kochleárneho implantátu dostáva viacej zvukovej informácie potrebnej na rozvoj reči.

Čo môže zistiť a urobiť praktický lekár?

Praktický lekár je často prvý, komu sa pacient zdôverí s poruchou sluchu. Na základe anamnézy môže rýchlo zistiť, či je porucha sluchu vrodenná alebo získaná, akútna alebo chronická, spojená s inými príznakmi (bolesť ucha, bolesť hlavy, výtok z ucha, tinitus, závraty...) a rozhodnúť, či pacient potrebuje vyšetrenie sluchu na ORL pohotovosti alebo plánované vyšetrenie sluchu.

Medzi neodkladné stavy vyžadujúce urgentné ORL vyšetrenie patrí:

- náhla porucha sluchu až hluchota vznikajúca počas plného zdravia
- akútne zhoršenie chronickej poruchy sluchu
- porucha sluchu so závratmi
- porucha sluchu s bolesťou ucha
- porucha sluchu s bolesťou hlavy

Aj u detí s vrodennými alebo prelingválne získanými poruchami sluchu ťažkého stupňa pri diagnostike a liečbe hrá dôležitú úlohu čas. Vyšetrenie sluchu by sa nemalo zbytočne odkladať, aby porucha sluchu

nespôsobila oneskorenie vývinu reči. Z týchto dôvodov sa postupne aj v slovenských pôrodniciach zavádza tzv. univerzálny skrining sluchu novorodencov pomocou objektívnej metódy, ktorý umožní odhaliť novorodencov s podozrením na poruchu sluchu. U detí, ktoré nespĺnia skriningové kritériá, treba ďalšími audiologickými testami včas (najlepšie do veku 6 mesiacov) stanoviť typ a stupeň poruchy sluchu a zahájiť adekvátnu liečbu.

Novo vzniknutá porucha sluchu u malých detí sa dá len ťažko odhaliť, ak na jej možný vznik nemyslíme. Preto je vždy nutné vyšetriť sluch u detí:

- po prekonaní meningitídy
- po úraze hlavy s bezvedomím
- po niektorých infekčných a septických chorobách
- po liečbe ototoxickými antibiotikami
- pri oneskorení vývoji reči

Záver

V súčasnosti by už nemal byť problém na dobre vybavenom audiologickom pracovisku poruchu sluchu správne diagnostikovať a určiť vhodný spôsob liečby alebo kompenzácie poruchy sluchu. Výhodou pre pacienta je, ak je aj praktický lekár aspoň teoreticky orientovaný v problematike porúch sluchu a pacienta s poruchou sluchu alebo s podozrením na poruchu sluchu včas odošle na odborné vyšetrenie.

MUDr. Zuzana Kabátová

1. ORL klinika FN s p. Cyrila a Metoda
Antolská 11, 851 07 Bratislava
e-mail: kabatova@internet.sk

Literatúra

1. Bargár Z, Kollár A. Praktická audiometria, Osveta Martin 1986, s. 255.
2. Beagley HA. Audiology and audiological medicine. Oxford University press, 1981. s. ???.
3. Cooper H. Cochlear implants – a practical guide. Whurr Publishers, London, 1991, s. 382.
4. Gelfand SA. Essentials of audiology. Thieme, 1997, s. 562.
5. Jakubíková J. Detská audiológia. ???
6. Mesolella M, Tranchino G, Nardone M, Motta S, Galli V. Connexin 26 mutations in nonsyndromic autosomal recessive hearing loss: speech and rehabilitation. Int. J. Pediatr Otorhinolaryngol, 68, 2004, 995–1005.
7. Niparko JK. Cochlear implants. Principles and Practices. Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia, 2000, s. 396.
8. Profant M, a kol. Otolaryngológia. ARM 333, Bratislava, 2000, s. 232.
9. Tyler RS. Cochlear Implants – Audiological Foundations. Whurr Publishers, San Diego, 1993, p. 399.
10. Wiedermann HR, Kunze KJ. Atlas klinických syndrómov pre kliniku a prax. Osveta, Martin, 1996, s. 684.