

# NEDOSLYCHAVOST

MUDr. Jaroslav Valvoda, CSc.

ORL oddělení VFN, Praha

Nedoslychavost různé závažnosti postihuje asi 5% obyvatelstva, její prevalence stoupá s věkem. Převládají periferní, percepční (sensorineurální) vady sluchu. Medikamentózní léčbě jsou přístupné většinou pouze náhle vzniklé percepční poruchy sluchu. Chirurgická léčba je vyhrazena převodní nedoslychavosti. Vrozená hluchota se vyskytuje s frekvencí asi 1 : 1000 narozených. Zprostředkovat sluch, vývoj a rozumění řeči v případě hluchoty umožňuje rehabilitace po chirurgickém zavedení kochleárního implantátu. U trvalých sluchových vad je přidělení a používání vhodného sluchadla jedinou možností, jak zlepšit sluch a rozumění řeči. Digitalizace a nové sluchadlové technologie značně zvýšily úspěšnost sluchadlové protetiky a nezářidka umožňují téměř plnohodnotnou kompenzaci nedoslychavosti. Autor podává přehled diagnostických metod u poruch sluchu s ohledem na současný stav v ČR.

**Klíčová slova:** nedoslychavost, hluchota, diagnostika, sluchadla.

Med. Pro Praxi 2007; 4(12): 514–518

## Úvod

S nedoslychavými pacienty se praktický lékař setkává v ordinaci poměrně často, i když zřejmě jen menšinu z nich přivádí k lékaři stesky na stav sluchu. Těžší nedoslychavost je nicméně závažným a mnohdy přehlíženým postižením zejména u osob vyššího věku. Bez adekvátní korekce vážně narušuje mezilidskou komunikaci a nezářidka vede k nežádoucí psychosociální izolaci. I lehká nedoslychavost může značně hendikepovat pracující, kteří potřebují dokonalý sluch, jako jsou tlumočníci, hudebníci, apod. Náhlé poruchy sluchu je třeba považovat za akutní stav v medicíně, který vyžaduje včasnou a intenzivní léčbu.

Frekvence nedoslychavosti v populaci stoupá v závislosti na věku. Přesná statistická data nejsou k dispozici. Důležité je posuzovat prevalenci vzhledem k tíži nedoslychavosti. Závisí na použité definici a kritériích ztráty sluchu. WHO vztahuje své odhady pro dospělou populaci k tzv. vyřazujícímu „disabling“ sluchovému postižení (ztráty sluchu větší než 41 dB na 0,5–4,0 kHz na lepším uchu), což představuje relativně značnou ztrátu sluchu. Odhady pro ČR hovoří o 0,5 milionu sluchově postižených (5%), z nichž naprostou většinou tvoří starší jedinci s presbykuzí. Asi 15 tisíc sluchově postižených se s vadou sluchu narodili nebo jejich vada vznikla v dětství (0,15%), z toho necelých 8 tisíc má praktickou nebo úplnou hluchotu. V ČR je asi 7 300 uživatelů znakové řeči (3).

## Rozdělení a patofyziologie poruch sluchu

Patogeneticky rozeznáváme periferní poruchy sluchu (naprostá většina) a centrální (jako samostatné vzácné). Periferní vznikají poškozením periferní části sluchového analyzátoru včetně periferního neuronu. Centrální složka nedoslychavosti bývá přítomna v různé míře nejčastěji u presbykuzy, podílí se na špatném rozumění řeči a složitější ko-

rekcii sluchadly. Periferní sluchové vady mohou být čistě převodní, percepční (sensorineurální) nebo kombinované (chronické otitidy). Zcela převažuje percepční nedoslychavost, způsobená poškozením sensorických struktur hlemýžďe nebo vzácněji sluchového nervu (presbykuzy, poškození sluchu z hluku – NIHL, toxické, infekční, vaskulární labyrintopatie, neurinom akustiku).

Převodní poruchy sluchu vznikají v důsledku patologie zevního a středního ucha, které zajišťuje přenos zvukových vln. Komplexní odpor převodního aparátu vůči průchodu zvukových vibrací se nazývá impedance. Má tři složky: tření, impedanci hmoty a pružnosti. Nejčastější je patologicky zvýšená tuhost převodního systému, např. při otoskleróze, kdy dochází k ankyloze třmínku v oválném okénku, nebo adhezích či podtlaku ve středouší. Postižení je především přenos hlubokých frekvencí. Zvýšená impedance hmoty, např. přítomnost tekutiny ve středouší snižuje více přenos vysokých frekvencí. Zvýšení tření zhoršuje přenos všech frekvencí. Obvykle se změny všech tří složek kombinují. Při perforacích bubínku, defektu řetězu sluchových kůstek se snižuje nebo zcela eliminuje transformační funkce středního ucha. Ta za normálních okolností na základě pákového mechanismu sluchových kůstek a poměru ploch bubínku a oválného okénka (cca 17 : 1) zvyšuje akustický tlak v oválném okénku. Tím minimalizuje ztráty zvukové energie při přechodu z prostředí vzdušného do prostředí nitroušních tekutin. Při úplném chybění transformačního systému se odrazí zpět 99,9% zvukové energie, což znamená ztrátu 30 dB (6). Převodní ztráty mohou být i větší, maximum je asi 60 dB. Protože zvuk se šíří do labyrintu i kostěným vedením, úplná hluchota při patologii převodního ústrojí vzniknout nemůže. Největší ztráty bývají při atréziích zvukovodu, rozpojení řetězu kůstek za celistvým bubínkem (např. po úrazu hlavy). I tzv. impaktovaný cerumen, vyplňující zvukovod a nalepený na bubínku,

může způsobit převodní ztrátu až 50 dB! U většiny převodních poruch dominuje oslabení hlubokých frekvencí. Percepční poruchy sluchu vznikají poškozením smyslového epitelu (vláskových buněk), změnou skladby a složení vnitroušních tekutin, degenerací neuronů spirálního ganglia a poškozením sluchového nervu. Proto je výstižný anglosaský termín sensorineurální. U většiny percepčních vad jsou nejvíce a nejdříve postiženy vysoké frekvence. V praxi je důležité odlišit postižení kochleárního od retrokochleárního (neurálního), které může být způsobeno např. neurinomem sluchového nervu. Jednou z hlavních známek kochleárního postižení je přítomnost **recruitmentu**. Jde o patologický, rychlý nárůst nadprahové hlasitosti u postiženého ucha. Ta se na určité decibelové hladině vyrovná hlasitosti zdravého ucha. Nemocný slyší tedy buď hodně hlasitě nebo neslyší nic, jeho sluch má malý dynamický rozsah. U neurálních vad recruitment nebývá přítomen, naopak častá je patologická sluchová únava, tedy velké zhoršení prahu sluchu po zvukové zátěži. U čistě neurálních vad bývá těžce postižena srozumitelnost řeči.

Fyziologický rozsah lidského sluchu mladého jedince je 20–20 000 Hz a 0–120 dB. Tím je ohraničeno sluchové pole. Lidské ucho je schopno vnímat zvuky v rozpětí akustického tlaku 1 : 1 000 000 bez poškození. Nevnímá ale všechny frekvence stejně. Nejvyšší citlivost je ve frekvenční oblasti 1–4 kHz. V hlubokých frekvencích je vyšší nárůst hlasitosti pro stejné intenzity signálu. Za absolutní práh sluchu byla arbitrárně stanovena hodnota akustického tlaku  $2 \times 10^{-5}$  Pa (20  $\mu$ Pa). Akustický tlak vztážený k této referenční hodnotě se vyjadřuje v **dB SPL** (sound pressure level). Pro vztah mezi akustickým tlakem (p), akustickou energií (I) a decibely platí rovnice:

$$\text{dB} = 10 \log I/I_0 = 10 \log (p/p_0)^2 = 2 \times 10 \log p/p_0 = 20 \log p/p_0$$

Tedy zvýšení akustického tlaku 10x znamená nárůst intenzity o 20 dB. Pro praxi je dobré vědět, že dvojnásobný přírůstek zvuku (akustického tlaku) znamená nárůst o 6 dB ( $20 \times \log 2 = 20 \times 0,301 \approx 6$ )(6).

**Poznámky k terminologii.** Poruchou sluchu rozumíme dynamické, relativně rychle nastupující zhoršení sluchu, např. při akutraumatu. Vada sluchu znamená ustálený stav sluchu, s minimální dynamikou, nezřídka postupně progredující.

Z hlediska audiometrického za normální sluch (normakuzi) považujeme prahy pro čisté tóny do 15–20 dB HL (125–8000 Hz). Vyšší práh na jedné nebo více měřených frekvencích označujeme jako hypakuzi. Za praktickou hluchotu se považuje stav sluchu, přesahující ztráty 70 dB na řečových frekvencích (500–4000 Hz), za hluchotu (anakuze, surditas) ztráty sluchu přesahující 90 dB. Většinou jde o ztráty neměřitelné, alespoň nad frekvenci 1 kHz nebo postižený vnímá pouze vibrace. Termín praktická hluchota je svým způsobem trochu nešťastný a může být zavádějící. Silná sluchadla totiž běžně umožňují velmi dobře kompenzovat i oboustranné sluchové ztráty přesahující 70 dB. Neslyšící je označení pro pacienty s těžkým, obvykle prelingválním postižením sluchu (hluchotou), kteří využívají jako hlavní prostředek mezilidské komunikace znakovou řeč. Mnoho neslyšících žije spokojený život a svoji hluchotu nepovažuje za zdravotní postižení. Mají tendenci k vzájemné soudružnosti, partnerství a rozvíjení vlastní kulturní a jazykové menšiny – „Neslyšící“ s velkým N. Pacienti s hluchotou po úspěšné rehabilitaci sluchu (pomocí kochleárního implantátu), kteří komunikují mluvenou řečí, se mezi neslyšící nezařazují. Z audiologického hlediska je jejich sluchová funkce obvykle na úrovni těžké nedoslýchavosti. Mnoho důležitých poznatků o sluchově postižených, neslyšících, znakové řeči, které jsou nad rámec článku, lze získat na internetových stránkách asnep.cz, ruce.cz, gong.cz, neslyšici.cz, ticho.cz, frpsp.cz, helpnet.cz, suki.cz aj.

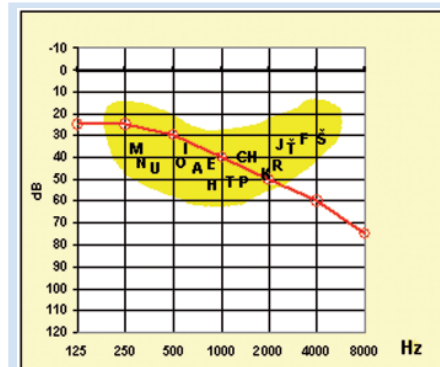
**Hluchota** může být vrozená nebo získaná. Vrozené vady jsou asi z 55–60% dědičné (včetně nových mutací), zbytek připadá na embryo a fetopatie (infekční, toxické – ATB), perinatální poškození (hypoxie, hyperbilirubinémie, aj.) Přesná etiologie se velmi často nezjistí. Incidence vrozené hluchoty je asi 1 : 1 000. Hluchota, která vznikne v období než se rozvine mluvená řeč, se označuje jako **prelingvální**. Plasticity řečových center pro rozvoj řeči rychle ubývá po 4 roce věku. Je-li indikována kochleární implantace, je jí třeba provést u prelingvální hluchoty velmi brzy. Pokud k ohluchnutí dojde po 5.–7. roce života, kdy je již vytvořena řeč, jde o **postlingválně** získanou hluchotu. Nejčastější příčinou prelingválně získané hluchoty u dětí je meningitida.

Dědičnou etiologii mohou mít i získané vady sluchu, které se manifestují roky po narození či v dospělosti (např. Alportův syndrom, progredující hypakuze a chronická nefritida). Většina dědičných hluchot (75%) představuje izolované postižení, zbytek vytváří syndromy. Obvykle jde o jednoduchou mendelovskou dědičnost, podmíněnou genem jednoho lokusu. Asi 80% dědičných vrozených vad sluchu má autozomálně recesivní dědičnost (AR). Rodiče bývají zdraví heterozygoti. V současnosti je známo asi 10 genů, jejichž mutace vedou k AR ztrátě sluchu. Nejčastějším z nich je gen pro **connexin 26** (protein důležitý pro normální funkci vnitřního ucha). Frekvence heterozygotů (slyšících rodičů) v populaci s defektem tohoto genu je asi 3%. Molekulárně genetickým vyšetřením lze v indikovaných případech zjistit, jsou-li rodiče homozygotní nebo heterozygotní nositelé defektního genu pro connexin 26 a stanovit riziko narození hluchého potomka (5, 7).

**Podle tíže sluchového postižení** existuje v literatuře několik dělení a schémat. Z praktického hlediska bude užitečné, budeme-li se držet rozdělení, které je v ČR legislativně ukotveno v **zákonu 40/2000 Sb.** (tabulka 1), byť může být zdrojem odborných polemik.

Nejdůležitější a nejdiferencovanější funkcí lidského sluchu je rozumění řeči. Lehká nedoslýchavost (20–40 dB) činí obtíže obvykle jen na pozadí hluku, při špatné artikulaci mluvčího nebo při šepotu, středně těžká nedoslýchavost (40–60 dB) přináší již poruchu rozumění při hlasité řeči, z větší vzdálenosti nebo při hovoru více osob, při těžké nedoslýchavosti (60–80 dB) má pacient obtíže s rozuměním hlasité řeči i v tichu z malé vzdálenosti. Slyší a rozumí-li pa-

**Obrázek 1. Tónový audiogram s vyznačením řečového pole (tzv. řečový banán). Vliv percepční vysokofrekvenční hypakuze na slyšitelnost jednotlivých hlásek.**



cient jen slovům mluveným do ucha – ad concham (ac), znamená to většinou ztrátu sluchu nad 80 dB. Obtíže závisí zejména na tíži a frekvenčním rozložení sluchové ztráty. Větší obtíže přináší postižení vysokých frekvencí. Na frekvencích 2–4–6 kHz leží jak druhé formanty některých samohlásek (i), tak většina souhlásek, zejména neznělých (ch, f, c, s, š...) Ty obsahují málo zvukové energie, ale mají velký distinktivní význam pro řeč (2) (obrázek 1). U menších ztrát sluchu mají při stejném sluchovém prahu kupodivu větší obtíže s rozuměním pacient s převodní nedoslýchavostí než s percepční. Je to dáno tím, že u převodních poruch jsou oslabeny všechny zvuky, tiché i hlasité, u percepčních poruch bývá hlasitost u nadprahových zvuků dobrá (6).

### Diagnostika

Stěžuje-li si nemocný na nedoslýchavost, je v praxi po zjištění anamnézy (doba obtíží, vznik,

**Tabulka 1. Klasifikace poruch sluchu a poklesu výdělečné činnosti podle Sbírky zákonů č. 40/2000, Oddíl B Sluch (kráceno pro článek, plné znění a přílohy v Sbírce zákonů)**

Položka	Druh zdravotního postižení	Míra poklesu schopnosti soustavné výdělečné činnosti v %
1.	Oboustranná úplná hluchota Posudkové hledisko (podle přílohy č. 4)	35–60
2.	Oboustranná praktická hluchota Posudkové hledisko (podle přílohy č. 4)	35–60
3.	Oboustranná úplná nebo praktická hluchota, s těžkým porušením komunikačních schopností v mluvené řeči a sociální dezintegrací	70–80
4.	Oboustranná těžká nedoslýchavost (ztráta sluchu v rozsahu 56–70 dB, ztráta slyšení 65–85%)	30–40
5.	Oboustranná středně těžká nedoslýchavost (ztráta sluchu v rozsahu 41–55 dB, ztráta slyšení 40–65%)	20–25
6.	Oboustranná lehká nedoslýchavost (ztráta sluchu v rozsahu 20–40 dB, ztráta slyšení 10–40%)	10

doprovodné příznaky – tinitus, vertigo, poruchy rovnováhy, bolesti ucha, hlavy, hluková expozice, rodinná anamnéza) nejprve nutno vyloučit zjevné ušní onemocnění otoskopickým vyšetřením. Tak můžeme odhalit jako příčinu náhlé hypakuze např. obturující cerumen. Jednoduché a přínosné je orientační vyšetření sluchu ladičkami. Používáme ladičku 440 Hz (a1) s patkou. Základní je zkouška Weberova a Rinneho. Weberův pokus určuje lateralizaci zvuku při položení rozezvucené ladičky na kořen nosu. Rinneho zkouškou srovnáváme kostní a vzdušné vedení při poslechu ladičky přiložené na mastoid a před boltec. Normálně slyší nemocný ladičku podstatně déle před uchem. Kombinací testů lze usuzovat na vadu převodní či percepční (tabulka 2). Je-li k dispozici sada ladiček (stačí C-64 Hz až c5-4096 Hz) odlišíme postižení hlubokých a vysokých frekvencí. Regulérní zkouška šepotem a hlasitou řečí je bohužel v běžně velké ordinaci a na pozadí hluku neproveditelná. Nezbytné je ohlušení druhostranného ucha (vmáčknutí tragu do zvukovodu, pro hlasitou řeč Barányho ohlušovač). Normálně člověk slyší hlasitou řeč i šepot minimálně na 6 m. Neslyší-li pacient šepot a slyší-li hlasitou řeč, lze usuzovat na postižení vysokých frekvencí a percepční hypakuzi. U převodních vad je rozdíl mezi slyšením hlasité řeči a šepotu malý. U kombinovaných vad šepot obvykle neslyší. Neslyší-li pacient normální řeč z 1–2 m, jde o těžkou a velmi těžkou nedoslýchavost. Poměrně jednoduše tak lze na základě anamnézy, otoskopie, ladičkových testů a komunikace s nemocným usuzovat na typ a závažnost sluchové poruchy.

## Standardní a specializovaná audiometrická vyšetření

**Tónová audiometrie.** Vyšetření provádí audiologická sestra (vyžadován je atest). Vyšetřuje se vzdušné a kostní vedení čistými tóny (125–8000 Hz) pomocí sluchátek a kostního vibrátoru. Druhostranné ucho se maskuje (ohlušuje) úzkopásmovým šumem. Výsledkem je prahový tónový audiogram. Ze ztrát na frekvencích 0,5, 1,0, 2,0 a 4,0 kHz lze spočítat **ztráty sluchu podle Fowlera v procentech**, které se používají v ČR pro posudkové účely. Vyjadřují tíži sluchové poruchy s ohledem na rozumění řeči podle decibelového nárůstu ztrát na řečových frekvencích.

Nadprahové audiometrické testy umožňují diagnostikovat recruitment nebo patologickou sluchovou únavu, a tím odlišit kochleární a retrokochleární sluchovou vadu (Fowlerův test, SISI, ...)

**Tympanometrie, vyšetření třmínkových reflexů (TR).** Je standardním vyšetřením. Sondou zavedenou do zvukovodu se na základě odrazu testovacího zvukového signálu při změnách tlaku vzduchu ve zvukovodu získá křivka poddajnosti bubínku. Normálně je tlak ve středouší 0 nebo lehce záporný (křivka A). Při kataru Eustachovy trubice vzniká podtlak (křivka C), při tekutině ve středouší získáme plochou křivku (B). Při akustické stimulaci ipsi nebo kontralaterální měří tympanometr přítomnost reflexů třmínkového svalu (testujeme reflexní oblouk n. VIII – mozkový kmen – n. VII). Normálně jsou TR výbavné při stimulaci nad 80 dB. Nevýbavné jsou např. při fixaci třmínku u otosklerózy. Vyšetření TR významně přispívá k diferenciální diagnostice sluchových poruch, odhalení simulace, posouzení funkce lícního nervu apod.

**Slovní (řečová) audiometrie** testuje rozumění řeči pomocí sestavy jedno nebo víceslabičných slov, logatomů (slabiky nedávající smysl) nebo jiného řečového materiálu. Sestavy musí být foneticky i akusticky vyvážené, musí odpovídat frekvenčnímu zastoupení hlásek a slov v daném jazyce. Záznamem je slovní audiogram, kde psychometrická (logistická) křivka ukazuje procento srozumitelnosti při dané intenzitě signálu. Hodnotí se zejména práh srozumitelnosti (SRT – hladina intenzity kde rozumění je 50%) a maximální srozumitelnost (MD). V ČR se dosud používá původní Sedláčkova smíšená slovní audiometrie z 60. let pro vyšetření sluchu v tichu. Pro posouzení srozumitelnosti řeči je citlivější řečová audiometrie v šumu, která využívá jako testovací materiál krátkých vět na pozadí řečového šumu. Standardizovaná řečová audiometrie v šumu není v ČR zatím k dispozici. Připravuje ji tým odborníků na Foniatričké klinice 1. LF UK v Praze v rámci grantového projektu.

**Objektivní audiometrie** využívá elektrofyziologické metody. Základem je vyšetření **sluchových kmenových potenciálů (ABR, BERA, BAEP)**. Hodnotitelnou odpověď je možno získat při ztrátách do 85 dB na 2–4 kHz. Stimuluje se sluchátky, u atré-

zií zvukovodu kostním vibrátorem. Bioelektrické potenciály ze sluchové dráhy (sluchový nerv a mozkový kmen) se snímají pomocí elektrod, umístěných na čele a mastoidu či ušním lalůčku. K získání odpovědi je nutné počítačové zprůměrnění (averaging) nejméně 1000 odpovědí. Vyšetření u dětí lze provést v přirozeném spánku, po premedikaci i v celkové anestézii. Stimuluje se většinou širokospektrým krátkým impulzem (click 100 μs, opakování 21,1/s), aby bylo dosaženo synchronizace ve sluchové dráze. BERA umožňuje dobře odlišit kochleární a retrokochleární lézi a stanovit sluchový práh pro frekvence okolo 3 kHz. BERA je nezastupitelná ve screeningu neurinomu akustiku (8). Potřebujeme-li (v praxi jde obvykle o posudkové účely) objektivizovat práh sluchu na řečových frekvencích (0,5–4,0 kHz), je nutné vyšetření **kortikálních sluchových potenciálů (ACR, CERA)**. Stimuluje se krátkými tonálními impulzy o délce kolem 100 ms (tone burst). Vyšetření je validní pouze v bdělém stavu a bez premedikace. Pozitivní odpověď je důkazem, že pacient skutečně slyší. Provádí se jen na klinických pracovištích. V devadesátých letech minulého století byla zavedena nová metoda objektivního vyšetření sluchu, tzv. **audiometrie evokovaných odpovědí ASSR, SSEP**. Více násobně modulované, kontinuální, frekvenčně specifické stimuly vyvolávají s podnětem synchronizovanou elektrickou aktivitu v mozkovém kmeni s přispěním subkortikálních struktur. Evokované potenciály jsou identifikovány digitálně na základě fázové a spektrální analýzy (1). Vyšetření lze provést po premedikaci i v celkové anestézii. Výsledkem je objektivní audiogram, kvantifikující sluchové ztráty v rozsahu 10–130 dB na frekvencích 250–8000 Hz. Vyšetření je v ČR poměrně dostupné v audiologických centrech. Používá se zejména pro stanovení prahu sluchu u malých dětí a nespolečnických pacientů, nepostradatelné je pro vyšetření dětských kandidátů kochleární implantace.

Vyšetření **evokovaných otoakustických emisí (EOAE)**. Jde o zvuky měřitelné v zevním zvukovodu po předchozí akustické stimulaci. Jsou detekovatelné jen v případě normální funkce kochley, potažmo u normálního nebo téměř normálního sluchu. Souvisejí s amplifikačními mechanismy v hlemýždi a činností vnějších vláskových buněk. Jsou nenahraditelné pro objektivní ověření normálního sluchu. Proto jsou vhodné zejména pro screeningové účely u novorozenců a malých dětí (9). Vyšetření je v ČR široce dostupné.

## Léčba

Zlepšit sluch u velkého počtu chorobných stavů a vad sluchového ústrojí medicína dosud neumí. Chirurgická léčba (tympanoplastiky, třmínková chirurgie) je vyhrazena pro vrozenou nebo získanou

Tabulka 2. Výsledky ladičkových zkoušek a zkoušky řeči podle typu sluchové vady

Normální sluch	Percepční vada	Lehká převodní	Střední převodní	Těžká převodní	Kombinovaná
Poměr mezi hlasitou řečí a šepotem	Velký rozdíl		Malý rozdíl		Velký rozdíl
Rinne	Pozitivní +R+	Pozitivní +R+ Neurčitý ±	Negativní -R-	Negativní -R-	Negativní -R-
Weber	Do lepšího ucha	Do horšího ucha	Do horšího ucha	Do horšího ucha	Do horšího ucha (ne vždy)

patologii zevního zvukovodu a středního ucha. Kochleární implantace (CI) je standardní a v ČR velmi úspěšnou léčbou hluchoty, zejména u dětí. V porovnání s okolním světem je počet implantovaných ale dosud poměrně malý (asi 400 pacientů). Je třeba připomenout, že rozhodující význam pro dobrý efekt implantátu má dlouhodobá a intenzivní rehabilitace implantovaných, u dětí za součinnosti rodičů a speciálních logopedických center. Ze sensorineurálních poruch sluchu bývají léčebně přístupné náhlé a rychle vzniklé hypakuze. Někdy je etiologie známá, např. akustické trauma, barotrauma, komoce a kontuze labyrintu, pozánětlivá, virová, toxická (chemoterapie, ototoxická antibiotika), vaskulární, častěji je nejasná. Poté hovoříme o idiopatické náhlé nedoslýchavosti (ISHL). Ta bývá skoro vždy jednostranná. Společným patogenetickým mechanismem těchto stavů bývá oblenění krevního zásobení kochley, deficit kyslíku, porucha metabolismu vláskových a podpůrných buněk, insuficience energetických procesů v hlemýždi. Společným jmenovatelem terapie je podávání vasoaktivních infuzí a reologik (vinpocetin, pentoxyfyllin), kortikoterapie (Prednison 60 mg denně cca 5 dní), dále betahistin s komplexním účinkem v dávkách 3x16 mg či 2x24 mg. Někdy se doporučují neurotropní léky (piracetam). Nemá-li léčba efekt, indikuje se hyperbarická oxygenace. Principem je dosycení hemoglobinu  $O_2$ , zvýšení množství  $O_2$  fyzikálně rozpuštěného v krvi, difuze  $O_2$  do středního a vnitřního ucha (perilymfa) cestou Eustachovy trubice a tím vyšší dodávka kyslíku vláskovým buňkám. Pacienti inhalují 100 % kyslík maskou ve vícemístných hyperbarických komorách, obvykle 90 minut při tlaku 2,5 ATA. Léčbu náhlé percepční hypakuze je zapotřebí zahájit co nejdříve od vzniku obtíží. Nutno přiznat, že náhlé ztráty sluchu mají tendenci ke spontánní úpravě a kromě kortikoidů nebyl signifikantní efekt podávaných preparátů jednoznačně prokázán. Je-li etiologie známá, je nutná etiologická léčba. Např. antivirotika v infuzích u herpes zoster oticus (Ramsay – Huntův syndrom), antibiotika a mastoidektomie u toxické labyrintopatie při mastoiditidě apod.

Náhlou nedoslýchavost, byť upravenou, ad integrum je nutno řádně dovyšetřit. Za ISHL nebo fluktuující poruchou sluchu se může skrývat neurinom

akustiku nebo jiná patologie v zadní jámě lební. Ke screeningu se používá BERA vyšetření, při trvání suspekce je rozhodující vyšetření MRI, nikoli CT (8).

Pacienti i lékaři požadují mnohdy aplikaci tzv. adjuvantní vasodilatačních infuzí nebo parenterální vitaminterapie B1, 6, 12 u chronických vad sluchu. Jejich význam na stabilizaci natož na zlepšení nebyl prokázán. Zejména s indikací parenterální vasodilatace je v těchto případech třeba postupovat velmi opatrně. Podávání naftidrofurilu, pentoxyfyllinu, cinnarizinu, extraktů z ginkgo biloby, piracetamu, betahistinu apod. preparátů u presbykuze nemá žádný význam na zlepšení sluchu, může být ale prospěšné při současné cerebrovaskulární a vertebrobasilární insuficienci a k ovlivnění současného tinnitu či vertiga.

### Sluchadlová protetika

Moderní sluchadla dokáží účinně zesílit zvuk tak, že umožní většině pacientů s malými a středními vadami sluchu prakticky normální slyšení a řadě osob s velmi těžkými vadami sociálně upotřebitelný sluch. V současnosti se používají sluchadla na vzdušné vedení, která se podle velikosti rozdělují na závěsná, nitroušní a kanálová (CIC, completely-in-the-canal), zcela skrytá ve zvukovodu. Kapesní (body-worn) sluchadla většina firem přestává vyrábět. Dále se používají brýlová sluchadla na kostní vedení, která jsou vhodná pro pacienty, kteří nemohou mít nebo netolerují sluchadlo v uchu (atrézie, alergóza zvukovodu, chronický výtok) a jejichž práh kostního vedení nepřesahuje 40 dB. Posledním typem sluchadel jsou implantovaná sluchadla na kostní vedení (BAHA – bone anchored hearing aid). Za speciálních podmínek je otolaryngem do kosti mastoidu implantován titanový šroub vyvedený nad kůži a po jeho osteointegraci se na zevní část upevňuje malý vibrátor (cca 2,5x1x2 cm), který přenáší zvukové vlny do kosti. Indikována jsou především u atrézií zevního zvukovodu u dětí. Zatím byla BAHA sluchadla implantována v ČR v rámci grantového projektu ve FN Motol. Systém zdravotního pojištění v ČR v současnosti umožňuje plnou úhradu BAHA sluchadel a jejich připevnění pomocí pásky (softband). Nahrazují se tak dříve užívané přítlačné kostní vibrátory. Úhrada kostní implantace se připravuje.

Vývoj sluchadel v posledních 10 letech učinil velký skok dopředu zásluhou digitalizace. V současnosti digitální technologie představuje standard sluchadlové protetiky. Digitalizace umožnila nejen miniaturizaci sluchadel, ale především mnohonásobně lepší přizpůsobení sluchadla sluchové vadě. Top systémy zpracovávají signál v 10–32 kanálech, integrují různé systémy zvýraznění řeči, potlačení hluku, zpětné vazby, směrového adaptivního poslechu (sluchadlo zvýrazňuje žádoucí signál nebo naopak potlačuje rušivý hluk, který se vzhledem k pacientovi pohybuje). Začíná se využívat bezdrátová technologie v komunikaci sluchadel při binaurálním poslechu. Cena standardních digitálních sluchadel se pohybuje mezi 5–10 tisíci Kč, top systémů mezi 20–25 tisíci Kč.

Na rozdíl od brýlí a optických pomůcek se proces předpisu a vydání sluchadla v ČR odehrává v ambulancích foniatrů a otolaryngologů, kteří mají osvědčení k předepisování sluchadel hrazených z veřejného zdravotního pojištění. Zdravotní pojišťovny přispívají u dětí až do 18 let věku podle ztráty sluchu částkou 3200 až 11 600 Kč na binaurální korekci, a to již od ztráty 30 dB v SRT (práh diskriminace řeči) ve slovní audiometrii. U dospělých pojištěnců přispívají ZP částkou 2700 až 5 100 Kč pouze na jedno sluchadlo (monoaurální korekce). Pro každou cenovou kategorii musí být v sluchadlové ambulanci k dispozici alespoň jedno sluchadlo bezdoplatkové. Ne vždy je zapotřebí nejdokonalejší sluchadlo a naopak, ne v každém případě je drahé a složité sluchadlo zárukou dobré kompenzace sluchové vady a spokojenosti pacienta. Např. u čistě převodních vad prosté zesílení signálu prakticky eliminuje vadu sluchu. Naopak percepční vady s recruitmentem, malým dynamickým rozsahem sluchu, poruchou frekvenční a časové diskriminace a neurální vady se kompenzují obtížněji. Neopomenutelný je proces návyku na sluchadlo. Sluchový systém nedoslýchavého potřebuje určitý čas, aby se adaptoval na zpracování nového a zesíleného signálu.

Velmi obtížně se korigují lehké vysokofrekvenční nedoslýchavosti, kdy pacient chce zlepšit rozumění řeči (často např. v cizím jazyce), na pozadí šumu, při jednáních apod. Zde nacházejí uplatnění vícekanálová digitální sluchadla, většinou zvukovodová, hluboko usazená ve zvukovodu, která eliminují nepříjemné důsledky tzv. okluzního efektu (zesílení hlubokých frekvencí po uzavření zvukovodu – zvuk jako ze sudu). Druhým přístupem ke korekci vad v těchto případech jsou digitální sluchadla s otevřenou ušní koncovkou. Hitem v posledním roce jsou závěsná sluchadla s reproduktorem umístěným přímo ve zvukovodu v otevřené ušní koncovce. Sluchadla jsou díky tomu malá a nenápadná. Z akustického hlediska umožňují dosáhnout většího zisku bez rizika vzniku zpětné vazby (pískání) i při

### Doporučený postup pro praktické lékaře

- Neškodí procvičovat a využívat základní otoskopickou diagnostiku, nejlépe s pomocí vhodného otoskopu
- K orientačnímu vyšetření sluchu dobře poslouží ladičkové zkoušky
- Za stesky na náhlou jednostrannou poruchu sluchu nezřídka stojí obturující cerumen
- Při zjištění (suspekci) náhlé sensorineurální poruchy sluchu zajistíme neprodleně odborné vyšetření a léčbu
- Asymetrická nebo jednostranná percepční nedoslýchavost může být zapříčiněna neurinomem akustiku
- Za „prostým“ opožděním vývoje řeči se může skrývat vážná sluchová vada dítěte
- Úspěšná korekce „běžné“ presbykuze moderními sluchadly zlepšuje nejen kvalitu života pacienta, ale často je velkým přínosem i pro jeho blízké okolí

otevřeném zvukovodu. V současnosti se stále více využívá oboustranná korekce, která je v některých zemích (např. skandinávských) běžná. Skutečností je, že 80% nedoslýchavých má oboustranné postižení. Oboustranná kompenzace sluchové vady umožní lepší směrové slyšení, orientaci v prostoru,

lokalizaci zvuků, rozumění řeči na pozadí hluku. Zlepšení prostorové orientace a směrového slyšení bylo mimo jiné důvodem i pro tzv. nadstandardní úhradu binaurálních sluchadel pro „hluchoslepé klienty“ z veřejného zdravotního pojištění, která byla zavedena od 1. 7. 2002. V praxi většinou nejde o úpl-

ně hluchoslepé pacienty, ale kombinované zrakové a sluchové postižení od určitého stupně.

## Seznam použitých zkratk

NIHL – noise induced hearing loss

SISI – short increment sensitivity index

ABR – auditory brainstem responses

BAEP – brainstem auditory evoked potentials

BERA – brainstem electric response audiometry

ACR – auditory cortical responses

CERA – cortical electric response audiometry

ASSR – auditory steady-state responses

SSEP – steady-state response potentials

EOAE – evoked otoacoustic emissions

ISHL – idiopathic sudden hearing loss

SRT – speech reception threshold

MD – maximum discrimination

## Literatura

1. Jurovčík M, Kabelka Z, Myška P, Novák M, Kopřivová H. SSEP – nová objektivní metoda vyšetření sluchu. *Otorinolaryngol. A Foniatic./Prague/*, 2001; 50(2): 95–98.
2. Havlík R. Sluchadlová propedeutika. Národní centrum ošetřovatelství a nelékařských zdravotnických oborů v Brně. 2007.
3. Hrubý J. Velký ilustrovaný průvodce neslyšících a nedoslýchavých po jejich vlastním osudu. 2. přeprac. a rozšíř. vyd. Praha: Federace rodičů a přátel sluchově postižených, 1999.
4. Kasl Z, Pešta J, Slípka J. Výpovědní hodnota Fowlerova oceňování sluchového práhu. *Otorinolaryngol. A Foniatic./Prague/*, 2003; 52(3): 126–129.
5. Rašková D, Seemanová E, Bóday A, Krejčová Š, Jelínková E. Zavedení molekulárně genetické diagnostiky u syndromů se sluchovou vadou. *Otorinolaryngol. A Foniatic./Prague/*, 1998; 47(3): 129–136.
6. Sedláček K. Základy audiologie, Praha: Státní pedagogické nakladatelství, 1956.
7. Seeman P, Groh D, Rašková D, Lesný P, Malíková M, Seemanová E, Kabelka Z. Vyšetření genu pro connexin 26 u českých pacientů s vrozenou autosomálně recesivní nesyndromovou ztrátou sluchu. *Otorinolaryngol. A Foniatic./Prague/*, 2002; 51(4): 221–225.
8. Šmilauer T, Kluch J, Zvěřina E, Betka J. Přínos BERA k diagnostice neurinomu akustiku. *Otorinolaryngol. A Foniatic./Prague/*, 2001; (50)2: 99–102.
9. Valvoda J, Betka J. Otoakustické emise – pokrok v poznání a vyšetřování sluchové funkce (editorial). *Otorinolaryngologie a foniatrie* 1996; 45(1): 8–16.

**MUDr. Jaroslav Valvoda, CSc.**

ORL oddělení VFN

U nemocnice 2, 128 08 Praha 2

e-mail: valvoda.jaroslav@vfn.cz