**3 Sluch***Význam sluchu, anatomie sluchového analyzátoru, etiologie sluchového postižení, faktory negativně ovlivňující vývoj ucha, klasifikace sluchových poruch, metody vyšetření sluchu, sluchové zkoušky - audiometrie, screeningová vyšetření, psychologické zvláštnosti osobnosti sluchově postiženého, důsledky sluchové vady*

Význam sluchu

* důležitý pro ***komunikaci a rozvoj sociálních vztahů***, vytváří se citová vazba na okolí
* možnost ***získávání informací*** o věcech a dějích v okolí
* základ pro vytvoření ***vnitřní řeči***, rozvoj abstraktního myšlení
* pocit ***osobní jistoty a bezpečnosti***
* důležitý pro vnímání ***pocitu rovnováhy***, ***pohybu přímočarého i otáčivého a polohy těla v prostoru***
* nositel varovných signálů, vnímání okolí
* důležitý pro ***komunikaci a rozvoj sociálních vztahů***, vytváří se citová vazba na okolí
* možnost ***získávání informací*** o věcech a dějích v okolí
* základ pro vytvoření ***vnitřní řeči***, rozvoj abstraktního myšlení
* pocit ***osobní jistoty a bezpečnosti***
* důležitý pro vnímání ***pocitu rovnováhy***, ***pohybu přímočarého i otáčivého a polohy těla v prostoru***
* nositel varovných signálů, vnímání okolí

Anatomie a fyziologie sluchového ústrojí

* ucho se dělí na **4 části**:

 *1. vnější ucho*

 *2. střední ucho*

 *3. vnitřní ucho*

 *4. sluchové dráhy a sluchová kůra*



***1.vnější ucho***

* zahrnuje ***boltec* a *vnější zvukovod***, který je od středoušní dutiny oddělený *bubínkem*

***a) boltec***

 - tvořen chrupavkou (kromě lalůčku)

 - trychtýřovitý tvar

***b) vnější zvukovod***

 - kanálek, u dospělých 2,5-3cm dlouhý

 - 2 části : **chrupavčitá a kostěná**

 - vede a současně koncentruje ***akustickou kmitavou energii*** k dalším částem ucha

 - **délka, průměr a tvar** –mají vliv na množství akustické energie

 - zakončen bubínkem

***2. střední ucho***

* uzavřená dutinka **v kosti skalní** vyplněná vzduchem
* obsahuje : ***a) 3 kůstky***

 ***b) dva svaly***

 ***c) dvě ústí***

\* vnější stěnu odděluje od zvukovodu **blanka bubínku** – ta je **akustickou energií** rozechvívána a tím nastává první změna procházející energie – mění se **na mechanickou kinetickou.** Touto energií je rozechvíván řetěz kůstek (ad a)

3. ***vnitřní ucho***

* uloženo v kosti skalní – je tak chráněno proti otřesům a možnému poranění
* dělí se na 2 části :

***1. hlemýžď (kochlea)*** – část sluchová

***2. tři polokruhovité kanálky a předsíň***

 ***–*** ústrojí rovnovážné

* do předsíňové části ústí oválné okénko, do nějž je vsazen třmínek

***4.sluchové dráhy***

* **sluchový nerv**

 - *vede bioelektrický* *impuls* vzniklý ve vnitřním uchu na sluchové buňce *do centrální mozkové části sluchového orgánu*

 - ***v mozkovém kmeni*** dochází ke křížení nervů z pravé a levé strany

 - stimul pokračuje *přes podkorovou oblast šedé hmoty do korových oblastí spánkových laloků* – tzv **Heschlovy závity**, což je *vlastní centrum sluchu*

* v podkorové oblasti jsou poznávány **obecné zvuky** a zvuky bez pojmového významu (smích, pláč, kašel,…)
* v kůře mozkové se odehrává **rozumění řeči**.

***Etiologie sluchového postižení***

* u více než 60 % dětí – genetická příčina sluchové vady (30 % - sdružení se syndromy, 70 % nesyndromové SP)
	+ **vnitřní příčiny** (**endogenní**) - dědičnost (hluchota) (autosomálně recesivní dědičnost, autosomálně dominantní dědičnost,dědičnost vázaná na pohlavní chromozóm X).
	+ **vnější příčiny** (**exogenní**)
1. *prenatální*

 - nemoc v těhotenství (rubeola,toxoplazmóza, spalničky), RTG v těhot., RH inkompabilita rodičů

*b) perinatální*

 *-* vlásečnicové krvácení do labyrintu*,* protrahovaný porod, klešťový porod*,* NPH (nízká porodní hmotnost)

*c) enviromentální faktory* (získané, *postnatální*)

 - **infekce** (zánět mozkových blan – percepční nedoslýchavost, příušnice, spála, spalničky, černý kašel, meningoencefalitida, příušnice, spálový zánět středouší)

 **-léčba ototoxickými léky** - opakované záněty středního ucha(Streptomycin, Canamycin, Gentamycin)**,**

 **- mechanická závada** - ucpání zevního zvukovodu (převodní vady),

 - **úraz** - ucha (perforace bubínku), hlavy či mozku, cévní krvácení,

 - dále např. akustické trauma - zalehnutí uší, šum/hluk v uších

***Endogenní příčiny***

 ***-*** existují již před početím dítěte v genetickém kódu rodičů nebo jen jednoho z nich.

 - v případě, že jde o ***genovou aberaci (odchylku, mutaci***), nemusí jít o dědičné postižení. Jedná se o *tzv. změnu genetického kódu*, která může mít přímý nebo nepřímý vliv na vznik sluchového postižení.

 - dědičně podmíněných rizikových faktorů pro vznik poruch sluchových funkcí je mnoho typů (existuje až 90 typů dědičného sluchového postižení)

Strnadová (2002) rozlišuje dle způsobu přenosu **tři základní typy dědičnosti** :

***a) autosomálně recesivní dědičnost***

 - při takovém typu dědičnosti se postižení *neprojeví v každé generaci*.

 - nejčastější typ

 - tzv. major gen pro Connexin 26 (mutace v tomto genu jsou zodpovědné za až 50% všech autozomálně recesivně dědičných prelingválních nonsyndromických forem poruchy sluchu celosvětově)

***b) autosomálně dominantní dědičnost***

 - pokud má jeden z rodičů sluchové postižení přenesené tímto typem dědičnosti, existuje až *50 % možnost, že i jeho děti budou sluchově postižení, a to i tehdy, když druhý z rodičů není nositelem téže dědičné vlohy*.

***c) dědičnost vázaná na pohlavní chromozóm X***

 - převážná *většina* sluchových postižení vzniklá na základě tohoto

 typu dědičnosti se objevuje *u chlapců*.

 - SP se *vyskytuje zpravidla syndromově, tzn. ve spojení s jiným*

 *postižením* (např. s mentálním postižením nebo poruchou

 zrakového vnímání).

***Klasifikace sluchových vad******(dle lokalizace vzniku postižení)***

* **Periferní nedoslýchavost**

***Převodní vada* *(conductiva)***

* podmíněny váznutím přenosu akustické a mechanické energie ve vnějším a středním uchu (ucpání zvukovodu ušním mazem, nádorem, cizím tělesem, proděravěním blanky bubínku, zánětem, atd.)
* sluchové buňky jsou v pořádku, ale nejsou stimulovány zvukem

***Percepční vada (perceptiva) - senzorineurální***

- porušena funkce vnitřního ucha, sluchových buněk, sluchového nervu

***Smíšená vada (mixta)***

* **Centrální nedoslýchavost**

- postižen korový a podkorový systém sluchových drah

- abnormální zpracování zvukového signálu v mozku

**Klasifikace sluchových vad (dle stupně)**

**Velikost ztráty sluchu podle WHO (1980, 1991)**

**Základní pojmy z audiologie**

***Sluchový práh***

 - nejnižší intenzita zvuku, který ten který člověk právě zaslechne. „*Člověk může vnímat jen zvuk, který má intenzitu prahovou nebo vyšší.“*

Prahů, tedy **úrovní intenzity**, máme v audiologii několik:

*a) ideální práh* – na hladině intenzity 0dB,

*b) individuální práh* – práh sluchu konkrétního člověka,

*c) práh nepříjemného slyšení* – nejnižší intenzita zvuku, který vyvolává

 akusticky nepříjemný vjem,

*d) práh bolesti* – nejnižší intenzita zvuku působící již bolest,

*e) práh hmatu* – nejnižší intenzita zvuku vyvolávající hmatový vjem.

 (Lejska, 2002)

***Sluchové pole***

 - oblast zvuků, který je zdravý slyšící člověk schopen vnímat, rozlišovat, příp. jim rozumět

 - je možné zaznamenat pomocí *dvojice údajů* – **intenzita a frekvence**.

 - **v intenzitní oblasti** je sluchové pole vymezeno individuálním prahem sluchu a prahem nepříjemného slyšení

 - ve frekvenční oblasti rozsahem lidského sluchu (nejčastěji 125 - 8 000Hz).

 - mění svůj tvar a velikost hlavně poruchami sluchu. Pokud je oblast řeči lokalizována dovnitř sluchového pole, dotyčný slyší a rozumí, je-li uvnitř sluchového pole a část vně, člověk slyší, ale ne zcela rozumí a jestliže je zcela nebo z větší části mimo, pak není řeč slyšena vůbec. (Lejska, 2002)



***Sluchové buňky***

 - reagují na zvuky ve frekvenční oblasti

 **20-20.000Hz**

 - pro běžný život člověka je nejdůležitější oblast **125 – 8.000Hz**

 **- p**ro komunikaci je důležitá oblast, kde se nachází hlavní část akustické energie řeči, tj**. 500 – 2.000Hz**.Tyto frekvence nazýváme **„frekvence řečové“ (** postižení sluchu v této oblasti má nejhorší dopad na verbální komunikaci člověka. (Lejska, 2002)

***Vzdušné a kostní vedení***

Vláskové buňky může rozkmitat zvuková energie dvojí cestou:

**a) „vzdušné vedení“**

 - zvuk postupuje vnějším uchem ⇒ rozkmitá vzdušný sloupec ⇒ dále struktury středního ucha ⇒ následně i tekutiny a buňky vnitřního ucha.

 … tato cesta je obvyklá, tzn. že se do vzniku akustického vjemu zapojují **všechny části** sluchového orgánu *: vnější, střední i vnitřní ucho.*

**b) „kostní vedení“**

 - rozkmitat struktury vnitřního ucha lze i tak, že se rozkmitají kosti lebky, které tvoří jeden pevný celek (*nezapojují se struktury vnějšího ani středního ucha).*

 - vibrace na lebce vyvolávají stejné vibrace i v kostním obalu hlemýždě a současně i v měkkých tkáních hlemýždě. Kmit se tak dostane ke sluchové buňce a vyvolá akustický vjem.

**Vyšetření sluchové funkce**

**vyšetřovací metody :**

 - ***objektivní*** – nepotřebují spolupráci pacienta

 - ***subjektivní*** – přímá spolupráce pacienta

**1. klasická sluchová zkouška**

**2. subjektivní audiometrie**

 a) prahová tónová audiometrie

 b) slovní audiometrie

**3. objektivní audiometrie**

 a) metody akustické – tympanometrie, OAE/TEOAE

 b) metody elektrofyziologické – BERA, SSEP

Ad 2) *metody subjektivní*

* **slovní audiometrie**

 - slovní sestavy o 10 slovech, sestavy informačně rovnocenné (častost výskytu, počet slabik, výška frekvence atd.)

 - výsledkem slovní audiometrie je slovní audiogram

* **tónová audiometrie**

 - vyšetřovaný sám signalizuje okamžik, kdy zaslechne tónový podnět

 - záznam tónové audiometrie se zpracovává do **audiogramu**

* **VRA (Visual Reinforcement Audiometry** )
* mezi rodiči někdy popisovaná jako "pes se svítícíma očima“,
* při vyšetření malých dětí, které ještě nejsou schopny zvládnout prahovou audiometrii,
* dítě nemusí aktivně spolupracovat, využívá se vytvoření podmíněné reakce na současně produkovaný zvuk a výrazný světelný podnět,
* VRA se provádí se sluchadly.

Ad 3) *metody objektivní*

* **BERA** (elektrické odezvy v mozkovém kmeni)

- měří se elektrický impuls, který je vyvolán na základě akustické stimulace

 - měří celou sluchovou dráhu od kochley až po korovou oblast

* **CERA** (korové sluchové evokované odpovědi)
* **SSEP** – vyšetření ustálených evokovaných potenciálů
* **Tympanometrie** – vyšetření bubínku
* **OAE** - měří sílu zvuku při tření vláskových buněk za zvukového signálu různé intenzity

**Screening v České republice**

 - v ČR dosud nemáme POVINNÝ celoplošný screening sluchu u novorozenců, ale existuje již **Metodický pokyn k provádění screeningu sluchu u novorozenců a** screening se tak ve většině porodnic provádí

VELKOU ROLI STÁLE HRAJÍ:

 - behaviorální ukazatelé (podle chování)

 - úloha rodičů - nejčastěji odhalí sluch. vadu svého dítěte (v průměru kolem 10. měsíce věku)

 - snížit tuto hranici může kromě screeningových vyšetření:

 a) zlepšení informovanosti rodičů, například formou brožury

 již na novorozeneckém oddělení

 b) vhodně sestavený dotazník umístěný u pediatra, který

 bude zaměřen na sledování reakcí na zvuky a řeč.

***Význam celoplošného screeningu***

* včasné odhalení sluchové vady
* zahájení rané intervence „včas“

 (diagnostika – kompenzace)

* předcházení potížím:

 „podezření rodičů – odkládání vyšetření – pozdní diagnóza“

* investice do screeningového programu k vyšetření sluchu novorozenců ušetří mnoho prostředků vydávaných na pozdní terapii a na napravování „škod“

**Preventivní prohlídky**

* ***vyhláška MZ č. 70/2012 Sb. (novela č. 317/2016 Sb.)***

 - odborná vyšetření u dětí z rizikových skupin, tzn. u nichž se objeví alespoň jeden **rizikový faktor:**

 - *pozitivní rodinná anamnéza
 - kongenitální (vrozená) infekce
 - porodní hmotnost pod 1500g
 - infekce obličejové části hlavy
 - asfyxie (přidušení) při porodu
 - nutnost dlouhodobé umělé ventilace
 - primární plicní hypertenze
 - meningitis/encefalitis
 - užívání ototoxických léků
 - inkompatibilita (neslučitelnost) Rh faktoru
 - hyperbilirubinemie (žloutenka)*

**Používané diagnostické metody musí odpovídat vývojovému stupni dítěte:**

 a) novorozenec – 3 měsíce

 - nepodmíněné reflexy

 (víčkový, zornicový, pátrací, orientační)

 b) 3 – 18 měsíců

 - orientační reakce na zvukové podněty

 c) 18 měsíců – 3 roky

 - podmíněné reflexy

 d) předškolní věk

 - poslech zvuků a vědomé reakce na slyšené

 zvuky – tzv. dětská audiometrie

Literatura:

* LEJSKA, M. *Poruchy verbální komunikace a foniatrie.* Brno: Paido, 2003.
* NOVÁK, A. *Foniatrie a pedaudiologie I. Poruchy komunikačního procesu způsobené sluchovými vadami.* Praha: 1994.
* NOVÁK, A. *Foniatrie a pedaudiologie II. Základy fyziologie a patofyziologie řeči, diagnostika a léčba poruch řeči.* Praha: 1997.
* ŠLAPÁK, I., FLORIÁNOVÁ, P. *Kapitoly z otorhinolaryngologie a fonoatrie.* Brno: Paido, 1999.