

Percepční vady sluchu u diabetu, sluchová protetika

O. Dlouhá

Foniatrická klinika 1. Lékařské fakulty UK a VFN, Praha, přednostka doc. MUDr. Olga Dlouhá, CSc.

Souhrn: V článku jsou prezentovány známé studie o percepčních vadách sluchu u diabetu 1. a 2. typu. Senzorineurální (kochleární) vada sluchu je u sledovaných diabetiků často potvrzena a tíže poruchy jeví korelaci s progresí nemoci. Etiologicky je zvažována otázka vaskulárních změn – mikroangiopatie ve vnitřním uchu v oblasti stria vascularis. Ve sluchové protetice došlo v 90. letech 20. století k velkému pokroku nejen v oblasti miniaturizace, ale hlavně po stránce akustické. V polovině 90. let se objevují první digitální sluchadla a rozvíjí se možnosti kochleární implantace. Jedná se o novou filozofii ve zpracování zvukového signálu reprodukováného sluchadlem. Sdělení podává základní informace o typech sluchadel a o jejich výběru vzhledem k charakteru sluchového postižení.

Klíčová slova: kochleární vady sluchu – diabetes mellitus – sluchová protetika

Sensorineural hearing loss in diabetes. Prosthetic care in hearing impaired patients

Summary: Sensorineural hearing loss is more common in patients with diabetes than in the control nondiabetic patients, and severity of hearing loss seemed to correlate with progression of disease. This may be due to microangiopathic disease in the inner ear. References for diabetic microangiopathy are presented. Sensorineural hearing loss can often be helped by hearing aids. During the last decade there have been significant developments in hearing aid technology. Progress began with the presentation of programmable hearing aids in the late 1980-ies. The first hearing aids with fully digital signal processing became commercially available in 1995. The hearing aid is programmable, which means that it can be adjusted individually by a hearing healthcare professional (hearing aid fitting at departments of phoniatrics and of audiology in our country). The article gives an outline of indications for hearing aids.

Key words: sensorineural hearing loss – diabetes mellitus – hearing aids

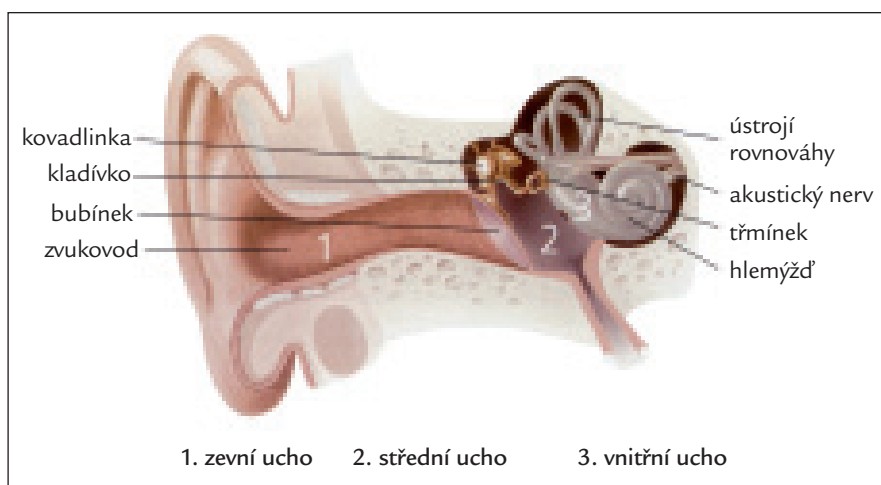
Úvod

Úvodem si dovoluji několik poznámek z anatomie a fyziologie. Sluchový orgán se skládá ze čtyř částí: ucha zevního, středního a vnitřního (obr. 1) a dále z centrálního sluchového systému, který tvoří sluchové dráhy a sluchová centra.

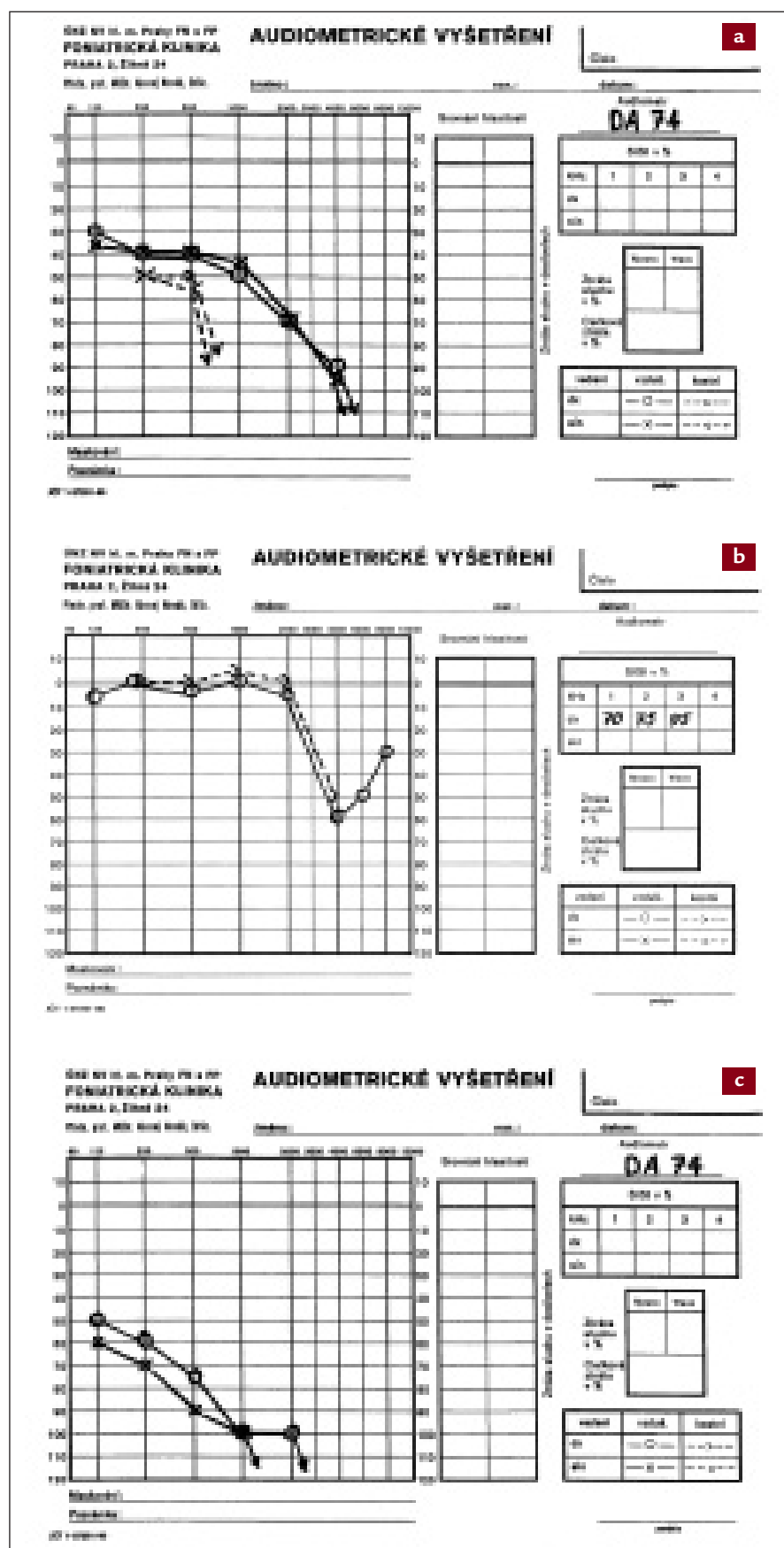
Vnitřní ucho je tvořeno membranózním labiryntem jako vlastním orgánem percepce zvuku a vestibulárním systémem. Oba systémy spojují ductus reuniens, dále ductus endolymphaticus mezi membranózním labiryntem a saccus endolymphaticus, a aquaeductus cochlearis spojuje scala tympani se subarachnoidálním prostorem. Blahitý hlemýžď je uložen v kostěném labyrintu – dělí jej na 2 části, scala vestibuli a scala tympani, které jsou vyplněné perilymfou (obsahuje velké množství sodíku) a spojené v helico-

trematu, kde vytvářejí apex. Jednotlivé scalae od sebe oddělují membrány – od scala vestibuli odděluje Reissnerova membrána scala media, a ta je bazilární membránou oddělena od scala tympani. Tyto 2 membrány tvoří

ductus cochlearis, který je vyplněný endolymfou – je výjimečná pro velký obsah draslíku. Cortiho orgán je uložen na bazilární membráně. Tvoří ho zevní a vnitřní vláskové buňky a jejich podpůrné systémy. **Cortiho orgán**



Obr. 1. Periferní sluchový orgán.

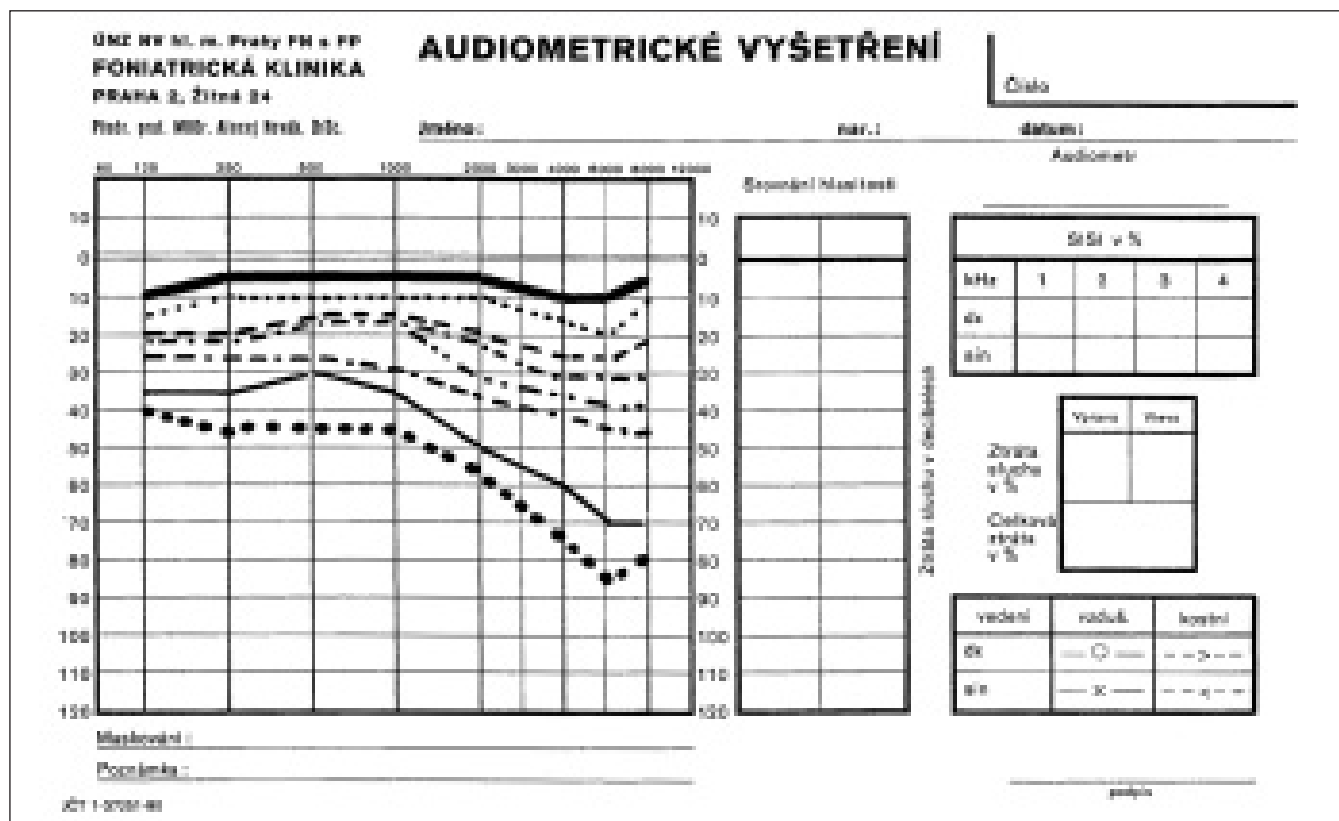


Obr. 2 a, b, c. Různé typy percepčních vad sluchu – tónové audiogramy (údaje na ose x v Hz, na ose y v dB). Maximum sluchových ztrát je v oblasti vyšších frekvencí.

obsahuje 1/3 endolymfy (cortilymfy). Cortilymfa vytváří prostředí nezbytné pro činnost vláskových buněk a nemýelinizovaných vláken Cortiho orgánu. Nervový popud vzniká změnou napětí mezi vláskovými buňkami a změnou koncentrace natriových a draslíkových iontů v cortilymfě (obr. 2). Vláskové buňky jsou spojeny se sluchovými vlákny Cortiho orgánu. Vytvářejí ganglion spirale, jsou uloženy v lamina spiralis ossea. Periferní axon je spojen s Cortiho orgánem, centrální vstupuje do meatus acusticus internus a vytváří sluchovou část n. statoacustici – n. VIII.

Cévní zásobení: Od lamina spiralis ossea na mediální straně hlemýždě jde membrána Reissnera a bazilární membrána směrem ke stria vascularis na laterální stěně hlemýždě. Stria vascularis je bohatě cévně zásobena a hraje důležitou roli při dostatečném přívodu kyslíku vláskovým buňkám. Je zásobena z a. labyrinthica, která je větví a. basilaris, vychází z ní před a. cerebellaris anterior inferior, prochází spolu s n. VIII přes meatus acusticus internus do os petrosus, kde se dělí pro zásobení vnitřního ucha na vestibulární a kochleární větev. A. labyrinthica je konečná. Vv. labyrinthi odvádějí krev do sinus petrosus inferior nebo přímo do v. jugularis interna [1].

Mechanismus přenosu zvuku: Ke sluchovému orgánu přicházejí zvukové podněty většinou rozkmitáním vzduchových částic, dochází ke změnám akustického tlaku – jedná se o vzdušné vedení. Zvuk, který má dostatečnou hlasitost, způsobí vychýlení bubínku a tento pohyb je pomocí řetězu sluchových kůstek přenesen na oválné okénko. Mechanický pohyb se tak přenáší z prostředí plynného do scala vestibuli a tympani, které jsou vyplněny perilymfou. Tekutina je nestlačitelná, tedy se vlna přenáší dále i do scala media a tympani, rozkmitají se Reissnerova a bazilární membrána. Odpovědi bazilární membrány jsou velice úzce frekvenčně závislé. Pohyb stereocilií



Obr. 3. Ztráty sluchu v závislosti na věku: jednotlivé křivky (prahy sluchu) jsou průměrné ztráty sluchu v dB po 10 letech (silná křivka, sluchový práh do 20 let věku = norma)

vláskových buněk Cortiho orgánu vyvolává v hlemýždi několik elektrofyziologických procesů. Vznikají tři potenciály: endolymfatický, kochleární mikrofonika a sumační potenciál. Při vzniku endolymfatického potenciálu hraje důležitou roli stria vascularis (je generátorem EP) – při jejím zničení (ototoxické léky) nebo při hypoxii tento potenciál klesá až k nule. Stria vascularis ovlivňuje funkci sodíko-draslíkové pumpy. Zvuk se může přenášet do vnitřního ucha také rozkmitáním lebečních kostí – kostní vedení.

Obou způsobů vedení zvuku (vzdušného a kostního) se využívá v **klinické audiometrii** při základním vyšetření sluchu (vyšetření pomocí sluchátek a kostního vibrátoru). Audiometrické vyšetření nás podrobně informuje o funkčním stavu sluchového orgánu a poruchách sluchu. Používá se mnoho metod objektivní a subjektivní audiometrie – pro naše sdělení je dostačující základní informace o 2 metodách,

kteří jsou nepraktičtější k vyšetření pacientů s percepční nedoslýchavostí a k preskripci elektroakustické pomůcky. Audiometrie tónová a slovní (řečová) využívají jako podnětů čisté tóny, šum nebo přímo řeč (slova). Graficky pak lze zobrazovat sluchové prahy vyšetřovaných osob. Prahem sluchu rozumíme nejnižší intenzitu zvuku v dB, která vyvolá sluchový vjem (příklady vyšetření – obr. 3). Vztahu mezi výsledkem audiometrického vyšetření čistými tóny a řečí byla vždy věnována velká pozornost. Audiometrické vyšetření čistými tóny poskytuje pouze částečnou informaci o činnosti sluchového orgánu. Důležitější je informace o úrovni rozumnosti řeči, proto existují a vyvíjí se různé typy testů slovní (sady slov) a řečové (kombinace slov, věty) audiometrie.

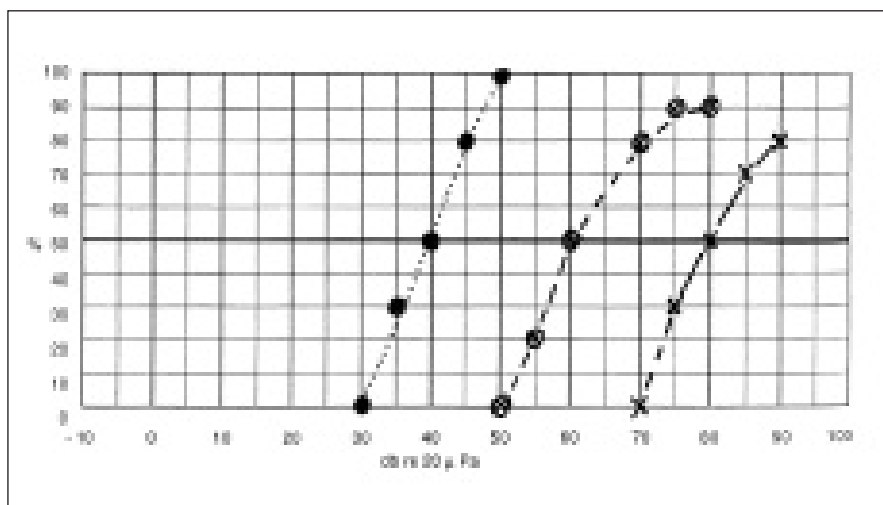
Percepční vady sluchu: dělení, etiologie

Percepční vady sluchu způsobené změnami ve vnitřním uchu nebo ve slu-

chovém nervu mohou být oboustranné (většinou stacionární nebo mírně progredující) nebo jednostranné. Náhlé, dramaticky vzniklé jednostranné těžké percepční nedoslýchavosti až hluchoty mohou být zánětlivého, infekčně-toxického nebo zejména cévního původu (ischemie při spazmu, hemoragii nebo okluzi arterií labyrintu). Tyto nedoslýchavosti bývají provázené tinnitem a poměrně často i závratí. Diferenciální diagnostiku je nutno provádět systematicky a důsledně vzhledem k možnosti postižení jiných struktur než periferních.

Kochleární léze pacienta obtěžují, ale neohrožují jeho život. **Retrokochleární léze** pacienta obtěžují, ale mohou být též fatální.

Percepční vada kochleární (poškození kochleárních struktur). Etiologie heredodegenerativní, poškození hlukem, toxické poškození, Ménièreova choroba, náhlá percepční porucha idiopatická atd. Otázka vaskulárních změn, mikroangiopatie ve vnitřním uchu.



Obr. 4. Efekt sluchadel – slovní audiometrie ve volném poli. Plná křivka – rozumění řeči bez sluchadla, další křivky – zlepšení srozumitelnosti řeči se sluchadly.

Presbycusis (stařecká nedoslýchavost): tento problém můžeme chápat jako fyziologický jev stárnutí sluchového orgánu (obr. 4). Dochází k řadě změn: úbytku zevních vláskových buněk, arterioskleróze arterií a i k centrálním poruchám v diferenciaci zvuků řeči. Typická informace těchto pacientů je: „Slyším, ale nerozumím“.

Percepční vada retro- (supra-) kochleární (poškození struktur proximálně od kochley) Etiologie: zánětlivá poškození – bakteriální meningitida či meningoencefalitida, borelióza, neurinomy, demyelinizační léze, ateroskleróza, sclerosis multiplex, nádory: neurinom akustiku (vestibulární schwannom), meningeom, jiné nádory koutu mostomožekového, traumata – komoče, kontuze, fraktury báze lebni atd.

Zde připojuji poznámku terminologickou: mluví se obecně o péči o sluchově postižené, nedoslýchavé a neslyšící, je třeba si ale uvědomit, že mluvíme o jedincích, kteří většinou trpí sluchovou vadou různého stupně. Sluchovou vadu definujeme jako trvalý stav, bez tendence ke zlepšení. Etiologie je pak lhostejná, zda je vada vrozená či získaná. Sluchová porucha je stav přechodný provázející stavy, kdy může dojít ke zlepšení (středoušní zánehy apod).

Percepční vady sluchu u diabetu

Studie z USA, z University of Maryland [2] – těmito autory byla prezentovaná nejvýznamnější studie, téměř 15letá, která uvádí v přehledu výsledky 12 575 diabetiků ve srovnání se skupinou 53 461 lidí bez diabetu, věkově srovnatelných. Všichni absolvovali krevní vyšetření na diabetes mellitus (DM) a vyšetření sluchu (audiologická: slovní a tónovou audiometrii). Výsledky potvrdily statisticky významně nález sensorineurální vady sluchu ve skupině diabetiků a tíže vady jevila korelaci s progresí nemoci (byly zjištěny stoupající hodnoty kreatininu v séru). Jako etiologie je uváděna cévní problematika – stejně tak jako u většiny publikovaných sdělení – mikroangiopatie v oblasti vnitřního ucha. Další autoři z USA [3] uvádějí 5leté sledování 342 diabetiků oproti kontrolní skupině „veteránů“, při němž byly audiometrickým vyšetřením sluchu zjištěny signifikantně větší rozdíly ve sluchových prazích mezi sledovanými zvláště ve vyšších frekvencích. U diabetiků se předpokládá dřívější vznik sluchové vady (před 60. rokem věku) než u běžné průměrné populace.

Náhlá ztráta sluchu jako první komplikace u diabetu 1. nebo 2. typu je popisována v několika sděleních [4,5]. Jako etiologie je zvažována i autoimunitní reakce nebo vaskulární problém

– byly zaznamenány audiometricky sluchové ztráty ve vyšších frekvencích a tinnitus (ušní šelest). Jako riziko byla uváděna prevalence hypertenze a hyperlipoproteinémie. Sluchové vady u dětí s DM 1. typu [6] – autoři vyšetřili 63 dětí, zaznamenali pokles prahů sluchu ve středních a vyšších frekvencích, zjistili oboustranně symetrické ztráty a stoupající závislost ztrát sluchu na zhoršování diabetu. Zdůrazňují přirozeně nutnost metabolických kontrol.

Diabetes v rámci syndromů s hypakúzí [7,8]: MIDD – maternally inherited diabetes mellitus and deafness, při němž se etiologicky jedná o A3243G mutaci mitochondriální DNA (mtDNA). Mimo diabetes a hluchotu jsou přítomny nálezy mitochondriální myopatie, encefalopatie a epizody paroxysmů.

Francouzská studie [9] sledovala 54 pacientů s DM 2. typu – kochleární vada sluchu byla potvrzena u většiny pacientů (u 87 %). Velká německá studie [10]: u 122 pacientů (ze skupiny 1460 pacientů s diabetem) byla nalezena pozitivní rodinná anamnéza. Objevil se i případ MIDD v kombinaci s herpetickou encefalitidou a vadou sluchu. Z dalších známých kombinací byl zaznamenán výskyt sluchových vad u syndromů: Wolframova – velká variabilita v klinických projevech. WFS gen – amino-acid glykoproteid – nedoslýchavost [11], u Alströмова syndromu, u nějž je součástí postižení zraku, sluchu a mentální retardace. U těchto 2 syndromů byla publikována řada prací. Speciální problematikou je jistě kombinace diabetu s presbycusis u stárnoucí populací.

Sluchová protetika

Pod tímto pojmem si představujeme kompenzaci sluchové vady sluchadlem nebo kochleárním implantátem. V širším slova smyslu musíme přiřadit i užití různých kompenzačních pomůcek, které usnadňují život sluchově



Obr. 5. Typy sluchadel dle velikosti: materiál firmy Widex (Dánsko).

postižené osobě. Elektrické sluchadlo se objevuje až koncem 19. století, druhá polovina 20. století znamená miniaturizaci sluchadel a neustálé zdokonalování jejich parametrů. Polovina 90. let minulého století přináší novou filozofii ve zpracování zvukového signálu – digitalizaci. Velmi dokonalé zpracování signálu dnes umožňuje dobrou kompenzaci všech typů periferních nedoslýchavostí. Objevuje se také možnost využití neuroprotézy (kochleárního implantátu) v případě náhlého ohluchnutí, kdy již nejsou využitelná ani nejvýkonnější sluchadla [12].

Základem sluchové protetiky je požadavek zesílit signál řeči tak, aby se dostal do frekvenčního a intenzitního rozsahu řeči v oblasti, ve které má subjekt zachován sluch.

Aby byl zesílený signál sluchadlem pro pacienta přínosem pro srozumitelnost řeči, musí být:

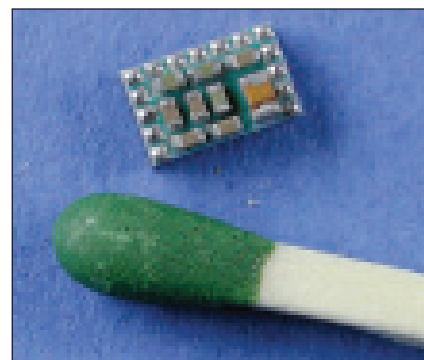
- frekvenčně upraven tak, aby vyrovnal ztráty sluchu pacienta. Obvykle to znamená, že je nutné, aby vysoké frekvence byly zesíleny více než hluboké – někdy je potřeba hluboké frekvence i potlačit,
- sluchadlo musí být přizpůsobeno tak, aby zesílené velmi hlasité zvuky nepřekročily hladinu nepříjemného poslechu,
- ale přitom sluchadlo musí mít dostatečné zesílení, aby kompenzovalo ztrátu sluchu pacienta (obr. 5).

Obecně z technického hlediska je sluchadlo tvořeno 4 základními komponenty: mikrofonom, zesilovačem, filtry a reproduktorem. Nejvíce požadavků musí splňovat zesilovač. Při korekci percepčních kochleárních nedoslýchavostí se musíme vyrovnat s omezením dynamického rozsahu sluchu. Vjem hlasitosti u těchto nitroušních nedoslýchavostí není se stoupající intenzitou lineární. Vzhledem k přítomnosti vyrovnání hlasitosti (tzv. recruitment fenoménu) může být zesílený zvuk stále málo hlasitý a stačí minimální přírůstek, aby byl pro pacienta nadměrně a nepříjemně hlasitý.

Tento úvod naznačuje, že problematika korekce sluchových vad je složitá. Řada problémů, se kterými jsme se setkávali při použití analogových sluchadel, je dnes při použití digitálních sluchadel vyřešena. Jsou to zejména potíže s poslechem v hlučnějším prostředí. Aktuálně existují z hlediska technických parametrů 3 typy sluchadel: vysoce kvalitní analogová, analogově-digitální a digitální. Z hlediska velikosti jsou nejznámější 3 typy (obr. 6).

Sluchadla analogová

Nejjednodušší složení: mikrofón, zesilovač, kontrola hlasitosti, telefonní cívka a reproduktor. Ale nejmodernější typy ještě mají zařízení pro nastavitelnou kompresi signálu, omezovač hlas-



Obr. 6. Miniaturizace v rámci digitalizace materiál firmy Interton (SRN).

sitosti pomocí oříznutí nadměrně hlasitých akustických špiček signálu a nastavitelné pásmové filtry. Funkce sluchadla: změna zvukového signálu na elektrický – zesílený a uzpůsobený elektrický signál zpět na zvukový. Analogová sluchadla umožní relativně dobré přizpůsobení frekvenční charakteristiky sluchadla sluchovému prahu pacienta, nevyhovují však většinou při poslechu v hlučném prostředí.

Sluchadla digitální

Při digitálním zpracování je zvuk reprezentován řadou stále se měnících číslic. Je prováděno vzorkování a kvantizace zvukové vlny, analogová vlna je měněna na řadu digitálních bitů. Digitální procesor umožňuje velké množství operací za vteřinu (až 100 mil. operací/s): obr. 7. Současná digitální

sluchadla jsou vybavena systémem SMS – Speech Management System – který potlačuje rušivé signály hlubokých a vysokých frekvencí, čímž je zdůrazněno frekvenční pásmo řeči a je možnost redukce vstupního šumu na mikrofonu. Frekvenční charakteristika sluchadla představuje až 25 pásem a komprese je možná ve 3 kanálech. Pacient si volí program poslechu. Mimo těchto 2 typů existují ještě digitálně programovatelná analogová sluchadla.

Indikace a výběr sluchadla

Při indikaci a výběru sluchadla se foniatr (audiolog) musí řídit tím, které sluchadlo je nejlépe přizpůsobitelné průběhem frekvenční křivky, ziskem, maximálním výstupem a možností komprese patofyziologickým požadavkům sluchové vady pacienta. Při výběru se používají moderní softwarové systémy, které dodávají výrobci sluchadel. Je vhodné postupovat podle těchto programů (vycházejí z konkrétních audiologických dat vyšetřovaného) a poté přizpůsobovat sluchadlo podle vnímání pacienta. Významné rozdíly při výběru sluchadel jsou u dětí a u dospělých. Děti potřebují nezbytně vzhledem k vývoji řeči korekci už při mírnější nedoslýchavosti a vždy oboustrannou. U dospělých záleží na míře

společenského a sociálního uplatnění a i na ekonomické situaci. Z hlediska výběru typu digitální versus analogový: budoucnost je v digitalizaci. Podle současných zkušeností je digitální sluchadlo ideální ke korekci sluchových ztrát mezi 40 dB a 90 dB na 0,5, 1, 2 a 4 kHz. U velmi těžkých vad sluchu (91 dB a více dle WHO) jsou ztráty někdy lépe korigovatelné analogovým sluchadlem nebo je nutno provést kochleární implantaci s využitím neuroprotézy. Výběr sluchadel v České republice zajišťují foniatriká a některá ORL pracoviště, která mají audiologické oddělení.

Literatura

1. Novák A. Stolní manuál audiologie. Praha: Unitisk 2001.
2. Kakarlapudi V, Sawyer R, Staecker H. The effect of diabetes on sensorineural hearing loss. *Otology and Neurotology* 2003; 24: 382–386.
3. Vaughan N, James K, Mcdermott D et al. A 5-year prospective study of diabetes and hearing loss in a veteran population. *Otology and Neurotology* 2006; 27: 37–43.
4. Gawron W, Pospiech L, Noczynska A et al. Sudden hearing loss as a first complication of long-standing type 1 diabetes mellitus. *Diabet Med* 2004; 21: 96–98.
5. Fukui M, Kitagawa Y, Nakanuta N et al. Idiopathic sudden hearing loss in pa-

tients with type 2 diabetes. *Diabetes Res Clin Pract* 2004; 63: 205–211.

6. Elamin A, Fadlallah M, Tuvemo T. Hearing loss in children with DM 1. *Indian Pediatr* 2005; 42: 15–21.
7. Chen JN, Lion CW, Juany CC et al. Maternally Inherited Diabetes and Deafness Syndrome (MIDD). *Chang Gung Med J* 2004; 27: 66–73.
8. Lien LM, Lee HC, Wang KL et al. Involved of nervous system in maternally inherited diabetes and deafness (MIDD) with the A3243G mutation of mitochondrial DNA. *Acta Neurol Scand* 2001; 103: 159–165.
9. Guillausseau PJ, Kasein P, Dubois D et al. Maternally inherited diabetes and deafness: multicenter study. *Ann Intern Med* 2001; 134: 721–728.
10. Schleiffr T, Hart LM, Schuzfeld C et al. Maternally inherited diabetes and deafness (MIDD). *Exp Clin Endocrinol Diabetes* 2000; 108: 81–85.
11. Noguchi Y, Yashima T, Hatanaka A et al. A mutation in Wolfram syndrome type 1 gene in a Japanese family with autosomal dominant low-frequency sensorineural hearing loss. *Acta Otolaryngol* 2005; 125: 1189–1194.
12. Novák A. Moderní protetická péče o sluchově postižené. *Otorinolaryngie a foniatrie* (Prague) 2004; 53: 115–120.

doc. MUDr. Olga Dlouhá, CSc.

www.vfn.cz

e-mail: olga.dlouha@lf1.cuni.cz

Doručeno do redakce: 14. 7. 2006

www.urologickelisty.cz