

# Neuropatia słuchowa – diagnostyka i możliwości leczenia

## Auditory neuropathy – diagnostics and management

LIDIA MIKOŁAJEWSKA, KATARZYNA PIERCHAŁA, MAŁGORZATA KOWALSKA, KRZYSZTOF KOCHANEK, KAZIMIERZ NIEMCZYK

Katedra i Klinika Otolaryngologii Akademii Medycznej w Warszawie, Warszawa ul. Banacha 1a, 02-097 Warszawa

W pracy przedstawiono opisywane w literaturze medycznej od niedawna i nie do końca poznane schorzenie, jakim jest neuropatia słuchowa. Zawarto informacje dotyczące patologii, możliwości wykrycia oraz wskazówki dotyczące dalszego postępowania, a także wyniki badań u pacjentów z neuropatią słuchową. W celach diagnostycznych stosuje się otoemisje akustyczne, słuchowe potencjały wywołane pnia mózgu, audiometrię impedancyjną, tonalną oraz testy słowne. U pacjentów z neuropatią słuchową najczęściej występuje brak zapisu potencjałów słuchowych pnia mózgu, nie rejestruje się odruchów strzemiączkowych. Obecne są natomiast otoemisje akustyczne, a także stwierdza się znaczne upośledzenie rozumienia mowy, nieproporcjonalne do progu słyszenia w audiometrii tonalnej. Wczesne rozpoznanie neuropatii słuchowej jest ważne ze względu na możliwość odpowiedniego postępowania terapeutycznego. W przypadku braku korzyści z aparatów słuchowych dobre efekty często przynosi wszczęcie implantu ślimakowego.

*Otolaryngologia, 2004, 3(4), 146-148*

**Słowa kluczowe:** neuropatia słuchowa, implant ślimakowy, percepcja słuchowa

This article deals with auditory neuropathy, a disease which has been recently described in medical journals, but which has not been sufficiently explained. Information about the pathology, possibilities of diagnosis and indications for further management as well as results of examinations of patients with auditory neuropathy is included. Otoacoustic emissions, auditory brainstem response, impedance audiometry, pure tone audiometry and speech audiometry are used to diagnose patients with auditory neuropathy. The patients usually show no auditory brainstem response and no stapedius reflex. Otoacoustic emissions are present. Much worse results of speech discrimination are obtained than could be predicted from pure tone audiometry results. Early diagnosis of auditory neuropathy is important for its proper management. In patients having no benefit from hearing aids, good results may be obtained by cochlear implantation.

*Otolaryngologia, 2004, 3(4), 146-148*

**Key words:** auditory neuropathy, cochlear implants, hearing perception

Neuropatia słuchowa, zwana również desynchronizacją neuronalną, jest pozaślimakowym nieorganicznym zaburzeniem słuchu, które można rozpoznać przy braku lub zaburzonym zapisie potencjałów słuchowych pnia mózgu oraz obecności otoemisji akustycznych, wskazujących na prawidłową funkcję komórek słuchowych zewnętrznych [1,2].

Neuropatia słuchowa częściej wykrywana jest u dzieci – 76% stanowią dzieci przed 10 rokiem życia [3]. Wśród pacjentów z trwałym uszkodzeniem słuchu neuropatię słuchową rozpoznano u 9% niemowląt [4], 0,5% osób dorosłych.

Neuropatia słuchowa może występować jako samodzielna jednostka chorobowa, ale u osób dorosłych częściej spotykamy uogólniony proces neuropatologiczny [1,3,5]. Neuropatie obwodowe stwierdzono u około 80% pacjentów z neuropatią słuchową powyżej 15 roku życia [3]. Praktycznie nie występują one poniżej 5 roku życia. Często wykrywane są podczas badania neurologicznego.

## Etiopatogeneza

Wśród przyczyn choroby ważną rolę przypisuje się czynnikom genetycznym. Rodzinne występowanie stwierdzono u około 42% [3,6] pacjentów. Wśród innych czynników wymienia się hypoksję, hyperbilirubinemię, reakcję immunologiczną, infekcje [1-3,7-10]. U około 48% chorych nie udaje się ustalić czynnika etiologicznego [3,6].

Badania nad patomechanizmem neuropatii słuchowej doprowadziły do powstania hipotez wiążących ją z różnymi miejscami uszkodzenia w obrębie drogi słuchowej. Patologia może więc dotyczyć:

- komórek słuchowych wewnętrznych [1,11,12],
- neuronów zwoju spiralnego [3,7,13],
- włókien nerwu słuchowego [3,7,13],
- neurotransmiterów synaptycznych [1,11,12].

Sądzi się, że zaburzona synchronizacja neuronalna odpowiedzialna jest za zmianę przenoszenia informacji o takich cechach dźwięku, jak głośność i wysokość [14].

Według badań Kraus N. i wsp. zaburzenie to najbardziej wpływa na rozumienie mowy w hałasie, podczas gdy rozumienie mowy w ciszy może być prawidłowe [15].

### Diagnostyka

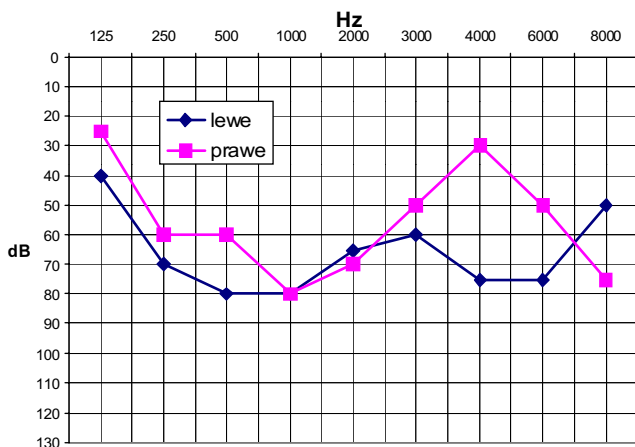
Neuropatię słuchową możemy podejrzewać w przypadku istnienia następujących objawów:

- złego rozumienia mowy, szczególnie w obecności hałasu, nieproporcjonalnie dużego do oczekiwanego na podstawie progu słyszenia w audiometrii tonalnej,
- niedosłuchu o charakterze fluktuacyjnym,
- braku lub niewielkiej korzyści ze stosowania aparatów słuchowych.

O neuropatii słuchowej świadczyć mogą następujące wyniki badań [1,2]:

- zaburzenia lub brak zapisu potencjałów pnia mózgu,
- obecność otoemisji akustycznych oraz brak eferentnej supresji otoemisji (EOAE) w obecności dodatkowego sygnału,
- brak odruchu mięśnia strzemiączkowego (przy ipsi- i kontralateralnym podaniu bodźca),
- prawidłowy wynik badań obrazowych przemawiający przeciwko istnieniu patologii organicznych (np. guza kąta, SM).

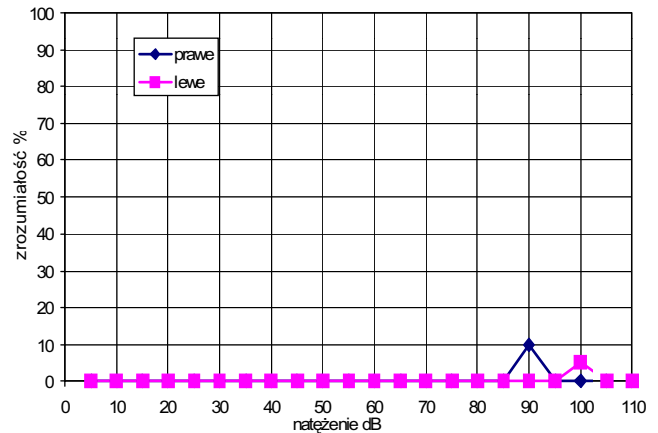
Audiometria tonalna jest mało specyficznym testem w diagnostyce neuropatii słuchowej. Zarówno stopień niedosłuchu jak i konfiguracja krzywej progowej mogą być różne. Niedosłuch najczęściej dotyczy obu uszu i jest asymetryczny [3,6]. Typowe jest podwyższenie progu słyszenia dla niskich częstotliwości [2].



Ryc. 1. Audiometria tonalna u pacjenta z neuropatią słuchową

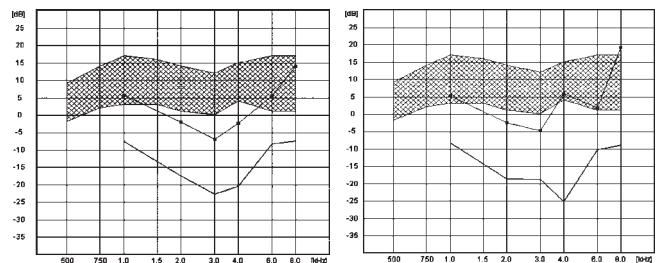
Rozumienie mowy w audiometrii słownej w ciszy najczęściej jest znacznie bardziej upośledzone niż można się tego spodziewać na podstawie progu słyszenia w audiometrii tonalnej [3].

Do oceny stanu komórek słuchowych zewnętrznych stosuje się otoemisje akustyczne oraz badania elektroko-

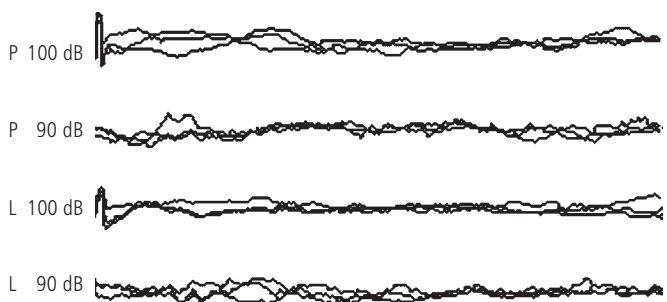


Ryc. 2. Audiometria słowna w ciszy u pacjenta z neuropatią słuchową

chleograficzne. Należy zwrócić uwagę na obecność otoemisji nawet przy ubytku słuchu przewyższającym 30-40 dB HL [6,16]. Funkcję nerwu słuchowego możemy określać za pomocą potencjałów słuchowych pnia mózgu oraz rejestracji odruchów strzemiączkowych. Przy prawidłowym tympanogramie brak jest odruchów podczas ipsi- i kontralateralnej stymulacji.



Ryc. 3. Otoemisje akustyczne produktów zniekształceń nieliniowych u pacjenta z neuropatią słuchową



Ryc. 4. Słuchowe potencjały wywołane pnia mózgu u pacjenta z neuropatią słuchową

W badaniu potencjałów słuchowych pnia mózgu [3] u pacjentów z neuropatią słuchową stwierdza się:

- brak zapisu ABR (70%),
- obecność fali V (19%),
- obecność fali III i V (6%).

U pacjentów z neuropatią słuchową obowiązuje wielospecjalistyczna opieka medyczna obejmująca konsultacje genetyczne, okulistyczne i neurologiczne [17].

## Przebieg choroby

Rokowanie odnośnie przebiegu choroby nie jest najczęściej możliwe. Może mieć ona stabilny charakter przez wiele lat. Progresję stwierdza się często w przypadkach, w których występuje podłoże genetyczne. Poprawy można spodziewać się tam, gdzie czynnikiem etiologicznym jest hypoksja lub hyperbilirubinemia. Charakterystyczny jest fluktuacyjny przebieg choroby [18].

## Postępowanie

Dzięki zastosowaniu metod elektrofizjologicznych i otoemisji neuropatię słuchową można rozpoznać bardzo wczesnie, co jest bardzo ważne ze względu na możliwość wdrożenia odpowiedniej rehabilitacji.

Protezowanie słuchu najczęściej nie daje dobrych efektów. Przy próbie aparutowania proponuje się użycie małego wzmocnienia oraz szerokozakresowej kompresji dynamiki sygnału (*Wide dynamic range compression* – WDRC). Dla poprawy komunikacji z otoczeniem rekomenduje się wykorzystanie systemów FM, poprawiających stosunek sygnału do szumu. Przy korzystaniu z aparatów słuchowych wskazane jest częste monitoro-

wanie stanu komórek słuchowych zewnętrznych oparte o badanie otoemisji akustycznych [2,17].

Brak skuteczności rehabilitacji i protezowania słuchu może być wskazaniem do wszczepienia implantu ślimakowego [1,2,10,12,17,19-21]. Jeśli u podstaw patologii leży uszkodzenie ślimaka – tj. komórek słuchowych wewnętrznych lub/i połączeń między nimi a nerwem słuchowymi – zaś funkcja nerwu VIII jest prawidłowa, implant ślimakowy może dać dużą korzyść. W przypadku, gdy przypuszczalnym czynnikiem etiologicznym jest uszkodzenie nerwu słuchowego, korzyści z implantu mogą być znacznie mniejsze.

Berlin i wsp. rekomendują użycie wizualnych metod nauki języka, między innymi *cued speech* [2]. Polską wersję, zwaną metodą fonogestów, opracowała doc. Kazimiera Krakowiak [22]. Wybór metody ułatwiającej odczytywanie mowy z ruchu warg zależy od miejscowych możliwości danego ośrodka. U pacjentów, którzy opanowali mowę, celem rehabilitacji jest jak najlepsze wykorzystanie informacji słuchowej, czy to przez trening umiejętności odczytywania mowy z ust, czy wymienioną wyżej poprawę warunków akustycznych otoczenia (współczynnik sygnał/hałas).

## Piśmiennictwo

1. Starr A, Picton TW, Sininger Y, Hood LJ, Berlin CI. Auditory neuropathy. *Brain* 1996;119: 741-753.
2. Berlin CI, Hood LJ, Morlet T i wsp. Auditory neuropathy/dys-synchrony: after the diagnosis, then what? *Seminars in hearing* 2002; 23(3): 209-214.
3. Starr A, Sininger Y, Pratt H. The varieties of auditory neuropathy. *J Basic Clin Physiol Pharmacol* 2000; 11: 215-230.
4. Rance G, Beer DE, Cone-Wesson B i wsp. Clinical findings for a group of infants and young children with auditory neuropathy. *Ear Hearing* 1999; 20: 238-252.
5. Fujikawa S, Starr A. Vestibular neuropathy accompanying auditory and peripheral neuropathies. *Arch Otolaryngology* 2000; 126: 1453-1456.
6. Sininger Y. Identification of auditory neuropathy in infants and children. *Seminars in Hearing* 2002; 23: 193-200.
7. Starr A, Sininger Y, Winter M i wsp. Transient deafness due to temperature-sensitive auditory neuropathy. *Ear Hear* 1998; 19: 169-179.
8. Madden C, Rutter M, Hilbert L i wsp. Clinical and audiological features in auditory neuropathy. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2002; 128: 1026-1030.
9. Kraus N, Nozdamar O, Stein L i wsp. Absent auditory brain stem response: peripheral hearing loss or brain stem dysfunction? *Laryngoscope* 1984; 94: 400-406.
10. Shallop JK, Peterson A, Facer GW i wsp. Cochlear implants in five cases of auditory neuropathy: postoperative findings and progress. *Laryngoscope* 2001; 111: 555-562.
11. Starr A, McPerson D, Patterson DJ i wsp. Absence of both auditory evoked potentials and auditory percepts dependent on timing cues. *Brain* 1991; 114: 1157-1180.
12. Sininger YS, Hood LJ, Starr A i wsp. Hearing loss due to auditory neuropathy. *Audiol Today* 1995; 7(2): 10-13.
13. Berlin CI, Hood LJ, Cecola P i wsp. Does type I afferent neuron dysfunction reveal itself through lack of efferent suppression? *Hear Res* 1993; 65: 40-50.
14. Zeng FG, Shannon RV. Loudness-coding mechanisms inferred from electric stimulation of human auditory system. *Science* 1994; 264: 564-566.
15. Kraus N, Bradlow AR, Cheatham MA i wsp. Consequences of neural asynchrony: a case of auditory neuropathy. *J Ass Res Otolaryngol* 2000; 1: 33-45.
16. Starr A, Sininger Y, Nguyen i wsp. Cochlear receptor (microphonic and summing potentials, otoacoustic emissions) and auditory pathway (Auditory Brain Stem Potentials) activity in auditory neuropathy. *Ear and Hearing* 2001; 22: 91-99.
17. Stredler-Brown A. Developing a treatment program for children with auditory neuropathy. *Seminars in Hearing* 2002; 23(3): 239-249.
18. Hood LJ, Berlin ChI, Morlet T i wsp. Considerations in the clinical evaluation of auditory neuropathy/auditory dys-synchrony. *Seminars in Hearing* 2002; 23(3): 201-208.
19. Mason JC, Michele A, Stevens M i wsp. Cochlear Implantation in patients with auditory neuropathy of varied etiologies. *Laryngoscope* 2003; 113: 45-49.
20. Franck KH, Rainey DM, Montoya LA i wsp. Developing a multidisciplinary clinical protocol to manage pediatric patients with auditory neuropathy. *Seminars in Hearing* 2002; 23(3): 225-237.
21. Miyamoto RT, Kirk KL, Renslaw J i wsp. Cochlear implantation in auditory neuropathy. *Laryngoscope* 1999; 109(2 part 1): 181-185.
22. Krakowiak K. Fonogesty a wychowanie słuchowe. *Otoskop* 1996; 4(10): 7-12.