

9 Nemoci ušní

9.1 Vývojové vady ucha

- 9.1.1 Apostasis auriculae – Otapostaxis
- 9.1.2 Microtia et atresia meati acustici externi
- 9.1.3 Appendices praeauriculares. Fistula auris congenita
- 9.1.4 Hypoplasia labyrinthi. Anomálie kostěného a membranozního labyrintu.

9.2 Nemoci zevního ucha

- 9.2.1 Cerumen obturans
- 9.2.2 Pruritus meati acustici externi
- 9.2.3 Záněty kůže zevního zvukovodu a boltce
 - 9.2.3.1 Otitis externa circumscripta – Furunculus meati acustici externi
 - 9.2.3.2 Otitis externa diffusa
 - Eczema meati acustici externi
 - Zvukovod stenozující externí otitidy (chronická obliterativní neb hypertrofická e.o.)
 - Otitis externa bacterialis
 - Otitis externa mycotica
 - Otitis externa virosa
 - Otitis externa haemorrhagica bullosa
 - Herpes zoster oticus
 - 9.2.3.3 Perichondritis auriculae
 - 9.2.3.4 Myringitis

9.3 Záněty středního ucha

- 9.3.1 Catarrhus tubae auditivae acutus
- 9.3.2 Catarrhus tubotympanalis chronicus – Seromukotympanon – Otitis media secretoria. Tuba patens
- 9.3.3 Otitis media acuta
 - 9.3.3.1 Otitis media acuta suppurativa kojenců a batolat
 - 9.3.3.2 Otitis media acuta suppurativa ve stáří
 - 9.3.3.3 Otitis media haemorrhagica
 - 9.3.3.4 Léčba otitis media acuta
- 9.3.4 Otitis media acuta suppurativa recidivans
- 9.3.5 Otitis media latens, acuta exacerbans (remitens)
- 9.3.6 Mastoiditis
 - 9.3.6.1 Závěry plynoucí z metaanalýz výsledků léčby otitis media (2008)
- 9.3.7 Otitis media chronica suppurativa
 - 9.3.7.1 Otitis media chronica suppurativa mesotympanalis
 - 9.3.7.2 Otitis media chronica suppurativa epitympanalis a ušní (pseudo)cholesteatom (též 9.10.6.2)
 - 9.3.7.3 Otitis media chronica suppurativa mesoepitympanalis
- 9.3.8 Residua post otitidem mediam
 - 9.3.8.1 Rezidua na bubínku
 - 9.3.8.2 Processus adhaesivus cavi tympani. Tympanosclerosis

9.4 Záněty vnitřního ucha

9.4.1 Labyrinthitis circumscripta – Fistula labyrinthi

9.4.2 Labyrinthitis diffusa

9.4.2.1 Labyrinthitis serosa

9.4.2.2 Labyrinthitis purulenta

9.4.3 Histopatologická poznámka k zánětům ucha

9.5 Labirintopatie a neuropatie n. statoacustici (viz též 9.10.16)

9.5.1 Presbycusis a presbyvertigo (viz též 9.10.30 a 9.10.24)

9.5.2 Nedslychavost z hluku

9.5.2.1 Akustické trauma

9.5.2.2 Explozní trauma

9.5.2.3 Nedslychavost z dlouhodobého přetížení hlukem

9.5.3 Hereditární vady sluchu (viz též 9.10.15)

Otosclerosis

9.5.4 Prenatálně a perinatálně získané poruchy sluchu (hluchoslepota viz 2.4)

9.5.4.1 Prenatálně získané poruchy sluchu

9.5.4.2 Perinatálně získané poruchy sluchu

9.5.5 Náhlá percepční porucha sluchu a rovnováhy (též 15.3, 3.8.2.4)

9.5.5.1 Morbus Ménière (též 3.8.2.4)

9.5.5.2 Infekční poruchy sluchu a rovnováhy (terapie antivirotiky 9.10.23). Neuronitis vestibularis. Benigní paroxysmální vertigo, kupulolitiáza. Sy dehiscence canalis semicircularis superior.

9.5.5.3 Exogenně toxické poruchy sluchu a rovnováhy

9.5.5.4 Záchvatovité závratě nevestibulárního původu

9.5.6 Poruchy sluchu a rovnováhy z přetížení

9.5.6.1 Poruchy sluchu a rovnováhy vlivem vibrací

9.5.6.2 Dekompresní poranění vnitřního ucha

9.5.6.3 Kinetózy

9.5.7 Autoimunní sensorineurální nedslychavost a závratě

9.5.8 Obecná terapie náhlých poruch sluchu a rovnováhy

9.6 Nádory ucha

9.6.1 Benigní nádory ucha

9.6.2 Zhoubné nádory

9.7 Otogenní nitrolebeční komplikace, otogenní sepse

9.8 Chirurgická léčba nemocí středního ucha a labyrintu

9.8.1 Antromastoidektomie

9.8.2 Attikoantrotomia. Operatio radicalis auris mediae

9.8.3 Chirurgie nedslychavosti

9.8.3.1 Tympanoplastiky

9.8.3.2 Chirurgie nedslychavosti u otosklerózy

9.9 Rehabilitace sluchu pomocí sluchadel

Kochleární implantáty – neuroprotézy

9.10 Obrazová galerie, doplňky a kasuistiky

- 9.10.1 Tromboflebitidy splavů a v. jugularis interna
- 9.10.2 Zánětlivé komplikace středoušních zánětů (schematicky)
 - 9.10.2.1 Pachymeningitis externa otogenes
- 9.10.3 Prevence negativního působení hluku - vládní předpis 2006
- 9.10.4 Perspektivy genové terapie poruch sluchu a rovnováhy.
- 9.10.5 Implantovatelná sluchadla (BAHA) a pomůcky ke zlepšení slyšení
- 9.10.6 Středoušní záněty v obraze HRCT
 - 9.10.6.1 Subakutní, chronický až latentní typ antromastoiditidy
 - 9.10.6.2 Ušní cholesteatom – pseudocholesteatom, teorie a HRCT.
- 9.10.7 Schwannom n. VIII – HRCT nález, tumor jugulárního glomu, mozkový absces
- 9.10.8 Tumor glomus jugulare (chemodektom)
- 9.10.9 Stenózy a. vertebralis, basilaris a carotis jako příčina poruch sluchu, rovnováhy a řeči
- 9.10.10 Chondrodermatitis nodularis chronica helicis
- 9.10.11 Kostní dehiscence mezi fossa jugularis a cavum tympani (tzv. vysoké postavení bulbu)
- 9.10.12 Kupulolitiáza. Benigní poziční paroxysmální vertigo. Repoziční manévry.
- 9.10.13 Patologie vestibulookulárních reflexů (viz též 1.11.7 fyziologie, 3.13.8 vyšetření)
- 9.10.14 Otitis media secretoria a otitis media with effusion, léčebné trendy 2009. (Viz též 9.3.2 a 9.3.5)
- 9.10.15 Dědičné a získané syndromy s vadou sluchu
 - 9.10.15.1-12 Třídění sluchových vad podle spolupostížených orgánů a systémů.
 - 9.10.15.13 Syndromy s vadou sluchu podle typu dědičnosti
 - 9.10.15.14 Diagnostika syndromů s vadou sluchu (viz též 3.13.4) a terapie
 - 9.10.15.15 Kasuistiky syndromů s vadou sluchu
- 9.10.16 Sluchová neuropatie (auditory neuropathy. Neuropatie n. VIII).
- 9.10.17 Superinfekce streptococcus pneumoniae po virových respiračních nemocech
- 9.10.18 Objektivní šelest (kasuistika)
- 9.10.19 Atrézie kostěného zvukovodu při chronické externí otitidě
- 9.10.20 Repneumatizace spánkové kosti po antromastoidektomii v dětském věku
- 9.10.21 Epidermoid spánkové kosti. Cholesteatoma verum. (Kasuistika.)
- 9.10.22 Klasifikace poruch a vad sluchu pro praxi a posudkové potřeby (WHO)
- 9.10.23 Infekce herpetickými viry a jejich léčba virostatiky
- 9.10.24 Presbyvertigo (též rehabilitace)
- 9.10.25 Některá anatomická úskalí dokonalé sanace vleklého zánětu středního ucha s cholesteatomem
- 9.10.26 Dehiscence canalis semicircularis anterior (superior) (DCSA).
- 9.10.27 Některé neurologické nemoci s kochleo-vestibulární symptomatologií.
- 9.10.28 Toxoalergická reakce po kousnutí hmyzem
- 9.10.29 Anomálie první žaberní štěrbin.

9.10.30 Presbyakuze (poznatky 2016).

9.10.31 Reohematoferéza v léčbě idiopatické senzorineurální poruchy sluchu

9.10.32 Hyperbarická oxygenoterapie v léčbě náhle vzniklé idiopatické percepční nedoslýchavosti

Zboženě přání lidstva je ve 21. století bohužel v rozporu s potřebami kapitálu.

J. A. Komenský 1592-1670: Obecné porady o nápravě věcí lidských:

„Jsme všichni v Evropě na jedné lodi a hledíme na ostatní světadíly, jak se na svých lodicích potácejí oceánem vlastních pohrom.... První, ne-li jediné, co má být pro nás všechny cílem, je štěstí lidského rodu. Složte zbraně a odějte se rouchem míru!“

I. H.: Čí vinou se nám to ani po 4 stoletích nedaří? Kdo, či co nás, Evropany, žene do válek proti jiným národům a okupacím jiných států?

A nutnosti si vymýšlet eufemismy pro agresi jako „bratrská pomoc“ nebo „mírová mise“!

Na následující stránce najde čtenář titulní strany učebnic ušního lékařství prof. Kutvirta, díl I. z r. 1919 a II. z r. 1923, které dohromady mají 551 stran. Předmluva k učebnici ukazuje, že pokud se týká snah administrovat vysoké školy úřady, tak se za 90 roků nic nezměnilo.

UŠNÍ LÉKAŘSTVÍ

NAPSAL

Prof. Dr. OTAKAR KUTVIRT,
přednosta české otorhinologické kliniky v Praze

DÍL I.

ČÁST VŠEOBECNÁ (PROPAEDEUTIKA)

SE 115 VYOBRAZENÍMI

ZA PODPORY ČESKÉ AKADEMIE Z FONDU Dra ŠÍCHY



V PRAZE
NÁKLADEM ČESKÉ GRAFICKÉ UNIE A. S.
1919.

UŠNÍ LÉKAŘSTVÍ

NAPSAL

Prof. Dr. OTAKAR KUTVIRT,
přednosta české otorhinologické kliniky v Praze

DÍL II.

ČÁST KLINICKÁ

SE 74 VYOBRAZENÍMI ČÁSTEČNĚ BAREVNÝMI A 4 TABULKAMI

ZA PODPORY ČESKÉ AKADEMIE Z FONDU Dra ŠÍCHY



V PRAZE
NÁKLADEM ČESKÉ GRAFICKÉ UNIE A. S.
1923.

Předmluva.

K nihu tu jsem psal v první řadě pro studující lékařství. Dle zastaralého studijního řádu, nedbajícího skutečných potřeb praktického života, není možno za nynějších poměrů na klinice poskytnouti medikům nutné přípravy pro všeobecné vzdělání medicínské ku prospěchu trpícího lidstva. Stále přeplněné kolegium (posluchárny ušní kliniky za 30 let svého trvání dosud si nevymohla), nával mediků i lékařů na kliniku jsou přímým důkazem, že poznání nutnosti znalosti otiatrie pro život jinak je oceňováno těmi, kdož připravují se pro práci existenční, nežli těmi, kdož rozhodujíce u zeleného stolu na základě svých zkušeností před půl stoletím, nemají smyslu než nejvýše snad pro pokrok ve vlastním oboru, kladouce zpravidla teorii, experimenty výše nežli živoucí praxi. Z té příčiny vydávám tuto knihu jako doplněk přednášek klinických, kde naprosto nezbyvá času zmiňovati se byť jen krátce o věcech, jež zde uvádím. A tato nutnost vedla mne též k tomu, že vydávám již nyní samostatně tento první díl. Doufám, že v krátké době budu moci dokončiti též oddíl klinický, vlastní.

Fotografické snímky zhotoveny pp. asistentem Dr. F. Ningerem a Dr. J. Javůrkem, obrázky kresleny téměř výhradně p. J. Šmrhou, některé štočky zapůjčeny firmou Bratří Čížkové v Praze.

Dílu tomu dostalo se vzácné podpory II. třídy České akademie věd a umění a fondu Dr. J. Šichy za dosavadních válečných poměrů velice účinné.

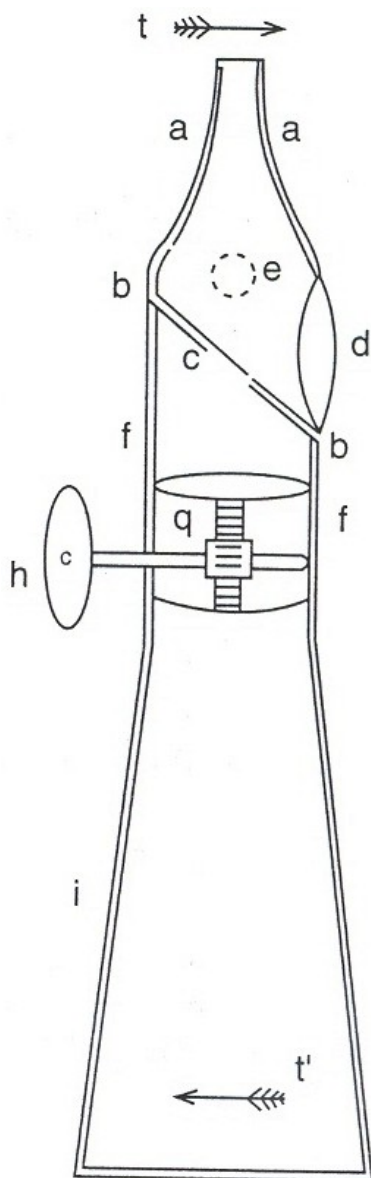
Vřele si přeji, aby kniha tato byla posluchačům i kolegům ostatním pomůckou — tak jak jsem si při psaní přál — skutečně vhodnou i vítanou.

Mistr Jan Hus (1372-1415)

„Protož, věrný křesťane, hledaj pravdy, slyš pravdu, uč se pravdě, miluj pravdu, prav pravdu, drž pravdu, braň pravdy až do smrti; nebt' pravda tě vysvobodí...“

Masaryk ke kostnickému soudu 6.7.1895 v Kolíně (v původním znění)

Na Husovi odpůrcové jeho úsilí reformního dopouštěli se hned ze samého počátku násilí, násilí netoliko tělesného, ale i duchovního....Koncil totiž odsoudil Husa hlavně pro popírání transsubstanciacie; avšak učení toho Hus nedržel, jak uznávají dnes i pravověrní bohoslovci katoličtí – odpadá tedy nejhlavnější důvod pro „kacířství“. Nelze se tudíž diviti, jestliže se mírný a nestranný Lechler odhodlal k výroku, že se koncil kostnický na Husovi dopustil justiční vraždy.



Z HISTORIE

Kessel-Machův otomikroskop.

Otolog J. Kessel a akustik a filozof E. Mach společně zkoumali na sobě v r. 1871 velikost a směr vibrační bubínku a sluchových kůstek. K tomu používali jimi konstruovaný otomikroskop, který záhy Kessel po úpravách využil v chirurgii třmínku a později při dalších výkonech na středním uchu, které zlepšovaly nemocným sluch.

(Nákres je původní z práce autorů z r. 1872.)

Legenda: a – ušní zrcátko, b-b - ploché zrcadlo, c – středový průzor, d – lupa koncentrující sluneční paprsky, e – trubička přivádějící zvuk na rozkmitání bubínku, f – nastavná trubice obsahující čočku – q a zaostřovací zařízení – h. Směrem k oku se trubice rozšiřuje a zvětšený obraz lze pozorovat buď přímo nebo na stínítku a navíc tento obraz lze zvětšovat přídavným mikroskopem až 40krát. Kmity lze ale pozorovat okem jen při využití stroboskopu: světelný tok byl přerušován Helmholtzovou ladičkou o frekvenci blízké tónu, budícího kmity převodního ústrojí. Pro zachování souhry s postupujícím sluncem byl použit heliostat. (Poučné i pro dnešní badatele.)

9.1 Vývojové vady ucha (též 9.10.15.1-12)

Anomalie zevního a středního ucha souvisejí s poruchou vývoje první žaberní štěrbiny/výchlipky a prvních dvou žaberních oblouků. Představují jednou atavismy, jindy skutečné dědičné vady nebo embryopatie. Projevují se tvarovými deformitami boltce a zvukovodu, mikrotií, aplázií, stenózou a atrézií anebo duplikaturou zvukovodu, píštělemi, označovanými jako cervikoaurální, které mohou mít vztah i ke gl. parotis a n.VII. Současně někdy můžeme zjistit dysostózy mandibuly, jármové kosti a sluchových kůstek. Příčiny anomálií vnitřního ucha mají základ v poruše formování otocysty. (Viz. 1.1 Embryologie žaberních štěrbin, výchlipky a oblouků.)

9.1.1 Apostasis auriculae - Otapostaxis

Odstávající boltce patří k běžné, často zděděné jednoduché vadě. Spočívá buď ve zvětšení úhlu úponu boltce nad 40° a nebo ve zvýšení zadní stěny cavitas conchae. S tím často i souvisí odstávání ušních lalůčku a pestré odchylky ve tvarování boltce (obr. 171). Běžně prováděná plastika otolaryngologem spočívá ve změkčení chrupavky a popřípadě jejich drobných výsečích s následnou remodelací a fixací nového postavení.

Obr. 171. Otapostaxis



Obr. 172. Microtia II. stupně s atrézií zvukovodu.



9.1.2 Microtia et atresia meati acustici externi (též 9.10.15)



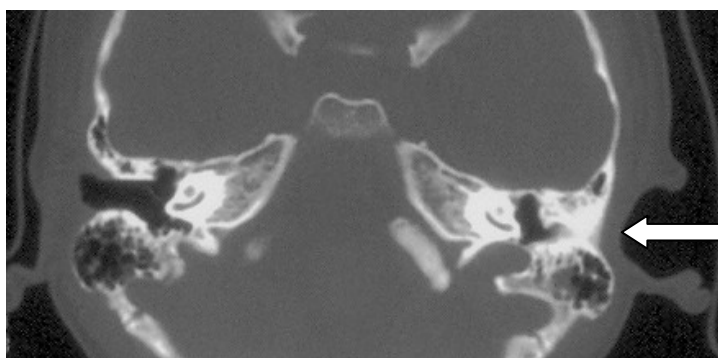
Zmenšené boltce představují vážnější vadu. Boltce má buď dobře uchovaný relief (I. stupeň mikrotie), nebo se zmenšením je podstatně setřen tvar (II. stupeň) (obr. 172), nebo konečně v místech boltce zůstávají jen drobné návalky kůže se zbytky chrupavky (III. stupeň). Skutečná

totální anotie je výjimečná. S mikrotií je často ve spojení **atrézie zvukovodu**, vzácněji ji nalézáme samostatně. Pak kosmetický defekt doprovází převodní



Obr. 173. Vlevo dysostosis mandibulofacialis bilat. s microtií. Vpravo jednostranný nález je často důsledkem embryopatie. Uprostřed dole dysostóza ve spojení s obrnou n.VII. sin. Podobná je hemifaciální mikrosomie, při které je makrostomie, microtia a navíc chybí ramus mandibularis a kondyl. Pod obrázky malformované třmínky ve srovnání s normálním nálezem.

nedoslýchavost, kterou stupňují dále anomálie sluchových kůstek. Vnitřní ucho bývá přitom normální. Porucha vystupuje často jako součást různých syndromů ve spojení s mandibulofaciální dysostózou (Treacher-Collinsův sy, obr. 173). Nápravu mikrotií provádí zpravidla plastický chirurg, rekonstrukci zvukovodu a středouší otolog. Zejména u jednostranných vad se doporučuje vyčkat s funkční operací do dospívání,



ale i u oboustranných lze bez operace sluchadly nebo systémem BAHA nebo Vibrant Soundbridge apod.) zajistit dětem dobrý sluch a rozvoj řeči. (Viz též 9.10.15)

Atrézie zvukovodu vlevo na CT. Středouší je vytvořeno a pneumatizováno.

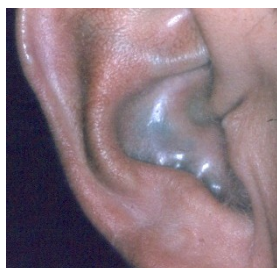
9.1.3 Appendices praeauriculares. Fistula auris congenita

Přívěsky jsou tvořeny buď jen kůží, nebo obsahují i chrupavku (obr. 174). **Píštěle** mají obvykle zevní ústí v oblasti crus helicis a kanálek zpravidla končí slepě na hranici chrupavčité a kostěné části zvukovodu, vzácně zasahuje do dutiny bubínkové. Píštěle, často ve spojení s laterálními krčními píštělemi (z 2. žaberní štěrbinou), mohou být součástí i řady syndromů s převodní, percepční nebo kombinovanou sluchovou

vadou, vleklou renální insuficiencí a pod. Odstranění píštělí a přívěsků nečiní zpravidla problémy, obtížnější může být rekonstrukce středního ucha.

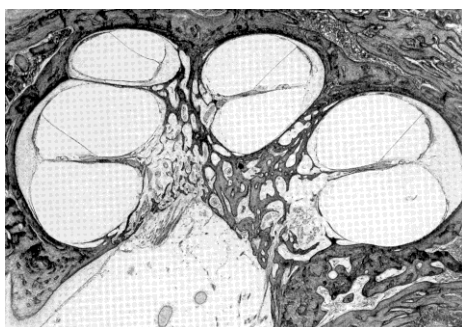


Mikrocie: boltec je redukován na ušní lalůček, současně je atrézie. Uprostřed preaurikulární přívěsek. Vpravo coloboma lalůčku, stenóza zvukovodu a preaurikulární píštěl.



Vedle anomálií se můžeme na boltci setkat se záněty a nádory a vzácně např. s důsledky patologické tvorby a ukládání hydrochinonoxtové kyseliny jako metabolitu tyrosinu, s tzv. **ochronózou**: charakterizuje ji modré zbarvení chrupavek, nejnápadněji právě boltců.

9.1.4 Hypoplasia labyrinthi



Redukce závitů hlemýždě na dva a široký modiolus u trisomie 18.

Poruchou vývoje otocysty vznikají anomálie kostěného a membranózního labyrintu, zpravidla v obou funkčních složkách. Nejčastěji je zaznamenána redukce počtu závitů hlemýždě, atrézie labyrintových okének a různě rozsáhlé vymizení smyslového epitelu. Projevují se zpravidla oboustranně jako těžká porucha sluchu nebo hluchota. Porucha rovnováhy pro kompenzaci především zrakem a propioceptory se neprojeví. Vada se nedá léčit, pro rehabilitaci se používají náhradní mechanismy, jako jsou sluchadla, znaková řeč, odezírání a výběrově při úplné hluchotě, jsou-li uchovány gangliové buňky sluchového nervu, kochleární sluchové neuroprotézy.

Anomálie kostěného a membranózního labyrintu (komplexní syndromologie sluchových vad viz 9.10.15.1-12)

Podílí se asi jednou pětinou na anomáliích vnitřního ucha. Rozlišují se:

- úplné aplázie,
- společná dutina,
- hypoplázie kochley a
- neúplné vytvoření závitů

Kochleární deformace:

Michelova deformita: Jedná se o úplnou aplázií labyrintu jako důsledek hypoplazie os petrosus. Vada je často součástí širšího syndromu, např. je spojena s hypoplázií vnitřního zvukovodu s absencí n. VIII., kdy nelze aplikovat kochleární implantát.

Kochleární aplázie a hypoplazie je rozdělena do 2 stupňů. U prvního nacházíme cystickou kochleu bez modiolu a s cysticky rozšířeným vestibulem. U druhého, častějšího typu, Mondiniho malformace, zjišťujeme redukci závitů hlemýždě. Obvyklý CT nález ukáže normální závit bazální a další pak jsou nahrazené cystickým útvarem. Další stupněm je nahrazení závitů hlemýždě a vestibula jednou cystickou dutinou. Tyto malformace dávají šanci na úspěch kochleární implantace, nejlépe oboustranné v raném dětství, nemocní mají zbytky sluchu!

Anomálie semicirkulárních kanálků je nejčastěji prezentována aplázií a hypoplázií samostatně nebo častěji ve spojení s anomálií hlemýždě a dále pak v kombinaci se škálou dalších orgánových poškození, např. u Chargeho sy. Z kanálků bývá postižen nejčastěji laterální. Zvláštní typem je rozšíření ductus vestibularis nad 1,5 mm (CT) (EVA sy), někdy v souběhu s dilatací sacus endolymphaticus (MR). Porucha sluchu je řešitelná obvykle kochleární implantací.

Malformace vnitřního zvukovodu představují jeho zúžení z normálních 4 mm na 2 mm a méně (CT), které doprovází hypoplazie a ojediněle aplázie n. VIII a vzácně i n. VII. (MR). Kochleární implantace může být úspěšná, pokud jsou přítomné elektrické potenciály z mozkového kmene, aspoň na jedné straně.

Malformace membránového labyrintu jsou častější, než kostěné, tvoří asi 80 % vývojových vad vnitřního ucha a jsou obvykle geneticky podmíněné. **Bing-Siebmannova kochleosakulární dysplázie** je charakterizována aplázií nebo hypoplázií membránového labyrintu při vyvinutém kostním a často v souběhu s řadou syndromů. **Scheibeho malformace** má nedostatečnou diferenciaci Cortiho ústrojí s výraznou deformací tektoriální membrány a kolapsem membrány Reissnerovy. I zde je často spojení s řadou dalších syndromů. Bývá těžká nedoslýchavost až hluchota. **Alexandrova malformace** je nejlépe, postižen je především bazální závit hlemýždě, bývá nedoslýchavost ve vysokých frekvencích, ale někdy je doprovázena závratěmi.

Syndromy jsou pojednány podrobně v kapitole 9.10.15.1-12, jen snad k doplnění:

Jervel-Lang-Nielsenův sy, který je autozomálně recesivně dědičný, je podmíněn mutací kaliového kanálu. Ten je odpovědný jak za správnou činnost srdečních tak také smyslových buněk hlemýždě. Na ekg je prodloužený IQ interval a hrozí akutní fibrilace komor. Je těžká percepční nedoslýchavost.

9.2 Nemoci zevního zvukovodu

9.2.1 Cerumen obturans

Ušní maz je tvořen ceruminózními a mazovými žlázkami v chrupavčité části zvukovodu a fyziologicky je odsouván navenek. U kojenců mazová zátka zvukovodu

může vzniknout někdy z nadměrné hygieny, když matka při čištění zvukovodů zatlačuje maz zpět do kostěné části, kde zasychá a tvrdne. V dospělosti se na vzniku cerumina může podílet prašnost prostředí, zúžení zvukovodu exostózami a zvukovodová sluchátka.

Příznaky. Převodní nedoslýchavost se projeví zpravidla náhle, když se postupně zužující průsvit uzavře kapkou vody při mytí či koupání. Je pocit zalehnutí, někdy autofonie a šumění v uchu, závratě jsou výjimečné.

Klinický nález. Při otoskopii vidíme hnědou obturující masu různé konzistence, zakrývající pohled na bubínek. V diferenciální diagnóze přichází v úvahu zaschlá krev, která však po smočení peroxidem vodíku pění.

Léčba spočívá v nástrojovém odstranění nebo výplachu zvukovodu, nejlépe u odborníka, jak o tom bylo pojednáno v propedeutice (3.10.1).

9.2.2 Pruritus meati acustici externi

Jde o častý příznak, doprovázející záněty zvukovodu a především poruchy sekrece ušního mazu, asteatózu a seborheu. Vzniká i vlivem nadměrné hygieny, působením chlorované vody, šamponů a mýdel. Nemocný si tiší svědění škrábáním sponkami, párátky, zápalkami, vatou na sucho aj., čímž se porucha obvykle stupňuje.

Léčba. Zatím nebyla vyrobena farmacií masť, která by byla analogem ušního mazu. Svrbení lze tlumit např. krémy s přísadkou síry, salicylové kyseliny a kortikosteroidů.

9.2.3 Záněty kůže zevního zvukovodu a boltce

Tyto záněty se neliší od kožních zánětů jinde, jen je zhoršená přístupnost při diagnostice a léčbě. K jejich rozvoji přispívá snížení obsahu mastných kyselin v ušním mazu a tím dochází k alkalóze kožního povrchu a omezení produkce lysozymu žlázkami.

9.2.3.1 Otitis externa circumscripta - Furunculus meati acustici externi

Příčiny. Zánět je vyvoláván *Staphylococcus pyogenes*, který je nejčastěji zanesen mechanicky k vlasovému míšku a žlázce. Postihuje chrupavčitý zvukovod, kde jsou adnexa. K onemocnění disponují pracující ve vlhkém a prašném prostředí a diabetici. U kojenců a batolat je onemocnění výjimečné.

Příznaky a klinický nález. Zánět se vyvíjí prudce, ale ohraničeně, vytváří se nekrotický čep, který uzrává a uvolňuje se obvykle třetí den. Nemocný má výraznou bolest, která se stupňuje vleže, tlakem a tahem za boltec, někdy při kousání. Do uzavření zvukovodu není nedoslýchavost, je nejvýše zvýšená teplota. Při porušení demarkace vzniká kolaterální otok až flegmonózní prosáknutí, nejčastěji v krajině za boltcem. Na to reagují spádové uzliny zduřením a dostavuje se horečka.

Diagnóza vychází z anamnézy, rozvoje příznaků, místního nálezu a vyšetření sluchu. Rekanalizací zvukovodu např. jemným ušním zrcátkem, se sluch normalizuje. V

diferenciální diagnóze přichází v úvahu otitis media acuta, které však chybí bolestivost při palpaci na zvukovodu, je však od počátku nedoslýchavost a horečka. Zánětlivou infiltraci šířící se za boltce a průvodní lymfadenitidu je nutné odlišit od mastoiditis acuta a lymfadenitid při dermatitidách kštic.

Léčba je místní a celková. V období rozvoje a uzrání furunklu se vkládá do zvukovodu proužek smočený v alkoholu, který si nemocný po 2-3 hod. přikapává. Alkohol působí analgeticky a urychluje zrání čepu. Místě se také nežít může potírat jódalkoholem a krýt mastí, např. Ophthalmoframykoinem. Celkově se aplikují antistafylokoková antibiotika. Bolest tlumíme zvýšenou polohou hlavy a analgetiky. Incize se obvykle neprovádí, pokud bychom k ní přistoupili, pak jen ve zralém stadiu a bez překročení demarkace nekrotického čepu.

9.2.3.2 Otitis externa diffusa

Tyto záněty zpravidla bez hranic postihují celý zvukovod, někdy včetně bubínku (myringitis) a cavitas conchae, nebo probíhají samostatně na boltci.

Příčiny zánětů jsou pestré: zpravidla se kombinují nepříznivé vlivy prostředí, jako je prašnost, vlhkost a teplota, s přímým chemickým a fyzikálním drážděním. Působení vody, mýdla a dalších kosmetických přípravků vede k maceraci kůže. K tomu se mohou přidružit endogenní škodliviny, jako jsou metabolické poruchy a alergie. V důsledku toho se omezuje funkce mazových a ceruminózních žláz a samočisticí schopnost zvukovodu, snižuje se elasticita kůže, vznikají ragády, pH povrchu kůže se posunuje k alkalóze. Tak je narušena obrana proti mikrobiální infekci. Prodloužené působení škodlivin vede k chronicitě. Zánět může vzniknout i jako průvodní při výtoku ze středního ucha. Podle etiologie rozlišujeme difúzní externí otitidy ekzematické, bakteriální, plísňové a virové.

Eczema meati acustici externi

Ekzémy jsou působeny alergeny a chemikáliemi (mýdla, šampony, barviva, tužidla na vlasy aj). Mimo zvukovod je občas nalezneme i v retroaurikulární rýze. Jsou charakterizovány nepřiměřeností mezi malým podrážděním a mohutnou odpovědí. Ustupují po odeznění vlivu škodliviny, opakováním podnětu se tíže průběhu stupňuje a prodlužuje a často je základní zánět překryt druhotnou infekcí. **Příznaky a klinický náález** se liší podle průběhu:

- **Akutní exsudativní ekzém** se jeví zarudnutím kůže, erupcí pupínek, mokváním. To je doprovázeno svěděním, později pálením a řídkou žlutavou sekrecí, která posléze zasychá v medové krusty.

- **Chronický suchý ekzém** se projevuje šupinatěním a olupováním kůže a jejím zhrubnutím, což je doprovázeno svěděním. Často dochází k akutnímu vzplanutí a překrytí bakteriální infekcí.

Léčba vychází z dermatologických zásad: U mokvavých ekzémů se provádí výplachy borovou vodou nebo heřmánkem, u suchých ekzémů se používají zinkové

pasty, dehtové pudry, salicylové masti a masti s kortikoidy. Pro prevenci recidiv je nutné zjistit agens, též alergologickým testováním.

Zvukovod stenožující externí otitida a myringitida (viz též 9.10.19).

Za původně ekzematózní a druhotně bakteriální (ale ve skutečnosti etiopatogeneticky nejasný) je považován **difúzní zánět kůže kostěného zvukovodu a bubínku**, obvykle oboustranný, doprovázený, bez porušení celistvosti kůže a tvorby granulací, pomalu se zužujícím zvukovodem a zbytnujícím bubínkem. Ten nabývá konickou podobu a současně dochází k enormnímu zbytnění vazivové vrstvy bubínku. Výsledným stavem je atrézie zvukovodu v kostěné části, na řezu a mikroskopicky nález imponuje jako keloidní jizva. Středouší je intaktní. Vzniká postupně významná převodní nedoslýchavost. Léčba spočívá v chirurgickém odstranění masy novotvořené tkáně a současně se aplikují místní kortikoidy a antibiotika. Onemocnění recidivuje.

Otitis externa bacterialis

Příčiny jsou v infekci stafylokoky, streptokoky, pseudomonádami, escherichie a protei. Častěji přicházejí v létě v souvislosti s koupáním.

Příznaky a klinický nález. Onemocnění probíhá obvykle bez teplot, s palčivou bolestivostí v postiženém zvukovodu a s reakcí ve spádových uzlinách. Zánětlivá infiltrace a sekret postupně zužují až uzavírají zvukovod a vzniká nedoslýchavost. Do této kategorie patří i **erysipel**, který převážně postihuje boltec ostře ohraničeným, sytě červeným palčivým infiltrátem. Ojedinele zánět proniká k perichondriu či periostu, bolest se stupňuje a příznaky se blíží furunkulu. Zcela výjimečně, a pak zpravidla u dekompenzovaných diabetiků, vznikají **perichondritidy** nebo dochází k ostitidě a vzniká tzv. **otitis externa maligna**, charakterizovaná obvykle infekcí *Pseudomonas aeruginosa* nebo žlutým stafylokokem a nekrózou přiléhající části spánkové kosti, obrnami n. VII. a postranního smíšeného systému (viz též 15.25).

Léčba spočívá v důsledném místním ošetřování výplachy, čištěním a následným nanášením prostředků, okyselujících prostředí, jako např. pudru borové kyseliny nebo 1 % octu. Lze podávat místní antibiotika (polymyxin B, gentamicin, neomycin), též v kombinaci s kortikoidy, a na základě kultivace i celkově. Perichondritidy a maligní externa vyžadují též chirurgické ošetření.

Otitis externa mycotica

Příčiny. Onemocnění souvisí zpravidla s vysokou vlhkostí vzduchu a proto je časté v hlubinných dolech a v tropech, u nás pak v létě. Původcem je *Aspergillus niger*, *flavus* nebo *fumigatus* a některé druhy rodu *mucor*, *penicillium* a *verticillium*.

Příznaky a klinický nález. Zjišťujeme povlaky, kterým dává mycelium vatový charakter a podle druhu plísní zbarvení od žlutobělavé až po zelenočernou. Subjektivně je svědění, vzácně nedoslýchavost, často je postižení oboustranné.

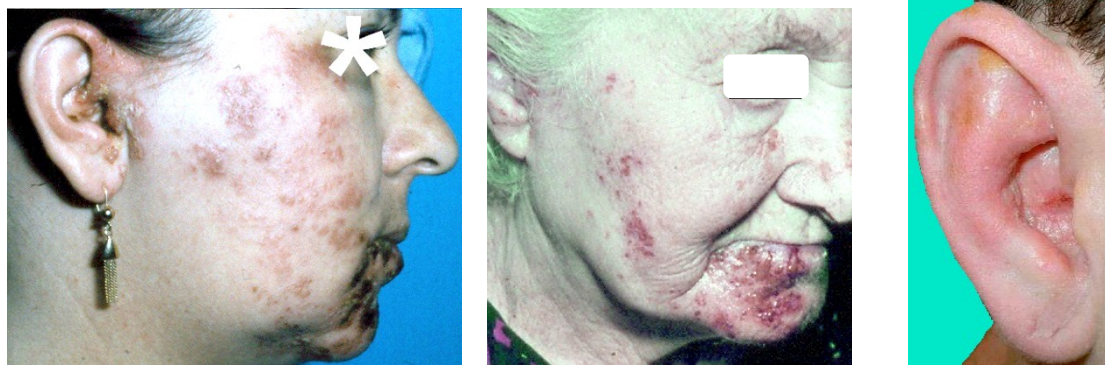
Léčba spočívá v čištění, odsávání a výplachích zvukovodu. Místně se nanáší antimykotika buď nespecifická (ac. boricum, salicylicum, brilantová zeleň a genciánová violet) anebo specifická (preparáty s amfotericinem B, natamycinem, nystatinem, ketokonazolem aj.). Onemocnění rádo recidivuje a přechází ve vleklu a může být příčinou pracovní neschopnosti a přeřazení pracovníka.

Otitis externa virosa

Příčiny, příznaky a nález. Onemocnění vyvolávají nejčastěji herpetické viry a viry chřipky. Podle toho rozlišujeme:

- **Otitis externa haemorrhagica bullosa.** V kostěné části zvukovodu a na bubínku se tvoří bledé nebo krví podlité puchýřky. Zánět je značně bolestivý, bývá nedoslýchavost. Vedle obecné protichřipkové léčby provádíme skarifikaci bul a do zvukovodu kapeme analgetické ušní kapky.

- **Herpes zoster oticus.** Patří do skupiny cefalických zosterů. Působí ho neurotropní *Varicella zoster virus* a vedle výsevu puchýřků na kůži (obr. 175) jsou projevy polyradikuloneuritidy. Přísně jednostranně je nejčastěji postižena krajina n. V/3 a asi v 60 % bývá postižení n. VII. a n. VIII., méně často n. IX. a X. Výsev puchýřků způsobuje palčivou bolest, je horečka, bolest hlavy. Postižení n. VII. se projeví periferním typem obrny, která se zpravidla hojí s velkými rezidui, postižení n. VIII. se projevuje percepční nedoslýchavostí s tinitem a závratěmi. I tato porucha se zpravidla nezhojí ad integrum.



Obr. 175. *Herpes zoster oticus s erupcemi v oblasti 2. a 3. větve n.V.*

Léčba je virostatiky (viz 9.10.23), podávají se analgetika, antivertiginóza, vitaminy B, vazodilatancia, kortikosteroidy. Kožní projevy se kryjí tekutým pudrem a chrání se před druhotnou infekcí, rehabilituje se n. VII. Preventivně se provádí vakcinace.

9.2.3.3 Perichondritis auriculae Příčiny. Jde o hluboký, zpočátku flegmonózní, později abscedující zánět, působený převážně *Pseudomonas aeruginosa* nebo *Staphylococcus pyogenes*.

Herpes simplex. Perichondritidy boltce, vpravo následná gangréna,



Příznaky a nález. Zánět se rozvíjí především na zevní ploše chrupavčité části boltce, kde zánětlivá infiltrace stírá jeho reliéf (obr. 175b.). Je výrazná bolestivost, horečka a regionální lymfonodopatie. Rychle se vytváří pod perichondriem abscesy, chrupavka odumírá (avaskulární a septická nekróza) a sekvestruje s následnou deformací boltce. Při diferenciální diagnóze zvažujeme erysipel, u něhož reliéf boltce nebývá tak setřený a zánět naopak překračuje hranice chrupavky.

Léčba spočívá v intenzivním podávání antibiotik typu ticarpeny, gentamicinu a kolistinu a ve včasném otevření abscesů a exkochleací nekrotické tkáně. (Naproti tomu **polychondritis recidivans** postihuje také chrupavku nosní, je neinfekční a jde o autoimunní reakci na proteoglykany chrupavky, viz 4.7.3.)

Chondrodermatitis nodularis helicis (Winkler) charakterizují drobné, často krustou kryté tuhé a později nekrotizující uzlíky na helixu, jako důsledek vleklé drobné traumatizace, např. telefonním sluchátkem, těsnou čepicí nebo helmou (viz. 9.7.11)

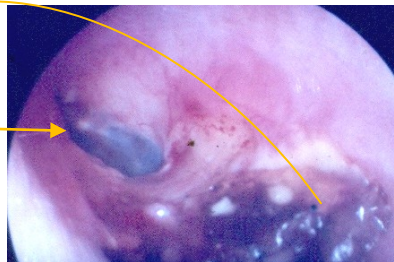
9.2.3.4 Myringitis

Příčiny. Zánět bubínku vzniká zpravidla postupem infekce při difúzních zánětech zvukovodu. Jemná vrstva epidermis se snadno odlučuje a obnažená vazivová vrstva granuluje, zejména u opakovaných a vleklých zánětů. (Myringitida je pochopitelně součástí též středoušních zánětů, její difúzní forma akutních a granulující forma chronických a je zdrojem pozánětlivých bubínkových reziduí.)

Příznaky a nález. Vedle změn na bubínku v podobě jeho zarudnutí a zbytnění, čímž se stírá typický vzhled, zjišťujeme pretympanicky retenci detritu z oloupané kůže a patologického sekretu. Bubínek není vyklenutý, chybí výraznější bolest a horečka, může být mírná převodní nedoslýchavost.

Léčba je stejná jako u zánětů zvukovodu, granulace se leptají dusičnanem stříbrným nebo trichloroctovou kyselinou.

Na obrázku je patrná postradiační osteonekróza zvukovodu a další změny včetně hemotympana. Nemocný byl ozařován pro rakovinu nosohltanu s peritubárním šířením a metastázami pod bází lebni.

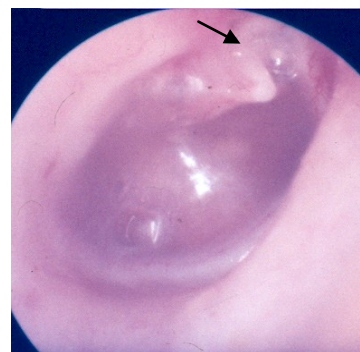
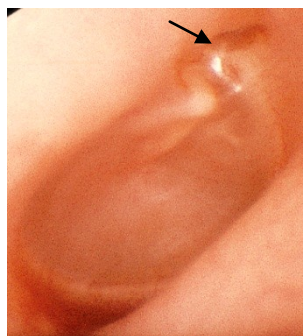


9.3 Záněty středního ucha

Záněty středního ucha obvykle představují pokračování zánětů horních cest dýchacích, jichž je středouší výchlipkou. Dělíme je podle průběhu na akutní a chronické, podle lokalizace na tubotympanální, tympanomastoidální a epitympanální a podle nálezu na hnisavé a katarální. (Termíny mediiootitida a mezotitida jsou slangové a obsahově nesprávné.)

9.3.1 Catarrhus tubae auditivae acutus

Příčiny. Sluchová trubice slouží k vyrovnání tlakových rozdílů zevního prostředí a středouší, současně její uzávěrová mechanika slouží jako ochrana před průnikem infekce z nosohltanu a za patologických podmínek nastupuje funkce drenážní. Za normálních podmínek respirační epitel, sekreční aparát a tonzila sluchové trubice zajišťují sterilitu dutin středního ucha. Funkce sluchové trubice je ohrožena nejčastěji adenoidní vegetací, rýmami a záněty paranasálních dutin. Akutní katar představuje první fázi selhávání fyziologické funkce sluchové trubice, běžně omezený na její chrupavčitou část



Obr. 176. *Vpáčený bubínek a uprostřed a vpravo též retrakce pars flaccida*

Retrakce bubínku až na promontorium.

Příznaky a nález. Nemocní mají pocit plnosti v uchu, tlak, zalehnutí, občas šumění a autofonii. Nedoslýchavost je mírného stupně, tympanogram je typu C. U dětí je nález obvykle oboustranný a projevuje se to pak selháváním mluvní komunikace, což bývá přičítáno nepozornosti. Bubínek je bledý, vpáčený, s ostře čnicí prominencia mallearis a horizontalizací stria mallearis (obr. 176).

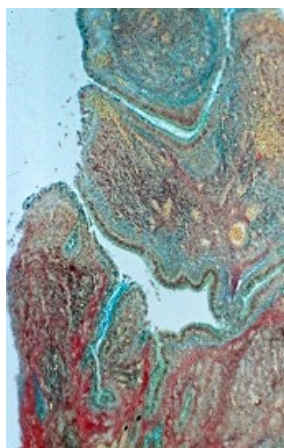
Léčba se zaměřuje na záněty horních cest dýchacích, jakými jsou rýma, sinusitida a adenoidní vegetace. Nedojde-li k obnově ventilační funkce tuby, provádíme vzdušné sprchy podle Politzera, nebo katetrizujeme. Činíme tak až po odeznění akutních projevů v horních cestách dýchacích, aby nedošlo k zavlečení infekce do středouší.

9.3.2 Catarrhus tubotympanalis chronicus – Otitis media secretoria – Seromukotympanon (viz též 9.10.14)

S velkou převahou jde o onemocnění dětského věku, do 3 roků asi dvě třetiny dětí prodělají jednou nebo opakovaně vleklý katar sluchové trubice. V předškolním věku je podle ročního období onemocnění zjišťováno u 10 až 25 % dětí.

Příčiny. Při zánětlivé obstrukci sluchové trubice, trvající déle než týden, dochází v důsledku vstřebávání

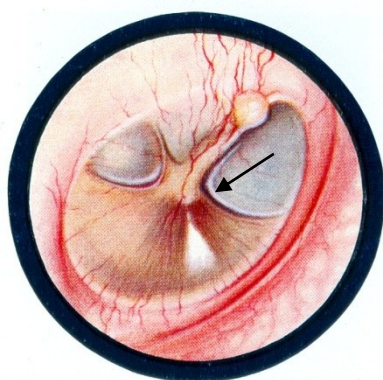




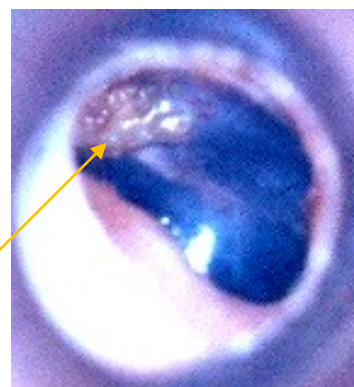
vzduchu ve středouší k oxyselení prostředí narůstající tenzí CO_2 a k podtlaku. Ke vpáčení bubínku se přidružuje transsudace a exsudace. Současně se přeměňuje oploštělý epitel v cylindrický s početnými pohárkovými buňkami a pseudoglandulárními útvary. Proliferace lamina propria vede k tvorbě klků, zvětšujících povrch sliznice (obr.). S tím se mění serózní výpotek v mucinózní sekret, který časem vlivem resorpce vody gelatinizuje. Rozpadové produkty buněk jsou zdrojem cholesterolu, který se sráží v krystaly. Ty pak jako cizí tělesa jsou základem cholesterolových granulomů. Část vlekých tubotympanálních zánětů vzniká nesprávnou léčbou

prudkých zánětů středoušních, když není výpotek drenován, je ale sterilizován podávanými antibiotiky a vytvoří se nesoulad mezi postupem hojení v tubě a dutině bubínkové.

Vzdáleným příbuzným vlekého tubotympanálního zánětu je mastoiditis nigra a **idiopatické hemotympanum**. Rozpadající se produkty krevních výlevů po hemoragických zánětech nebo krvácení z granulací nasávají do sebe tekutiny a pak vidíme obraz vyklenutého, borůvkově modrého bubínku. Početné cholesterolové granulomy jsou zde pravidlem a ani obnovení funkce sluchové trubice onemocnění nezhojí bez vážnějších následků (histol. obr. v 9.4.3). Souvislost s cholesterolovým granulomem pneumatizace pars petrosa je nejasná.



Obr. 177. Vleklý tubotympanální katar s hladinou výpotku za bubínkem. Vpravo idiopatické hemotympanum a jantarový sekret z perforace v pars flaccida.



Příznaky a nález. Pocit zalehnutí narůstá s mírou podtlaku a objemem a konzistencí exsudátu. Vlivem obstrukce obou labyrintových okének a vlivem omezení přenosu kostního vedení též sluchovými kůstkami dochází k dílčímu napodobení poruchy percepce a **nedoslýchavost** je často smíšená, pod hranici 30 dB. Otoskopicky vidíme **vpáčený bubínek**, u serotympana barvy ocelové modří, u mukotympana je žlutobělavý, jantarové zbarvení je z rozpadlých erytrocytů. U serózních výpotků lze při neúplném vstřebání vzduchu vidět hladinku tekutiny za bubínkem a po provzdušnění se objevují bublinky (obr. 177). Polohováním hlavy se může měnit stupeň nedoslýchavosti. Dlouhodobé trvání kataru vede k postupné atrofii bubínku, který se stává průhlednější.

Diagnóza se opírá o anamnézu, otoskopii a nedoslýchavost. V pneumatickém otoskopu neregistrujeme při tlakových změnách výkyvy bubínku. Tympanometricky

je při zbytkové bublině někdy oploštělá křivka C, většinou křivka B. Hladinku a bublinky dobře pozorujeme pod mikroskopem nebo endoskopem.

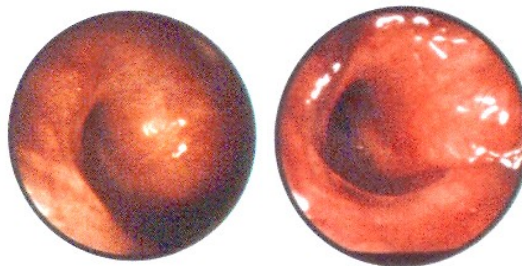
V **diferenciální diagnóze** přicházejí v úvahu především ve vyšším věku peritubární nádory. Zde je výpotek zpravidla serózní a reakce na sliznici středního ucha je zanedbatelná. Poúrazová likvorea má nedoslýchavost mírnou, intermitující a hladinka za bubínkem se polohou rychle mění. Tympanometrický záznam jeví často výraznou pulsaci. Předklonem nemocného zjistíme nazální likvoreu. Nejčastější je možná záměna s latentní otitidou, u níž netransparentní bubínek bývá oploštělý až vyklenutý.

Léčba vleklých tubotympanálních sekretorických katarů je vážný problém. Dětská nedoslýchavost nepříznivě ovlivňuje vývoj řeči a často školní prospěch. Je nutné provést nejdříve pečlivou sanaci zánětů dýchacích cest. Zaměřujeme se především na **hltnovou** (adenotomie) a **tubární tonzilu, paranasální dutiny** (latentní záněty) a na všechny typy chronických rým. Lokálně nebo i systémově docilujeme anemizaci sliznice tuby a usnadňujeme tak vzdušné sprchy či katetrizace. O jejich úspěšnosti se přesvědčujeme otofonem, otoskopii a tympanometricky. Nacvičujeme provzdušňování Valsalvovým pokusem, autopolizací a dalšími manévry, např. nafukováním balónku (Otovent). Významné je posílování stahu měkkého patra, např. hrou na píšťalu. Obvykle dočasné jsou výsledky transnazální balónkové dilatace ET tzv. tuboplastika (**viz 15.15**). Když soubor léčebných postupů selhává, provádí se paracentéza s odsátím obsahu dutiny bubínkové a bezprostředním testováním tubární funkce tympanometricky: tak docílíme i retrográdního provzdušnění a vyprázdnění tuby. Není-li ani tento postup úspěšný a je velká ztráta sluchu, vsazuje se v předních čtvrcích bubínku dlouhodobá drenáž (ventilační trubička) a dále se pokračuje v místní terapii, doplněné o mukolytika, vazokonstriktiva, antialergika a kortikoidy.

Onemocnění zpravidla zanechává drobná rezidua na bubínku a někdy malou nedoslýchavost. Při neúspěchu atrofický bubínek propadá na promontorium, s nímž srůstá a vzniká atelektáza dutiny bubínkové, **myrinx acreta**. Sekretorické katary navazující na prudké středoušní záněty mohou vyústit organizací vyroněného fibrinu ve srůsty, které rovněž retrahují bubínek a fixují kůstky. Vzniká obraz **adhezivního procesu** a po impregnaci lamina propria sliznice vápníkem **tympanoskleróza**. Retrakční kapsy atrofického bubínku mohou být základem vzniku středoušního cholesteatomu.

Tuba patens – otevřená sluchová trubice.

Jen výjimečně může být důsledkem dlouhodobého provzdušňování středního ucha při tubárním kataru, podobně jako atrofický bubínek. Nejčastěji a obvykle vzniká jako intermitující u potápěčů, trvalejší ráz může mít u extrémně vyhublých lidí, občas doprovází perforace bubínku,



Ústí tuby v klidu a při polknutí.

vzácně se vyskytuje v graviditě a při užívání antikoncepce. Příčina je hledána v úbytku Ostmannova tukového tělesa, hypotonii, atrofii sliznice a lymfatické tkáně. Subjektivně je charakterizována autofonií z interference vnímání vlastního hlasu fyziologickou zevní cestou a cestou sluchové trubice a šelestem dechového šumu. Při otomikroskopii je patrné vlání bubínku s dýcháním, což lze zaregistrovat i tympanometricky. Příznaky mizí obvykle v poloze vleže nebo v předklonu, též při kompresi v. jugularis, omezují se při obturaci zvukovodu a dýchání ústy.

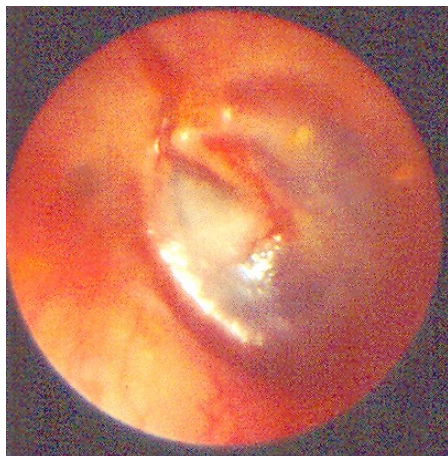
9.3.3 Otitis media acuta (slangově mediootitida, mezotitida)

Epidemiologie. Prudký středoušní zánět postihuje nejčastěji děti v kojeneckém a batolivém věku, později ho ubývá a v dospělosti a stáří jsou onemocnění ojedinělá. Udává se, že až 75 % lidí si prodělá za život jeden nebo více takovýchto zánětů. U malých dětí jsou záněty zpravidla oboustranné. Čím se zánět dostaví v rannějším věku, tím vyšší bývá frekvence jeho recidiv. Četnost výskytu je rozdílná, též podle ročních období, zeměpisných a sociálních podmínek. Naprostá převaha zánětů je ve vazbě na prudký katar cest dýchacích.

Příčiny. Infekce do středouší se nejčastěji dostává sluchovou trubicí, vzácná je cesta hematogenní (při chřipkové a spalničkové viremii) a cesta zvukovodem při rupturách bubínku (mareotitis). Prvotní otitis media je zpravidla virová s bakteriální superinfekcí. Z virů jsou to Adenoviry, Rhinoviry, Reoviry, Myxoviry influenzy a Paramyxoviry parainfluenzy aj. Bakteriální superinfekci vyvolávají nejčastěji *Streptococcus pneumoniae* (viz též 9.10.17) a dále u dětí *Haemophilus influenzae* a u dospělých *Streptococcus pyogenes*. *Staphylococcus aureus* bývá často, stejně jako *Pseudomonas aeruginosa*, oportunní infekcí. Méně často se setkáváme s *Branhamella* (*Micrococcus*) *catarrhalis*, *Escherichia coli* (u novorozeneckých zánětů), enterokoky a různými druhy proteů. Transportu patogenů sluchovou trubicí přispívá kýchání, kašel, smrkání a zvažuje se i vliv gastrosupraezofageálního refluxu.

Patologicko anatomicky je virové stadium charakterizováno prudkou vazomotorickou reakcí se serózní exsudací a nezřídka částečnou desintegrací epiteliálního krytu. Viry chřipky napadají endotel cév, což vede k extravazaci a sangvinolentnímu výpotku. Bakteriální superinfekce stupňuje zánětlivou infiltraci a proliferaci laminae propriae. Serózní exsudát se mění v hnisavý nebo fibrinózně hnisavý. Ve stadiu reparace se nabuzená hlenotvorba projeví vazkou, posléze bílkovitou sekrecí. Nekrózy větší části mukoperiostu a bubínku doprovázely dříve spálové otitidy. Ohraničené nekrózy vedou ke vzniku atrofických jizev a centrálních perforací bubínku. Naopak proliferace mukoperiostu a bubínku s následnou organizací též vyroněného fibrinu jsou odpovědné za kalcifikace bubínku, adhezivní středoušní proces a tympanosklerózu.

Příznaky jsou typické. Zpravidla předchází prudký katar cest dýchacích, navazuje zalehnutí ucha a narůstá tepavé píchání v uchu, stoupá teplota. Během hodin až dvou dnů dochází ke spontánní perforaci bubínku a výtoku, což je sledováno ústupem bolestí a horečky. Podle stadia nemoci je výpotek serózní, někdy s příměsí krve,

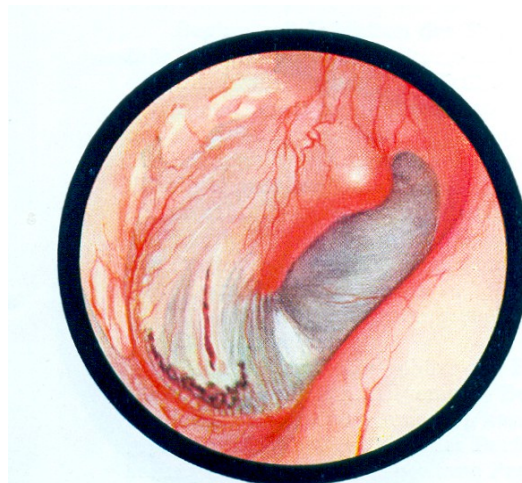


hnisavý, hlenohnisavý a hlenovitý. U antibiotiky neléčených otitid ustával výtok zpravidla 7. až 10. den, u léčených dnes výtok ani nemusí nastat a nebo se zkracuje i jen na několik hodin.

Cévní injekce při počínající otitis media ac.

Nález je odvislý od stadia, ve kterém nemocného vyšetřujeme. V počátečním období je cévní injekce bubínku, později infiltrací bubínek rudne, nejdříve v zadním horním čtverci, později v zadním dolním, zatím co přední polovina bubínku zůstává poměrně klidná, jen mizí reflex.

Bubínek se oplošťuje a v zadní polovině postupně vykluje (obr. 178). Ústup těchto všech projevů jde pak obráceně zpět.



Obr. 178 a 179. Akutní středoušní záněť těsně před perforací bubínku a ústup zánětu po perforaci (van Treeck).

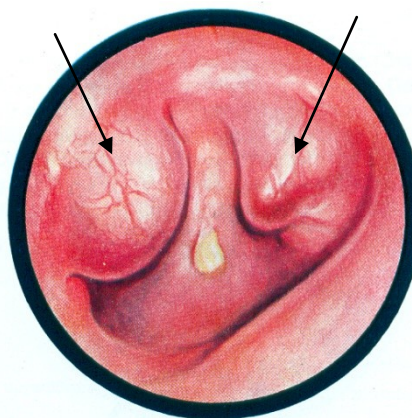
Spontánní perforace vzniká zpravidla v zadním dolním čtverci a rychle se hojí, jakmile výtok ustane (obr. 179). Vyšetření sluchu zjistí zpravidla převodní nedoslýchavost, náznak percepční složky je obvykle výrazem změněné impedance labyrintových okének a kůstek, výraznější percepční nedoslýchavost může být výsledkem neuritidy n. VIII. Je-li v pneumatickém otoskopu bubínek nepohyblivý, je nutná paracentéza. (Indikaci paracentézy by stanovil ještě přesněji tympanogram, ale vyšetření může být bolestivé.) Rentgenové vyšetření spánkové kosti se provádí jen v případě podezření na komplikaci, jinak by zjistilo prosté zastření pneumatického systému bez destrukce.

Průběh je rozličný podle věku, druhu infekce, imunologického stavu nemocného a podle způsobu léčby. Dostupnost lékařské péče umožňuje zahájení léčby v samotném počátku nemoci, která se odbude jako neperforující katarální záněť. V tomto stadiu je věnována pozornost cestám dýchacím a barofunkci sluchové trubice, jsou podávána analgetika per os a nebo ve formě ušních kapek.

9.3.3.1. Otitis media acuta suppurativa kojenců a batolat

Prudký středoušní zánět u malých dětí probíhá bouřlivě s vysokou horečkou, neklidem a často se zvracením a průjmy, které někdy odvádí pozornost od vlastní příčiny. K projevům dochází nejčastěji ve večerních a nočních hodinách, což je dílem způsobeno polohou vleže. Dítě pláče, sahá si na ouško, chováním se jen dočasně uklidňuje. Samovolná perforace bubínku může být časově oddálena, protože bubínek je u kojenců poddajnější a současně pevnější. To přispívá k postupu zánětu do pneumatického systému. Často sem proniká již virová infekce a retence serózního exsudátu je příčinou bolestivosti na výčnělku, tzv. **mastoidismu**. Tato bolest rychle ustupuje, na rozdíl od mastoiditidy, s nástupem výtoku.

Epiretrotympanální forma akutního zánětu má projevy retence v nadbubíkové dutině, tlakem sekretu bubínek prolabuje (v. Treeck)



Otoskopie je v kojeneckém věku ztížena úzkým zvukovodem, často nahromaděným ceruminem a velmi šikmým postavením bubínku k ose našeho pohledu zvukovodem. Bolestivá palpace tragů u kojenců není přesvědčivým příznakem prudkého středoušního zánětu. Pro zánět nejvíce svědčí trias: horečka, neklid a pláč a prudký katar cest dýchacích.

9.3.3.2 Otitis media acuta suppurativa ve stáří

Ve stáří naopak probíhá prudký středoušní zánět za umírněných příznaků: bolest často chybí, někdy jsou nevýrazné hemikranie, je pocit zalehnutí ucha. K perforaci bubínku dochází opožděně, což je dáváno do souvislosti s menší zánětlivou reaktivitou a s infekcí *Streptococcus pneumoniae mucosus*. Otitida má provleklý průběh, sekrece je hlenohnisavá, je velký sklon k šíření infekce do pneumatického systému a ke vzniku plíživé mastoiditidy, s možnými dalšími zevními a nitrolebečními komplikacemi.

9.3.3.3 Otitis media haemorrhagica

Hemoragický zánět středního ucha je vyvolán virem chřipky nebo spalniček, je obvykle oboustranný a jsou další příznaky viremie. Ve zvukovodu a na bubínku může probíhat souběžně bulózní dermatitida. Bolest v uchu je extrémní, horečka je vysoká, často s třesavkami, výtok z ucha je zakrvavělý. Občas vznikají neuritidy n. VIII. Poškození epitelu středního ucha je hrubší, v exsudátu je velké množství fibrinu, který se sráží v rosolovitou hmotu v dutině bubíkové a ve zvukovodu. Tyto formy zánětu mají sklon k tvorbě reziduí po otitidě. (Hemoragický výpotek může vzniknout z tlakového rozdílu, nejčastěji u kojenců a batolat, po přistání letadla. Bývá označován jako barootitis.)



*Bulózní otitis vlevo
(v. Treeck), po
prasknutí bul vpravo,
zde též vápenná
residua post otitidem
mediam.*



Diferenciální diagnóza prudkého středoušního zánětu musí vyloučit prostý tubární katar, jehož algické projevy, jakož i výstup teploty jsou umírněnější. Některé příznaky mohou být napodobeny prořezáváním zubů v ranném dětství, posledních molárů v dospívání (otalgia dolorosa) a furunky zvukovodu.

9.3.3.4 Léčba otitis media acuta

Léčba prudkého středoušního zánětu je místní a celková a odvisí od stadia a typu onemocnění. V počátečním katarálním stadiu vystačíme často s nosními dekongestívními a popřípadě antihistaminovými kapkami, dekonesci lze dosáhnout též efedrinem a jeho analogy per os, zánět lze mírnit perorálními antihistaminiky. Ojedinele se užívají lokální kortikoidy ve spreji a výjimečně celkově prednison. Bolest a horečku oslabujeme acylpyrinem, u dětí ibuprofenem a popřípadě ušními analgetickými kapkami. Antibiotika se podávají až ve fázi exsudace. Protože je nejčastější bakteriální infekce pneumokoková, podáváme jako první antibiotikum penicilinové řady a u dětí s ohledem na možnou infekci hemofilovou jeho syntetické deriváty s kyselinou klavulanovou. Při alergii na penicilin se podává obvykle erytromycin, někdy v kombinaci se sulfonamidy. Teprve když zánět po 3 dnech neustupuje, volíme antibiotikum jiné, nejlépe podle výsledku kultivace. Antibiotika se podávají zpravidla ještě 5 dnů po skončení výtoku. Nutno dodržovat dávky a intervaly.

Při vyklenutém bubínku, výrazné otalгии, celkových příznacích a podezření na jakoukoliv komplikaci provádíme **paracentézu** v zadním dolním čtverci bubínku, hemoragické buly skarifikujeme. Sekreci ze zvukovodu zachycujeme do vatového polštářku, který měníme, boltec oplachujeme. Současně léčíme katar cest dýchacích, udržujeme nosní průchodnost, např. směsí sanorinu a framykoinu ana partes. Pokud je nutné, léčíme souběžné sinusitidy a odstraňujeme adenoidní vegetaci. (Viz též 9.3.6.1.)

Komplikace. Nejčastější komplikací je difúzní zánět kůže zvukovodu jako následek macerace a infekce výtokem. Obvykle s časovou latencí mohou vzniknout mastoiditis, labyrinthitis a nitrolebeční komplikace. Souběžný vznik těchto onemocnění svědčí buď pro značnou neúplnost anamnézy nebo pro krevní rozsev z ložiska mimo oblast ucha. Dříve byl častou komplikací přechod ve vleklý mezotympanální zánět, v současnosti vlivem léčby antibiotiky přechází záněty v latentní formy, které intermitentně, v závislosti na poklesu obranyschopnosti, akutně exacerbují, často v několikátých denních intervalech (viz dále).

Posudkové hledisko. Délka pracovní neschopnosti se řídí tíží průběhu, celkovými příznaky, ročním obdobím a profesí. Za zhojení považujeme otoskopickou a sluchovou normalizaci se vzdušným středouším, což lze ověřit tympanometricky i u kojenců. Obvykle se počítá se 14denní neschopností nebo školní absencí. **Prevence** spočívá v posilování obranyschopnosti proti katarům cest dýchacích: dobré hygienické návyky, přiměřená výživa, otužování a kvalitní životní a pracovní prostředí.

9.3.4 Otitis media acuta suppurativa recidivans

Příčiny. Jde o nové onemocnění klinicky zdravého ucha. Dřívější infekcí poškozená sliznice středního ucha se restituje k normě řadu týdnů a při styku s infekcí podléhá snadněji novému onemocnění. Další příčiny jsou hledány ve vleklých zánětech cest dýchacích, imunologickém defektu a ekologických faktorech.

Příznaky a nález jsou shodné s prvotní otitidou, jen tendence k perforaci bubínku a ke komplikacím jsou větší, i mikrobiologicky je obdoba prvního zánětu. Proto i **léčba** je shodná, antibiotika podáváme ihned, důsledněji a protražovaně. V souvislosti s touto diagnózou je řešena otázka účinnosti vakcinace proti streptococcus pneumoniae, Haemophilus infl. a virům influenzy. Antibakteriální vakcinace incidenci příliš neovlivňuje, nejistě ovlivňuje nástup a průběh hnisavé fáze zánětu. Vakcinace proti chřipce pokud byla specifická, je v epidemiích dobře účinná.

9.3.5 Otitis media latens, acuta exacerbans (viz též 9.10.14)

Tato forma, charakterizovaná remitujícím (rekurujícím) výtokem, je častá u malých dětí a bývá zaměňována s předchozí. Jde o latentní formu, která **perzistuje** po akutní, aby znovu v krátké době vzplála.

Příčiny. Ojedinele je tato forma přičítána málo virulentní infekci *Streptococcus pneumoniae mucosus* (viz též 9.10.17). Častěji se uvádí, že obdobné chování jiných bakterií je navozeno neadekvátní léčbou antibiotiky otitidy akutní. Další příčina je spatřována v nástupu rezistentnějších kmenů bakterií po vymýcení kmenů citlivých na antibiotika. K rozvoji této podoby zánětu přispívá nedůsledná sanace zánětů horních cest dýchacích a léčba hnisavé otitidy bez paracentézy. Zánět přechází ze stadia uklidnění do stadia rozjitření ve frekvenci za jeden až tři týdny, běžně v závislosti na ukončení léčby antibiotiky. V podstatě jde o formu vleklého mezotympanálního zánětu bez trvalé perforace, v jehož podobu může nakonec vyústit.

Příznaky. V období latence jsou příznaky chudé a ani ve stadiu rozjitření bolest a horečka netrvají dlouho, protože zpravidla dochází rychle k perforování a odtoku hlenohnisavého sekretu.

Nález a průběh jsou typické. V období klidu bubínek nenabývá své průsvitnosti a barvy, v pneumatické lupě pozorujeme omezenou pohyblivost a tympanometricky výpotek v dutině bubínkové. Chybí též stapediální reflex a je převodní

nedoslýchavost. Ve stadiu rozjitření se objevují cévní injekce, zánětlivá infiltrace je umírněná.

Léčba. Je nezbytné důkladně vyhodnotit stav horních cest dýchacích, podle potřeby provést sanaci paranasálních dutin, adenotomii. Pečujeme o funkci sluchové trubice místními nebo celkovými dekonjestivy (sanorin, efedrin a jeho deriváty). Provádíme širokou paracentézu, případně zavádíme dlouhodobou transmyringickou drenáž, odsáváme obsah ze středouší. Antibiotika podáváme výlučně cíleně, často z řady cefalosporinů. Jako prospěšné se jeví i antihistaminika 2. generace, působící též výrazně protizánětlivě a lze je kombinovat s antibiotiky. Rentgenologické vyšetření pneumatického systému nám popřípadě ukáže latentní mastoiditidu, která se řeší antromastoidektomií. Vyšetřujeme imunologický status a zvažujeme imunostimulancia.

Prevence. Zánět sužuje dítě, rodiče i lékaře a je mu nutné předcházet odpovídající léčbou prvotní otitidy. Prudký zánět středního ucha léčíme zpravidla v rodině, podobně i recidivující, nemocného s latentní otitidou je vhodné hospitalizovat. Po proběhlém zánětu je nutné důsledně sledovat vzdušnost středouší tympanometricky. Tato forma zánětu, indukovaná nesprávnou léčbou, je odpovědná dnes za většinu sluchových poruch po středoušních zánětech, vyžadující druhotnou, velmi pro nemocného náročnou a finančně nákladnou léčbu..

9.3.6 Mastoiditis (podle lokalizace např. též **zygomatitís, petrositís**)

Příčiny. Pneumatizace spánkové kosti se vyvíjí rychle po narození. Hlavní trať sklípků jdou z dutiny nadbubínkové do antra mastoidea a odtud do výčnělku. Různé rozsáhlá bývá pneumatizace šupiny, jařmového výběžku a pars petrosa kosti spánkové. Infekce se šíří kanalikulárně z dutiny bubínkové, vzácně při sepsi hematogenně a traumaticky.

Patologickoanatomické změny u **akutní mastoiditidy** jsou charakterizované hnisavou exsudací, retencí, nekrózou sliznice a osteoklastickou destrukcí kosti (koalescence). U **subakutní až latentní mastoiditidy** je exsudace skromná, je vydatná proliferace granulační tkáň, která vyplňuje sklípky. Kost reaguje více osteoplasticky a mezisklípkové přepážky zbytnují, sklerotizují, objem pneumatizace se zmenšuje. Nicméně ve sklípcích přežívají bakteriální kolonie, které hrozí možným vzplanutím nebo postupným ostitickým šířením s komplikacemi.

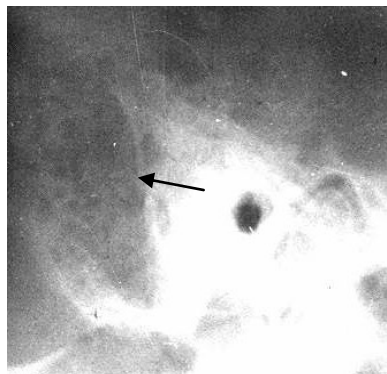
Od výše uvedených je nutné odlišit dnes vzácnou **antritis occulta**, která postihovala kojence, u nichž je pneumatizováno jen antrum. V příznacích převažovaly projevy dyspepsie a neurotoxický syndrom. Příčina byla hledána v přestupu toxinů přes perivaskulární infiltráty a v osteomyelitidě periantrálních prostor.

Příznaky. **Mastoiditis acuta** tvoří asi polovinu všech mastoiditid, je obvykle následkem léčebně zanedbaného, často nepoznaného středoušního zánětu, který proběhl o 2 až 4 týdny dříve. Bolesti v uchu se rozšiřují k záhlaví, stupňují se pohmatem na výčnělek, je horečka a výtok "smetanového" hnisu. Ojedinele se tvoří

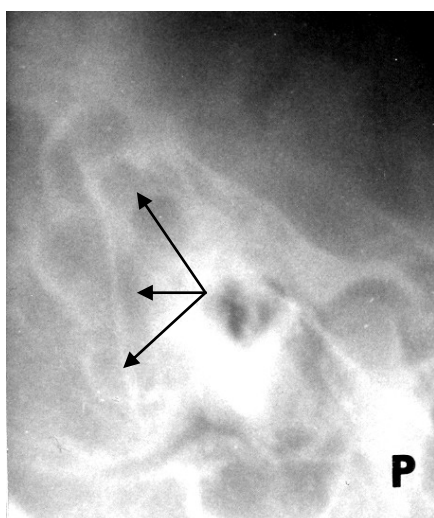
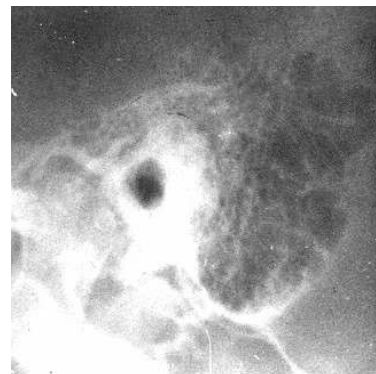
subperiostální absces na planum mastoideum, nad úponem boltce, pod úponem kývače a pod. Prohlubuje se převodní nedoslýchavost.

Mastoiditis latens je zpravidla součástí latentního zánětu středního ucha.

Příznaky jsou podstatně méně vyhraněné, bolestivost je neurčitá, je spíše pocit plnosti až tlaku v uchu, sekrece je převahou hlenovitá, teplota jen zvýšená.



*Mastoiditis
s rozpadem
kostěných stěn
sklípků.*



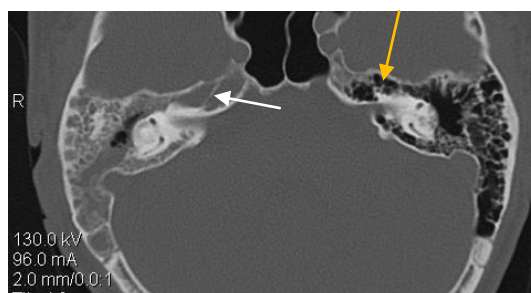
Obr. 181. Rtg Schüllerova projekce, mastoiditis l. dx. V kosti se tvoří pseudoabscesové dutiny.



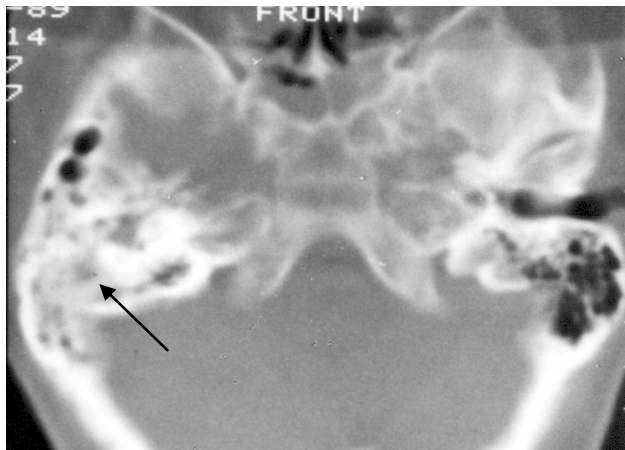
*Obr. 180.
Odstávající boltce
při subperiostálním
abscesu na planum
mastoideum u
mastoiditidy.*



Mastoiditis a petrositis vpravo, vlevo pneumatizace kolem labyrintu až do hrotu pyramid.



Nález. Otoskopie svědčí pro některou z forem akutního nebo latentního středoušního zánětu. U akutní mastoiditidy reakcí periostu na zadní stěně zvukovodu může dojít k jejímu sklesnutí. Diagnostický význam má palpační bolestivost na výčnělku a popřípadě odstávání boltce vlivem subperiostálních abscesů (obr. 180). Při vyšetření rentgenem podle Schüllera zjistíme zastření a rozpad pneumatického systému s tvorbou pseudoabscesových dutin (obr. 181). U mastoiditis latens apozice kosti zvýrazňuje kostní přepážky a zmenšuje objem sklípků, nicméně v jiných tratích může být patrné tavení kosti a zneostřování kontur (obr. 182).



Obr. 182. Mastoiditis latens vlevo, místy se sklerotizací kostí, v axiálním řezu na CT.

Diagnóza vychází z nálezu a anamnézy. Ta nás však může zklamat i u akutní mastoiditidy, když budeme pátrat jen po předchozí otitidě. Musíme se zajímat o všechna horečnatá onemocnění a zejména ta, u nichž byla podávána antibiotika v posledních měsících. U latentní

mastoiditidy jsou opakované výtoky z ucha zcela běžné.

V **diferenciální diagnóze** přicházejí v úvahu ohraničené externí otitidy, které mohou vyvolat retroaurikulárně zánětlivou infiltraci s odstáváním boltce. Záněty mízních uzlin na planum mastoideum vznikají při dermatitidách ve kštici a při zavšivení a mohou napodobovat mastoiditidu retroaurikulárním zduřením, palpační bolestivostí a abscedováním. V krajině za výčnělkem vystupuje n. occipitalis minor, který při iritaci ve vertebrální oblasti nebo při postinfekční neuritidě se rovněž projevuje bolestivostí za boltcem a v záhlaví. Palpace výstupu bolest stupňuje, ale krajina nejeví zánětlivou infiltraci.

Komplikace. Zánět se šíří mimo pneumatický systém zevně a vytváří abscesy pod periostem nebo pod úponem kývače a na vnitř processus mastoideus, a do nitrolebí. Rozpad kosti může postihovat kanálek n. VII. a vznikají obrny. Obojí může být i prvním signálem mastoiditidy. Přestup zánětu na vnitřní ucho je zcela ojedinělý.

Léčba. Akutní mastoiditida se řeší antromastoidektomií. Nález subperiostálního abscesu a případná hrozba komplikací jsou indikací neodkladného výkonu. Operace je pro rozpad sklípkového systému poměrně snadná, je nutné však počítat s možností patologického obnažení nitrolebních struktur a n. VII. Hojení podporujeme antibiotiky a probíhá zpravidla rychle. (2011: V USA někteří léčí mastoiditidy s abscesy jejich punkcí, myringostomií a podáváním AB a až při neúspěchu operují).

Latentní mastoiditis se zpravidla řeší rovněž antromastoidektomií, výkon není obvykle urgentní, je obtížnější pro převahu produktivních změn a vyžaduje postup ostrými nástroji, přehlédnutí periferních sklípků je snadné. Hojení trvá déle, důsledněji sledujeme rehabilitaci funkce tuby. (Viz 9.8.1 a obr. 213 A.)

Pottův absces je vzácná komplikace, vznikající v doprovodu předchozích diagnóz: Jde o souběh epidurálního abscesu v nitrolební a subperiostálního zevně, které jsou již **mimo lokalitu pneumatizace** spánkové kosti. Léčba je incizí s podporou antibiotik

9.3.6.1 Závěry plynoucí z metaanalýz výsledků léčby otitis media acuta (2008)

Antibiotika

Léčba prudkých katarálních a sekretorických (with effusions) otitid antibiotiky je považována za málo přínosnou a z hlediska imunizace nemocného za kontraproduktivní. Podobně jsou posuzovány analogické recidivující stavy. Jinak je tomu u supurujících otitid: po paracentéze jsou nasazována antibiotika běžně, po spontánní perforaci při klasickém průběhu můžeme vyčkat na výsledek kultivace. Podobně u recidivujících (de novo). Preventivní podávání AB u recidivujících otitid rovněž není úspěšné. Zcela jinak je tomu u latentních středoušních hnisavých zánětů, které remitují v akutních exacerbacích: zde by AB měla být podávána podle pečlivě provedené kultivace a zpravidla protražovaně a nebo v kombinacích.

Myringostomická (tympanostomická) drenáž

U recidivujících a latentní otitid se udává prospěšnost dlouhodobé myringostomické drenáže. Naopak narůstá skepse v léčbě sekretorických otitid touto metodou. Domnívám se, že není chyba v drenáži, ale v tom, že není souběžně prováděna rehabilitace sluchové trubice. Drenáž rychle vrací sluch, ale provzdušňování tuby mj. tlumí sekreci sliznice. Jinak vzniká bludný kruh, kdy myringotomie a myringostomie jsou opakovány, přičemž vznikají nejen funkčně významná residua na bubínku, ale též adhezivní proces.

Imunoterapie

Imunoterapie v prevenci bakteriální fáze akutních středoušních zánětů: vakcinace pneumokokovou vakcinou s kapsulárním polysacharidem, konjugovaným s proteinovým nosičem, přináší pozitivní výsledky při očkování u dětí ve 2 měsících. Podobně i očkování proti hemofilu. Vakcína viru influenzy chrání respirační trakt včetně středouší před infekcí v jedné sezoně a je prospěšná v prevenci akutního zánětu středního ucha..

Adenotomie

Tento výkon signifikantně snižuje výskyt akutní otitis media. Přesto musí být pečlivě zvažován na základě anamnézy a endoskopického, popřípadě mikrobiologického nálezu. Prioritní význam má v léčbě sekretorické, latentní a mezotympanální chronické otitidy. Exaktní adenotomii lze provést jedině za asistence endoskopu. Výkon ztrácí význam, pokud není důsledně rehabilitováno dýchání nosem. Prospěšné, ale opomíjené je cvičení směřující k posilování svalů měkkého patra a tím funkce sluchové trubice.

Politzerace

Hodnocení politzerace atd. je nejasné – závěry jsou nejednoznačné, zřejmě především proto, že není užívána soustavná kontrola efektivity, minimálně odposlechem šelestu, nejlépe však tympanometricky. Tympanometrické ortográdní a retrográdní provzdušňování po tympanostomii (pomocí tubárních testů) je nejužitečnější, ale také nejvíce opomíjené. Smrkání vede často k „autopolitzeraci“, což ve fázi akutního respiračního infektu je občas příčinou vzniku akutního středoušního zánětu. **Posmrkávání** vede naopak ke stagnaci sekretu v nose, pokud není dítě naučeno sekret ústy vyplivovat. Tento způsob čištění nosu odpovídá fyziologickému odsunu a neovlivňuje negativně ani stav sluchové trubice ani paranazálních dutin, spíše naopak. Z estetického důvodu je málo přijatelný, není však zdravotně závadný a v minulosti byl rodičům dětí s vysokou frekvencí středoušních zánětů otology doporučován.

Dekongestiva, antihistaminika, systémové kortikoidy

Tyto léky se neukázaly účinnými u sekretorické otitidy, jsou efektivní jen u nemocných, kteří mají alergickou rýmu, zapříčiňující uzávěr E. tuby, což je ale poměrně vzácné. Mají své místo v léčbě akutního kataru cest dýchacích a takto nepřímo akutního středoušního zánětu.

Chemoprophylaxe

Oligosacharidy – prokazuje se jejich účinnost u pneumokokových infekcí v nosní spreji: brání uchycení selektivních bakterií na sliznicích.

Xylitol – alkoholový výtažek z ovoce (polyolsugar alkohol) (švestky, jahody, bříza) jsou známé především snižováním kazivosti zubů v důsledku inhibičního působení na *Streptococcus mutans*. V tomto směru jsou běžněji užívané ve Finsku a Anglii ve formě žvýkaček. Jsou studie, které dokládají pozitivní působení také na pneumokoky a tak snížení incidence otitis med. ac.

Profylaktická antibakteriální chemoterapie má svá úskalí v tom, že dokonce častěji než u antibiotik dochází k rezistenci mikrobů. Vzhledem k formě aplikace nepředstavuje ale zdravotní rizika.

Za efektivní je považována edukace a péče rodičů

Kojení, snížení zakouřenosti a prašnosti prostředí a dávání dítěte v případě potřeby do malých kolektivů denní péče. Naučit dítě nenásilně smrkat, v případě nutnosti posmrkávat s vykašláním obsahu z hltanu. U kojenců je nutné udržovat nosní průchodnost šetrným (!) odsáváním. Dekongestiva užívat jen při evidentní obstrukci nosního dýchání, zpravidla jen na noc. Nenasazovat léky a zejména AB podle vlastního uvážení.

Eozinofilní zánět středního ucha je novou diagnózou americké literatury. Jde o pokračování nosní alergie a astma bronchiale a mimo eozinofilii a převodní nedoslýchavost bývá zjišťována též percepční složka a výjimečně hluchota. Výpotek je vazký, jantarový. Úspěšná je léčba kortikoidy. (Nález je podobný mukotympanu. Autor textu se ani v klinice ani v experimentu s eozinofilií ve středouší neseťkal.)

9.3.7 Otitis media chronica suppurativa

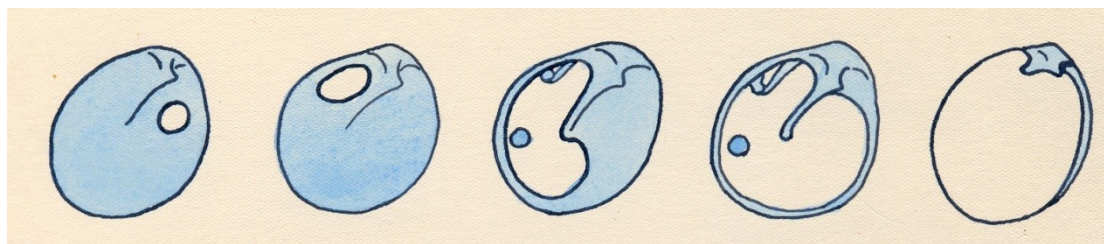
Vleklý hnisavý zánět středního ucha je podle hlavního sídla patologického procesu dělen na formu mezotympanální a epitympanální, popřípadě formu sdruženou. Společnými znaky těchto zánětů jsou

- trvalý nebo často remitující výtok z ucha
- trvalá perforace bubínku
- zpravidla utlumená pneumatizace spánkové kosti
- převodní nedoslýchavost.

9.3.7.1 Otitis media chronica suppurativa mesotympanalis

Příčiny. Vleklý hnisavý mezotympanální zánět středního ucha vzniká nejčastěji na podkladě recidiv prudkého zánětu a ještě častěji přeměnou latentního zánětu. Příčiny jsou v nedostatečné léčbě prvotního onemocnění a vleklých zánětů v horních cestách dýchacích. Jsou častější v populaci s nižší sociální úrovní. Dříve byla frekvence výskytu této formy zánětu podstatně vyšší, užití antibiotik výskyt omezilo, ale současně se zvětšil počet otitis media latens a catarrhus tubotympanalis chronicus. Jde o slizniční zánět, který by bylo možné srovnat s rhinitis chronica hypertrophica. Je také často jejím pokračováním, stejně jako sinusitid a adenoidních vegetací.

Patologickoanatomicky je sliznice středouší mnohonásobně zbytnělá, epitel je cylindrický s řasinkami, jsou přítomny pohárkové buňky, pseudoglandulární útvary a cysty, proliferací vaziva rostou ušní polypy a granulace, chybí však destrukce kosti.



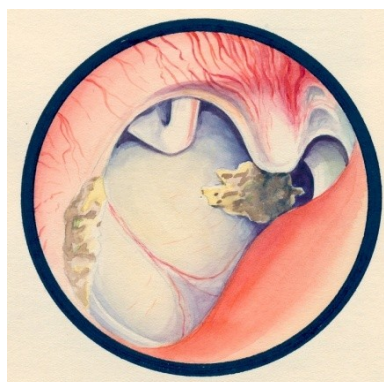
Obr. 183. Různé typy centrálních perforací.

Nález, příznaky a klinický průběh. Na bubínku v pars tensa je centrální perforace různé velikosti, od ovoidní přes ledvinovitou až po srdčitou (obr. 183). Je odkryt pohled na promontorium, někdy do labyrintových okének a na skloubení kovádlinkotřmínkové (obr. 184). Vždy jako minimum je uchován anulus tympanicus. Výtok z ucha je hlenohnisavý, podle míry zjitření více hnisavý nebo naopak hlenovitý, nepáchnoucí.



Obr. 184. Centrální perforace bubínku. vpravo je patrné kovádlínko třmínkové skloubení (van Treeck).

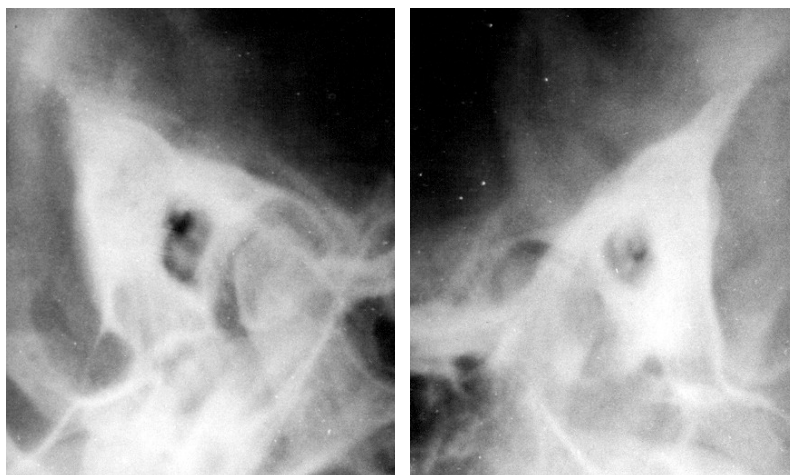
Občas nalezneme polyp, obturující někdy celý průsvit zvukovodu. Bývá středně těžká převodní nedoslýchavost, teploty a bolest chybí.



Subtotální perforace bubínku. Vpravo je patrné kovádlínko třmínkové skloubení, vlevo srůst manubria s promontoriem (van Treeck)



Rentgenologicky zjišťujeme zbytkovou pneumatizaci nebo sklerotický výčnělek bez destrukce (obr. 185). Mikrobiologicky je často smíšená flóra, v níž nacházíme escherichie, klebsielly, hnisavé koky, koliformní, proteové, pseudomonádové a saprofytické mikroby, někdy plísně. Diagnóza nečiní obtíže, musíme odlišit residua post otitidem mediam, recidivující a exacerbuující latentní středoušní záněty a mezoepitympanální formu vleklého zánětu.



Obr. 185. Rtg v Schüllerově projekci: sklerotizace obou spánkových kostí, pneumatice je zcela vymizelá.

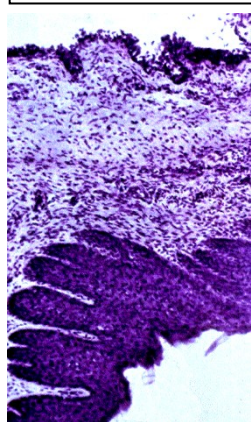
Léčba. Musí být provedena soustavná léčba všech zánětů v horních cestách dýchacích, zlepšuje se nosní průchodnost. Zajišťujeme restauraci dobré tubární funkce, instilujeme do dutiny bubínkové i tuby lokální antibiotika (opatrnost u aminoglykosidů pro jejich ototoxicitu), popřípadě ve směsi s kortikoidy, mukolytika, kyselinu borovou v prášku aj. Celkově antibiotika podáváme až po pečlivém mikrobiologickém vyšetření, též z oblasti cest dýchacích. Často musíme antibiotika kombinovat, podávat při horní hranici dávky a doby. Odstraňujeme granulace a polypy. Po zhojení zánětu dochází snadno k reinfekci jak cestou tuby, tak i zvukovodu. Nemocný musí být poučen tak, aby se toto riziko omezilo a za tři měsíce je možné provést myringoplastiku. Vzácně je tento zánět spojen s chronickou mastoiditidou a pak je nutná antromastoidektomie. Komplikace jsou vzácné, nejčastěji vznikají záněty zvukovodu. **Obr. Oválná centrální perforace s polypem.**



9.3.7.2 Otitis media chronica suppurativa epitympanalis a ušní (pseudo)cholesteatom

Příčiny této formy zánětu nejsou dosud dostatečně objasněny. V anamnéze není vyšší frekvence prudkých zánětů, nebo nízká sociální úroveň, ani chronické záněty horních cest dýchacích. Klasická forma tohoto zánětu se odehrává v odděleném epitympanu, mezotympanum je přitom vzdušné, pars tensa bubínku je převážně uchována, sluchová trubice je funkční. Významná je vazivová bariera na hranici mezotympana a epitympana s následnou poruchou vzdušnosti pneumatického systému. Onemocnění se ve valné většině vyvíjí od dětství a pneumatizace je proto zpravidla značně utlumená, spánková kost je sklerotická.

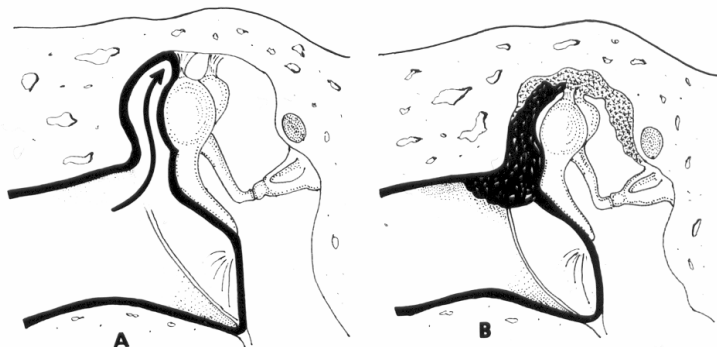
Granulace krytá z jedné strany dlaždicovým a z druhé respiračním epitelem.



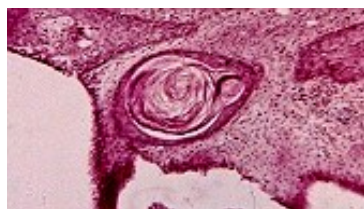
Patologickoanatomicky je tento zánět prakticky vždy spojen s tvorbou **ušního cholesteatomu** (pseudocholesteatomu) a s různou mírou ostitického procesu, který destruuje stěny dutiny nadbubínkové. Vznik ušního cholesteatomu je vykládán (obr. 186)(**podrobněji 9.10.6.2**):

- migrací epidermis do středouší při nástěnné perforaci bubínku,
- jako pulsní a nebo trakční divertikl epidermální vrstvy bubínku v důsledku atrofie, podtlaku a adhezí,
- jako výsledek proliferace stratum basale epidermis do dutiny bubínkové po jeho obnažení zánětem středního ucha,
- jako pravý epidermoid z odštěpků ektodermu při vývoji

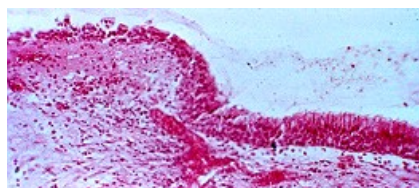
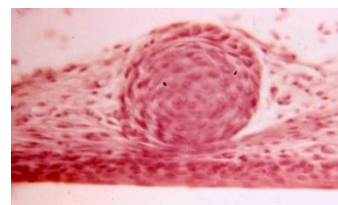
zvukovodu (primární ch.).



Obr. 186. Schéma vzniku ušního cholesteatomu: retrakční kapsa (A) a migrace epidermis (B).

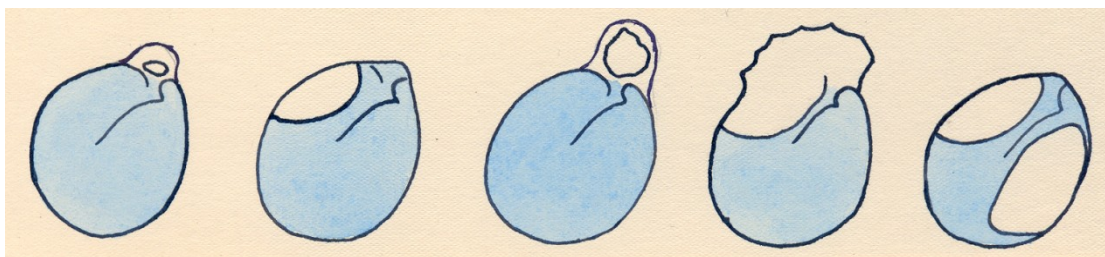


Vlevo experimentální cholesteatomová perla v granulační tkáni, vpravo generující z epidermis bubínku směrem do středouší.



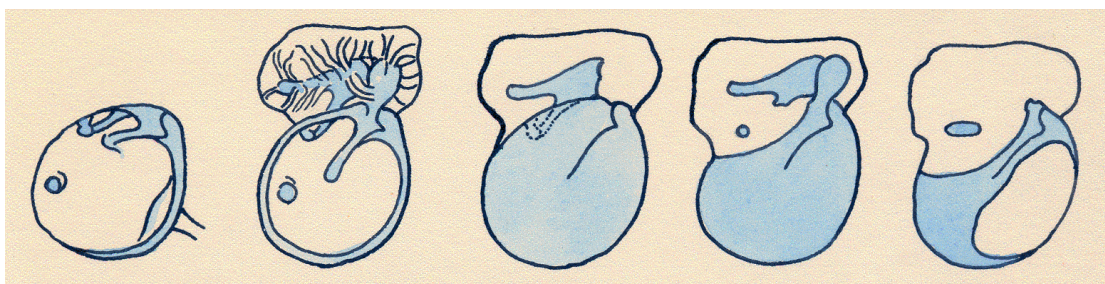
Ušní polyp s řasinkovým epitelem na povrchu.

Retrakční typy cholesteatomů vychází z pars flaccida a z atrofie zadního horního čtverce.



Obr. 187. Různé typy nástěnných perforací u epitympanálního zánětu.

Ušní cholesteatomy doprovází perforace nebo jen pseudoperforace v pars flaccida bubínku nebo v oblasti zadního horního čtverce, se zánikem anulus fibrocartilagineus (obr. 187). Vzácně vznikají při perforaci v jiné lokalitě. Cholesteatom svým růstem a ostitidou destruuje sluchové kůstky a okolní kost, propaguje se do preformovaných dutin spánkové kosti, proniká do nitrolebí (obr. 188).



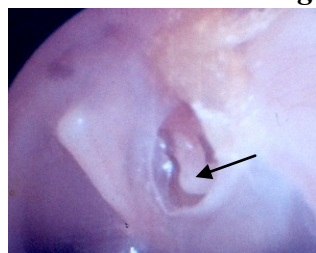
Obr. Různé typy perforací bubínku a destrukcí a jizevnatých fixací sluchových kůstek. Poslední 3 obr. ukazují již rozsáhlejší destrukci kosti epitympana.



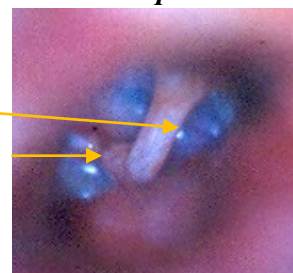
Diskrétní nástěnná perforace v zadním horním čtverci s dobře uchovanou pars tensa i



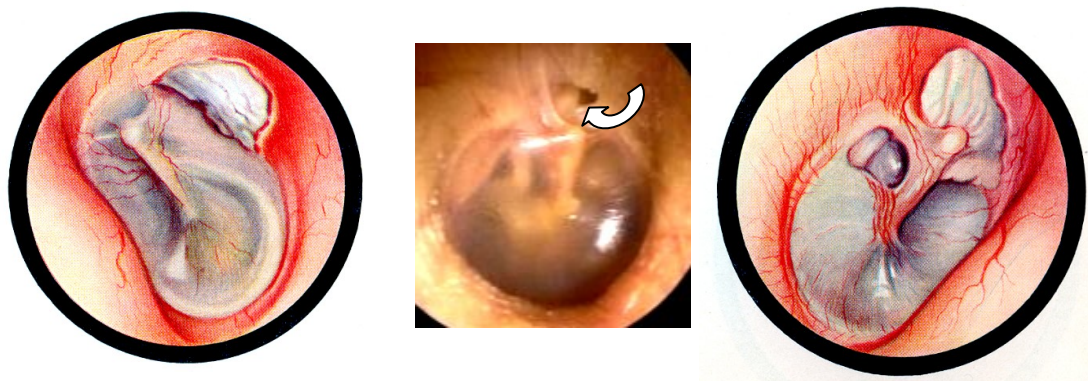
flaccida, bubínek s reflexem (vlevo), dole po odstranění sekretu je patrné kovadlinkotřmínkové skloubení. Vpravo je destrukce crus longum incudis, hlavička třmínku v granulacích, pars tensa je i s manubriem přirostlá k



promontoriu. Dole vpravo nástěnná perforace, v ní jsou vidět crus longum incudis, hlavička třmínku a šlacha m. stapedii a hlavička třmínku



Příznaky, nález, průběh. Nemocný si stěžuje na nedoslýchavost, obvykle sporý, ale páchnoucí výtok z ucha. Bolest a teplota, pokud nejsou komplikace, chybí. Otoskopicky je patrná nástěnná perforace, která může být vyplněna cholesteatomem nebo granulační tkání, z okraje perforace vyrůstají polypy (obr. 189, 190). Povaha hnisavého sekretu není podstatněji měněna interkurentními záněty cest dýchacích. Nedoslýchavost je převodní, do rozpadu řetězu kůstek může být malá, může však dosáhnout až 60 dB.



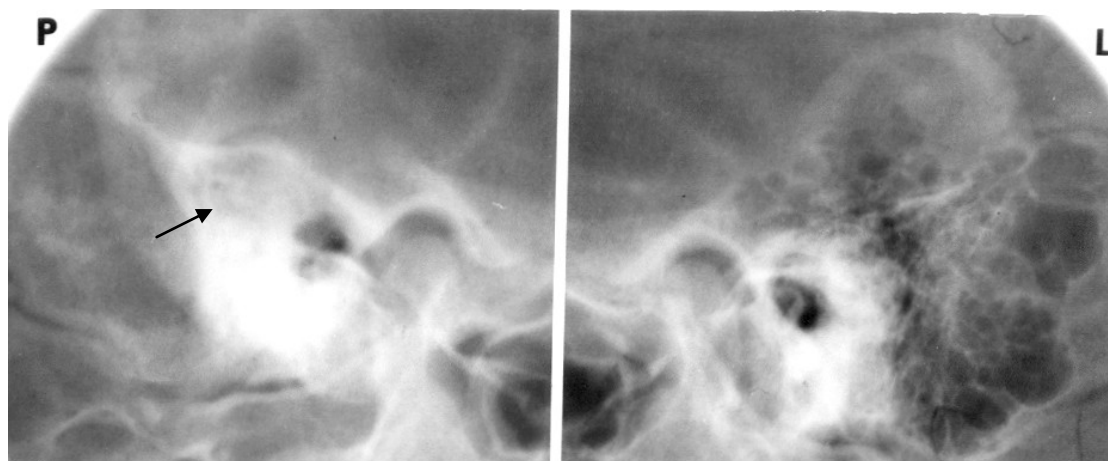
(van Treeck)

Obr. 189 a 190. Dva základní typy epitympanálních nástěnných perforací bubínku

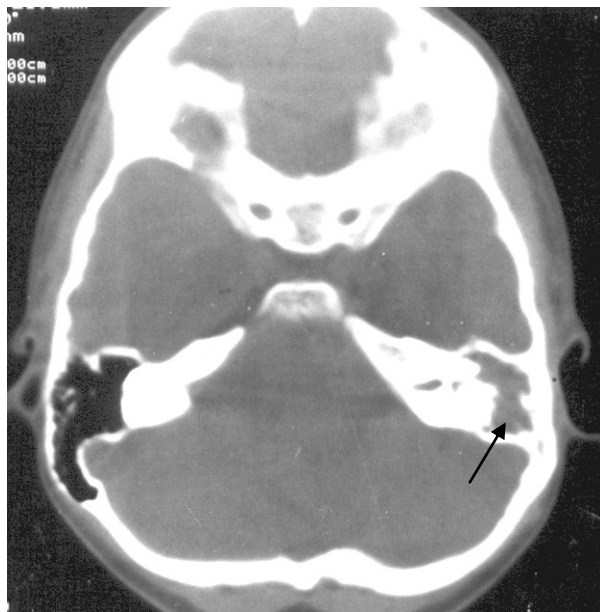
Rentgenologicky nacházíme obvykle utlumenou pneumatizaci s projevy sklerotizace kostí a podle velikosti cholesteatomu patologickou dutinu, navazující na normální projasnění zvukovodu (obr. 191). Mikrobiologický nález je podobný jako u formy mezotympanální, další mikroby jsou ze skupiny anaerobů.

Diagnóza vychází z anamnézy, příznaků a místního nálezu. V diferenciální diagnóze zvažujeme vleklé neošetřované difúzní externí otitidy, u nichž přidružená, zpravidla saprofytická infekce, může vést k zápachu.

Komplikace. Ostitický proces svým postupem otevírá vnitřní ucho a nitrolebí, způsobuje labyrinthitidy, epidurální záněty, leptomeningitidy a mozkové abscesy. Postižení esovitého splavu vede k perisinuózním abscesům a tromboflebitidám s projevy sepse. Nahlodáním kanálu n. VII. vznikají jeho obrny.



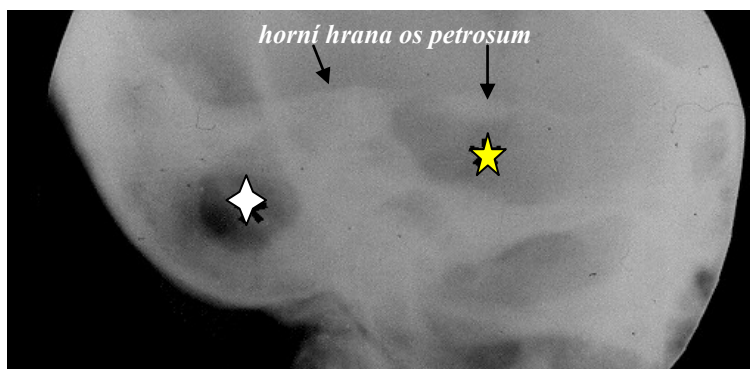
Obr. 191 Rtg podle Schüllera: otitis media chron. epitympanalis s patologickou dutinou v oblasti antra vpravo. (Klasické rtg jako orientační jsou nadále



*Obr. 192. CT axiální řez.
Vpravo je tzv. juvenilní cholesteatom, který se rozrůstá v již dobře pneumatizované kosti dítěte, dutina je nepravidelná a odpovídá rozsahu pneumatice.*

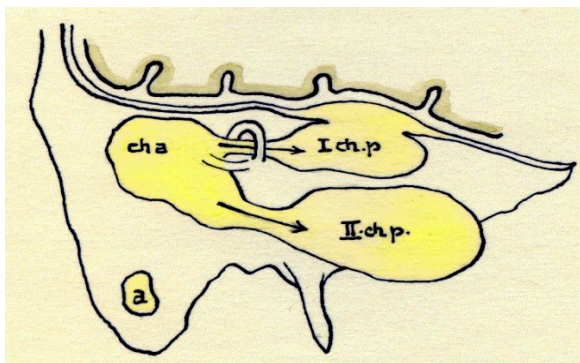


Oboustranně cholesteatomové dutiny a suspektní destrukce stropu epitympana do střední jámy lební (hvězdička). Vena mastoidea a sinus sigmoideus ↔



*Stenwersova projekce:
Parapetrózní cholesteatom:
vedle patologické dutiny v oblasti středouší je rozsáhlá destrukce hrotu pyramidy.*

Léčba. Ostitický proces a cholesteatom lze odstranit jedině chirurgicky. Operace se doporučuje v brzké době od diagnózy, při komplikacích neodkladně. Čím menší je rozsah poškození, tím jednoduší bude sanace a chirurgická rekonstrukce. Provádí se odstupňovaně tympanoatiktomie, atikoantrotomie a různé druhy radikálních trepanací s tympanoplastickou nápravou převodního systému (viz dále).

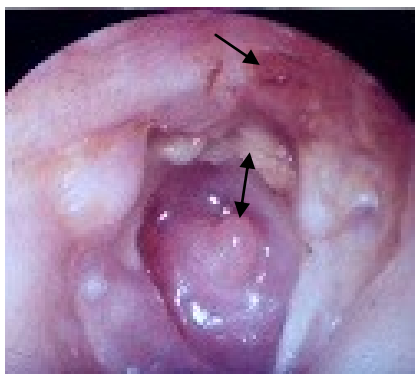


Šířením cholesteatomu translabyrinthárně horní polokruhovitou chodbičkou a sublabyrinthárně pod promontoriem vznikají petrózní a event. parapetrózní cholesteatomy.

9.3.7.3 Otitis media chronica suppurativa mesoepitympanalis

Příčiny. Dříve tato forma zánětu byla častým následkem nekrotizujících spálových otitid. Destrukce bubínku a sluchových kůstek byla sledována slizničním hnisáním a souběžně ostitidou s tvorbou cholesteatomu. V současnosti je mezoepitympanální zánět způsoben buď prostým souběhem výše uvedených forem, nebo vzniká imigrací epidermis nejdříve **atypický cholesteatom** mezotympana, který se pak šíří do epitympana a sluchové trubice, nebo obráceně prvotně epitympanální cholesteatom propadá do dutiny bubínkové. Tyto atypické cholesteatomy jsou dnes častější než dříve a v jejich genezi se hledají vztahy k daleko dnes běžnějším vleklým tubotympanálním a latentním zánětům. Je poměrně agresivní a většinou ho nalzáme v dětském věku, mívá dobře vyvinutou pneumatizaci, patrnou na rtg (obr. 192).

Příznaky jsou součtem příznaků obou základních forem. Výtok z ucha je páchnoucí, v období zánětů cest dýchacích se sekrece vydatně zmnožuje, nedoslýchavost bývá těžká.



Subtotální defekt bubínku, edém sliznice, granule na promontoriu, zbytky kůstek a uzurace kostí v epitympanu.

Nález. Nacházíme buďto oddělenou nástěnou a centrální perforaci, nebo jednu perforaci zaujímající pars tensa a navíc rozšířenou o ostitický rozpad zevní stěny dutiny nadbubínkové. Někdy jsou cholesteatomy zjištěny za celistvým bubínkem, často až v průběhu explorativní tympanotomie. Vzácně takovýto cholesteatom pochází z odštěpku epidermis z doby vývoje první žaberní štěrbinu a pak jde o **epidermoid čili pravý cholesteatom**.

Léčba. Rozsah destrukce je obvykle značný, chirurgická sanace je stížená, současně je nutná léčba průvodních zánětů horních cest dýchacích a sluchové trubice. Tympanoplastiky je vhodné provádět v druhé době.

Posudkové hledisko. U všech vleklých hnisavých středoušních zánětů je nevhodné prostředí s teplotními výkyvy, nadměrnou prašností, vlhkostí a hlukem. I po zhojení trvá náchylnost k recidivám a výtokům z trepanačních dutin.

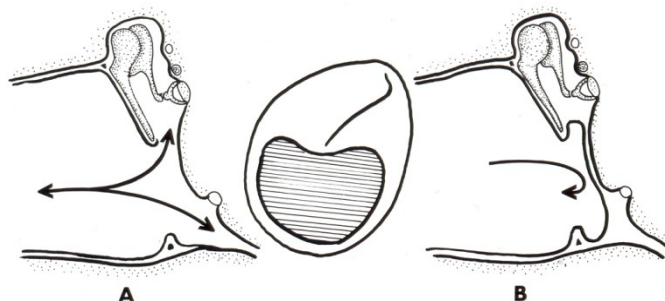
9.3.8 Residua post otitidem mediam

Příčiny. Zánětlivý proces ve středním uchu se může klinicky zhojit ad integrum, nebo po sobě zanechává strukturální a někdy též funkční změny. Obojí shledáváme dnes častěji proto, že jsme vybaveni mikroskopy, teleskopy a audiologickou aparaturou. Podle místa a tíže poškození rozlišujeme prostá bubínková rezidua, adhezivní proces středoušní a tympanosklerózu.

9.3.8.1 Rezidua na bubínku

Zánětlivá infiltrace s fibrinózní exsudací a proliferací lamina propria dává základ jeho zbytnění. Bubínek ztrácí přirozenou transparentci, barvu, poddajnost. Vzniká ohraničené nebo difúzní zbytnění vaziva, do kterého vypadávají soli vápníku. Vzniká obraz kalcifikovaného nebo tzv. porcelánového bubínku.

Naopak roztavení části lamina propria bubínku vede k atrofickým jizvám nebo perforacím bubínku. Průhlednost jizev je takové míry, že jen pod zvětšením, v pneumatické lupě, tympanometricky či poprášením pudrem kyseliny borité je odlišíme od perforací. Atrofické jizvy jsou často v zadním horním čtverci bubínku a pak přes ně můžeme pozorovat kovadlinkotřmínkové skloubení. Jizvy vlivem podtlaku mohou propadat a srůst s promontoriem a vznikají pseudoperforace (obr. 193). Vidíme epidermizované promontorium, ale sluchová trubice a dutina bubínková nejsou skutečně propojeny do zvukovodu. To opět nejsnadněji zjistíme tympanometrickými testy tubární průchodnosti. Atrofické jizvy mohou být základem vzniku ušního cholesteatomu.



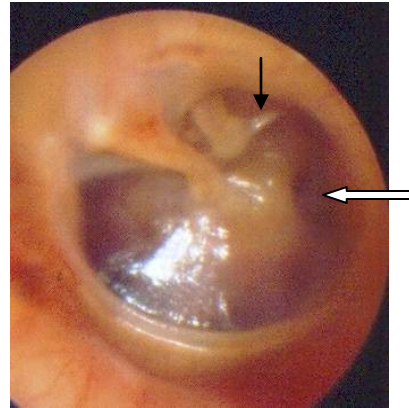
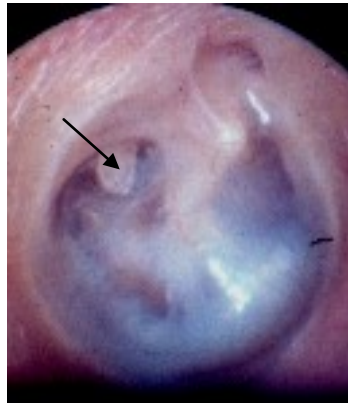
Obr. 193. Centrální perforace (A) a pseudoperforace (B), tj. vtažená atrofická jizva.

Naopak roztavení části lamina propria bubínku vede k atrofickým jizvám nebo perforacím bubínku. Průhlednost jizev je takové míry, že jen pod zvětšením, v pneumatické lupě, tympanometricky či poprášením pudrem kyseliny borité je odlišíme od perforací. Atrofické jizvy jsou často v zadním horním čtverci bubínku a pak přes ně můžeme pozorovat kovadlinkotřmínkové skloubení. Jizvy vlivem podtlaku mohou propadat a srůst s promontoriem a vznikají pseudoperforace (obr. 193). Vidíme epidermizované promontorium, ale sluchová trubice a dutina bubínková nejsou skutečně propojeny do zvukovodu. To opět nejsnadněji zjistíme tympanometrickými testy tubární průchodnosti. Atrofické jizvy mohou být základem vzniku ušního cholesteatomu.

Příznaky při drobných kalcifikacích nebo atrofiích bubínku jsou zanedbatelné, při rozsáhlejších změnách je převodní nedoslýchavost. Atrofické jizvy se mohou

rozpadnout i pod nevelkou tlakovou vlnou, způsobenou např. fackou. Suché perforace jsou cestou pro průnik infekce ze zvukovodu.

Léčba. U suchých perforací se provádí myringoplastika. Atrofické jizvy s projevy retrakcí se jako prevence vzniku cholesteatomu zpevňují podobnou technikou. Vápenné pláty se obvykle odstraňují jen v souvislosti s širším tympanoplastickým výkonem.



*Vlevo mléčně zkalený bubínek difúzní kalcifikací s atrofií v zadním horním čtverci: prosvítá skloubení kovádlínko třmínkové.
Vpravo zcela atrofický bubínek, patrné skloubení i se šlachou m. stapedii. Stín jamky okrouhlého okénka*



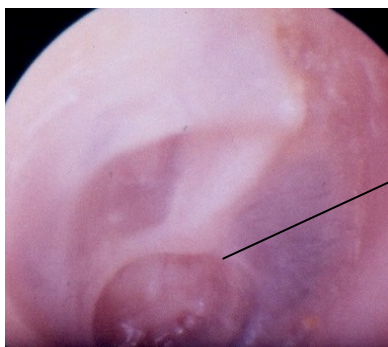
Residua vlevo, převážně atrofická jizva, dobře patrné skloubení kovádlínky a třmínku



Vpravo nahoře: Myringoacretia (atelectasis cavi tympani) předstírá perforaci bubínku. Je patrné skloubení kovádlínkotřmínkové a manubrium kladívka srostlé s promontoriem. Nevidíme sliznici, ale propadlou atrofickou blánu bubínku.



Bubínek srostlý s promontoriem, pod ním bazální závit hlenýždě (experimentální zánět, morče).

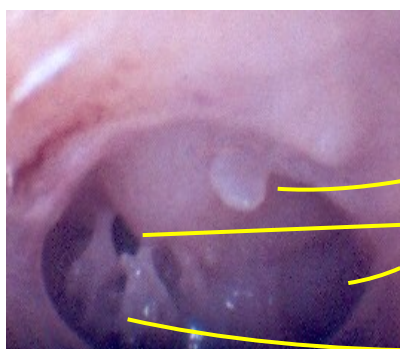
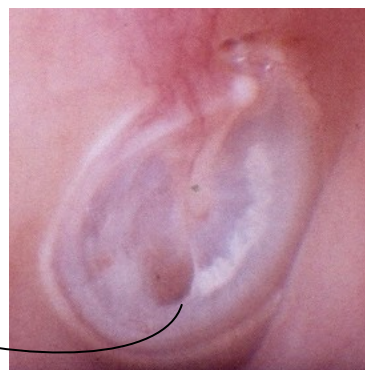


Několik ilustrací:

Oválná centrální perforace bubínku, vtažená pars flaccida

Residua po otitidě: lem kalcifikací a atrofická jizva pod umbo.

Stejné kalcifikace sliznice jsou projevem tympanosklerózy.

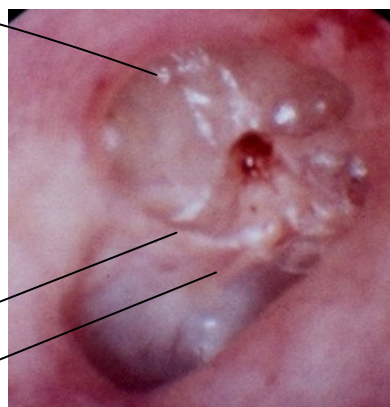


Centrální perforace bubínku, manubrium přirostlé k promontoriu, pohled na vstup do jamky okrouhlého okénka a do hypotympana a protympana s ústím sluch. trubice

Spontánní atikotomie a kolumelizace: v průběhu chronického středoušního zánětu došlo k destrukci laterální stěny dutiny bubínkové, hlavičky kladívka, celé kovádky a zánět, až na drobnou píštěl s granulací se zhojil. Nemocný měl sluch nad hladinou 20 dB ztrát.

chorda tympani podepírá uchovanou pars tensa

umbo a manubrium kladívka



9.3.8.2 Processus adhaesivus cavi tympani. Tympanosclerosis

Příčiny. Podobně jako na bubínku i na sliznici středního ucha a na kostěných strukturách dochází vlivem zánětů ke strukturálním a tím i funkčním změnám. Na vzniku se podílí především vleklé tubotympanální katary a akutní hnisavě fibrinózní

a latentní záněty středního ucha. Změny ve smyslu atrofie, destrukce nebo hyperplázie jsou vystupňovány. Organizací výpotku v dutině bubínkové vznikají srůsty a atelektáza dutiny, novotvořená tkáň hyalinizuje a vápenatí. Lamelární kostní apozice zužují průsvit zejména sklípků spánkové kosti, sklípky zanikají a výčnělek sklerotizuje. Dochází k částečným destrukcím sluchových kůstek, ale také k jejich srůstu v kloubech a s okolím, osifikují jejich závěsná ligamenta. Tahem vyžívajících jizev a vlivem podtlaku propadá i celý bubínek na promontorium (obr. 194), jindy jsou retrakční kapsy základem pro ušní cholesteatom. Převažují-li vápenné impregnace a novotvorba kosti, mluvíme o **tympanoskleróze**, převažuje-li tvorba srůstů, mluvíme o **adhezivním procesu**.

Nález. Na bubínku zjišťujeme pestrou škálu změn, reliéf je deformován, bubínek je srostlý s promontoriem a vzniká **myrinx acreta**, může být pseudoperforace i skutečná **perforace**. V pneumatické lupě je bubínek rigidní, tympanometricky zjišťujeme křivku B nebo nelze tlak nastavit. Audiometricky je **převodní nedoslýchavost**, někdy až velmi těžká, nezřídka bývá i menší pokles kostního vedení. Rentgenologicky zjišťujeme převážně utlumenou pneumatizaci. Subjektivně více jak třetina nemocných si stěžuje na **ušní šelesty**.

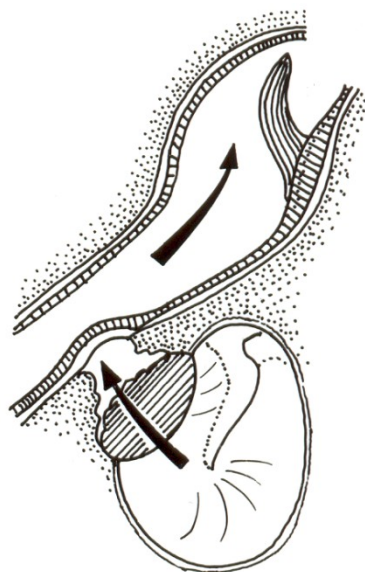
Diagnóza vychází z anamnézy tubotympanálních zánětů, pozvolna narůstající nedoslýchavosti a klinického nálezu. V diferenciální diagnóze připadá v úvahu **otoskleróza**.

Léčba. Sluch lze zlepšit jedině chirurgicky. Dobré vyhlídky jsou u izolovaných procesů v dutině nadbubínkové, beznadějně jsou procesy se zaniklou ventilační funkcí tuby, jejíž rekanalizace nebo substituce nepřináší zatím trvalé výsledky.

9.4 Záněty vnitřního ucha

Podle rozsahu rozlišujeme ohraničené (současně chronické) a difúzní (současně akutní) labyrintitidy. Ty se dále dělí na serózní a purulentní.

9.4.1 Labyrinthitis circumscripta. Fistula labyrinthi



Příčinou píštěle labyrintu je vleklý středoušní zánět s cholesteatomem. Jeho růstem dochází k nahlodání boční chodbičky labyrintu, která prominuje do epitympana (obr. 195). **Příznaky.** V popředí je píštělový příznak, který je charakterizován točivou závratí, kterou lze vyvolat jako sekundovou mechanickým podrážděním píštěle. K tomu dochází při mnutí a čištění zvukovodu. Jsou i další příznaky epitympanálního zánětu.

Obr. 195. Schéma píštěle boční polokruhové chodbičky labyrintu při otitis media chron. epitympanalis s cholesteatomem

Nález odpovídá otitidě s cholesteatomem. Píštělový příznak se vyšetřuje kompresí a dekompresí vzduchu ve zvukovodu, např. vtačením tragu nebo provzdušňovacím balónkem. Přetlakem je vyvolán horizontálně rotatorický nystagmus k drážděnému uchu, podtlakem k opačnému. Pády jsou závislé na směru nystagmu.

Léčba. Zjištění píštělového příznaku indikuje operaci epitympanálního zánětu bez větších odkladů, abychom předešli dalším komplikacím.

9.4.2 Labyrinthitis diffusa

Příčiny. Difúzní zánět vnitřního ucha vystupuje ve dvou formách. Obvykle mírnější průběh s možnou reparací je u **formy serózní**, těžký průběh s trvalou destrukcí labyrintu a jeho funkcí u **formy hnisavé**. Cesty průniku, u první toxinů a u druhé mikrobiální infekce, jsou ze středouší nebo z meningeálních prostor. Zejména tato druhá cesta je v současnosti častější a nese svůj díl na hluchotách po proběhlých virových nebo bakteriálních leptomeningitidách. Mají za následek destrukci membranózního labyrintu, často s následnou vazivovou a kostěnou obliterací zejména bazálního závitu hlemýždě. Reparativní zánět serózní povahy vzniká také po chirurgických výkonech na otevřeném labyrintu a při kontuzích vnitřního ucha.

9.4.2.1 Labyrinthitis serosa

Příznaky. Nemocný má zpravidla typickou labyrintovou ataku, tj. točivou závrať s nevolností a nedoslýchavost s hučením v uších.

Nález a průběh. Při vyšetření zjišťujeme typické periferní vestibulární jevy, často zpočátku **iritační**, tj. k nemocnému uchu. Pády a úchyly paží jsou ve směru pomalé složky nystagmu a jsou závislé na poloze hlavy. Nedoslýchavost je percepčního typu. Postupem doby, tj. během hodin nebo dnů dochází k uklidnění, mizí vestibulární příznaky a mírní se i porucha sluchu. V tomto okamžiku zjišťujeme často normální vestibulární dráždivost nebo latentní či polohovací nystagmus.

Diagnóza se opírá o anamnézu, příznaky a nález. V diferenciální diagnóze přicházejí v úvahu jiné labyrintopatie, jako je např. morbus Ménièrei.

Léčba spočívá v ošetření ložisek zánětů, klidu na lůžku a v antivertiginózní medikaci. Vazoaktivními léky a diuretiky se snažíme urychlit obměnu tekutin vnitřního ucha, podáváme kortikoidy. Prognóza je relativně příznivá.

9.4.2.2 Labyrinthitis purulenta

Příznaky jsou dramatické. K základnímu hnisavému procesu ve středním uchu nebo meningitidě přistupuje labyrintová ataka (u meningitid často překryta dalšími neurologickými projevy a bezvědomím) se zánikem funkcí vnitřního ucha.

Nález charakterizuje horizontálně rotatorický **zánikový** nystagmus, tj. bijící ke zdravému uchu, zpočátku III. stupně. S nystagmem harmonují pády a úchyly paží. Nemocný neudrží rovnováhu a zvrací, ihned vzniká hluchota. Během dvou až tří dnů dochází ke zmírnění těchto projevů, do dvou týdnů se subjektivní závrať a

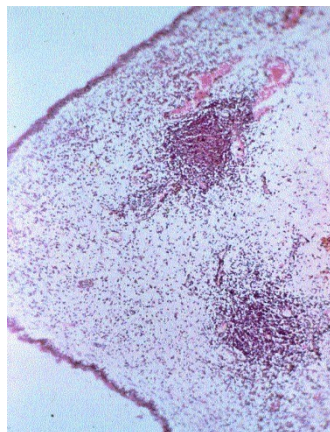
objektivní nález porušené rovnováhy kompenzuje centrálními mechanismy. Vyšetřením zjistíme vestibulární areflexii a hluchotu.

Léčba je chirurgická a spočívá v labyrintektomii za vydatné podpory antibiotik. Současně s tím je odstraněn případný otogenní základ. Meningitis vyžaduje též hledání prvotního ložiska a jeho léčbu, např. též v paranazálních dutinách.

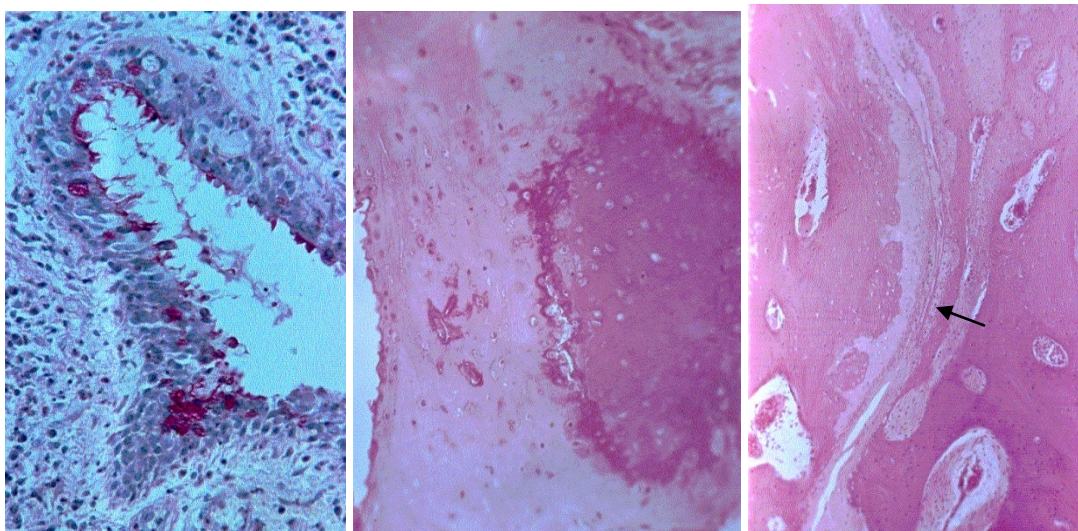
9.4.3 Histopatologická poznámka ke středoušním zánětům.

Podobně, jako jinde v organismu, nastupuje klinické zdraví daleko rychleji, než úplná restituce struktury a její funkce, což je zřejmé i z prostého histopatologického nálezu. Změny na úrovni buněk se vrací do normy pozvolněji, často dochází k vazivové přeměně a to je jednou z příčin, vedle imunologického deficitu, častých recidiv zánětu v témže orgánu a s podobným, ale obvykle vystupňovaným klinickým průběhem. Velice jemný mukoperiost v dutinách středního ucha se při zánětu mění v typickou respirační sliznici: epitel je cylindrický s řasinkami, objevují se pohárkové buňky, vytváří se pseudoglandulární útvary, fibrinózně hnisavé výlevy pod sliznicí hyalinizují, ukládá se zde vápno a dochází k metastatické osifikaci. Fibrin se vylévá též do dutiny bubínkové a sterilizace výpotku antibiotiky bez drenáže vede k tvorbě srůstů, adhezí. I ty mohou kalcifikovat a osifikovat. Ve sliznici se tvoří hlenové cystičky, krevní výrony z granulační tkáně nebo z hemoragií při některých virových formách zánětu jsou zdrojem pro krystalizaci cholesterolových hlatí. Ty působí jako cizí tělesa a vyvolávají další chronický zánět, který charakterizují především obrovské mnohojaderné buňky, vytváří se granulom, který se mění ve vazivo, jizvu. Je však velmi, s ohledem na původ sliznice, zvláštní, že se nenachází typické alergické změny s eozinofilií, přesto, že lze ojediněle prokázat tkáňové žírné buňky. Tolik upozornění na skutečnost, že neadekvátní konzervativní postupy při léčbě hnisavých středoušních zánětů mohou mít závažné důsledky, vyžadující následně velice náročnou a ne vždy úspěšnou chirurgickou léčbu.

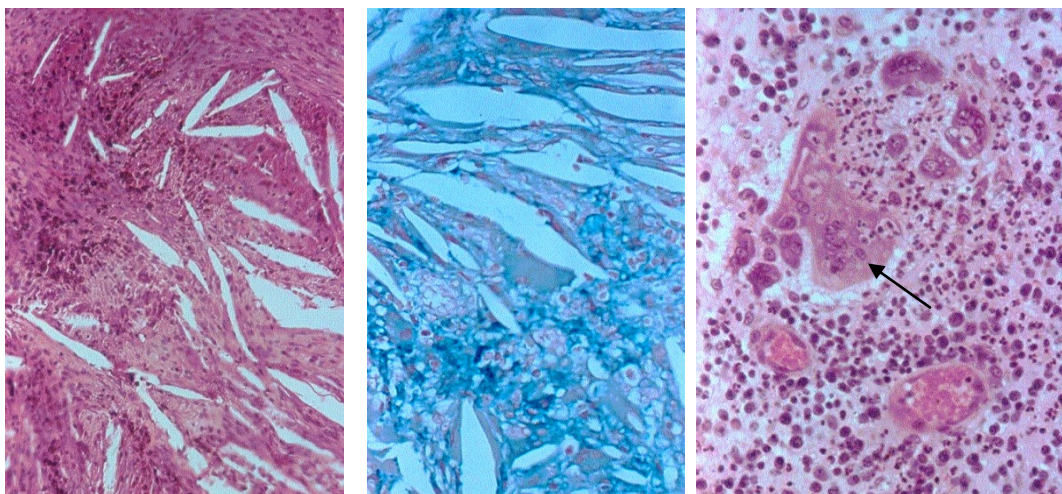
Na prvním obrázku je řez labyrintem morčete s indukovaným středoušním zánětem. Bubínek je adhezemi spojen s promontoriem. Dále jsou již obrázky z lidské patologie. Uprostřed je ušní polyp, s respiračním epitelem na povrchu, pojivo je edematózně prosáklé, s kulatobuněčnou infiltrací a se dvěma ohnisky, kde je infiltrát smíšený. Vlevo je cystický útvar sliznice, naplněný hlenem, epitel je oploštělý, zánět tvoří směs reaktivních buněk.



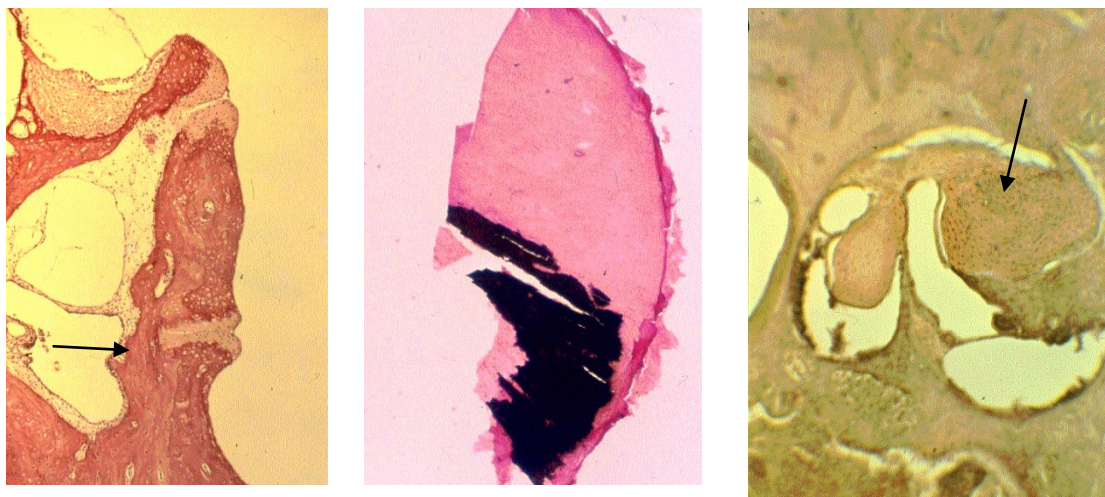
Vlevo je pseudoglandulární útvar s početnými pohárkovými buňkami, uprostřed je hyalinizace sliznice s metaplastickou osifikací, vpravo je zánik kloubu kladívkokovadlinkového a jeho přeměna v tuhou syndesmózu až synostózu.



Dole zleva: cholesterolový granulom středního ucha, v levé části hojná akumulace hemosiderinu. Uprostřed s barvením na železo, které pochází, stejně jako cholesterol, především z rozpadlých erytrocytů. Vpravo jsou obrovské mnohojaderné buňky a smíšený zánětlivý infiltrát.



Cholesterolový granulom pars petrosa spánkové kosti je vzácný a vzniká pokud je kost skalní pneumatizována. Může souviset s analogickým nálezem ve středouší. Pokud je nález izolován na kost skalní, je etiologie nejasná. Chybí spojení se zánětem a usuzuje se na úraz. Nález se chová expanzivně a působí hlavně bolest na lební bázi. Histologie svědčí pro rozpadové produkty krve. Léčí se chirurgicky transnazální a transsfenoidálním postupem za endoskopické asistence: je nutné granulom eradikovat a kanalizovat do klínové dutiny.



Jde o histopatologii z pokusných zánětů u morčete.

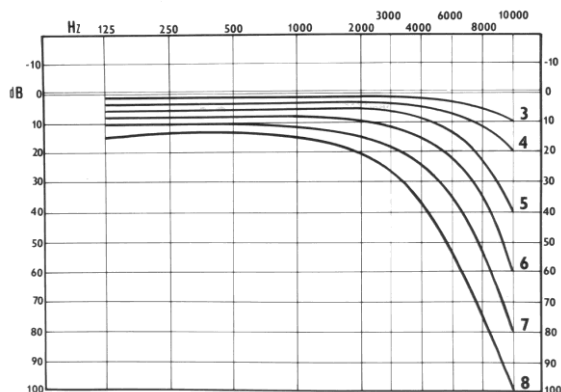
Vlevo fixace ploténky třmínku kostěným můstkem. Podobně působí patofyziologicky otoskleróza, ale její histologický obraz je jiný. Uprostřed kalcifikace na totálním preparátu bubínku, vpravo je osifikace jednoho ze závitů hlemýžďe, indukovaná zánětem.

9.5 Labyrinthopatie a neuropatie n. statoacustici

Nejčastější příčinou percepční (senzorineurální) poruchy sluchu je presbycusis a poruchy sluchu z hluku. Menší skupinu poruch tvoří hereditární vady a získané nedoslýchavosti v období prenatalním, perinatálním a postnatálním. Občas sledáváme klinický souběh s poruchou vestibulárních funkcí. (Viz též 9.10.16)

9.5.1 Presbycusis a presbyvertigo (též 9.10.24)

Příčiny. Konečný počet smyslových a gangliových buněk je vrozen, s přibývajícím věkem fyziologicky obou ubývá. Navíc se snižuje i poddajnost bubínku, řetězu sluchových kůstek, labyrinthových okének, lamina basilaris, statických makul a krist. Stárnutí probíhá též v oblasti sluchových a vestibulárních drah, jader a center a také v ostatních částech soustavy, pečující o vjem prostoru a pohybu (např. zrak, proprioceptivní systém, mozeček). Známky stárnutí sluchu pozorujeme nejdříve v oslabené percepci vysokých tónů. Postupně vyhasíná po čtyřicítce pásmo 20 až 16 kHz, v šedesáti letech bývá zvýšen práh i na 8 kHz (obr. 196). Teprve porucha zasahující frekvence 0,5-3,0 kHz se stává významnou pro mluvní komunikaci.



Tempo stárnutí sluchu je značně rozdílné též rodinně a často je souběhem s negativním působením profesionálního a komunálního hluku. Častěji a výrazněji trpí nedoslýchavostí a závratěmi vlivem stáří muži.

Obr. 196. Průměrný pokles sluchu ve 3. až 8. deceniu.

Priznaky. Nemocní mají oboustrannou

souměrnou nedoslýchavost s občasným tinitem (šumění) a s projevy vyrovnání nadprahové hlasitosti. Trpí hyperakuzí, např. rázový hluk vnímají s úlekem až bolestí, lidskou řeč slyší, ale špatně jí rozumí. Na tom se významně podílí i stárnutí mozkových ústředí, v nichž jsou analyzovány složité zvuky, jakými je i řeč. Poruchy rovnováhy jsou epizodické, někdy polohové nebo polohovací, často ménieriformní a provokované extrémní pozicí v krční páteři.

Nález. Audiologicky zjišťujeme percepční nedoslýchavost s maximem ztrát ve vyšších frekvencích, všechny testy svědčí pro nadprahové vyrovnání hlasitosti, otoskopický a rentgenový nález jsou normální. Při presbyvertigo zjišťujeme kalorickou hyporeflexii, často asymetrickou, zpravidla souběh periferní a centrální vestibulární symptomatologie. Většinou je docilována přijatelná kompenzace.

Léčba presbyakuze není, tempo stárnutí lze zpomalit sluchovou hygienou. Léčba vitaminy a podávání vazoaktivních látek bývají málo úspěšné, rozumění řeči zlepšují spíše ovlivněním center. Občasná masáž bubínku provzdušňováním středouší zlepšuje poddajnost převodního systému a může nemocnému přinést - vzhledem k fenoménu vyrovnání hlasitosti - subjektivně nečekané dočasné zlepšení. Běžně se používá rehabilitace sluchadly, ale kvalitou a kvantitou ve sluchovém poli nesouměrné ztráty společně s vyrovnáváním hlasitosti omezují, přes všechny technické pokroky, kvalitu jejich využití. Obvykle si musí nemocný na sluchadla dlouhodobě přivykat. Podobně není ani léčba presbyvertiga, k tlumení příznaků se užívají extrakty z jinanu dvoulaločného, vazodilatační léky a antivertiginóza, dobrých výsledků se docíluje rehabilitačními cvičeními, orientovanými též na propioceptivní soustavu, zejména krční páteře a zrakovou kontrolu. (Rehabilitace 9.10.24)

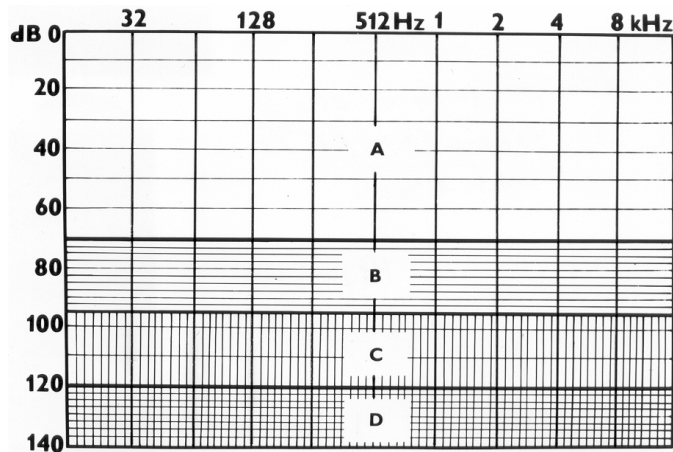
Pandemie COVID 19 (2020) je doprovázena řadou poruch jak centrální, tak periferní části nerové soustavy i smyslů. Nejznámější je porucha čichu a chuti, percepční porucha sluchu s tinnitem je udávána některými autory až ve 40 %.

9.5.2 Nedoslýchavost z hluku (sociohypacusis)

S přetížením sluchu hlukem se setkáváme v rámci životního prostředí (komunální hluk), ale především v rámci pracovního prostředí (profesionální hluk). V České republice pracuje v riziku hluku ve smyslu právních předpisů kolem 250 000 pracovníků. Každá devátá nemoc z povolání je uznána pro hluchotu nebo těžkou poruchu sluchu z hluku. Mimo to se občané, především ve městech, setkávají s hlukem, který je produkovan dopravou, ale také veřejnými zábavnými a hudebními produkcemi, závody motorových vozidel a pod. Velmi nebezpečný a záludný je hluk tzv. "zábavné" pyrotechniky.

Zvuk podle působení třídíme na fyziologické pásmo do 69 dB, pásmo zátěže od 70 do 94 dB, pásmo poškození od 95 do 119 dB, pásmo hmatu od 120 do 129 dB a pásmo bolesti od 130 dB výše (obr. 197, 198). Do 120 dB je považováno působení zvuku za specifické, od 120 dB za mechanické. Od 130 dB vznikají hrubé strukturální změny ve vnitřním uchu, od 170 dB též na bubínku a sluchových kůstkách. Přitom významnou úlohu sehrává frekvence, šíře zvukového spektra, kontinuálnost nebo pulsnost hluku a délka expozice. Nadměrný hluk působí negativně nejen na sluch a popřípadě rovnováhu, ale také na CNS a vegetativní soustavu a jejich prostřednictvím na zrak, frekvenci tepu, krevní tlak, trávicí ústrojí aj. Zvyšuje hladinu lipidů,

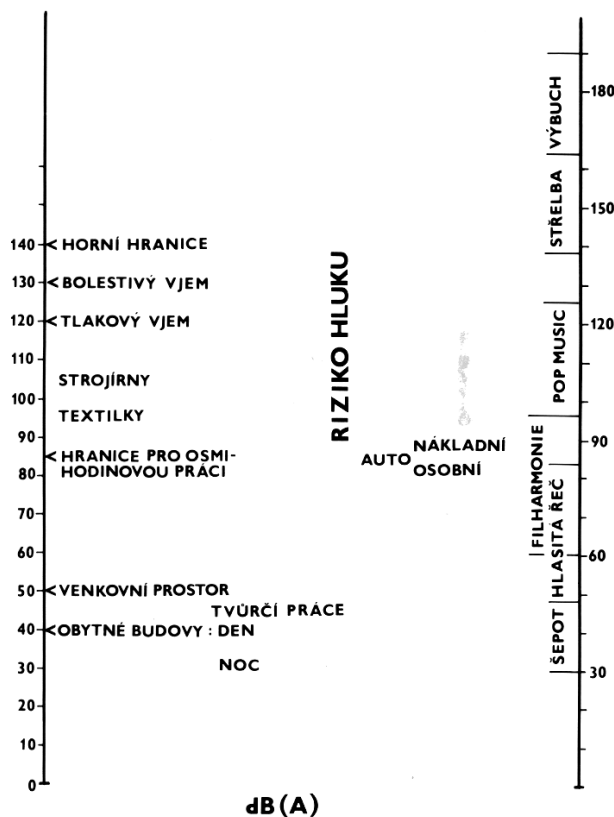
cholesterolu, stresových hormonů (kortisol, adrenalin) a snižuje počty imunitních buněk. Hluk také snižuje možnost mluvní komunikace a tím zvyšuje hlasovou námahu. Řeč nejvíce maskují šумы do 1000 Hz, kde je hlavní energetické zastoupení jeho spektra (tkalcovny, přádelny, automobilová doprava). Hluk nepříznivě ovlivňuje psychiku, stresuje a vyčerpává a stojí v pozadí řady psychosomatických onemocnění.



Obr. 197. Třídění hluku podle vlivu na labyrinth:
A – fyziologické pásmo
B – pásmo zátěže
C – pásmo poškození
D – pásmo destrukce

Zvuky zvyšují psychickou a fyzickou výkonnost tehdy, mají-li informativní ráz a vztah k výkonu, jak je tomu např. u taneční a pochodové hudby,

při sledování chodu strojů sluchem a pod. Jinak hluk narušuje koncentraci, pracovní pílí, přesnost, výkonnost, sociální vztahy a vede k poruchám spánku a neurotizaci. Významněji jsou zasaženy ženy a děti.



Obr. 198. Příklady hlučnosti v různých pracovních a životních podmínkách.

Hodnoty **nefyziologického hluku** pro některá pracovní prostředí, hudební produkce, spalovací motory, střelné zbraně aj., jakož i hygienické normy pro různá životní prostředí shrnuje obr. 198. Přibližné průměrné hodnoty v dB pro některá pracoviště jsou tato: přádelny a tkalcovny 95 (těžiště hluku je do 1 kHz), kovoobráběcí průmysl 105 (se špičkami do 140 a frekvenční těžiště je závislé na otáčkách strojů a druhu kovu, většinou nad 1 kHz), důlní pracoviště do

120 (většinou kolem 1 kHz), symfonický orchestr 50 až 100, beatový orchestr 100 až 125 (s převahou do 2 kHz). Zážehové motory mají hlučnost 85 až 95 (převážně do 2

kHz), vznětové motory 100 až 110, jejich hlučnost zabudováním do karoserie klesá. U velkých (např. lodních) naftových motorů je frekvence 1 až 20 Hz (převážně jde o infrazvuk) a působí svojí synchronizací s fyziologickou frekvencí lidského těla, která je v témže rytmu. **Ze střelných zbraní** jsou na sluch působivější zbraně menšího kalibru pro převahu vyšších frekvencí. Přitom působí hluk vznětu střelného prachu (jehož rychlost expanze může překročit rychlost zvuku tj. 1 Mach) a třesk z nadzvukové rychlosti projektilu. U ústí hlavně dosahují vzduchovky až 140, pušky 150 a automatické zbraně 160 a více dB. Ve vzdálenosti 1 m ve volném prostoru klesají hodnoty asi o 30 dB. Při výbuších dosahuje hluk až 190 dB, ale s maximem kolem 75 Hz a působí převážně mechanicky. Hlukový podnět stupňují a prodlužují odrazy zvukových vln a rezonance a je proto nebezpečnější v uzavřených prostorech.

Na silnější zvukové podněty reaguje sluch okamžitým nástupem **adaptace**, která souvisí s refrakterní fází n. VIII. a snižuje hodnoty sluchového prahu člověka nad 800 Hz o 10 až 15 dB. **Zotavení** je úplné a nastává nejdéle do 2 minut. Má ochranný význam, stejně jako funkce středoušních svalů, které se tonizují do 2000 Hz při hlasitosti kolem 85 dB a snižují hodnotu přenosu zvukové vlny asi o 10 dB. Naproti tomu **sluchová únava** je důsledkem přetížení a projevuje se maximem půl až 1 oktávu nad horní hranicí působícího tónu nebo šumu. Při intenzitách nad 115 dB nastupuje tinnitus. Únava roste lineárně s logaritmem času expozice. Má původ ve vláskových buňkách a je podmíněna především metabolickou dekompenzací pracovně přetížených buněk. Velikost únavy se měří audiometricky po odeznění adaptace. Zotavení z únavy se hodnotí za 16 hodin po expozici. Tak získáme křivku trvalého poškození sluchu v důsledku degenerace Cortiho ústrojí hlukem. **Ultrakrátké působení zvukové intenzity 95 až 130 dB může působit náhlou ztrátou sluchu**, která je zpravidla dočasná. Charakteristický je strmý pokles ve středněvysokých frekvencích s maximem na c^5 , tj. 4000 Hz. V této oblasti bývá tinnitus. Takto působí pulsní hluk v kovárnách, nýtárnách, u pneumatických kladiv a zejména při střelbě. Patogeneticky jde o poruchu přenosu akčních potenciálů a koordinační soustavy anebo vazospasmus.

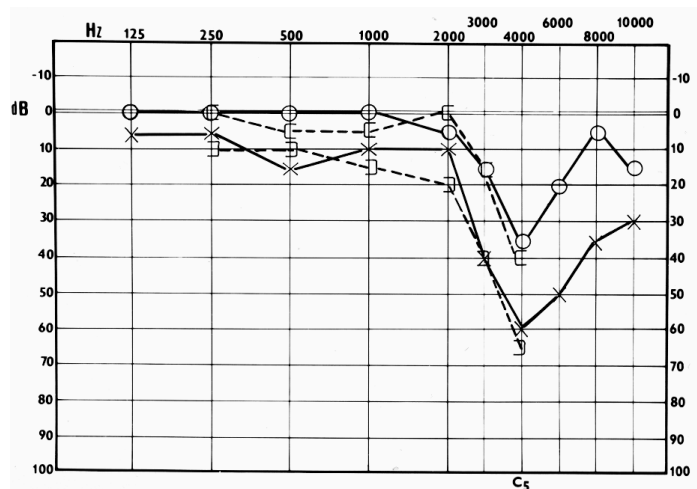
Výsledkem **akustického tlaku nad 130 dB** a trvání několika minut je postupné porušení struktury buněčných a tkáňových membrán vnitřního ucha. Porucha sluchu je nezvratná a i bez další expozice postupem času ještě narůstá.

Infrazvuk a zvuk do 100 Hz vzniká především v motorech, při explozích a nadzvukovém třesku. Působí při hodnotách nad 130 dB, více tlakem a vibrací, bývá spojen s vestibulárními příznaky, poruchou dýchání, motoriky, vidění a výraznou vegetativní a psychickou symptomatologií. Při hodnotách nad 140 dB vyvolává vibraci hrudníku, nad 160 dB trhá plicní alveoly a posléze i bubínek.

Ultrazvuk má malou penetranci a jeho užití v rámci lékařské diagnostiky nepůsobí poruchy sluchu ani při nasměrování zdroje na vnitřní ucho.

Klinicky dělíme nefyziologické působení hluku na prudké **akustické trauma**, **nespecifické trauma z náhlého tlakového rozdílu** a **poškození dlouhodobým působením hluku**.

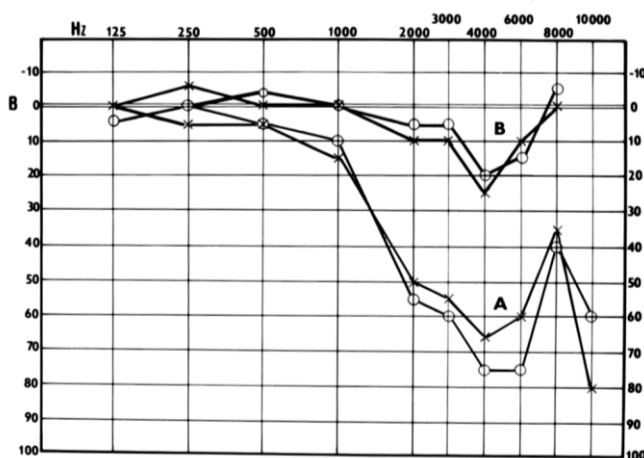
9.5.2.1 Akustické trauma



Obr. 199. Audiogram 36letého muže po střelbě z pistole v uzavřeném prostoru.

Akustický úraz vzniká vlivem krátkého hlukového impulsu. Typicky vzniká při výstřelu ze zbraní do ráže 75 mm, méně typicky opakovanými zvukovými rázy. Velmi

nebezpečné jsou "zábavné" třaskající kuličky. Poškození může být i na **iatrogenním** podkladě v průběhu trepanace lebky (až 140 dB), nebo frézováním (až 130 dB), při odsávání ze středouší (až 100 dB) a při použití vysoce účinných sluchadel (zesílení až do 140 dB). Podobně může působit i jednorázový poslech **pop music**. Po expozici rokové hudbě po dobu jedné hodiny dochází ke sluchové únavě se snížením sluchového prahu o 50 až 60 dB. Typické akustické trauma vzniká **po tupých úderech do hlavy**, při kterých se šíří zvuková vlna přímo kostním vedením. K úrazu hlukem jsou vnímavější děti a starší lidé.

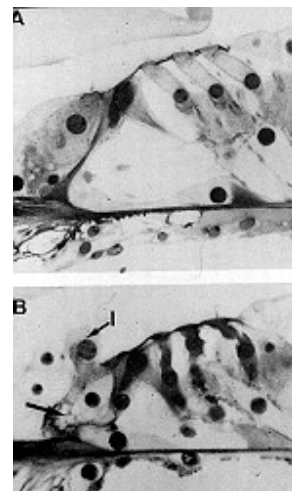


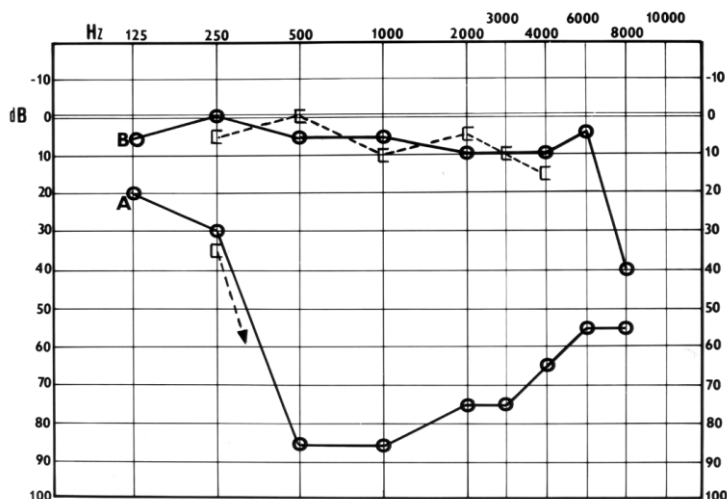
Obr. 200. Audiogram 18letého muže: A – po 4 hodinách práce při vyrovnávání plechů kladivem, B – po léčbě.

Příznaky. Nemocní pociťují zalehnutí a šelest, který zpravidla odpovídá frekvenci maxima ztrát sluchu, což bývá obvykle v oblasti c⁵. Návrat sluchu

v pásmu řeči bývá dobrý, trvá i týdny, trvalá částečná ztráta zůstává obvykle na 4000 Hz. Opakováním úrazu se míra úpravy zmenšuje a rozsah poškození prohlubuje. Subjektivně je někdy nejtěživější přetrvávání tinitu. V léčbě se používají vazoaktivní léky, kortikoidy, vitaminy a klid. Příklady akustických traumat představují obr. 199, 200, 201.

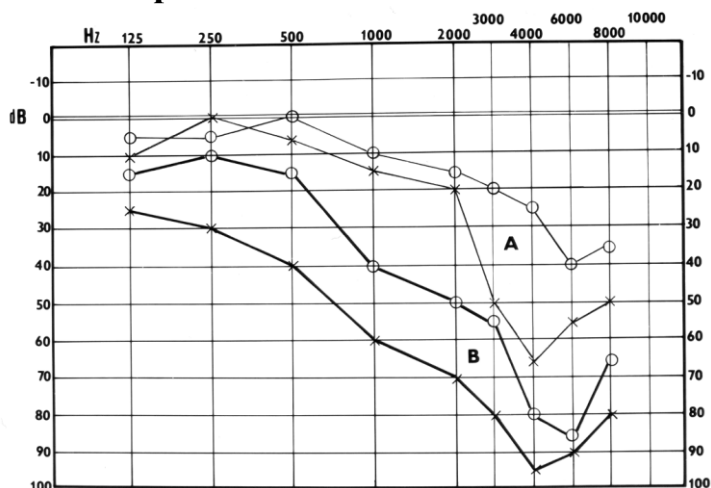
Vlevo nahoře normální Cortiho ústrojí. Dole po pokusném ohlušení morčete 130 dB 1 minutu. Ústrojí je zhrouceno.





Obr. 201.
Audiogram 6letého dítěte po zakřičení do ucha spolužačkou: A – před léčbou, B – po léčbě.

9.5.2.2 Explosní trauma



Obr. 202 Audiogram 50letého muže po výbuchu pneumatiky v garáži: B – před léčbou, A – po léčbě.

Úraz z náhlého tlakového rozdílu má ráz mechanický a vedle poruchy sluchu

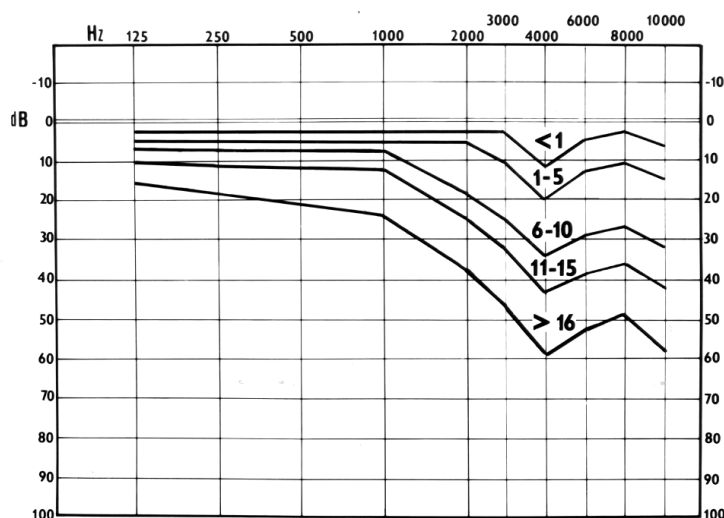
bývá často porucha rovnováhy a s narůstající intenzitou se přidružuje poranění dýchacích cest a plicního parenchymu aj. Pokles sluchu se dotýká širokého frekvenčního pásma. Velikost poškození struktur středního ucha, a tím i převodní složka nedoslýchavosti mohou dominovat. Jsou dobře spontánně nebo chirurgickou rekonstrukcí napravitelné, zatímco složka percepční naopak v důsledku jizvení ve vnitřním uchu může progredovat (obr. 202) (viz též 12.3.2.1).

9.5.2.3 Nedoslýchavost z dlouhodobého přetížení hlukem

Vedle presbyakuze je dlouhodobá expozice hluku nejčastější příčinou vzniku nedoslýchavosti. Traumatizace je na úrovni vláskových buněk a dříve byla porucha sluchu označována jako **chronické akustické trauma**. Pro sluch rizikový hluk vzniká zejména v textilním průmyslu, strojírenství, hutnictví, důlním průmyslu, průmyslu kamene, při broušení skla, zkoušení motorů, řízení a obsluze stavebních, zemědělských a přepravních strojů, při činnosti v hudebních tělesech aj.

Subjektivně po nástupu pracovníků do hlučného prostředí vznikají pocity tlaku v hlavě a uších, celková únava neodpovídá námaze, je pocit zahlušení, často hučení v uších, vzácně neurčité závratěvé stavy. Tyto příznaky rychle ustupují a vzniká návyk na hluk.

Později **objektivně** zjistitelné poškození sluchu, někdy značných rozměrů, může subjektu dlouho unikat, protože leží mimo pásmo lidské řeči. Vnímavost vůči hluku je značně individuální a stejná hluková expozice může způsobovat citelnou ztrátu sluchu u některých jedinců již za 5 roků a u jiných až za 25 roků. Průměrné ztráty sluchu v závislosti na délce zaměstnání kovoobráběčů ukazuje obr. 203.



Obr. 203.
Nedoslýchavost kovoobráběčů podle let expozice v práci.

Sluchové ztráty, které naměříme po odeznění sluchové únavy za 16 hodin po skončené práci v hluku, jsou trvalé a vyjadřují míru poškození sluchu. V našich podmínkách jsou

však směsí působení pracovního a komunálního hluku a stařecké nedoslýchavosti. Pro posudkovou činnost, individuální sledování vlivu hluku, preventivní a léčebné výkony a pro případné odškodnění nedoslýchavosti jako nemoci z povolání je nezbytné akustické vyhodnocení hlučnosti pracoviště a audiologické vyšetření pracovníků v riziku hluku.

Pracoviště s rizikem hluku vyhláší **hygienická služba**, když zjistí **třídu hluku N 85** (tj. 85 dB) a vyšší. **Zaměstnavatel** povinně sestavuje seznam pracovníků takového provozu a zavádí preventivní prohlídky. **Zdravotní služba** provádí při vstupu pracovníka do zaměstnání s rizikem hluku anamnestické zjištění nedoslýchavosti nebo náchylnost k ní a vyšetření sluchu. Podle intenzity hlukové zátěže a věku pracovníka a popřípadě podle rychlosti růstu sluchových ztrát se zavádějí různě častá **periodická vyšetření sluchu**. Vyšetření se provede také **při výstupu pracovníka z rizika hluku**. Vyšetření jsou zpravidla zajišťována **audiologickými centry při oboru ORL** a jím metodicky řízenou sítí na závodech. Cílem těchto prohlídek je sledování vlivu hluku na člověka a získávání podkladů pro zvyšování úrovně preventivních opatření. Zjištěné nálezy jsou též právním podkladem pro přeřazení pracovníka z rizika hluku a k vyhlášení nemoci z povolání.

Přeřazení přichází v úvahu např. tehdy, když pracovník ve věku do 30 roků má ztráty sluchu během desetileté pracovní expozice hluku více než 30 % podle Fowlera a Sabina (výpočet dle vzorce, který bere v úvahu velikost a oboustrannost ztrát tónů především v pásmu řeči), nebo jestliže pracovník do 45 roků dosáhne ztrát větších než 35 %, nebo kdykoli, když budou zjištěny ztráty sluchu 50 % a více. Přeřazení pracovníka z rizika hluku a **vyhlášení nemoci z povolání** provádí na základě opakovaných audiologických vyšetření a posudku vyššího specialisty v oboru ORL

pro závod příslušející lékař v součinnosti se závodem a lékařskou posudkovou komisí. Viz. hygienický předpis o normách a měření hluku na příloze kapitoly 9.

Prevence poruch sluchu z hluku

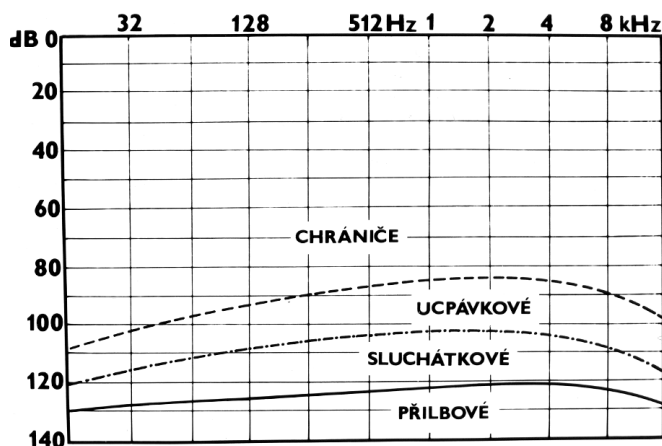
Léčba nedoslýchavosti z dlouhodobého působení hluku je zcela neúspěšná, často podávané vazoaktivní léky a vitaminy mají význam psychologický a roborující. Širší biologické a psychické poškození člověka hlukem zasahuje do pracovní produktivity a sociálních vztahů. Proto se tato problematika stala středem pozornosti zdravotnických a nezdravotnických opatření s cílem preventivně omezit až vyloučit tento negativní jev.

Prevence spočívá v těchto opatřeních:

- **Technická opatření** mají za úkol snižovat hlučnost strojů jejich konstrukcí, měnit technologické postupy z hlučných na nehlučné a provádět technické a stavební úpravy, které by tlumily hluk a jeho rezonanci. U střelných zbraní lze ovlivnit hlučnost více konstrukcí střeliva než zbraně.

- **Organizační opatření.** Do práce v riziku hluku jsou vybíráni pracovníci na základě vstupní zdravotní prohlídky, která podle seznamu kontraindikací vyloučí ty, jejichž zdraví by mohlo být vlivem hluku narušeno. Pro práci v hluku s různými podíly duševní a tvůrčí práce jsou stanoveny **snížené normy přípustné hladiny hluku**. Pracovní přestávky se uskutečňují v tichém prostředí. Výroba se organizuje tak, aby hluku byli vystavováni pokud možno jen ti, kteří jsou s hlučným pracovním postupem přímo spjati.

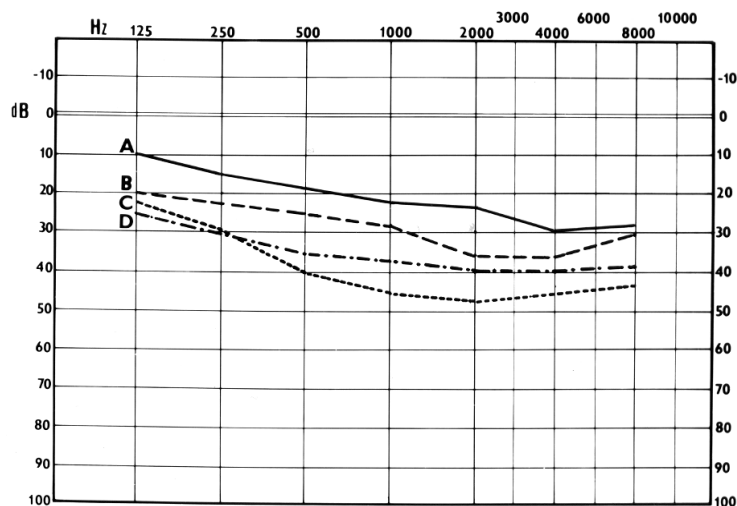
- **Osobní ochrana.** Tam, kde nelze předchozími opatřeními dosáhnout povolených hladin hluku, nastupují chrániče sluchu (obr. 204). Běžně se používá speciální skelná vata, plastické chrániče, sluchátkové a přílbové chrániče, které jsou nezbytné tehdy, jestliže hodnoty hluku svojí velikostí vedou k poškození sluchu na základě též kostního vedení. (Pro nižší hlukovou zátěž lze použít běžnou vatu smočenou v pleťovém oleji nebo krému. Pro střední hlukovou zátěž a současně jako ochrana před vniknutím vody do ucha a pro potápění do 3 m se nejvíce osvědčuje tvarovatelný silikonový chránič.) Útlumové hodnoty chráničů sluchu ukazuje obr. 205.



Obr. 204. Pásma intenzity hluku a druh vhodných chráničů sluchu.

- **Lékařský výběr pracovníků.** Zatím nejsou jednoznačně úspěšné audiologické výběry pracovníků, kteří budou dobře tolerovat hluk. **Z přijetí do zaměstnání s rizikem hluku**

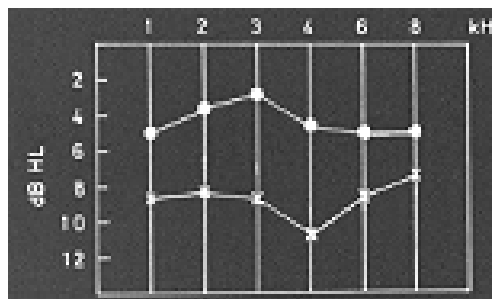
se vylučují všichni, kteří již trpí nedoslýchavostí, též převodního typu, ušními šelesty, poruchou rovnovážného ústrojí, a nebo ti, kteří mají heredodegenerativní sluchovou anamnézu. **Relativní kontraindikací** k přijetí do práce s rizikem hluku je věk pod 18 roků, věk přes 40 roků, stavy po komocích a kontuzích mozku a jeho obalů, těžší neurózy, těžší celková onemocnění, zejména oběhového, trávicího, dýchacího a nervového ústrojí aj.



Obr. 205.
Útlumové hodnoty chráničů sluchu:
A – skelná vata
B – chrániče ucpávkové
C – chrániče sluchátkové
D – chrániče přílbové

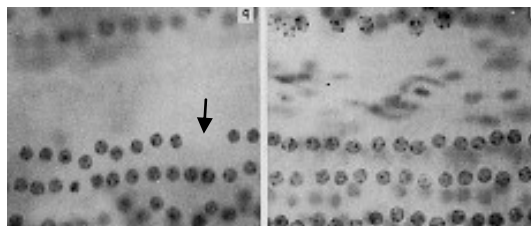
- **Boj proti komunálnímu hluku.** Spočívá v dodržování hygienických norem, omezujících povolenou hlučnost různých prostředí (což se v řadě směrů nedaří).

V zásadě by neměly být povolovány v běžné praxi výjimky, zejména při provozu motorových vozidel a populární hudby. Populární hudbu lze s úspěchem provozovat i na hladině 80 až 90 dB, pokud jsou hudebníci a skladby kvalifikované (falešná intonace v decibelech zaniká). Nelze ani opomíjet, že konzumace nadměrně hlučné hudby představuje fyzikální formu toxikomanie a přispívá k trestné činnosti zejména mladistvých. I v běžném životě se člověk musí chránit před nadměrným hlukem, např. při příjmu hudby ze sluchátek, myslivosti, práci s okružní či motorovou pilou, zahradními stroji aj. Nejjednodušší nouzová pomoc spočívá ve smotcích vaty, smočených v pleťovém oleji nebo krému. Na trhu je i dostatek účinných tlumičů. Opatrnost je namístě především v rodinách se časnějším nástupem presbyakuze.



Pokusné zatížení hlukem 100 dB u morčete po dobu 12 hodin: degenerace některých zevních vláskových buněk (totální preparát).

Přechodné ztráty sluchu (sluchová únava) u hráčů symfonického orchestru, průměrný věk 35 r., doba expozice 30 minut.



Viz též nařízení vlády z 15.3.2006 o ochraně zdraví před nepříznivými účinky hluku.

9.5.3 Hereditární vady sluchu (podrobně 9.10.15)

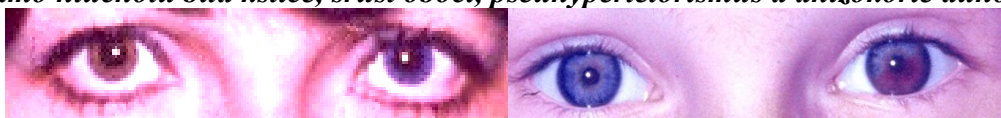
Příčiny. Hereditární vady sluchu tvoří asi 60 % vrozených nedoslýchavostí a hluchot. Z hereditárních vad je asi 70 % recesivně dědičných, 25 % dominantně a 5 % je vázáno na X chromozóm. Pomineme-li anomálie ve vývoji 1. a 2. žaberního oblouku, které jsou často i projevem embryopatií, jde převážně o vady vnitřního ucha, podmíněné defektem struktury a abiotrofií. Úchylka struktury, např. snížení počtu závitů hlemýždě, se projevuje jako vrozená nedoslýchavost, která nenarůstá. Abiotrofie nastupují postnatálně v různém období a různým tempem narušují sluch a vada je progredující. Sem by bylo možné zařadit i otosklerózu, u níž jde o osteoneogenezi v pouzdru labyrintu. Postižení rovnovážného ústrojí je méně časté a prakticky bez příznaků. Hereditární sluchová vada může být monosymptomatická nebo sdružená v syndromech, kterých je dnes známo přes 160. U bělochů je nejčastější příčinou hereditární percepční nedoslýchavosti mutace GJB2 genu.

Recesivní dědičné vady sluchu mají 25 % riziko přenosu na potomstvo, jsou-li oba rodiče zdraví heterozygoti. Je-li jeden z rodičů neslyšící, je riziko až 50 %, jsou-li oba s vadou na stejném genu, pak je riziko 100 %. Proto při vzniku těchto vad sehrávají významnou úlohu příbuzenské sňatky a nemalou i sňatky mezi neslyšícími. Ty jsou vzhledem ke koedukaci a vytvořené komunitě neslyšících zcela běžné.

Dominantně dědičnou vadu sluchového ústrojí charakterizuje postižení ve sledu generací bez vynechání. Zdraví jedinci mají zdravé děti a naopak. Zdánlivé skreslení nastává u syndromů u nichž je značná variabilita exprese a penetrance jednotlivých znaků vady. V rodinách s jedním postiženým rodičem je riziko pro děti 50 %. Nejčastější dominantně dědičnou vadou u bělochů je otoskleróza (viz dále). Vzácná je sluchová vada vázaná na recesivní gen chromozomu X. Riziku vady je vystaveno 50 % synů, riziku nosičství vady je vystaveno 50 % dcer.

Příznaky a nálezy. Jde o různé stupně převodní, smíšené, nebo percepční nedoslýchavosti, zbytky sluchu nebo úplnou hluchotu. Vada se zpravidla manifestuje výrazněji ve vyšších frekvencích. Podle tíže poruchy a věku nástupu nedoslýchavosti se projevuje opoždění vývoje řeči, poruchy ve výslovnosti nebo vzniká němota. Depistáže sluchových vad u dětí od narození mají za cíl včasné zahájení rehabilitace pomocí zbylého sluchu nebo náhradními způsoby.

Poruchy sluchu jsou často součástí **syndromů**. Časté bývá souběžné postižení pigmentace a různé stupně albinismů (Waardenburgův syndrom), postižení kožních adnex a dentice (ektodermální syndromy), vznik neendemické strumy (např. Pendredův syndrom), postižení chronickou renální insuficiencí (např. Alportův syndrom) a různé druhy očních anomálií, zejména retinitis pigmentosa (Usherův syndrom) aj. **Dominantně dědičný Waardenburgův syndrom charakterizuje mimo hluchotu bílá kštice, srůst obočí, pseuhypertelorismus a anizokorie duhovek.**

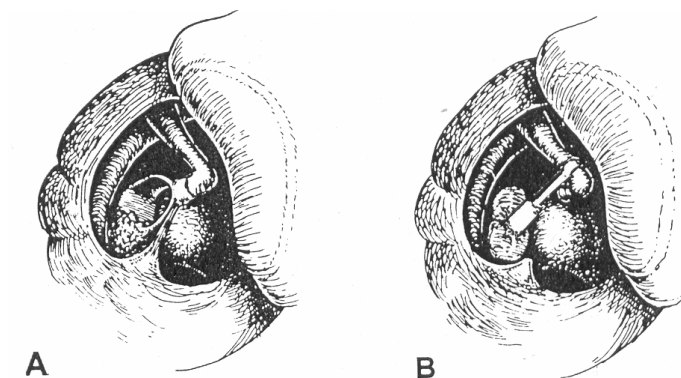


S výjimkou převodních poruch nejsou možnosti zlepšení sluchu léčbou, částečně lze úbytek sluchu vyrovnat sluchadly. K edukaci řeči se využívá podle velikosti ztráty sluchu též zraku, hmatu a výcviku v odezírání a znakové řeči. Při rehabilitaci neslyšících je důležité zamezit jejich sociální izolaci a proto je výhodné, pokud je to možné s ohledem na sluchovou ztrátu a předpoklady rodiny, udržet výchovu dítěte v rodině. Na druhé straně tam, kde sluch nezaručuje rozvoj mluvné komunikace v rámci slyšící rodiny, je vhodné zařazení dítěte do školy pro nedoslýchavé a nebo neslyšící.

Včasný **výcvik ve znakové řeči** u dětí se zbytky sluchu zrychluje mentální rozvoj. Zásadní preventivní význam by mělo genetické poradenství, kterému však neslyšící sami nejsou vždy přístupní. Často zastávají názor, že když dobře vyžijí s hluchotou oni, vyžijí s ní i jejich děti. Tím jsou omezovány možnosti prevence a někdy i vyšší stupeň rehabilitace, který by umožnil začlenění neslyšících mezi slyšící. Přes soustředěnou péči o nemocné se zbytky sluchu je u nich dosahováno v průměru myšlení srovnatelné se žáky páté třídy. Úplné vysokoškolské a středoškolské vzdělání dosahuje nesrovnatelně méně hluchých občanů než slyšících a též slepých, je významně omezeno abstraktní myšlení.

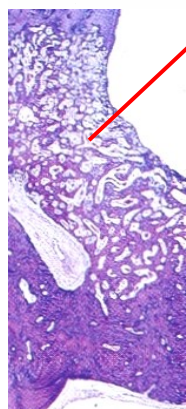
Otosclerosis

Příčiny. Jde o dominantně dědičné onemocnění bílé rasy, pokud je zjištěno u jiné rasy, je to důsledek příměsi bělošské krve v předchozích generacích. Z nejasných příčin dochází k novotvorbě kosti z enchondrální vrstvy pouzdra labyrintu, nejdříve spongiózní, která později sklerotizuje.



Obr. 206. Třmínková forma otosklerózy (A). Náhrada třmínku protézou ke zlepšení sluchu (B).

Predilekčním místem pro tvorbu otosklerotického ložiska je oválné okénko, což má za následek fixaci třmínku (obr. 206). Histologicky lze nalézt



otosklerózu (otospongiózu) obvykle souměrně v obou spánkových kostech u každého osifikovaným předním závěsným ligamentem. Ke klinické manifestaci otosklerózy dochází jen u desetiny nositelů vady. Dvojnásobně vyšší výskyt klinické formy otosklerózy u žen je dáván do souvislosti s demineralizačními a remineralizačními procesy v kostech, které přicházejí zejména v těhotenství, laktaci a klimakteriu, kdy se také onemocnění nejčastěji projeví. Vzácně přichází v pubertě, u dětí je prakticky neznámá.

Příznaky. Nemocný má pozvolna narůstající převodní nedoslýchavost, ke které se s postupem doby přidružuje i složka porušené percepce. Asi dvě třetiny nemocných trpí tinitem, nejčastěji v podobě hučení, vzácněji je šelest pulsní, někdy stojí zcela v popředí stesků.

Nález a průběh. Otoskopický nález je normální, nedoslýchavost je převodní nebo smíšená, většinou oboustranná, byť nesouměrně. Tympanometricky zjišťujeme nižší A křivku a vyhasnutí třmínkového reflexu. Průkaz ložiska HRCT má nízkou specifitu a vysokou senzitivitu. Multispirální CT může zaznamenat pohyb třmínku. Čím v ranějším věku otoskleróza vznikne, tím rychlejší bývá její progresa a větší podíl percepční poruchy.

Léčba. Onemocnění nelze zatím účinně léčit, snahy o zpomalení procesu velkými dávkami fluoru jsou málo nadějně. Chirurgické ošetření je zaměřeno na obnovu

funkce převodního ústrojí a je asi v 90 % úspěšné pokud jde o sluch a asi v 60 % pokud jde o tinnitus. Operací je běžně sluch i normalizován. (Podrobněji 9.8.3.2)

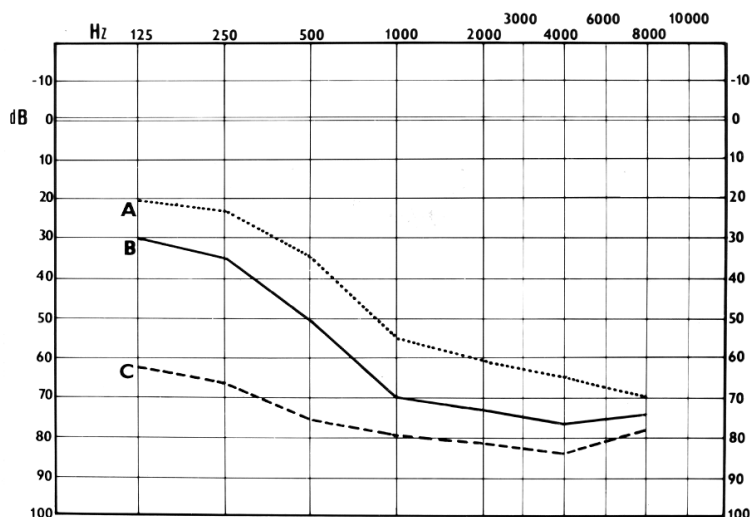
9.5.4 Prenatálně a perinatálně získané poruchy sluchu

Tyto poruchy sluchu se manifestují jako kongenitální a jde takřka výlučně o percepční poruchy sluchu. (Hluchoslepota viz 2.4)

9.5.4.1 Prenatálně získané poruchy sluchu

Složitý vývoj sluchového ústrojí bývá postižen často

embryopaticky, vzácněji fétopaticky, především v průběhu infekčních nemocí těhotné matky a toxicky.



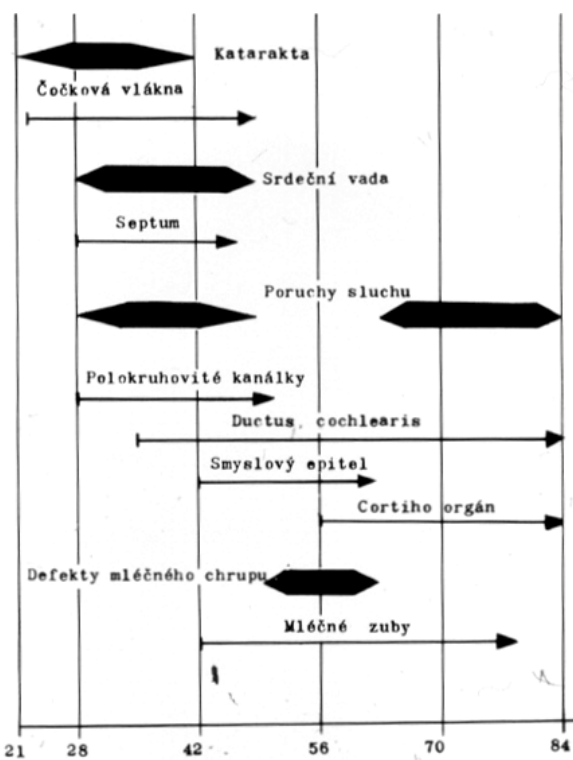
Obr. 207. Průměrná sluchová ztráta skupiny dětí jako důsledek novorozenecké bilirubinémie (A), perinatální hypoxie (B) a rubeolové embryopatie (C).

Rubeolová embryopatie

(syndrom) je provázána standardně těžkou oboustrannou percepční poruchou sluchu až praktickou hluchotou (obr. 207) a dalšími malformacemi zejména srdce, zubů, očí

a CNS. Vzniká takřka konstantně při infekci matky v prvním trimestru těhotenství a asi ve 25 % v dalších jeho fázích. Postiženo je Cortiho ústrojí, nikoliv rovnovážné.

I jiným virózám matky v těhotenství se přičítají sporadické hluchoty jejího dítěte. Jsou to především ty, které jsou



Poškození plodu zarděnkami ve vztahu k jeho stáří ve dnech.

schopné v kterémkoliv věku způsobovat neuritidy n. VIII. Uvádí se parotitis epidemica, herpes zoster, influenza a infekce cytomegalovirem, ojediněle toxoplazmóza a borelióza. Dříve významnou roli při vzniku vrozené hluchoty hrála konatální lues,

méně spála a tyfus matky.

Významnou skupinu příčin poškozujících sluch tvoří toxiny, nejčastěji léky, které matka v těhotenství užívala. Uvádí se chinin, aminoglykozidová antibiotika a některá diuretika. Znamé je poškození mj. sluchu tisíců dětí v zemích západní Evropy v šedesátých letech na podkladě užívání tranquilizéru thalidomidu (Contergan) těhotnými.

9.5.4.2 Perinatálně získané poruchy sluchu

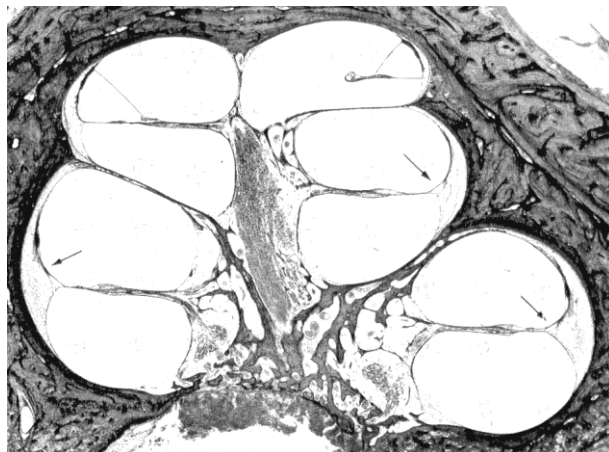
Perinatální hypoxie způsobuje asi 10 % vrozených nedoslýchavostí až hluchot, často se souběžným poškozením CNS. Porucha sluchu bývá oboustranná, ale ne vždy souměrná, poškození ganglií je výraznější, než sluchových buněk. **Novorozenecká bilirubinémie** se podílí na vrozené nedoslýchavosti asi 5 %, opět většinou sdružené s dalšími poruchami. Nejčastější příčinou je inkompatibilita Rh faktoru. Jsou poškozeny především ganglia, méně sluchové buňky. U předčasně narozených dětí se zjišťuje vážné poškození sluchu ve 2 % a přičítá se mj. krvácení do labyrintu. Mimo klasickou podobu percepční nedoslýchavosti se asi u 10 % setkáváme s tzv. **sluchovou neuropatií** či **dyssynchronií**: při poměrně dobrém tónovém audiogramu je velice špatné rozumění řeči. BERA je vyhaslá, OAE jsou uchované.

9.5.5 Náhlá percepční porucha sluchu a rovnováhy

Tj. ztráta sluchu 30 dB a více na 3 sousedních frekvencích vzniklá během 72 hod.

Příčiny jsou pestré, někdy obtížně zjistitelné. Lze je rozdělit na:

- **Zánětlivé**, jako jsou např. labyrinthitis, neuritis, encephalitis.



Kolaps Reisnerovy membrány a degenerace stria vascularis a Cortiho ústrojí v bazálních závitěch levého hlemýždě po prodělané parotitis epidemica (převzato).

- **Infekčně toxické**, jako např. virózy (parotitis epidemica, herpes zoster oticus, rubeola, morbilli, influenza, herpes simplex) a bakteriální a protozoální infekce (syfilis, tyfus, malarie, borelióza,

toxoplazmóza).

- **Autoimunní**, např. při colitis ulcerosa, Wegenerově nemoci a pod, kdy probíhá vaskulitida též cév vnitřního ucha, nedoslýchavost bývá bilaterální, regreduje po aplikaci prednisonu, v léčbě se užívá též dexametason a cyklofosamid (viz 9.5.7).

- **Exogenně toxické jedy** (olovo, rtuť, arzén, methylalkohol), **drogy** (ethylalkohol, opiáty, nikotin, barbituráty), **ototoxické léky** (aminoglykozidová antibiotika, chinin, kyselina salicylová, diuretika, cisplatina aj.) a jejich kombinace.

- **Oběhové poruchy**, jako je např. arterioskleróza, hypertenze, ischemie, anemie.

- **Poruchy tvorby, vstřebávání a skladby perilymfy a endolymfy** (morbus Ménière a vs. samostatné apikokochleární poruchy).

- **Přetížení** sluchu a nebo rovnováhy nadměrným hlukem, tlakem, pohybem a otřesem (viz zvláštní kapitola).

- **Idiopatická**, často jednostranná, s fluktuující ztrátou sluchu a šuměním v uchu-
Psychogenní hluchota po duševních otřesech, ale též z nejasných příčin, jako sluchová agnozie, verbální amnézie, sluchová neuropatie, slovní hluchota. Často bývá zjišťováno např. uchování otoakustických emisí a vyhasnutí akčních potenciálů.

Příznaky a obecný klinický nálezn. Náhlá percepční porucha sluchu různého stupně a povahy bývá běžně doprovázena tinitem a nezřídka závratěmi. Nejčastěji se vyskytuje po 40. roce věku. Toxická postižení jsou závažnější u dětí. Audiometricky zjišťované ztráty sluchu nejsou jednoznačně charakteristické, i když převažují ztráty ve vyšších frekvencích. V některých případech jsou ztráty apikokochleární, tj. v hlubokých frekvencích, nebo pankochleární. Testy nadprahové audiometrie a vyšetření stapediálního reflexu svědčí většinou pro kochleární postižení.

Náhlé zhoršení sluchu může nastat na uchu zdravém nebo již dříve postiženém, porucha může být jednostranná nebo oboustranná. U **oboustranných** pomýšlíme na onemocnění systémové, cévní, krevní, metabolické, autoimunní, infekční a toxické. Porucha může probíhat v relapsech, náhle zhoršený sluch se může normalizovat nebo jen zlepšit, zhoršení může být trvalé nebo může dále **progredovat**. Tak tomu bývá např. po kontuzích labyrintu, intoxikacích aminoglykozidovými antibiotiky a cisplatinou. Pro **virový původ** svědčí příznaky polyneuritidy, dermatitidy, meningoencefalitidy a sialoadenitidy. Mají špatnou prognózu, ale nebývají recidivy. Pro **cévní původ** svědčí vyšší věk, účinnost vazoaktivní léčby, někdy dobrá reparace, časté recidivy, zjištěná arterioskleróza s hypertenzí, porucha srážlivosti, mikroembolizace a léze v vertebrobazilárním povodí. **Léze labyrintových okének** (ruptury) jsou výjimečné a svědčí pro ně anamnéza tlakového přetížení.

Vedoucím příznakem **náhlé poruchy rovnováhy** je závrať, která se objektivizuje v nystagmu, pádech a v úchylných paží. Tyto příznaky lze vzbudit z latentního stavu zaujetím určité polohy nebo změnou polohy. Cílem vyšetření je rozhodnout, zda jde u nemocného o periferní (harmonický) vestibulární syndrom nebo naopak o centrální (disharmonický) vestibulární syndrom.

Aby bylo dosaženo racionální diagnózy, klademe si postupně na základě získávaných údajů otázky

1. zda je či není závrať doprovázena **neurologickou symptomatologií**,
2. zda je či není doprovázena **audiologickými symptomy**: pokud ano, jde zpravidla o epizodickou závrať nebo jednorázovou závrať. Pokud ne, stojíme před otázkou,
3. zda jde či ne o náhlou nebo vleklou **poziční závrať** a
4. zda je závrať **epizodická nebo neremitující** bez nedoslýchavosti.

Akutní závratě

- s neurologickými příznaky mívají původ nejčastěji infratentoriálně v mozgovém kmeni nebo mozečku
- s nedoslýchavostí bývají labyrintogenní (labyrintitidy, zlomeniny spánkové kosti, kontuze labyrintu, uzávěr a. labyrinthe)
- poziční jsou zpravidla periferní (benigní poziční paroxysmální závrať)
- bez neurologických a audiologických příznaků bývají periferní a mohou být labyrintární i retrolabyrintární (uzávěr a. vestibularis ant., neuronitis vestibularis).

Chronická závrať

- s neurologickými symptomy může mít původ intrakraniální a extrakraniální. Intrakraniální příčiny mohou ležet supratentoriálně (např. Parkinsonova nemoc) nebo infratentoriálně (např. sclerosis multiplex, nádory, degenerativní procesy). Extrakraniální příčiny pramení z poruch průtoku a. carotis int. a a. vertebralis nebo z patologie krční páteře
- epizodická s nedoslýchavostí bývá labyrintogenní (Ménièreova nemoc, píštěl labyrintu (též 9.10.26), autoimunní nitroušní porucha, tubární dysfunkce)
- neremitující s nedoslýchavostí a nebo neurologickou symptomatologií bývá častěji retrolabyrintární (neurinomy akustiku), ojedinele labyrintární (otoskleróza a syndrom kloubu dolní čelisti)
- poziční je nejčastěji labyrintární (benigní paroxysmální poziční závrať) nebo retrolabyrintární (komprese cév) a konečně též centrální (z krční páteře, z ortostatické hypotenze)
- epizodická bez nedoslýchavosti může být labyrintární (vestibulární forma Ménièreovy nemoci), retrolabyrintární (vestibulární neuropatie) a psychogenní (fobie, somatoformní)
- neremitující bez nedoslýchavosti, často jen s pocity instability z poruch vidění (diplopie), defektů v propiocepci, koordinaci pohybu, metabolických (hypoglykémie), kardiovaskulárních, ototoxických poruch a při úzkostných a panických stavech a hyperventilaci.

Periferní vestibulární ataka se vyskytuje samostatně nebo sdruženě s poruchou sluchu a popřípadě obrnou n. VII. Postižení je zpravidla **epizodické, jednostranné, často recidivující**. Při postižení labyrintu je úprava zpravidla rychlá, při postižení 1. neuronu je protrahovaná. Po úplném zániku jednoho nebo obou labyrintů nastupuje kompenzace, takže porucha rovnováhy se projeví jen za podmínek, kdy je též vyřazen zrak (např. tmou) a propioceptivní soustava. V etiologii se opět uvádí virové neuropatie a labyrintopatie, oběhové poruchy, patologie tekutin vnitřního ucha a neurinom statoakustiku (též 3.8.2.4).

Centrální vestibulární porucha nebývá sdružena s poruchou sluchu, ale často s obecnou nebo ložiskovou neurologickou symptomatologií. Ve středním věku může jít o projev neuroinfekce a intoxikace a ve vyšším věku bývají příčinou cirkulační poruchy mozkového kmene. Projevy bývají intermitující, progredující, kompenzace poruchy rovnováhy je ztížená, normalizace vzácná, prognóza je nejistá. Vyšetření spontánních jevů doplňujeme vyšetřením hlavových nervů, mozečkových funkcí a vestibulospinálních reflexů. Do popředí našeho vyšetření se dostává rovněž krční páteř.

Z rozsáhlé řady klinických a etiopatogenetických jednotek předkládám výběr těch nejčastějších. Jejich léčba je v akutním stadiu nemoci podobná a je shrnuta na závěr.

9.5.5.1 Morbus Ménière (též 3.8.2.4)

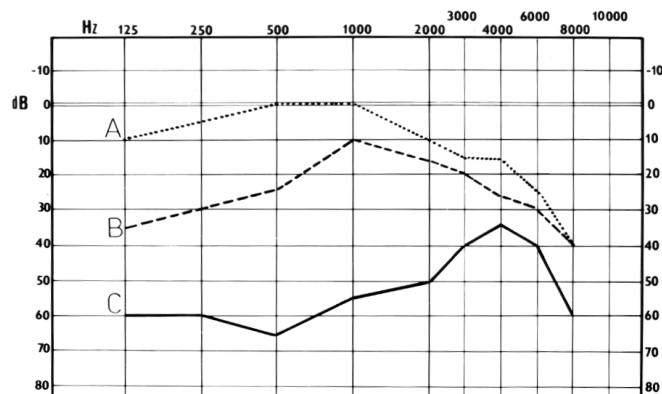
Ménièreova nemoc je typickým představitelem prudké labyrintové poruchy s trojicí příznaků: **závrať, nedoslýchavost a tinnitus**. Častý je pocit tlaku v uchu. Záhy se přidružuje nevolnost a zvracení. Jsou přítomny harmonické vestibulární jevy, percepční, převážně apikokochleární porucha sluchu, tinnitus v podobě šumění a hučení, zvýšení tlaku ve zvukovodu často tinnitus mírní. Záchvat trvá minuty, hodiny, vzácně dny a pomalu odeznívá. Výjimečně jde o ojedinělou epizodu, recidivy přicházejí nejčastěji po několika měsících. S počtem záchvatů se prohlubuje poškození labyrintu a ztráty sluchu a snížená vestibulární reflexibilita se stávají nezvratnými.

Patogeneze. Je přijímána teorie hydropsu endolymfytických prostor labyrintu, který působí extenzí především mechanicky na bazilární, tektoriální a Reissnerovu membránu, nejvíce v oblasti helikotremy. Příčinou hydropsu je porucha ve tvorbě a nebo odtoku endolymfy. (Obr. I. Friedmann)



Klinický náález charakterizuje naše pozorování u 32leté ženy, která pocítila stupňující se tlak v levém uchu s následnou náhlou nedoslýchavostí, syčením v uchu, rotační závratí a zvracením. Závrať během 2 hodin vymizela, přetrvávala porucha sluchu a tinnitus, vazoaktivní léčba sluch takřka normalizovala (**audio A**). O čtyři týdny později se nemocná dostavila pro stejné, jen vystupňovanější příznaky a nová léčba

přinesla již jen částečnou úpravu sluchu (**audio B**) s přetrváváním horizontálně rotačního nystagmu z polohy. O rok později se dostavila třetí ataka s pankochleárním snížením sluchu, bez větší úpravy léčbou (**audio C**) a trvalou levostrannou vestibulární hyporeflexií (obr. 208). Hydrops (aj. malformace) lze znázornit MR T1,5-3



s gadobutrolovým kontrastem. i.v. nebo intratympanicky. Přínos je sporný.

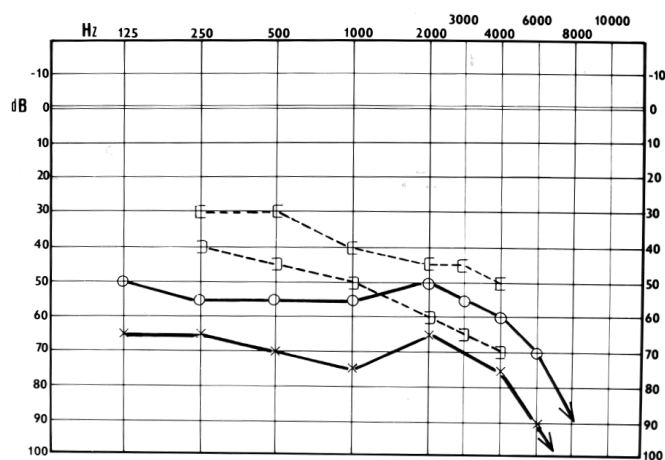
Diferenciální diagnostika. Záchvatovitost onemocnění s vegetativními projevy může svádět k diagnóze oběhové poruchy CNS nebo myokardu. V úvahu přicházejí i neurinom akustiku, sclerosis multiplex a vertebrogenní synkopa. Ménièreova nemoc sama může probíhat atypicky, nejdříve jako monosymptomatický hydrox ducti cochlearis nebo napodobuje neuronitis vestibularis a teprve v dalších atakách se syndrom zúplňuje.

9.5.5.2 Infekční a jiné poruchy sluchu a rovnováhy. Neuronitis vestibularis. (Též 3.8.2.4)

Bakteriální labyrinthitidy vystupují jako komplikace středoušních zánětů a leptomeningitid a jsou uvedeny v kapitole 9.4.

Virové labyrinthitidy a neuropatie jsou následkem přímého působení virů nebo jen jejich toxinů. K tomu dochází často v průběhu akutního středoušního zánětu, jev bývá často prchavý a pro převládnutí jiných projevů přehlédnutelný. Léčili jsme 28letou ženu, která v průběhu horečnaté chřipky s bolestmi hlavy zjistila zaléhání obou uší a tinnitus. Při přecházení pocítila slabost a upadla, v bezvědomí nebyla, závrať neměla, nezvracela. Záhy se však dostavil krvavý výtok z obou uší. Byla hospitalizována a léčena jako komoče s podezřením na zlomeninu spodiny lebni, ale správné vyhodnocení anamnézy a nálezu ukázalo, že jde o akutní hemoragickou otitis media. Byla zjištěna těžká smíšená nedoslýchavost s vyrovnáním hlasitosti (obr. 209), rentgenologicky byla lebka bez úrazových změn, ale bylo zjištěno zastření

pneumatického systému spánkových kostí a levostranná pansinusitida. Po léčbě



antibiotiky, kortikoidy a vazoaktivními látkami se nález upravil k normě.

Obr. 209. Těžká smíšená porucha sluchu u nemocné s hemoragickým středoušním zánětem oboustranně před léčbou.

Méně příznivá je prognóza u přímého virového postižení (virová endolymfatická labyrinthitida) jak tomu může

být oboustranně u spalniček, zarděnek a chřipky, zpravidla jednostranně u příušnic. Současná vestibulární porucha přichází u spalniček a chřipky, nikoliv u příušnic. Cortiho orgán v bazálním závitu chybí, je snížen počet vláskových a gangliových buněk, stria vascularis je atrofická a Reissnerova membrána kolabovaná na bazální membránu.

Herpes zoster oticus je typickým představitelem virové neuropatie (viz též 9.2.3.2). Léčili jsme 43letou ženu, která v průběhu 4 dnů měla postupný rozvoj příznaků: po palčivé bolesti pravé tváře a boltce došlo k výsevu puchýřků (obr. 175), nastoupila periferní obrna n. VII. a posléze se dostavila rotační závrať, nedoslýchavost a syčení v pravém uchu. Po léčbě kortikoidy, vitaminy a vazoaktivními léky ustoupila většina

příznaků, ale sluch a obrna n. VII. a vestibulární areflexie se upravily jen částečně. Současná léčba je obvykle antivirotiky, prevence vakcinací (Zostavax) (viz 9.10.23).

Nitroušní nedoslýchavost a herpes aj. viry

Při hledání příčin náhlé percepční nedoslýchavosti nebo vestibulární ataky se doporučuje provádět serologické vyšetření na herpetické viry. Ke stanovení protilátek se používá vysoce specifická a senzitivní ELISA. Samostatná vestibulární porucha je způsobována v 15 % virem Herpes zoster varicellae. Náhlá opakující se nedoslýchavost s pocitem tlaku v uchu a hučením je způsobována asi v 10 % virem Herpes simplex. Naopak podobný stav, často ve spojení s vestibulární atakou asi ve 25 % působí Herpes zoster varicellae. Obojí typ je charakterizován recidivami a částečnou, někdy dosti významnou reparací. U serologicky pozitivních s významnější funkční ztrátou se doporučuje léčba aciklovirem. Výpadky sluchu kolísají v průběhu dne, ráno při probuzení bývají intenzivnější, jsou apikokochleárního typu a šumění v uchu se často dá zmírnit obturací zvukovodu, porucha sluchu má schopnost aspoň částečné reparace i po týdnech.

Neuronitis vestibularis představuje podobnou jednotku, nejspíše z virového postižení ganglion vestibulare, postihuje častěji adolescenty. Periferní vestibulární symptomatologie není provázena poruchou sluchu a ustupuje pomaleji než Ménièreova nemoc, obvykle do 10 dnů.

Nejasné (2021 i 2023) jsou poruchy sluchu a rovnováhy zatím u **Covid-19**, kde je pestrá škála projevů: percepční nedoslýchavost až hluchota je jednostranná, vzniká bleskově, částečně se upravuje podáváním velkých dávek kortikoidů. Závratě se jeví např. titubací ve stoji až pády, vrávorání při chůzi (poruchy svalové koordinace s námořnickým krokem), poziční závrať s vertikálním Ny i klasické projevy vestibulární závratí. Nemusí ale doprovázet cochleární hluchotu. U závratí je nejasný možný podíl poruchy mozečku.

Závratě z poruchy struktury (neinfekční)

Benigní paroxysmální poziční vertigo (kupulolitiáza) postihuje asi 3 % populace, většinou nad 60 roků. Je charakterizováno prudkou rotační závratí s nystagmem a trváním do 30 s. Nastává změnou polohy hlavy. Sluch je dobrý, tinnitus chybí. Byla prokázána tvorba (nebo transpozice z makuly) statokonií na kristě kupuly zadní polokruhové chodbičky (vzácně horní a boční). **Příčiny** jsou nejasné, mimo infekční (neuronitis) se uvádí trauma a degenerace, např. při osteoporóze. **Diagnóza** vyplývá z testu na polohový nystagnus, který nastupuje po kratičkové latenci, je tranzientní, opakovaním se vyčerpává a je doprovázen subjektivní, míře nystagmu úměrnou závratí. **Léčí** se repozičními manévry a při neúspěchu chirurgicky – viz 9.10.12. (Polohový nystagnus může mít i původ centrální, ale pak nastupuje bez latence, trvá i déle než 60 s a subjektivní závrať chybí. Paroxysmální centrální vertigo např. s dysartrií přichází u sclerosis multiplex, viz dále 9.5.5.4)

Syndrom dehiscence canalis semicircularis superior (anterior) vzniká v souvislosti s obnažením membrabozního labyrintu v důsledku aplázie eminentia arcuata kosti skalní. U nemocných dochází vlivem zvýšeného tlaku ve zvukovodu a nebo působením silného zvuku hlubších frekvencí ke chvilkové závratí (též. 9.10.26)

9.5.5.3 Exogenně toxické poruchy sluchu a rovnováhy

V současnosti vznikají vzácně vlivem průmyslových jedů, častěji se setkáváme s ototoxickým působením určitých drog a léků. Některé látky působí současně na

periferní a centrální část sluchového a rovnovážného ústrojí, případně další orgány, např. ledviny. Poškození bývá oboustranně souměrné a nastupuje jednou bezprostředně, jindy s latencí, náhle nebo pozvolna a porucha může být napravitelná nebo nezvratná.

Ototoxickými léky jsou aminoglykozidová antibiotika, salicylová analgetika, některá diuretika (Furosemid), cytostatika, antimalarika, tricyklická antidepresiva aj. Téměř všechna jsou vylučována ledvinami a poškození funkce ledvin vede k jejich akumulaci do toxických koncentrací. Řada léků působí poruchu rovnováhy a pocit závratí: jsou to léky snižující krevní tlak, tonus svalů, hladinu krevních lipidů aj.

Aminoglykozidová antibiotika typu streptomycinu, gentamicinu, tobramycinu a viomycinu poškozují převážně rovnovážnou funkci, typu kanamycinu, neomycinu a dihydrostreptomycinu naopak sluchovou funkci. Někdy jsou varovné prodromy, jako tinnitus, tlak v uších a instabilita. Toxicky jsou postiženy smyslové buňky, je typická kochleární porucha sluchu a periferní vestibulární syndrom. Po neomycinu dochází často k další progresi poruchy i po vysazení jeho podávání. Na výsledném účinku se podílejí denní a celková dávka antibiotika, způsob podání, funkce ledvin a individuální vnímavost. V těhotenství léky podávané matce působí v prvním trimestru embryopaticky.

Alkohol, barbituráty a opiáty v nepřiměřené dávce intoxikují jak periferii tak centra rovnovážného ústrojí a až po výrazném předávkování působí sluchové halucinace. Postižený má závrať a optický nystagmus, závislý na směru pohledu, při narůstající intoxikaci bývá divergentní, při snižování konvergentní. Prahovým projevem je latentní pravidelný nystagmus z polohy.

9.5.5.4 Záchvatovité závratě nevestibulárního původu nebo ze souběhu centrální a periferní patologie.

Chvilkové záchvaty závrat, spojené s horizontálně rotatorickým nystagmem a pády proti směru nystagmu, jsou vestibulárního původu a byly popsány v symptomatologii a výše. Řada centrálních poruch může podobné stavy simulovat, ale vždy chybí buď harmonie symptomů, nebo je sdružena s jinými projevy poruchy CNS.

- **Syndrom vertikálního nystagmu:**

Jde o záchvat závratí s vertikálním nystagmem, který je vyvolán zaujetím určité polohy krční páteře a jeho příčinou jsou:

- Anomálie cervikokraniálního přechodu
- Encefalitidy
- Neznámé příčiny.

- **Vertigo vyvolané rotací jen hlavy.**

Jde o závrať vyvolanou poruchou

- Vertebrobazilárního povodí
- Tumorem mostomozečkového koutu
- Kompresí n. VIII. tumorem

- **Vestibulární epilepsie**

Jde o vteřinovou závrať, která má rotační povahu, je doprovázena tinnitem a kontralaterálními parestéziemi.

- **Paroxysmální centrální vertigo**

Záchvatovité závratě spojené s dysartrií a ataxií: jimi se může manifestovat roztroušená mozkomíšní skleróza.

Paroxysmální iluze náklonu prostoru

Paroxysmální pády bez závratí vlivem centrální dysregulace posturálních svalů.

Reakce úklonu hlavy: hlava zaujímá poměrně stabilní polohu v úklonu se současným asymetrickým postavením očí (bulbů): bulbus na straně úklonu hlavy je postaven výše než na straně odklonu. Jde o typický projev centrální vestibulární dysfunkce.

Vestibulární migréna je součástí bazilární migrény. U dětí je doprovázena benigní vestibulární závratí. U dospělých je **závrať** (rotace, iluze pohybu předmětů, vyvolaná polohou a pohybem hlavy) buď **monosymptomatická nebo polysymptomatická**, tj. s doprovodnými mozečkovými příznaky, temporální bolestí, fotofobií, zrakovou auroou aj. Tato neurologická diagnóza se léčí jako klasická migréna.

9.5.6 Poruchy sluchu a rovnováhy z přetížení

Přetížení může nastat vlivem hluku (viz výše), vlivem vibrací, při kesonové nemoci a vlivem pohybu. Z přetížení vlivem nesprávného skusu vzniká Costenův sy (5.10.4), projevující se mj. tinnitem, závratěmi, poruchami chuti a citlivosti jazyka, bolestmi aj.

9.5.6.1 Poruchy sluchu a rovnováhy vlivem vibrací

Vlivu otřásání jsou vystaveni lidé různých profesí a otřásání podle vztahu k tělu má různá místa svého největšího působení. Při výbuších působí otřesy celkově, ale krátkodobě. Vibrace od strojů jsou tlumeny převážně končetinami, jejichž výživa trpí v důsledku vazoneurózy. Typické je to při práci se sbíječkou. Kumulace dlouhodobého účinku je nepříznivá. Vibrace jsou často spojeny s hlukem. V oblasti hlavy působí otřesy především na CNS, rovnovážný a sluchový aparát a při dlouhodobém účinku jsou ztráty posunuty do nižších frekvencí. Příkladem **akutního vibrotraumatu** je komoce a kontuze labyrintu, které mají projevy akutního akustického traumatu až traumatu z exploze. Následné závratě jsou výsledkem ovlivnění periferního a centrálního vestibulárního ústrojí a drah.

9.5.6.2 Dekompresní poranění vnitřního ucha

Poranění tohoto druhu může vzniknout při práci v kesonech a při potápění s dýchacím přístrojem. V přetlaku vzduchu se v tělních tekutinách rozpouští vyšší měrou dusík. Při snížení tlaku je uvolňován, z dusíku se tvoří bublinky, které působí jako mikroemboly. Na jejich povrchu se srážejí trombocyty, které objem embolů zvětšují a současně snižují počet kolujících trombocytů v krvi. Emboly se tvoří také v

tekutinách vnitřního ucha a CNS. Poškození vnitřního ucha je výsledkem poruchy krevního oběhu, poruchy ve výdeji, vstřebávání a tlacích endolymfy a perilymfy. Stejně mechanismy poškozují rovnovážné ústrojí, n. VIII., jeho jádra a ústředí. V **léčbě** se používá rekompresa, heparinizace, nízkomolekulový dextran a v prevenci řádná funkce dekompresních komor a organizace dekomprese a nebo náhrada dusíku v dýchací směsi inertním heliem.

9.5.6.3 Kinetózy

Nemoc z pohybu je vyvolána opakovaným, zpravidla rytmickým, přímočarým nebo úhlovým pohybem se zrychlením či zpomalením, nebo nízkofrekvenčním otřásáním. Vzniká především v dopravních prostředcích, ženy a malé děti jsou náchylnější než muži a starší lidé. Jsou drážděny statické krusty nebo makuly, často jde o sdružené stimuly, které v dopravních prostředcích stupňuje zrakový vjem. Zvláštní situace nastává ve stavu beztláče, kdy divergují zachované vjemy na krustách s fyziologicky vyhaslými vjemy na makulách.

Klinické projevy jsou bez ohledu na způsob vyvolání stejné. Nemocný pociťuje stoupající únavu, zívá, má prostorovou nejistotu, posléze závrat'. Následuje bledost, pocení, slinění, bolest hlavy, tlak v nadbříšku, nauzeua, dostavuje se zvracení, pohybová diskoordinace a úzkost. U kosmonautů přistupují i rozpory v prostorovém vnímání co je nahoře a co dole. Zvracení je centrální z dráždění vagového jádra a centra pro zvracení podněty z vestibulárních jader. Na vyvolání kinetóz se podílejí též propioceptivní systém a psychické vlivy. Tento stav nelze ale zaměňovat za závrat' z pohledu z výšky, která je podmíněna psychogenně. Vegetativní příznaky zde jsou umírněné, zato je vystupňována úzkost. Případná diskoordinace může být příčinou pádu.

Preventivně lze proti kinetózám použít antiemetika a antivertiginóza ze skupiny antihistaminik a fenothiazinů, léky s atropinovým základem. Fyzikální prevence spočívá ve vestibulárním tréninku. Stav se zlepšuje vleže s omezením pohybu hlavou, fixací zrakem a také v noci pro fyziologický útlum vegetativního systému.

9.5.7 Autoimunitní senzorineurální nedoslýchavost a závratě

Doprovází systémová onemocnění, charakterizovaná vaskulitidou, jako např. při colitis ulcerosa, **Wegenerově nemoci**, vzácném SUSAC syndromu (retinokochleovestibulocerebrální vaskulopatie s tvorbou embolů) nebo granulomatóze s polyangitidou (postihuje malé a střední cévy, pestré projevy v ORL jsou asi u 80 % nemocných). Percepční nedoslýchavost bývá (i nesouměrně) oboustranná, často pankochleární, s tendencí k regresi po podání kortikoidů. U granulomatóz bývá časté postižení i středního ucha. Občas bývá souběh s periferní obrnou n. VII. Autoprotilátky lze prokázat v tekutinách vnitřního ucha. V **léčbě** jsou účinné dexametazon a cyklofosfamid aj. imunosupresiva. S poruchami sluchu se setkáváme častěji též u nemocných s revmatickou artritidou, lupus erythematodes a systémovou sklerózou, Sjögrenovým sy. Lymskou nemocí aj. U **Coganova syndromu** se projevuje vedle epizodické nesyfilitické keratitis audiovestibulární dysfunkce v podobě přechodných závratí a jednostranného nebo oboustranného tinitu a percepční nedoslýchavostí, s progresí až k hluchotě do 2 r. Léčba je megadávkami prednisolonu, imunosupresivy, výměnnou plasmoferezí, podávání infliximabu.

Alergické závratě a nedoslýchavost se projevují vzácně jak u sezónních tak nesezónních alergiků atakami podobnými Ménièreově nemoci. Nejasný, ale též pravděpodobně autoimunní je původ **sclerosis multiplex** (roztrošené sklerózy), která se může i primárně projevit náhlou ztrátou sluchu s tinnitem a periferní vestibulární atakou, imitující např. hydroops labyrintu, včetně jeho přechodných úprav a nových relapsů. Jde o multifokální zánětlivé neurodegenerativní onemocnění CNS.

9.5.8 Obecná terapie náhlých poruch sluchu a rovnováhy

Náhlá sensorineurální ztráta sluchu a porucha rovnováhy vyžadují klid na lůžku se zvýšenou polohou hlavy. U závratí doporučíme nemocnému, aby si vyhledal polohu s nejmenšími příznaky, zpravidla na boku. Každý pohyb hlavou stav zhoršuje. Podáváme antiemetika a antivertiginóza (jak uvedeno výše, nejlépe z betahistinové řady), tlumíme salivaci a hradíme ztráty tekutin. Stav je pro nemocné skličující, nezdídká doprovázený úzkostí a je proto nutná povzbuzující psychoterapie.

Základní léčba je medikamentózní a habituační, při jejím neúspěchu a zdídká chirurgická. Široké spektrum používaných léků a výkonů naznačuje zatímni nedokonalost našich znalostí o etiopatogenezi těchto stavů.

Medikamentózní léčba je zaměřena na:

- **Podporu krevního oběhu** ve vnitřním uchu a CNS. Podávají se vazoaktivní léky, snižuje se viskozita krve nízkomolekulárními roztoky a antikoagulačními prostředky.
- **Zrychlení obměny labyrintových tekutin** a obnovení tlakových poměrů. Podávají se diuretika, reohematoferezi se snižuje viskozita, **barokomora** zvyšuje vazbu O₂.
- **Sedaci až anestézii periferie a center** sluchového a rovnovážného ústrojí a vyšší nervové činnosti. Nemocné ukládáme na tiché a nepřesvětlené pokoje, podáváme psycholeptika, neuroleptika a anestetika.
- **Potlačení projevů zánětu antibiotiky**, po serologickém vyšetření virostatika (aciklovirus, nově proti Sars Cov2). Otok a imunitní poruchu potlačují kortikoidy (prednison) podávané celkově (až 60 mg denně 14 dnů), nebo intratympanicky.
- **Podporu vitaminy**, především ze skupiny B, A, E.
- **Povzbudivou psychoterapii.**

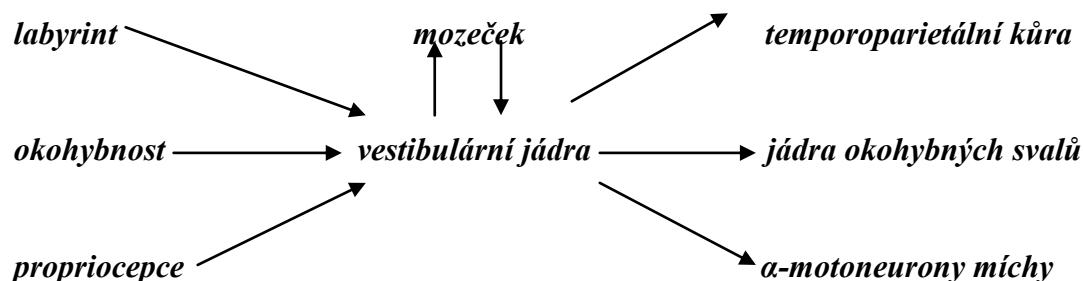
V prevenci relapsů je nutné vyhledání možných zevních nebo vnitřních příčin, především vyloučení psychických a fyzických stresů, omezení příjmu alkoholických nápojů, kouření a kávy, dieta má být lehká s omezením soli, bohatá na bílkoviny, vitaminy a stopové prvky.

Chirurgická léčba. Podání kortikoidů intratympanicky je tč. první volbou. Jinak si klade za cíl zlepšit odtok a tlak endolymfy, např. dekompresí saccus endolymphaticus u morbus Ménièrei, nebo se provádí destrukce labyrintu, zpravidla selektivně vestibulární části. Podobně lze postupovat i na vestibulární části VIII. nervu.

Stále většího významu, zejména **u tinitu, hraje roli psychoterapie, sugesce a autosugesce a habituace tinitu.** Tinnitus, i když má původ např. v poškození vláskových buněk, se postupem doby centralizuje, tj. jakoby „žije“ nezávisle na periférii a např. neurektomie n. VIII. jej již neovlivní. Zvuky, i nepříjemné, které přichází přes sluchový analyzátor do centra, dovede mozek vyselektovat a vnímání potlačit. Tinnitus (i jiné počítky) je uvědomován nejen v kůře, ale je vnímán v limbickém systému, kde se generují naše emoce. Ty v případě tinitu jsou nelibé a jsou zdrojem jeho afektivního působení. Habituačním tréninkem lze periferní tinnitus

zatlačit do podvědomí, u centralizovaného lze zmírnit jeho subjektivní intenzitu a afektivní působení (důležité je dosáhnout pocitu nemocného, že sice tinnitus má, ale nevadí mu). Čím dříve je zapojen do terapie psycholog, tím je výsledek nadějnější.

Podobné terapeutické a tréninkové postupy se užívají k **adaptaci na poruchy rovnováhy**, kde vstupuje do harmonie nebo dysharmonie řada funkčních činitelů, které ovlivňují nebo jsou ovlivňovány z vestibulárních jader. (Těž 9.10.24)



Habituační závratí se užívá asi půl století: u ležícího nemocného se provádí cviky s volnými pomalými pohyby očních bulbů, rotace a úklony hlavy, totéž se opakuje a stupňuje vsedě a ve stoje, přidává se koordinace a kontrola rukou, které si přehazují balonek. V tréninku se používá dále nakloněná rovina a Chilovova houpačka (má výkyvy lineární, nikoliv po kružnici). Další trénink lze provádět na otáčecí židli: otáčí se tělo, částečně i hlava se snahou ale fixovat zrakem pevný bod na stěně. Lze otáčet dokola nebo jen o 90° vlevo a vpravo od středového bodu. Cviky lze stupňovat přidáním pomalu rotujícího se optokinetického pásu nebo stojem na do stran se naklánějící plošiny. Dnes je oblíbený trénink na posturografické plošině se zpětnou vazbou: nemocný na obrazovce kontroluje svoje výchylky těžiště a snaží se je korigovat a minimalizovat. Habituační a psychoterapie je stále nedoceňována. Aplikujeme ji ovšem po odeznění akutní fáze poruchy sluchu a nebo závratí.

Posudkové hledisko. V akutní fázi je nemocný práce neschopen. Po skončené léčbě je nutné zvažovat pracovní zařazení, zejména se zřetelem na práci v hluku a vibraci, u běžících strojů a ve výškách. Nemocní se záchvatovými stavy nejsou oprávněni řídit motorové vozidlo. Proto je nutné, především u řidičů z povolání, co nejpečlivěji vyhodnotit anamnézu, projevy a objektivní nález závratí. Sluchové ztráty mohou v některých kategoriích rovněž omezovat řízení, nebo vyžadovat zvláštní úpravu vozidla.

9.6 Nádory ucha

Podle tkání, ze kterých vycházejí, můžeme rozlišovat nádory epiteliální, mezenchymální a neuroektodermální.

9.6.1 Benigní nádory ucha

Z epiteliálních se setkáváme nejčastěji s verukou, ateromem a různými névy. Z pojiva vycházejí osteomy, fibromy, hemangiomy a lymfangiomy. Z neuroektodermu pochází chemodektom a neurinom n. VIII. a vzácně VII. Léčba těchto nádorů je většinou chirurgická.

Tympanický feochromocytom vyhlíží jako hemangiom.

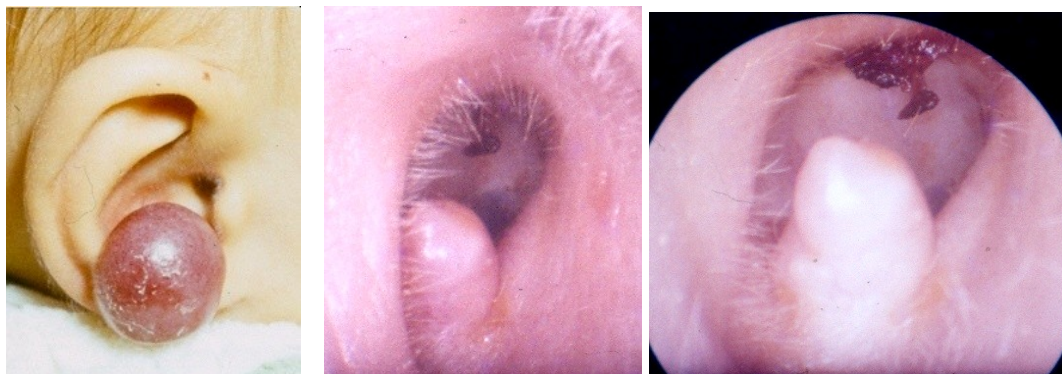


Cornu cutaneum a senilní hyperkeratóza společně s omrzlinami a oznobeninami boltce jsou prekancerózami.

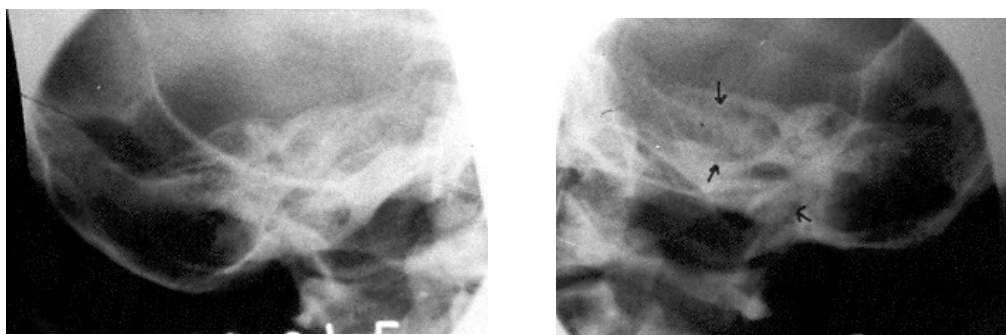
Chemodektom, čili achromafinní paragangliom vychází z glomus jugulare nebo tympanicum. Stroma je bohaté na cévy, tlakem nádor rozrušuje středoušní struktury a dostává se do nitrolebí a pod lebeční spodinu. **Způsobuje převodní nedoslýchavost a pulsní, objektivní šelest.** Velice vzácně se setkáváme s chromafinními, adrenergní látky produkujícími **feochromocyto**my.

Schwannom n. VIII. (neurilemom, neurinom) (podrobnosti 9.10.7) vychází z nervové pochvy obvykle rovnovážné větve v oblasti dna vnitřního zvukovodu.

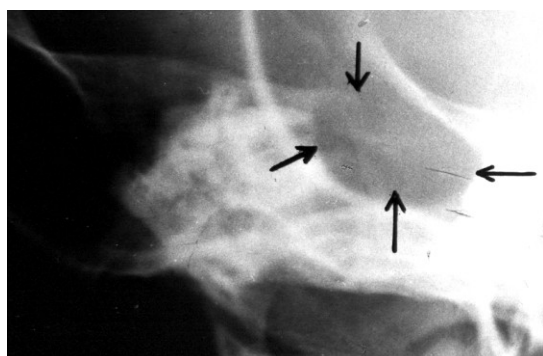
Příznaky. Jednostranné pomalé vyhasínání vestibulární funkce pro kompenzaci centry zpravidla uniká pozornosti. Ojediněle se může projevit labyrintovou atakou. Porucha sluchu rovněž obvykle narůstá pozvolna, ale jsou známé i náhlé ztráty sluchu. Jde vždy o percepční poruchu, obvykle bez přítomnosti nadprahového vyrovnání hlasitosti. V dalším období vlivem růstu nádoru se projevují léze n. V. a VII. a příznaky z útlaku mozečku a posléze i z tlaku nádoru na mozkový kmen.



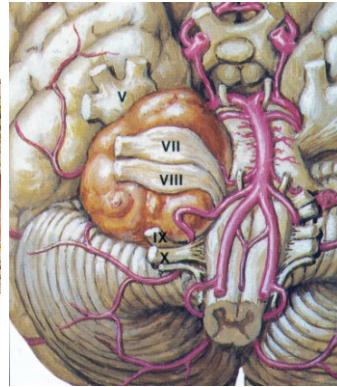
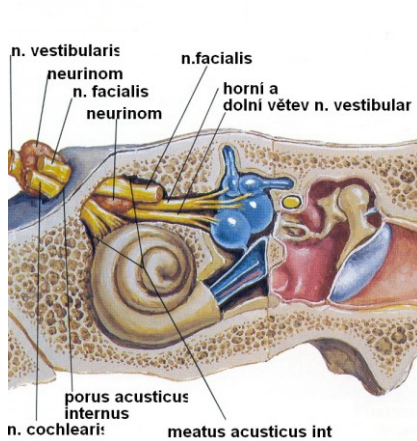
Kapilární hemangiom u kojence. Osteom kostěného zvukovodu.



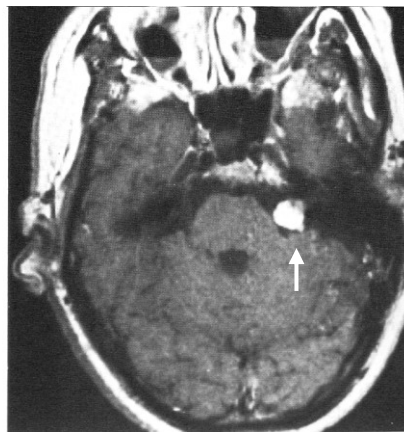
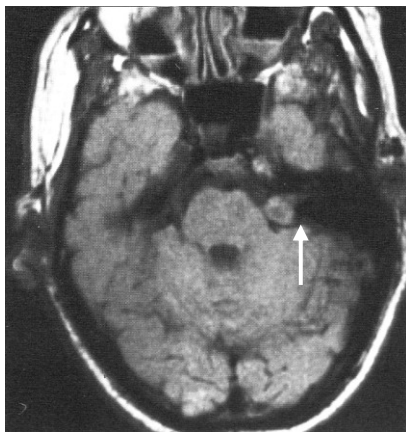
Schwannom n. VIII. s rozšířením vnitřního zvukovodu a destrukcí horní hrany pyramid (Stenwersova projekce).



Obr. 210 Rozsáhlá destrukce kosti skalní při schwannomu n. VIII. na rtg podle Stenwerse.



*Schwannom n.VIII. :
nádor vlevo je
intrameatální, vpravo již
v koutu
mostomozečkovém
(částečně převzato –
Netter.)*

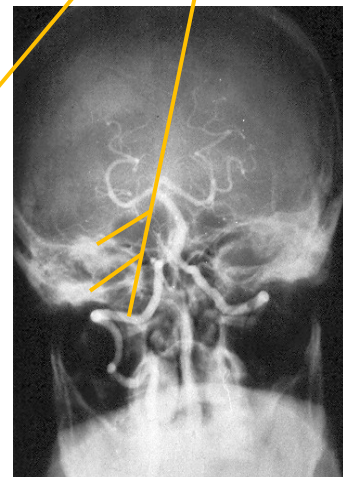
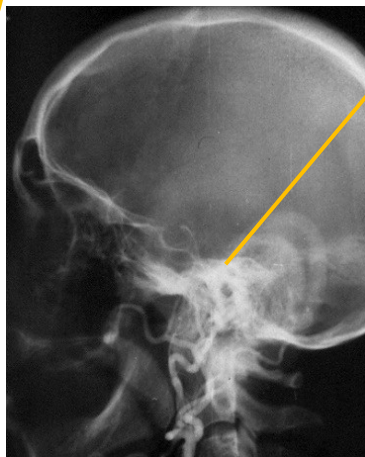
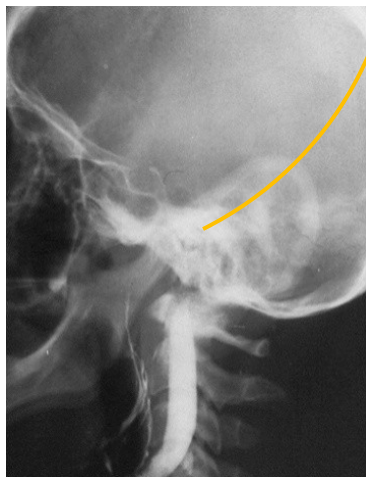


*MR: Schwannom
nativně a s
gadolinie*

Stadia schwannomů podle rozsahu : I. když je tumor ve vnitřním zvukovodu,
II. když se šíří dál do mostomozečkového úhlu a
III. když jej vyplňují.

Stadia podle velikosti: malé do 10 mm, střední do 25 mm, velké do 40 mm a
nadměrné nad 40 mm

Tympanický chemodektom: žilní fáze (flebogram) při arteriografii , po embolizaci tumoru gelasponem (jako příprava na operaci). Arteriografie a. vertebralis, sytě se přibarvuje porce tumoru pod spodinou lební a při hrotu pyramid.



Screeningová diagnostika vychází především z kmenové audiometrie, vestibulárního vyšetření a rentgenogramu ve Stenwersově projekci (obr. 210). Definitivní diagnostika je stanovena především CT a MR. **Léčba** benigních nádorů je chirurgická, u chemodektomu a schwannomu n.VIII. značně náročná a ne bez rizika. Proto je našim cílem zachycení malých nádorů, u nichž je i větší pravděpodobnost uchování sluchu a zejména n. VII. jak otologickými tak neurochirurgickými postupy. Radioterapie užívá gamanůž nebo nověji urychlovač LINAC. Je také sledováno tempo růstu nádoru (MR), které může být velice pomalé až žádné a pak se s léčbou vyčkává.

9.6.2 Zhoubné nádory ucha

Prakticky přichází v úvahu jen rakovina, jejíž výskyt na boltci je velmi častý, ve zvukovodu ojedinělý a ve středním uchu velmi vzácný, zato ale vysoce maligní.

Rakovina boltce vzniká nezdědka na podkladě omrzlin a ozonobenin a její frekvence je výrazně ovlivněna expozicí slunečnímu záření. Často předchází také cornu cutaneum nebo senilní hyperkeratóza. Histologicky jde v 80 % o carcinoma basocellulare a z 20 % o carcinoma spinocellulare, který pro infiltrativní růst a metastazování má vážnější prognózu. Obě formy záhy vředovají. Častěji vycházejí z okraje boltce než z jeho kavity. Někdy nacházíme souběžně na boltci více ložisek, zpravidla bazocelulární formy. Na afekci je třeba myslet v diferenciální diagnostice kožních ulcerací zejména starších mužů. Zpravidla neprovádíme probatorní excize, ale jednodobě exstirpace s rekonstrukcí a histologií. U rozsáhlých nádorů je nutné počítat s kosmetickým defektem. Samostatná aktinoterapie nemívá trvalé výsledky a následné chirurgické výkony se obtížně hojí. (Též 4.7.2.1, 4.10.18)

Rakovina zvukovodu může svými projevy připomínat vleký ekzém zvukovodu a rakovina středního ucha vleký středoušní zánět. Jde zpravidla o spinocelulární rakoviny, které je nutné léčit radikální chirurgií a následnou aktinoterapií. Ve **středouši** jsou vzácné carcinooidní adenomy s ekrinní aktivitou a s nízkou malignitou.



Vlevo: Basocelulární rakovina boltce.

Vpravo: Spinocelulární rakovina boltce



9.7 Otogenní nitrolebeční komplikace

Díky zvyšující se úrovni otologie, prevenci a antibiotikům jsou v současnosti nitrolebeční komplikace vzácné, vzniknou-li, zůstávají i nadále značně nebezpečné.

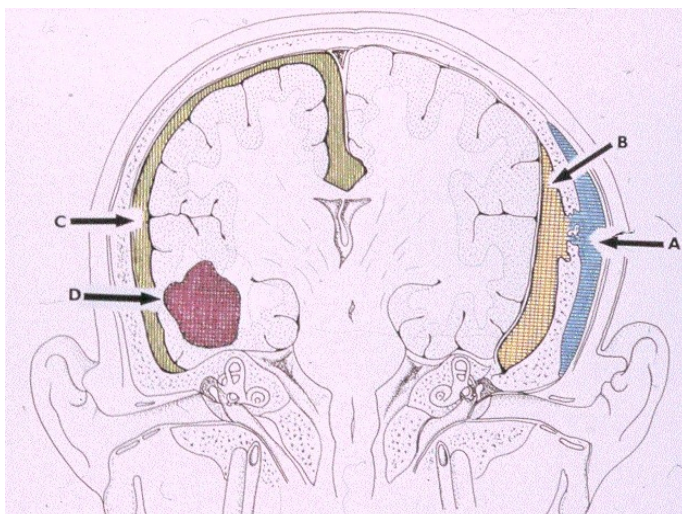
Příčiny. Cesty infekce, kterými dochází k přestupu ze středouší do nitrolebí jsou tři:

- **Cesta tympanogenní**, při níž se infekce šíří přes strop dutiny nadbubínkové do střední jámy, vzácně cestou hypotympana na bulbus v. jugularis interna a zpětně do sinus sigmoideus. Ostitické šíření infekce navazuje na prudký středoušní zánět s prodloužením dvou až tří týdnů, šíření žilními spojkami může způsobit u malých dětí leptomeningitidu již v prvních dnech.

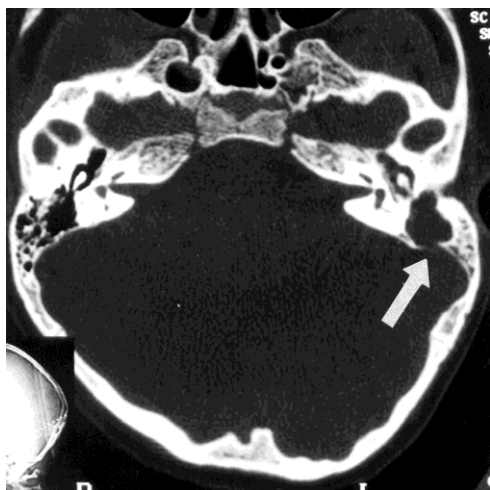
- **Cesta mastoidální**, při níž proniká infekce k tvrdé pláni jak střední, tak zadní jámy lebeční, kde se dostává do styku též se stěnou esovitého splavu.

- **Cesta labyrinthogenní**, při níž se hnisavý proces dostává zpravidla do zadní jámy lebeční perineurálními, perivaskulárními a kanalikulárními spoji.

V **prvém stadiu** průniku infekce dostihne epidurální prostor nebo stěnu esovitého splavu (obr. 211). Tyto změny jsou buď produktivní a jeví se tvorbou granulací, nebo exsudativní a pak se jeví hromaděním hnisu. Podle povahy a lokalizace rozlišujeme pachymeningitis circumscripta nebo periphlebitis, epidurální nebo perisinuózní absces (obr. 212).



Obr. 211. Schéma otogenních komplikací:
A – subperiostální absces
B – epidurální absces
C – subdurální empyém
D – absces mozku.



Obr. 212. CT axiální řez zachycuje vleklý středoušní zánět s cholesteatomovou dutinou a destrukcí kosti v oblasti sinus sigmoideus s následnou periflebitidou.

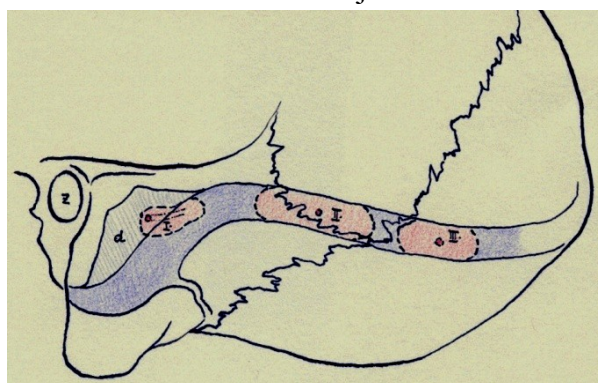
Ve **druhém stadiu** proniká infekce přes dura mater a rozvíjí se subdurální empyém. Tak tomu bývá častěji u rinogenních komplikací. V oblasti spánkového laloku dochází ke spleení tvrdé plány s arachnoideou a infekce daleko nejčastěji proniká do leptomeningeálních prostor. Vzniká meningitis

(leptomeningitis) purulenta. Infekce se může šířit do mozkové a mozečkové tkáně a vyvolat nejdříve encefalitidu s následnou tvorbou abscesu. Po průniku esovitým splavem vzniká thrombophlebitis. Dojde-li k obstrukci likvorových cest, vzniká **hydrocephalus oticus**.

Příznaky a nálezy. V **prvém stadiu** jsou nejdůležitějším a nejstálejším příznakem noční bolesti v uchu a popřípadě hemikranie. Při změnách na splavu mohou být horečky z toxemie. Epidurální absces mívá příznaky meningeální iritace, jen při velkém rozsahu mohou být topické mozkové příznaky.

Ve druhém stadiu jsou podle rozsahu a místa postižení příznaky meningeální, příznaky z nitrolebeční hypertenze, příznaky topické mozkové a celkové somatické a psychické. Bývá horečka, bolest hlavy, zvracení, poruchy vědomí, křeče, obrny. Zjišťujeme městnavou papilu a bradykardii. Při postižení levého spánkového laloku u praváků můžeme zjistit amnestickou afázii, alexii a agrafii. U leváků je tomu obráceně. Při postižení mozečku pozorujeme homolaterální poruchy koordinace pohybu a poruchy svalového tonu, jevící se ataxií, hypotonií a centrálním nystagmem. Ze vzdálenějšího působení vznikají obrny n. III., VI., VII. a VIII.

Thrombophlebitis sinus sigmoidei má příznaky **otogenní sepse**. Ta je charakterizována intermitující horečkou a třesavkami, metastatickými zánětlivými



Tromboflebitida esovitého a transversálního splavu (modře) a abscesy uvnitř splavu a perisinuózně u nemocného s cholesteatomovou chronickou otitidou, úspěšně sanováno (již před érou AB) radikální trepanací, trombektomií a podvazem v. jugularis int

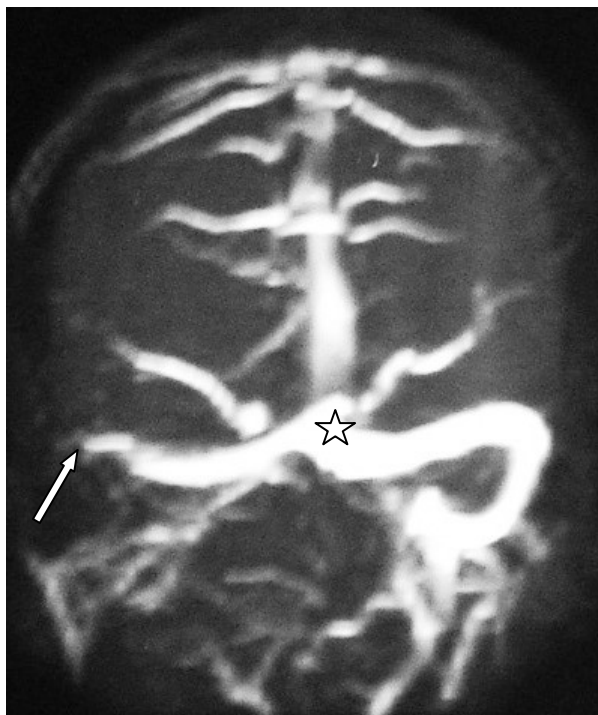
infiltráty, bolestivostí v průběhu v. jugularis interna, bolestmi hlavy a celkovými příznaky. Těmi jsou zvětšení jater a sleziny a charakteristický krevní obraz. Významné je mikrobiologické vyšetření z ložiska v uchu, z hemokultury a lumbálního punktátu. Občas se kombinuje s leptomeningitis purulenta.

Diagnostika těchto komplikací je zejména neurologická, interní, laboratorní a pomocí CT s kontrastem a MR, žilní tok lze sledovat též dopplerovskou sonografií.

Léčba všech těchto komplikací je kombinovaná. Chirurgicky se sanuje prvotní ložisko zánětu a popřípadě ložiska druhotná, zejména mozkové abscesy. Provádí se lumbální punkce a evakuace epidurálního abscesu a subdurálního empyému. U tromboflebitidy obnažujeme splav, disekujeme trombus a podvazujeme v. jugularis int. zevně na krku. Chirurgická léčba je podpořena vydatnou aplikací antibiotik, často v megadávkách a podporou orgánů, pro jejichž selhání nemocný umírá.

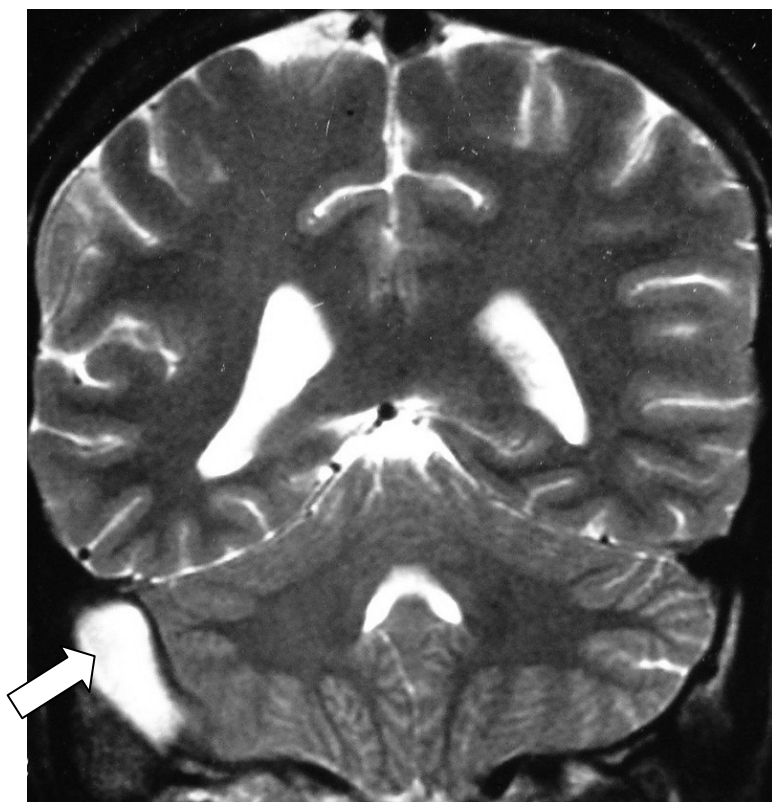
Prognóza. Přes pokroky v diagnostice a léčbě zůstává mortalita druhé fáze komplikací vysoká. Je to částečně zapříčiněno nejdříve nenápadným až maskovaným

průběhem, který je důsledkem nezřídka celých sérií podávaných antibiotik při nehojícím se zánětu středního ucha.



Flebogram při tromboflebitidě esovitého splavu vlevo. Confluens sinuum značen hvězdičkou.

Viz též obrazová galerie a doplňky



MR s gadoliniem.

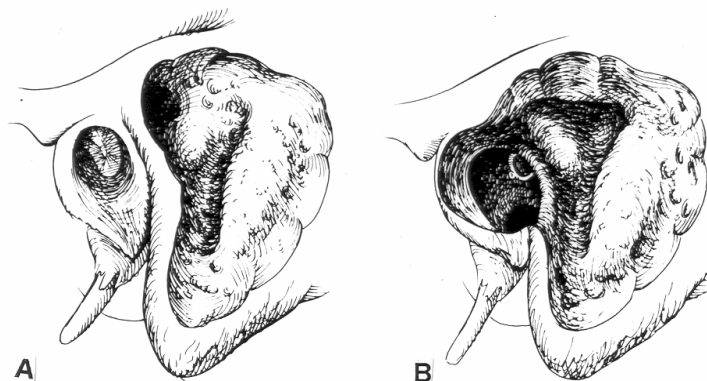
Trombus sinus sigmoideus a bulbus v. jugularis int.

Zvláště je vzácný **Pottův absces** (viz 9.3.6), který představuje souběh intrakraniálního epidurálního abscesu se zevním subperiostálním abscesem za hranicemi pneumatizace, obvykle při temporookcipitoparietální sutuře. (Nezaměnit za Pottovu nemoc.)

9.8 Chirurgická léčba nemocí středního ucha a labyrintu

Chirurgické výkony, které provádíme v souvislosti se záněty a pozánětlivými stavy, mají povahu sanační a funkčně rekonstrukční. **Sanační výkony** podle rozsahu trepanace a jeho vztahů k dutině bubínkové, nadbubínkové, antru a bradavčitému výběžku označujeme jako tympanotomie, atikotomie, antrotomie, mastoidektomie a podle potřeby termíny kombinujeme. U prudkých zánětů ve sklípkovém systému spánkové kosti je nejběžnějším výkonem antromastoidektomie, u vleklých zánětů s ostitidou a cholesteatomem přichází v úvahu nejčastěji atikoantrotomie. Tento výkon se chová radikálně k postižené dutině nadbubínkové a rozšiřuje zvukovod o trepanační dutinu a byl historicky označen jako radikální trepanace spánkové kosti.

9.8.1 Antromastoidektomie



Obr. 213.
Antromastoidektomie (A)
a atikoantromastoidektomie, čili
radikální trepanace (B).

Provádí se zpravidla v celkové anestézii, stejně jako většina ostatních sanačních operací. Řez se vede za boltcem, těsně za úponovou

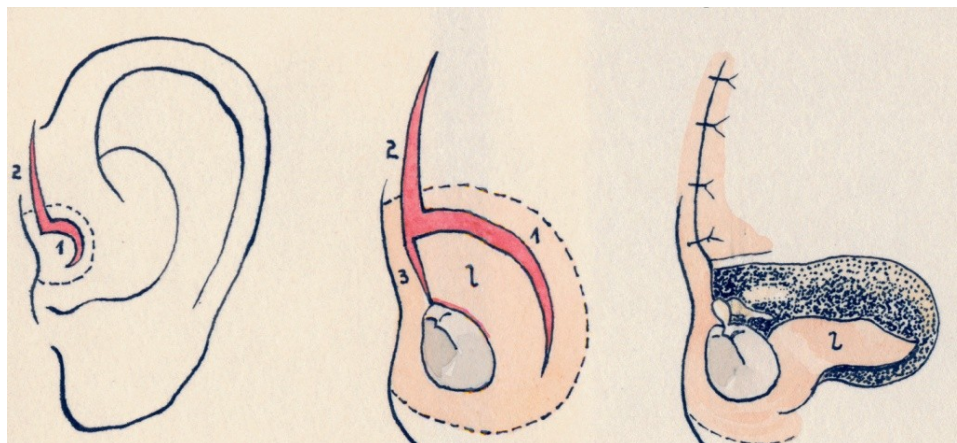
rýhou, obnaží se planum mastoideum a zevní plocha výčnělku bradavčitého. Podle stavu rozpadu kosti se ložisko vybavuje frézou, dlátky a chirurgickými lžičkami. Podle rozsahu nálezu a pneumatizace se trepanace rozšiřuje z antra mastoidea na výčnělek, za impresi esovitého splavu, do šupiny kosti spánkové, jařmového výběžku a kosti skalní. Postupuje se až na lamina interna.

Kostěný zvukovod a dutina nadbubínková zůstávají výkonem nedotčeny. Vlastní dutina bubínková je drenována paracentézou. Hojení po výkonu trvá asi týden. Sluch správně provedeným výkonem není dotčen (obr. 213).

9.8.2 Atikoantrotomie. Operatio radicalis auris mediae

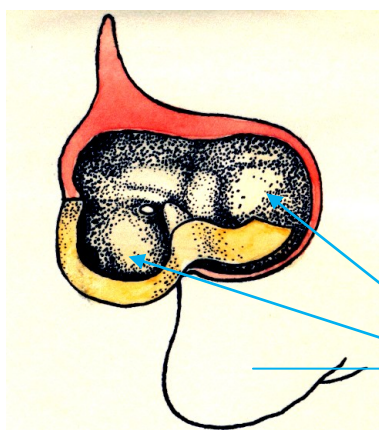
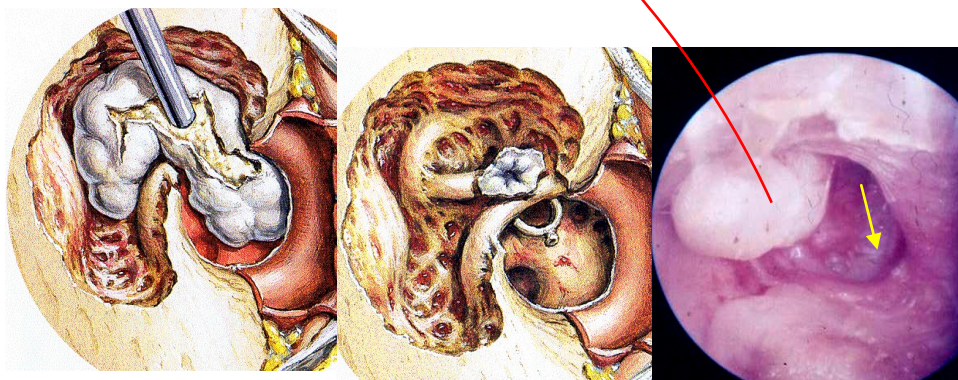
U sklerotických výčnělků je obvykle postupováno z endaurálního řezu (v zadní stěně zvukovodu vzhůru před úpon helixu), u výčnělku se zbytkovou nebo dobrou pneumatizací se postupuje z řezu retroaurikulárního. Při výkonu se odstraňuje ostitické ložisko a cholesteatom, které prakticky vždy narušují stěny dutiny nadbubínkové a odtud se propagují obvykle do antra mastoidea a popřípadě do zbylých sklípků. Malé nálezy lze ošetřit atikotomií, větší atikoantrotomií a rozsáhlé atikoantromastoidektomií. Šířil-li se patologický proces do dutiny bubínkové, přidává se tympanotomie. Při všech těchto výkonech je zpravidla trepanační dutina spojována se zvukovodem, který tak nabývá do hloubky tvaru jakési nepravidelné hrušky.

Dutina se ponechává volné epidermizaci z jednostopkového laloku, který vzniká podélným protětím kůže zvukovodu na hranici jeho přední a horní stěny. Podle velikosti trvá epidermizace tři až čtyři týdny.



Endaurální řez se vede po zadní stěně hranice chrupavčitého a kostěného zvukovodu (1), pak od bubínku navenek mezi tragem a úponem helixu (2,3) konečně podél zadního horního čtverce bubínku. Vzniklý lalok (Z) na konci operace je vložen do trepanační dutiny.

Atikoantrální cholesteatom a píštěl labiryntu krytá matrix cholesteatomu (Netter). Vpravo vypreparovaný cholesteatom. Šipka ukazuje zbytkovou bubínkovou dutinu s ekranizací.

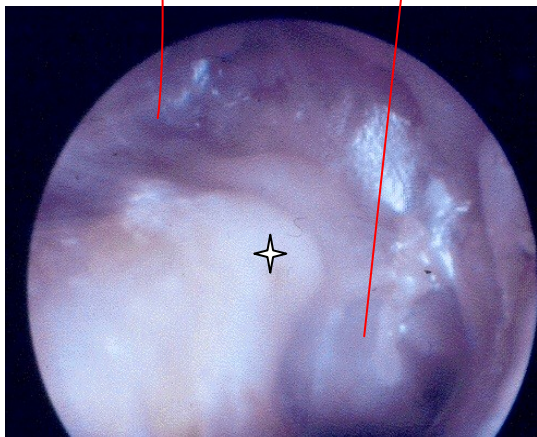


Konečná podoba klasické radikální trepanace.

Otevřená trepanační dutina do zvukovodu přináší nutnost periodického ošetřování u ušního lékaře, obvykle jednou za půl roku. Kůže trepanační dutiny snadno podléhá ekzémům, které mohou svým výtokem obtěžovat stejně, jako někdejší vleklý středoušní zánět. Nemají vážnější rizika.

*trepanační dutina
zvukovod
proc. mastoideus*

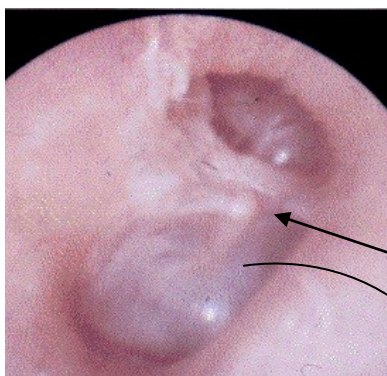
Zhojená trepanační dutina je částečně od zvukovodu oddělena tzv. ostruhou✦ před ní dole je celistvá pars tensa bubínku, hlavička kladívka a kovadlinka chybí, třmínek je skryt za bubínkem.



Proto se vyvinuly chirurgické postupy s ponecháním zvukovodu nebo jeho následnou rekonstrukcí. Ponechání zvukovodu technicky ztěžuje operaci a nedostatečná přehlednost vede k obnově cholesteatomů a reoperacím. Rekonstrukce zadní stěny zvukovodu je technicky obtížná a zakládá tvorbu vkleslých recesů, které jsou opět zdrojem druhotných zánětů. Uzavřené metody vyžadují do roka revizní operaci (sekond

look) k vyloučení reziduálního cholesteatomu (u tzv. dětských cholesteatomů se nachází až v 80 %). Nejnověji je snaha revize nahradit MRI. Často dnes užívaný postup zmenšuje objem trepanační dutiny chrupavkou, svaalem s fascií či periostem a nebo sklokeramikou, nově (2016) kmenovými buňkami, má-li operatér jistotu, že

eradikoval dokonale cholesteatom. Anatomické nástrahy eradikace viz. 9.10.25. Občasná sekrece z trepanační dutiny se léčí lokálními AB nebo nově vysoce disperzními nanočásticemi stříbra.



Výjimečně při rozsáhlejší destrukci laterální stěny dutiny nadbubínkové se může cholesteatom vyprázdnit do zvukovodu a zhojit tzv. spontánní atikotomií. Pars tensa je uchována, hlavička kladívka a kovadlinka chybí, mezotympanum je odděleno od epitympana kožně vazivovou barierou.

Sluch je snížen, někdy významně vlastním destruktivním zánětem a někdy i nezbytným rozsahem operace. Nápravou sluchu se zabývají **tympanoplastické operace**, které jsou součástí širší chirurgie nedoslýchavosti.

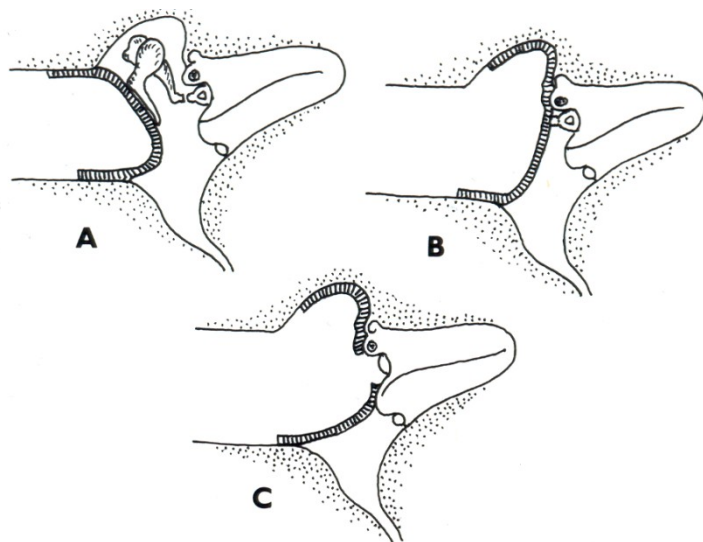
9.8.3 Chirurgie nedoslýchavosti (kofochirurgie)

Funkčně rekonstrukční chirurgie středního ucha má své začátky na sklonku 19. století, kdy byly činěny pokusy o myringoplastiky a zlepšení sluchu u otosklerózy. Širšímu uplatnění bránily technické nedostatky a zánětlivé komplikace samotných operací. Zavedení operačního mikroskopu do otologie (1921), poznatky z fyziologie středního ucha a labyrintových okének v meziválečném období a objev antibiotik umožnily nejširší uplatnění otomikrochirurgie nejen u zánětlivých a pozánětlivých stavů a otosklerózy, ale také u ušních anomálií, některých labyrintopatií, obrn lícního nervu a u neurinomů akustiku.

9.8.3.1 Tympanoplastiky Podle rozsahu rekonstrukce rozlišujeme myringoplastiky, kolumelizace a ekrinizace (obr. 214).

Myringoplastika má za cíl trvale uzavřít perforaci v bubínku, případně odstranit z něj vápenné pláty a rozrušit jednoduché srůsty s promontoriem. Před operací se vyžaduje dlouhodobé uklidnění středouší, dobrá funkce sluchové trubice a zlepšení sluchu po zkusmém překrytí perforace, např. cigaretovým papírkem. K zacelení bubínku se používají nejčastěji štěpy z fascie m. temporalis, perichondria nebo plná chrupavka z tragu, které se vkládají obvykle retromyringicky než premyringicky, po příslušné deepitelizaci krajiny určené k uchycení štěpu. Výkony se provádí většinou cestou zvukovodu se zvětšením operačního pole mikroskopem a nebo endoskopem.

Kolumelizace (myringostapedopexe) se provádí při destrukci kůstek v epitympanu, bubínek se transponuje tak, aby byl ve spojení s hlavičkou třmínku, na který se přímo přenáší zvukové vlnění. Sluch po operaci bývá na úrovni 15 až 20 dB (pokud je normální funkce vnitřního ucha). Tento výkon má řadu modifikací, spočívajících v tom, že je třmínek do délky nastavován, nebo když chybí, je nahrazován protézou z kosti, chrupavky, drátku nebo umělé hmoty. Tyto náročnější výkony bývají však jen dočasně lepší, protože vyšší míra následného jizvení sluch často redukuje.



Obr. 214. Schéma
A – myringoplastiky
B – kolumelizace
C – ekranizace

Ekranizace je výkon, při kterém se provádí při ztrátě všech sluchových kůstek a epidermizaci promontoria zastínění okrouhlého okénka zbytkem bubínku nebo jeho nahrazení štěpem. Tento výkon brání interferenci zvukového

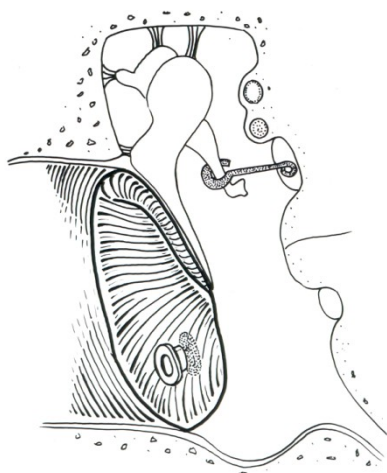
vlnění, které nastává při jeho současném postupu oběma labyrintovými okénky. Oválné okénko zůstává odkryto do zvukovodu. Sluch po operaci bývá na hranici 30 dB. Podmínkou obou zmíněných operací je funkční sluchová trubice a vnitřní ucho. V odborné terminologii se používá **dělení na tympanoplastiku I až V**. Přičemž I je prostá myringoplastika, II je spojení bubínku torzem kovadlinky nebo jeho náhradou s třmínkem, III je spojení bubínku přímo s třmínkem za vzniku malé bubínkové dutiny (kolumelizace), IV je zastínění okrouhlého okénka ve zbytkové dutině bubínkové (ekranizace) a V je ekranizace s náhradou oválného okénka fenestrou do boční polokruhové chodbičky. (Viz též schematické obr. na konci kapitoly 9.)

Z těchto základních principů se kombinuje řada dalších variant za použití pestré škály protéz z různých biokompatibilních (jak bioinertních tak bioaktivních) kovů, sklokeramik, umělých hmot a autologních a homologních devitalizovaných štěpů bubínku a sluchových kůstek. V současnosti je návrat k materiálům získaným přímo od operovaného, z nichž lze potřebné natvarovat, nejčastěji se používá chrupavka a

kost. Rekonstrukce se pak fixují biologickými lepidly. Jsou činěny pokusy o restauraci sluchové trubice, ale úspěšnější jsou funkční náhrady tympanostomiemi, které se užívají také u konzervativněji nezládnutých vlekých tubotympanálních katarů (obr. 215). V některých případech se provádí rekonstrukce souběžně se sanační operací, jindy se provádí následně. Častou příčinou středoušní patologie je patologie v oblasti dutiny nosní: řeší se někdy souběžnou operací, ale ne vždy s výhodou.

9.8.3.2 Chirurgie nedoslýchavosti u otosklerózy

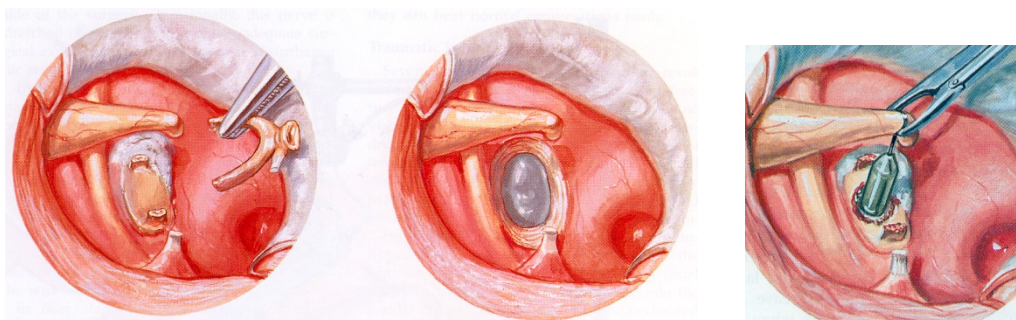
Výkon napravuje poruchu sluchu, neléčí otosklerózu. Koncem 19. století byly činěny pokusy o mobilizace třmínku, mezi světovými válkami byla vytvářena tzv. fenestra novoovalis v boční polokruhové chodbičce (v principu ekranizace), po II. světové



válce byla znovu oživena přímá chirurgie třmínku. Spočívá zpravidla v náhradě třmínku protézou (nejčastěji drát z různých kovů nebo teflon, či kombinace) (obr. 206, 215). Operace se provádí cestou zvukovodu po odklopení zadní poloviny bubínku. Zjistilo se, že dokonalý přenos lze zajistit protézou s "ploténkou" pod 1 mm v průměru, což umožňuje velmi šetrné otevření vnitřního ucha. Sluchové zlepšení je asi v 90 % a tyto zisky jsou opět asi v 90 % trvalé. U dvou třetin nemocných mizí šelest v uchu. Občas je nutné uvolnit i hlavičku kladívka z osifikovaných závěsů. Je bezpočet

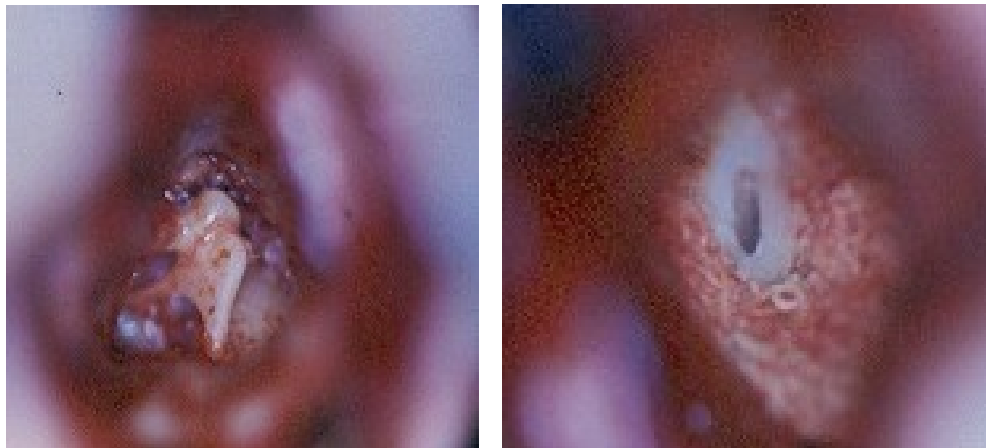
modifikací operace i protéz, mimo mikroskop se používá nověji i endoskop.

Obr. 215. Tympanostomická drenáž a náhrada třmínku kovovou protézou



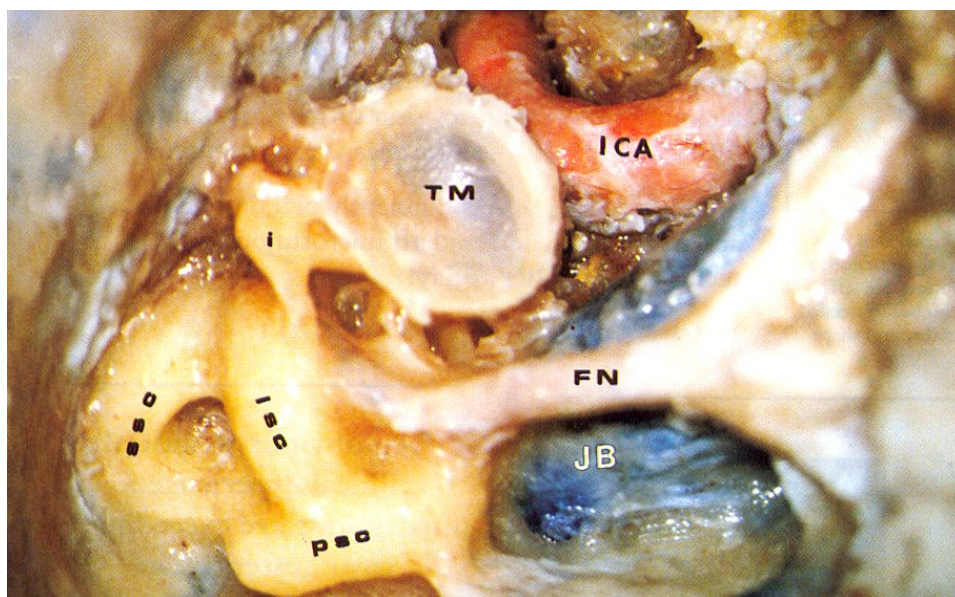
Nahoře postup při náhradě třmínku protézou: provede se stapedektomie, vytvoří se okénko do ploténky nebo se ploténka odstraní celá. Pistová protéza je jednou z řady užívaných typů. Podle potřeby se vestibulum kryje fascií (převzato - Craig).

Takto vidí (obr. vlevo) operatér hlavičku kladívka a kovadlinku v operačním mikroskopu při atikotympanotomii. Pod kovadlinkou je boční polokruhovitá chodbička, ve které se vytvářela tzv. fenestra novoovalis (vpravo) (obr. z r. 1957).



ANT.

CRAN..



POST

Pohled na struktury oblasti středního a vnitřního ucha, které by operatér v okolí středního ucha mohl poškodit.

FN – nervus facialis, TM – membrana tympani, ICA – a. carotis interna, JB – bulbus v. jugularis int. a sinus sigmoideus, I – kovadlinka, před ní hlavička kladívka a mezi raménky třmínek v jamce oválného okénka, isc – canalis semicircularis lateralis, psc – canalis semicircularis posterior, ssc canalis semicircularis superior (anterior)..Převzato od M. Sanna et al.

Trepanace kosti skalní



Leiterovo „patentní sluchadlo kapesní“ kolem r. 1870.

Ludwig v. Beethoven trpěl progredující nedoslýchavostí, kterou léčil ve Vídni od r. 1802. Přes léčbu nemoc vyústila v hluchotu. Z hlediska lékařského je zajímavá jeho tzv. Heiligenstadtská závěť.

Sluchadla L. v. Beethovena.

9.9 Rehabilitace sluchu pomocí sluchadel

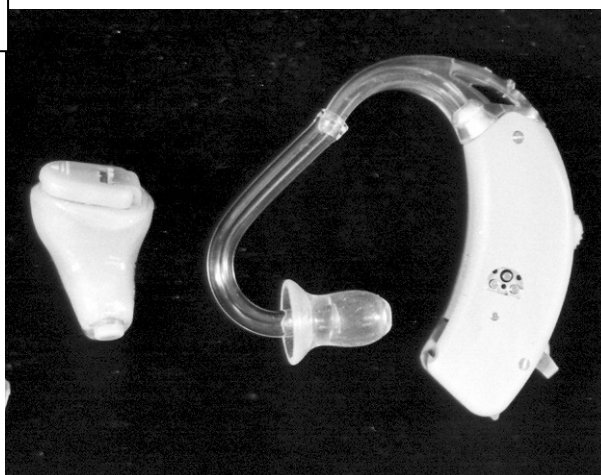
Trvalé sluchové poruchy, které nemocnému přinášejí sociální problémy a nelze je zlepšit konzervativní léčbou nebo funkční chirurgií, rehabilitujeme sluchadly (obr. 216). Přístroje sestávají z mikrofonu, zesilovače a reproduktoru a jsou několikero druhu co do technologie zpracování zvukového signálu tak co do tvaru, velikosti a umístění. **Těž 9.10.5.**(Kapitola je stručná, k tématu existuje množství reklamního materiálu.)



Analogová sluchadla umožňují dobré přizpůsobení frekvenční charakteristiky sluchadla sluchovému prahu nemocného. Vstupující zvuk do mikrofonu vystupuje v reproduktoru v potřebném rozsahu zesílen. Jejich nedostatkem jsou nepřizpůsobivost hluku nebo naopak tichu v prostředí, omezené možnosti v pásmovém zesílení i kompresi a vlastní šum produkovaný přístrojem. Výhodou je jejich nízká cena. Výroba zřejmě bude záhy ukončena.

Obr. 216. Základní druhy sluchadel.

Digitální sluchadla představují významný pokrok v posledním desetiletí v nabízené kvalitě sluchového vjemu. Počítačové zpracování zvukového signálu (jeho amplifikací, kompresí a zpětnou analogizací) se docílí podstatně účinnější a řízená programovatelnost a individuální formovatelnost kvalit zvukového



vjemu v pestrých hlukových podmínkách. Akustický signál je rozdělen do mnoha frekvenčních pásem, která lze podle sluchové ztráty nemocného zeslabovat nebo zesilovat, a do několika kanálů, v nichž je možné provádět kompresi hlasitosti signálu. Rozumění řeči zvyšují a příjem hluku z prostředí potlačují nejen směrové mikrofony, ale přímé upřednostňování frekvenčního pásma lidské řeči. Digitální sluchadla netrpí šumem vlastního přístroje. Nevýhodou je zatím vyšší cena.

Podle tvaru, velikosti a způsobu umístění můžeme dělit sluchadla na:

Sluchadla kapesního typu má příjem a zesílení uloženo v krabičce. Z ní vychází spojení do reproduktoru, které je možné rozdvojit do obou uší. Dnes se přiděluje vzácně pro snadnou ovladatelnost malým dětem a starým lidem a také při extrémních poruchách sluchu pro možnost vložení mnoha funkčních modalit. Při zvláštních indikacích u převodních vad může být sluchadlo spojeno s kostním vibrátorem.

Závěsná sluchadla mají miniaturizované uspořádání celé aparatury v tělese tvaru kapky, které se skrývá za boltec, odkud je zvuk veden trubičkou do zvukovodu. Pro směrové slyšení by bylo výhodné vybavení nemocného dvěma sluchadly. U nosičů brýlí je možné, ale nákladnější, zabudování aparatury do zakončení brýlové nožičky.

Boltcová sluchadla jsou umístěna v cavum conchae, mohou mít dva mikrofony, z nichž jeden je orientován ve směru pohledu a tak zlepšuje příjem mluvicího protějšku.

Zvukovodová sluchadla vznikla další miniaturizací a těleso aparátu zaujímá zvukovod s částí cavum conchae nebo jsou celé uvnitř zvukovodu. Mají určité výhody akustické, dané změnou dimenzí zvukovodu: zvyšuje se akustický tlak rezonancí v utěsněném zvukovodu.

Mimo kapesní sluchadlo a částečně též závěsné mají všechna ostatní při nedostatečné prostorové separaci mikrofonu a reproduktoru sklon k tzv. zpětné vazbě, která se projevuje pískáním. Proto většinou jsou nemocným vyráběny dobře těsnící individuální odlitky reproduktorových koncovek nebo sluchadel. Pořizovací náklady hradí dílem pojišťovny.

U nemocných s převodní oboustrannou vadou se používají **sluchadla pro kostní vedení**, obvykle ve spojení s krabičkovým uspořádáním. Jsou indikována při výtoku z uší, který nelze terapeuticky napravit a u atrézií zvukovodu u dětí před operací. Výkonnost těchto aparátů, s ohledem na fyziologický práh kostního vedení, musí být daleko mocnější než u sluchadel na vedení vzdušné. Pro zdokonalení přenosu se proto vyvinula sluchadla, která se přímo upínají na titanový šroub zakotvený v kosti, nebo je energie na zcela kůži zakrytý šroub přenášena elektromagnetickým vlněním bezkontaktně. Jsou využitelné až do ztrát v kostním vedení okolo 50 dB.

V současné době jsou vyvíjena částečně nebo úplně **implantovatelná sluchadla**, u nichž je přenos uskutečněn buď piezoelektrickým nebo magnetickým vibrátorem přímo na kovadlinku nebo trmínek. Tím se dosahuje podstatné zvýšení kvality zvukového vjemu, vyloučena je tzv. zpětná vazba, doprovázená pískáním a odpadá ne vždy příznivý akustický efekt, vznikající okluzí zvukovodu sluchadlem. Neméně

zajímavé jsou výsledky s tzv., ušní čočkou: sestává z magnetu zalitého v silikonu, který je uložen na bubínek, a řetízku na krku, který transformuje zvuk na magnetické pole a tak uvádí ušní čočku do kmitání. To je, vedeno dále přes kůstky do vnitřního ucha. Dobře se sluchadly zlepšují lineární ztráty sluchu v rozsahu sluchového pole, hůře se rehabilitují ztráty nesouměrné a s nadprahovým vyrováním hlasitosti. Přístroje umožňují individuální nastavení sluchadla podle povahy ztrát sluchu. Bývá v nich zabudována též automatická deprese nadměrných zvukových podnětů a volba různých funkčních režimů, např. pro telefonování a příjem televize či zvuku v kinech a divadlech pomocí tzv. indukčních smyček. Přesto zesílení zvukového vjemu nemusí vést ke zlepšení rozumění řeči a je nutná trpělivá rehabilitace s doladováním výkonu sluchadla. Zejména u presbyakuzí není docilována obecná spokojenost nemocných se sluchadly. **(Viz též 9.10.5.)**

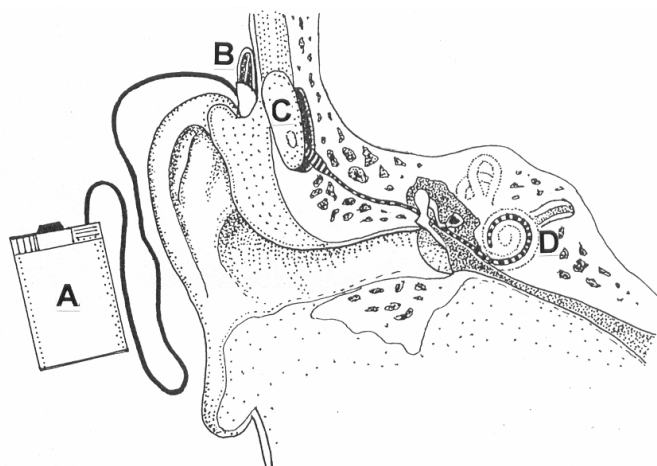
Prvořadý význam sluchadel je u chronicky nedoslýchavých dětí. Od jejich včasného přidělení a sžití dítěte (a rodičů) se sluchadlem závisí tempo rozvoje řeči a intelektu. Pozdní edukace obtížněji nabuzuje a funkčně organizuje příslušné okruhy spojů a drah v CNS. U řady dětí abiotrofie vede k progresi sluchové vady během předškolního věku a je nutné využívat urychleně zbytků sluchu dříve, než nastane úplná hluchota. Úspěšnost rehabilitace je podmíněna způsobem rehabilitace, nadáním dítěte pro řeč, nepoškozeností CNS, včasností diagnózy a etiologii sluchové poruchy. U dětí je více než u dospělých vhodné, aby jejich oboustranná nedoslýchavost byla sluchadly kompenzována oboustranně.

Indikace k nošení sluchadla vycházejí z otologického, audiologického a u dětí též foniatrického vyšetření. Zpravidla se přidělují při ztrátách ve frekvencích 0,5 až 2 kHz více jak 35 dB oboustranně, nebo při poklesu sluchu při audiometrii řeči ve volném poli pod 30 dB HL. U školáků a v některých povoláních může být výhodné nošení sluchadla podle potřeby i při menších ztrátách sluchu. Starší lidé s presbyakuzí jsou často neurotičtí, podezíraví, obávají se zneužití jejich vady a posměšků. Je proto nutné tyto nemocné i povzbuzovat, když tolerance okolní společnosti selhává.

Kochleární implantáty - kochleární neuroprotézy

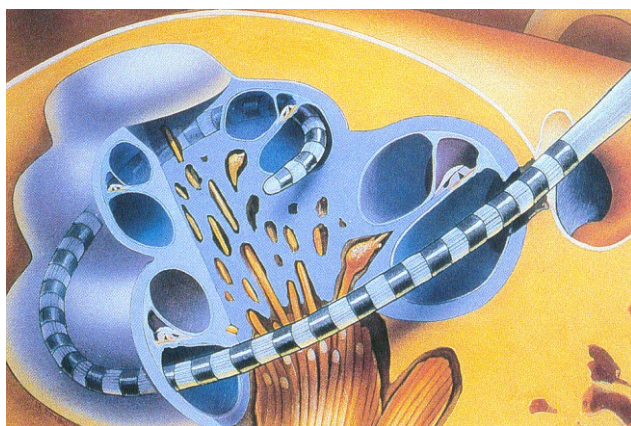
Jde o kvalitativně zcela nový způsob předávání zvukových podnětů, po jejich digitálním zpracování na elektrické potenciály, přímo do gangliových buněk sluchové části n. VIII. Metoda je tedy vhodná jen u kochleární hluchoty. Současně musí být uchováno lumen kostěného labyrintu, protože přenos podnětu se děje elektrodami zavedenými zpravidla endokochleárně. Přístroje jsou jedno a vícekanálové (nejčastěji u nás užívané jsou tě. 22kanálové), s unipolární nebo bipolární stimulací. Elektrody a složité přijímací zařízení jsou implantovány, transformační mechanika, tzv. řečový procesor, je uložena extrakorporálně ve formě krabičkového nebo závěsného sluchadla (obr. 217). Nemocný slyší hluk, dovede rozlišit rytmus a rozdíly ve výšce a intenzitě tónů. Tónovou audiometrií ve volném poli jsou zjišťovány prahové hladiny 25 až 50 dB. V závislosti na osobním intelektu, nadání pro řeč, houževnatosti a kooperativnosti (stejně tak rodičů neslyšících dětí) dokáže asi třetina

uživatelů této techniky v okruhu známého hlasu telefonovat a rozumí řeči bez odezírání, další třetina rozumí běžným slovním pokynům, případně v souhře s odezíráním. Slovní audiometrie ve volném poli dociluje u ohluchlých po vyvinutí řeči (postlinguální hluchota) rozumění na hladině 45 až 80 dB, u kongenitálně hluchých jsou výsledky horší. Z těchto a dalších důvodů a též pro extrémní cenu implantátů je prováděn kritický výběr vhodných uchazečů. Užitenost implantátu je také odvislé od nastavení řečového procesoru a následného logopedického cvičení.



Obr. 217. Schéma sluchové neuroprotézy – kochleárního implantátu: zvuk po přijetí mikrofonem je zpracován v řečovém procesoru (A) a jako digitální signál je vyslán bezdrátově transkutánně (B) do implantovaného přijímače – stimulátoru (C). Zde je signál dekodován a veden elektrodami, které aktivují příslušné úseky zakončení sluchového nervu (D).

Svazek elektrod se zavádí okrouhlým okénkem a nebo fenestrací promontoria do scala tympani, přičemž obemknutí modiolu zajišťuje pro blízkost ganglií sluchové větve topotonálně nejdokonalejší vjem (převzato Reissner et al.).



U nemocných u nichž je uchováno slyšení do 500 Hz se užívají zkrácené kochleární implantáty, které by měly stimulovat jen nervová zakončení v bazálním závitě hlemýždě, tedy vyšší a střední frekvence. **Hybridní sluchadla** kombinují kochleární implantát, kterým je hrazena hluchota ve středních a vysokých tónech, s akustickým sluchadlem, které zesiluje sluch v hlubokých,

ještě zachovaných frekvencích. Jsou činěny studie s úplně implantovatelnými kochleárními neuroprotézami. Je pochopitelné, že bilaterální implantace dává lepší výsledky v rehabilitaci slyšení. Kochleární implantace může nepříznivě ovlivnit vestibulární funkci.

U neslyšících s postižením též sluchového nervu se chirurgicky implantují v průběhu 2. neuronu sluchové dráhy v mozgovém kmeni sluchové **kmenové neuroprotézy (viz 9.10.5)**, nověji jsou činěny pokusy dokonce v neuronu vyšším. Zatímní výsledky přísně indikovaných výkonů jsou skromnější, než u kochleárních implantátů.

Plně implantovatelná kochleární neuroprotéza (2014 doplněk)

U této protézy, která se připravuje do schvalovacího procesu k užití v humánní medicíně, odpadá zcela zevní část, tedy zvukový procesor (viz obr.). U neslyšících, s indikací aplikace kochleární neuroprotézy, je jen zcela výjimečně nefunkční střední ucho. Nový systém využívá bubínek a sluchové kůstky, které mají ideální parametry kvality a kvantity kmitání, odpovídající zcela potřebám funkce hlemýždě, jako **mikrofon**. Transmise kmitání ze středního ucha do implantovaného svazku elektrod v hlemýždě se děje pomocí piezoelektrického keramického krystalu implantovaného do středouší a měničem mechanického vlnění v elektrické. Při takovém uspořádání se podstatně snižují nároky na potřebnou energii a lze očekávat, že implantované baterie budou mít dlouhou životnost.

Odkazuji na kapitolu **9.10.5 Částečně nebo zcela implantovatelné přístroje, zlepšující slyšení**, která se zabývá **středoušními implantáty**. Výše uvedený systém měniče vibračního signálu v elektrický je podobný systému Envoy: ten užívá rovněž bubínek jako přirozený mikrofon a piezoelektrický měnič je upevněn na těle kovadlinky. Vibrace kovadlinky se mění v elektrický signál, ten se zesílí a vrací se po konverzi ve vibrace zpět na hlavičku třmínku. Nevýhodou systému je klesající výkonnost nad 3,5 kHz. Funkčnost baterie je v současnosti udávána 5 roků a lze očekávat, že dalším vývojem by se mohla tato doba významně prodloužit. U kochleárních neuroprotéz odpadá ovšem zpětná přeměna ve vibrace a elektrický signál je usměřňován do elektrod, zavedených do hlemýždě.



Cochlears Nucleus 5 Sound Processor, tj. zevní část současné neuroprotézy.

Indikace kochleárních implantací (2012 doplněk)

Přepokládá se, že pro úspěšnost implantace kochleární protézy je nutné, aby bylo funkčních asi 10 tisíc (podle jiných autorů 10 až 70 % ze 35-40.000 u zdravého jedince) vláken aferentních neuronů.

Hlavní indikace: Termínem hluchota, zde užívaným, se rozumí takový úbytek sluchu, který nelze zmírnit žádným jiným způsobem, ani chirurgicky, ani sluchadly natolik, aby bylo možné zlepšit rozumění řeči a tím i vlastní mluvu nemocného. Obecně se udává skóre větné srozumitelnosti menší než 50 % a okruh kandidátů je orientačně definován:

- Kongenitální a prelingvalně vzniklá hluchota.
- Získaná nebo vrozená hluchota s manifestací v postlingvalním věku.

- Těžká, dále progredující porucha sluchu perilingválně při nedokonalé a zhoršující se mluvě a rozumění řeči, především v okamžiku, kdy sluchadla se stala nejspěšná.

Kontraindikace: obecné plynou z nároků operace. Speciální pak z nerealistických očekávání nemocného nebo rodičů, z nekooperativnosti nemocného nebo rodičů, zejména v následné reedukaci, a při souběhu sluchové vady s jinými vadami, které nedovolují mentálně nebo motoricky řeč rozvíjet.

Současná diskuse je orientována zejména na otázku prospěšnosti bilaterální implantace. Tato otázka není nová a má dvě hlediska:

- Ekonomicko - sociální: implantát je velmi nákladný a jak je zřejmé z rozsahu soudobých doplatek všech nemocných (především důchodců), nelze plátce zdravotního pojištění dále ochuzovat o dostupnost zdravotní péče či dokonce ji odpírat nebo platby řešit exekucí majetku pojištěnců. Úhrady by měly jít z rozpočtu státu.
- Reimplantace jsou možné, ale jejich výsledky jsou podstatně skromnější a tedy zda druhé ucho nemá být v rezervě, zejména očekáváme-li další technický pokrok.

Srovnávací studie souborů s jednostrannou a oboustrannou implantací vyznívají v současnosti ve prospěch bilaterálních. Tento výrok je i s přihlédnutím k marketingovému tlaku výrobců na lékaře pravdivý, ale rozdíl není až tak závratný:

Při použití Developmental Language Scales, které při hodnocení rozumění (chápání) řeči přihlížejí k řadě parametrů, též věku, bylo průměrné skóre u bilaterálně implantovaných 85 a u jednostranně implantovaných 76. Prakticky shodné bylo i skóre při hodnocení kvality vlastních mluvních schopností. Čím je kratší interval mezi implantacemi, tím větší je prospěch pro řeč a její rozumění, ideální se jeví implantace v jedné době. Ztrácí se ovšem „ucho do rezervy“.

Indikace pro kochleární implantáty 2020

Patologický stav (typ pacienta)	Sluch (stav sluchu)	Řešení (indikovaný postup)
Pacient s prelingvální ztrátou sluchu oboustranně.	Oboustranná vrozená percepční ztráta sluchu s průměrnou hodnotou PTA nad 75 dB HL.	Oboustranná kochleární implantace co nejdříve po stanovení diagnózy. - Standardní je oboustranná kochleární implantace synchronní, tedy v jedné době. - Optimálně mezi 0,5 – 4. rokem dítěte. - Podmínkou je zázemí aktivně spolupracující rodiny
Pacient s prelingvální percepční oboustrannou ztrátou sluchu po jednostranné kochleární implantaci.	Sluch je jednostranně korigován kochleárním implantátem. Kontralaterálně percepční ztráta sluchu s průměrnou hodnotou PTA nad 75 dB HL.	Doplnění kontralaterální kochleární implantace. Druhostranná implantace do 4 let od první implantace. - Optimálně do 1 roku od první implantace. - Podmínkou je zázemí aktivně spolupracující rodiny - u dětí se závažnými přidruženými vadami (M.Down, DMO, ...) v případě pozitivního efektu jednostranné implantace na základě pečlivého individuálního posouzení
Pacient s prelingvální oboustrannou percepční ztrátou sluchu, které nebylo možné implantovat do 4 let věku (např. z důvodu pozdní diagnózy nebo jiných zdravotních důvodů).	Oboustranná vrozená prelingvální percepční ztráta sluchu s průměrnou hodnotou PTA nad 75 dB HL. Indikace též závisí na stavu audio-verbální komunikace, rozvoje a srozumitelnosti řeči, způsobu dorozumívání, schopnosti číst a rozumět čtenému a zařazení do výchovně vzdělávacího procesu.	Jednostranná kochleární implantace, co nejdříve po stanovení diagnózy, popřípadě když jiné zdravotní důvody dovolí.

<p>Pacient s postlingvální percepční ztrátou sluchu oboustranně, vzniklou náhle nebo postupně (náhlá hluchota nebo progresující sluchová porucha).</p>	<p>Oboustranná percepční ztráta sluchu s průměrnou hodnotou PTA nad 75 dB HL. Při optimální amplifikaci pacient rozumí maximálně 70 % slov z otevřeného slovního souboru, prezentovaných hlasitostí 55 dB v tichém prostředí. Schopnost orální komunikace, rozvinutá řeč, přiměřené jazykové schopnosti (porozumění řeči, gramatika, syntax, slovní zásoba), motivace a realistická očekávání. U primoimplantace nepřesahuje délka hluchoty jednoho ucha 20 let.</p>	<p>Jednostranná kochleární implantace. Druhostranná / oboustranná kochleární implantace při splnění podmínek: - pacient, jehož motivace, rodinné a profesní zázemí je zárukou pro plnohodnotné bilaterální stimulace - roční limit počtu dle dohody ze ZP</p>
<p>Jednostranná hluchota (SSD, single sided deafness) s tinnitem u dětí i dospělých.</p>	<p>Jednostranná porucha sluchu s průměrnou hodnotou PTA nad 75 dB HL na hluchém uchu.</p>	<p>Kochleární implantace postiženého ucha co nejdříve po diagnóze. U dětí s vrozenou SSD do 4 let věku. Podmínka: - pacient, jehož motivace, rodinné a profesní zázemí je zárukou pro plnohodnotné bilaterální stimulace - roční limit počtu dle dohody ze ZP</p>
<p>Postlingvální percepční ztráta sluchu oboustranná postihující střední a vysoké frekvence, vzniklá náhle nebo postupně.</p>	<p>Oboustranná lehká nebo středně těžká percepční ztráta sluchu do 500 Hz a těžká ztráta sluchu až hluchota ve středních a vysokých frekvencích nad 1500 Hz. (viz.Obr.1) Při optimální amplifikaci pacient rozumí maximálně 70 % slov z otevřeného slovního souboru, prezentovaných hlasitostí 55 dB v tichém prostředí. Schopnost orální komunikace, rozvinutá řeč, přiměřené jazykové schopnosti (porozumění řeči, gramatika, syntax, slovní zásoba), motivace a realistická očekávání.</p>	<p>Jednostranná hybridní kochleární implantace (elektroakustická stimulace, EAS) a druhostranná konvenční akustická amplifikace (bimodální stimulace). Při ztrátě efektu konvenční amplifikace oboustranná hybridní kochleární implantace (EAS).</p>

<p>Oboustranná léze nebo kongenitální aplázie sluchového nervu, oboustranná nemožnost využít vnitřní ucho pro kochleární implantát (např. u neurofibromatózy 2 po operaci oboustranných vestibulárních schwannomů, stavu po meningitidě s obliterací kochley, u vrozených nitroušních vad apod.)</p>	<p>Oboustranná hluchota.</p>	<p>Sluchová kmenová neuroprotéza (ABI, auditory brainstem implant). Pouze FN Motol. U dětí s vrozenou oboustrannou aplasií sluchového nervu jednostranná kmenová implantace do věku 3 let.</p>
--	------------------------------	--

Vysvětlivky:
PTA – pure tone average. Jde o mezinárodní standard závažnosti poruchy sluchu. Získá se výpočtem průměrné hodnoty prahů vzdušného vedení pro frekvence 500 Hz, 1000 Hz, 2000 Hz a 4000 Hz.
SSD – Single sided deafness.
CROSS – Contralateral Routing Of Signals. Speciální systém dvou bezdrátových sluchadel pro léčbu jednostranných vad sluchu.
BAHD – Bone Anchored Hearing Aid. Jeden ze systémů pro přímé kostní vedení.
Softband – hlavová páska pro použití BAHD procesoru u malých dětí nebo při testu u dospělých.

Centra kochleárních implantací

- o 1. a 2. centrum kochleárních implantací, FN Motol Praha
- o Komplexní implantační centrum pro sluchově postižené Brno (FN u sv. Anny Brno a Klinika dětské ORL FNB)
- o FN Ostrava
- o FN Hradec Králové

Obr. 1

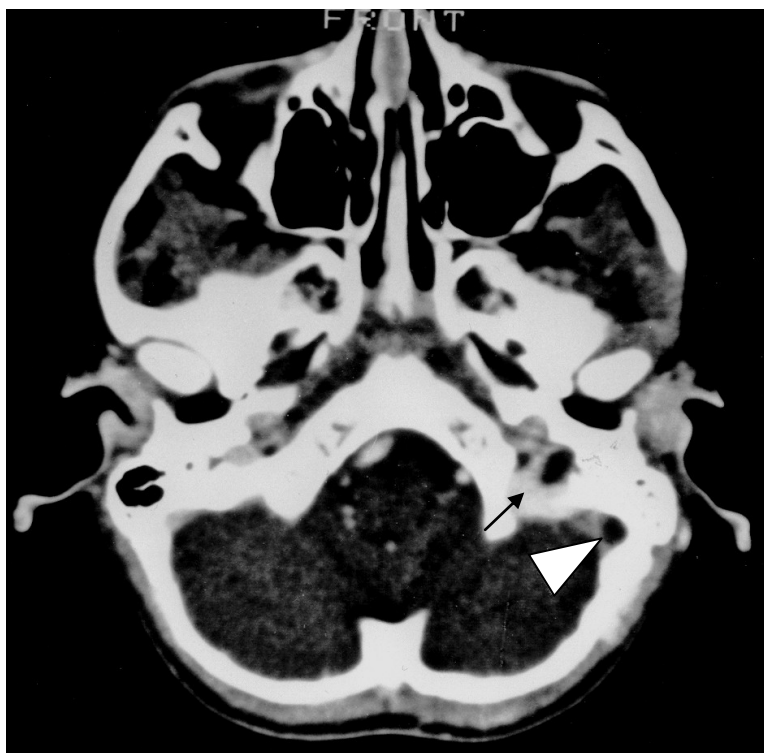
(Převzato z ORL zpravodaje 1.3.21)

Čtyřkanálové sluchadlo podle prof. A. Kollára.

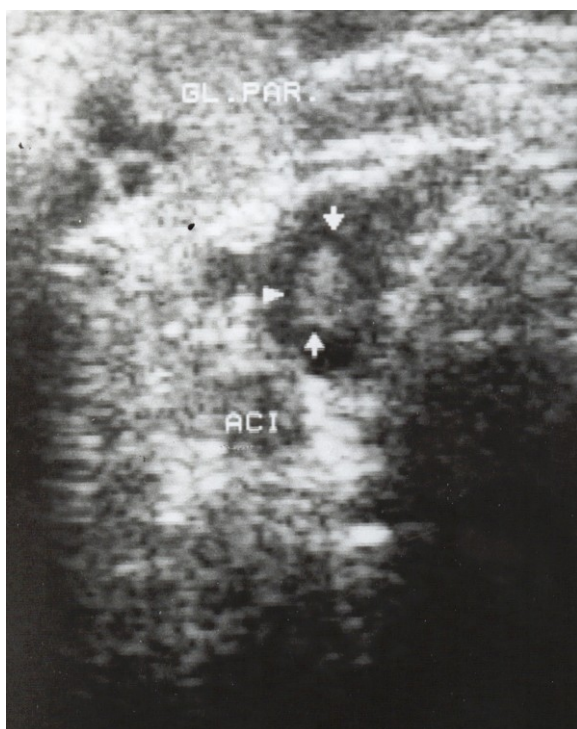
9.10 Obrazová galerie a speciální doplňky

9.10.1 Tromboflebitidy v ORL

Viz též kapitola 9.7



Tromboflebitida sinus sigmoideus a bulbus v. jugularis se sepsí otogenního původu. Chirurgické ošetření primárního cholesteatomového zánětu a splavu vedlo ke zhojení.

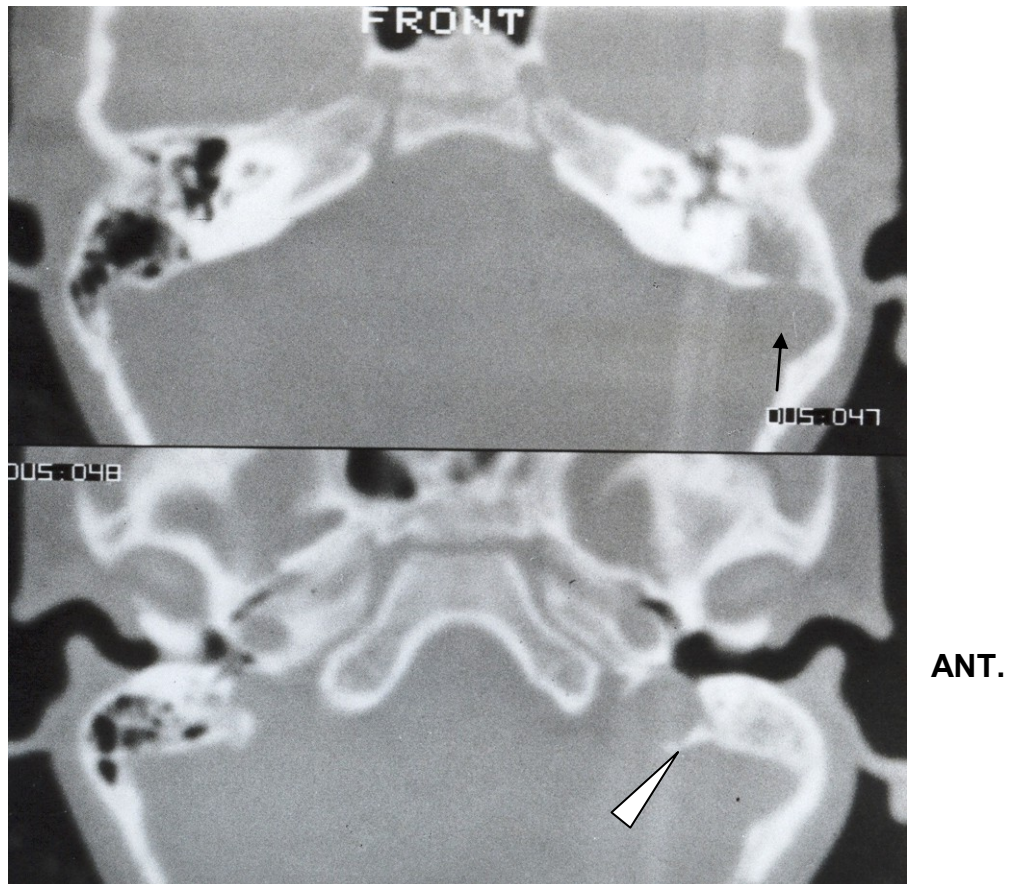


Trombus v. jugularis int. jako pokračování tromboflebitidy esovitěho splavu v UZ zobrazení.

ACI = a. carotis int.



Tromboflebitida esovitěho splavu vlevo, kde je v kontrastu stop. Dobře je patrný druhostranný systém, confluens sinuum, sinus rectus a sinus sagitalis sup.



Otitis media chron. supp. epitympanalis cum cholesteatomate l. dx. s. destrukcí lamina interna v. zadní jámě lební a perisinuózním abscesem. Poměrně velký bulbus v. jugularis není oddělen kostní lamelou od dutiny bubínkové.

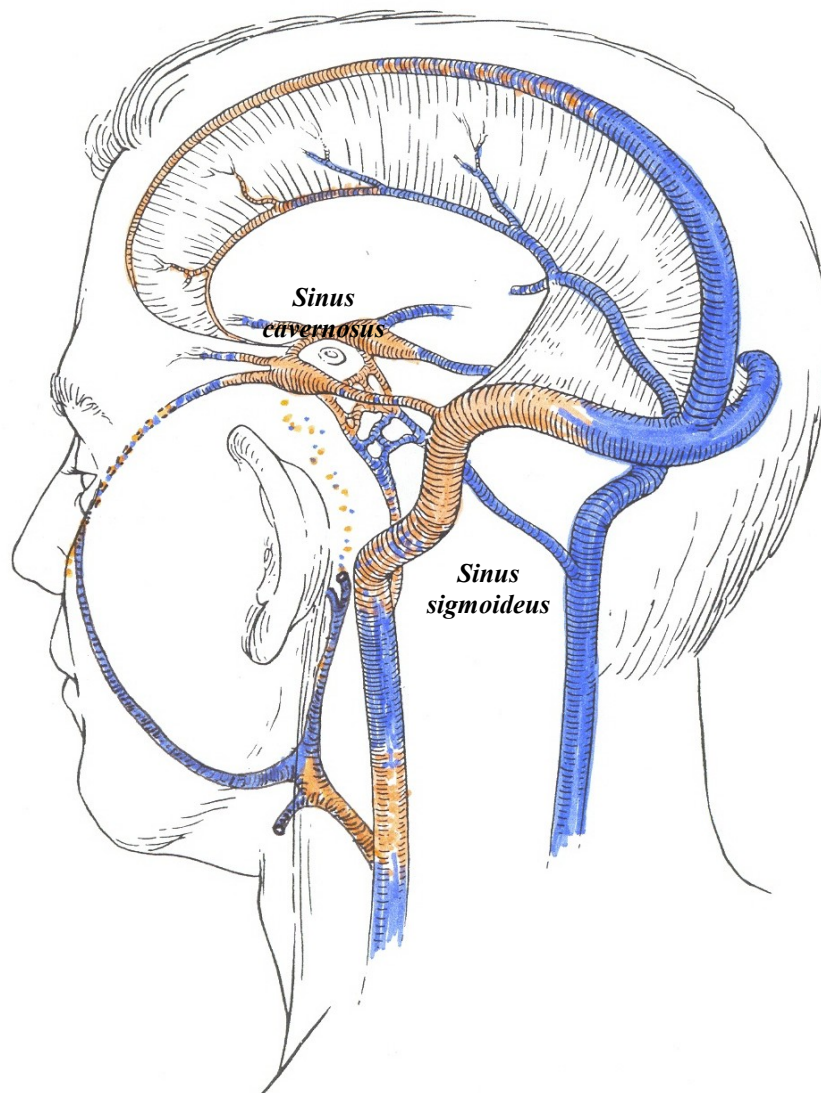
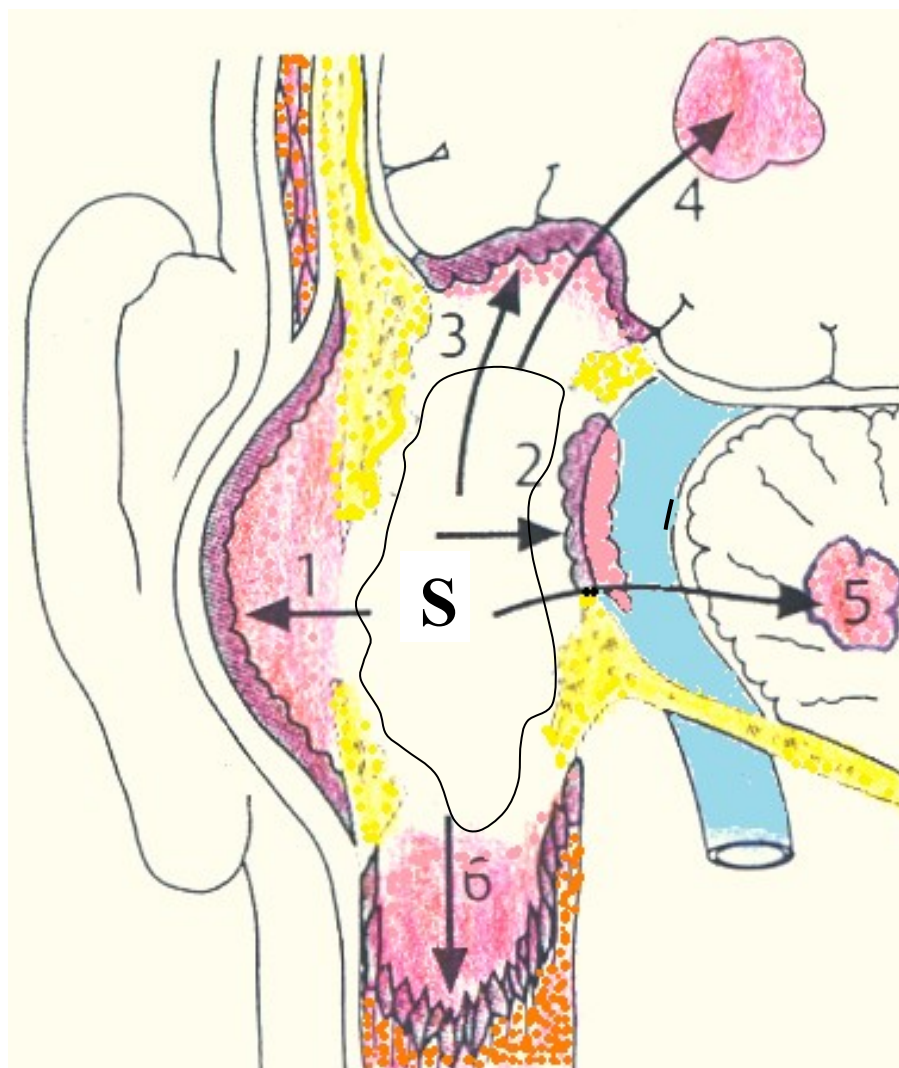


Schéma žilního systému s lokalitami tromboflebitid (oranžově), vzniklých v souvislosti se záněty ORL orgánů. Všechny tromboflebitidy tohoto původu jsou dnes velice vzácné díky antibiotikům a preventivní chirurgii chronických zánětů, zejména ušních cholesteatomů. Ve středu našeho obrázku je postižení sinus sigmoideus, postižení se může šířit retrográdně na sinus transversus a petrozní siny, ortográdně do bulbis v. jugularis sup. (otogenní komplikace, vzácně při furunklech zátylku cestou v. mastoidea.) Kaudálněji vidíme postižení na soutoku v. facialis com. s v. jugularis int. (pozdní komplikace angín, časné krčních flegmón a abscesů). V oblasti oka naznačená cesta rozvoje tromboflebitidy retrográdně z v. facialis ant. do v. angularis, ophthalmica a sinus cavernosus (komplikace furunklů horního rtu a nosního vchodu). Kavernozní splav, horní a dolní šípový splav mohou být postiženy též při zánětech dutin, jejichž stropy tvoří rinobázi. Konečně kavernozní splav může postihnout tromboflebitida při zánětech odontogenních a peritonzilárních: retrográdně přes v. facialis post. do pterygoidní žilní pleteně. Kavernozní splavy jsou spojené vzájemně a také přes petrozní splavy s esovitým a jugulární žílou.

9.10.2 Zánětlivé komplikace středoušních zánětů



S – středouší

1 – subperiostální absces na planuma mastoideum,

*2 – periphlebitis sinus sigmoideus, perisinuózní absces, endophlebitis,
thrombophlebitis*

3 – epidurální absces (pachymeningitis externa)

4 – absces spánkového laloku mozku

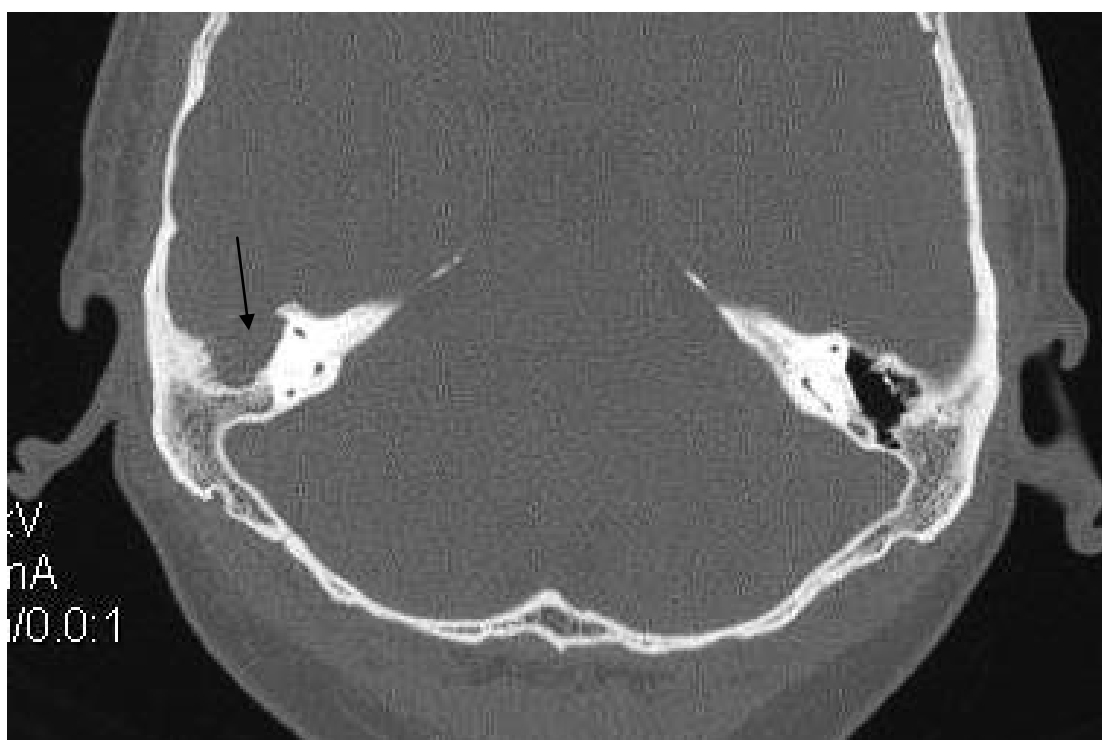
5 – absces mozečku

6 – absces po úponem kývače, tzv. Bezoldův

(Subdurální empyemy, známé jako komplikace rinogenní, se jako otogenní nevyskytují. Byly popsány tromboflebitidy petrózních splavů a následně kavernózního splavu, obvykle jako komplikace zánětů v pneumatizované kosti skalní, výjimečně jako retrográdně postupující tromboflebitida sinus sigmoideus a bulbus v. jugularis superior.)

9.10.2.1 Pachymeningitis externa.

Čtyřicetiosmiletý muž s recidivujícími otitidami vpravo od dětství, v posledních 4 týdnech bolesti, zejména noční, v hloubce ucha, spíše před a nad úponem boltce než za ním. Jinak bez teplot a laboratorních známek zánětu. CT spánkové kosti vyslovilo podezření na obnažení střední a částečně zadní jámy lebni nad a za zastřeným a patologicky rozšířeným mastoidálním antrem. Při operaci byl nalezen cholesteatom a byla potvrzena pachymeningitis externa. Tento termín je používán pro nálezy, kde je zánětlivě změněná dura mater. Pokud jsou granulace bohatší, setkáme se s termínem **pachymeningitis fungosa** a pokud je akumulace hnisu, hovoříme o **extradurálním (epidurálním) abscesu**. Jde o komplikace tzv. 1. fáze, po níž může následovat leptomeningitis a vznik mozkového abscesu, v tomto případě nejspíše ve spánkovém laloku.



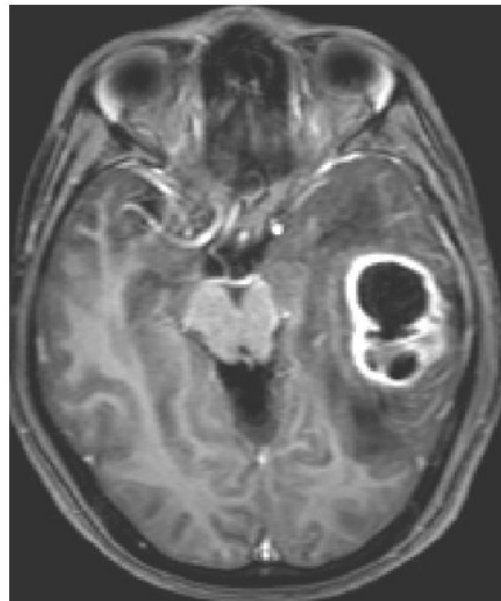
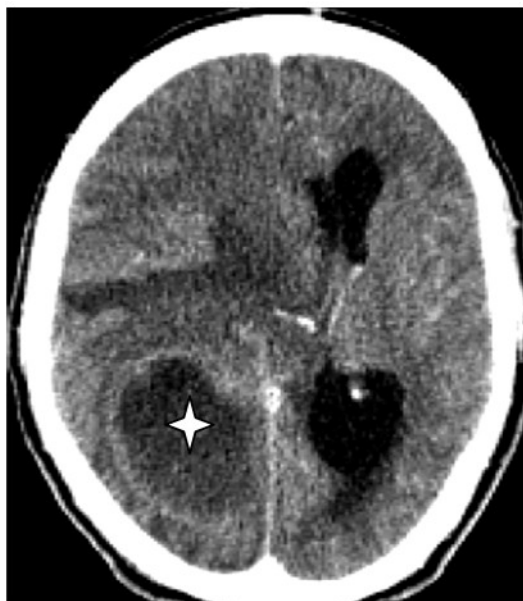
Mimo defekt lamina interna jsou dobře na obou stranách patrné průřezy polokruhových kanálků v masivu labyrintu. Nemocný měl normální kostní vedení a dráždivost labyrintu, nebyl píštělový příznak.



Řez kaudálněji ukazuje jemnou kostěnou slupku lamina interna v postiženém místě cholesteatomem. Jinak jsou dobře patrné symetrické vnitřní zvukovody a imprese sinus sigmoideus v zadní jámě lebni.

9.10.2.2 Ototogenní abscesy mozku

Ototogenní absces v parietálním laloku vlevo na CT má málo výrazné pouzdro a lze soudit spíše na čerstvý zrod tohoto nálezu. Ototogenní absces temporálního laloku mozku vpravo na MR: výrazné pouzdro svědčí pro chronicitu procesu. V obou případech vznikl v průběhu chronického zánětu středního ucha s cholesteatomem.



9.10.3 Prevence negativního působení hluku

Hygienický předpis a vládní usnesení 2006

(V r. 2011 vláda usiluje o další „změkčení“ normy, tj. připuštění vyšších hladin hluku jako „právně (nikoliv biologicky) neškodných“ a o vyloučení některých zdrojů nadměrného hluku, zejména v obytné zástavbě, zcela z kontroly. Autor připomíná, že hluk je biologicky škodlivý od hladiny 75 dB.)

Problém byl nověji upraven nařízením vlády z 15. 3. 2006 o ochraně zdraví před nepříznivými účinky hluku a vibrací. (Sbírka zákonů č. 148/2006, částka 51 s. 1842-1848, též na [www](http://www.www)).

Obecně jde o částečné změkčení dřívějších norem. Zapracovány jsou bruselské směrnice 2003/10/ES. Nařízení upravuje (dále jde o volnou citaci sedmistránkového předpisu):

- A. Hygienické limity hluku (a vibrací) pro pracoviště, minimální rozsah opatření k ochraně zdraví zaměstnanců a hodnocení rizik hluku pro pracoviště.
- B. Hygienické limity hluku pro chráněný vnitřní a venkovní prostor staveb a chráněný venkovní prostor (mimo zástavbu)
- C. Způsob měření a hodnocení hluku pro denní a noční dobu

Toto nařízení se netýká hluku z užívání bytů, hluku způsobeného zásahy nebo cvičením hasičů, záchranářů a likvidací katastrof, jakož i policejních a vojenských akcí.

A. Stanovené limity pro pracoviště

Pro osmihodinovou práci v ustáleném nebo proměnném hluku:

- 1. Ekvivalentní hladina akustického tlaku $A L_{Aeq,8h}$ se rovná 85 dB nebo
- 2. Expozicí zvuku $A E_{a8h}$ se rovná $3640 \text{ Pa}^2\text{s}$
- 3. Pro pracoviště s náročnou duševní prací, vyžadující i pozornost a soustředění, vyjádřená jako výše, se rovná 50 dB
- 4. Pro pracoviště s rutinní duševní prací 60 dB
- 5. Pro výrobu a skladování 70 dB
- 6. Pokud se v průběhu týdne hladina hluku mění do 10 dB a nikdy nepřekročí 107 dB, lze vycházet z průměrné týdenní expozice hluku.

Pro impulzní hluk:

- 1. Limity jsou stejné jak výše uvedeno sub 1 a 2
- 2. Přípustný expoziční limit pulzního hluku je vyjádřen:

- Špičkovým akustickým tlakem $C p_{Cpeak}$ se rovná 200 Pa nebo
- Hladinou špičkového akustického tlaku $C L_{Cpeak}$ se rovná 140 dB

Nařízení pamatuje na odlišnosti:

- Vysokofrekvenčního hluku, tj. 8 kHz a více, kde ekvivalentní hladina podle výpočtu sub. 1 se rovná 75 dB
- Ultrazvuku, kdy pro 20 až 40 kHz je povoleno 105 dB
- Infrazvuku a nízkofrekvenční hluk pod 100 Hz při stejných parametrech výpočtu jako sub 1 se rovná 116 dB, při kmitočtech 1 až 16 Hz 110 dB a 20-40 Hz 105 dB. Při krátkodobé expozici do 8 minut se zvyšují povolené hodnoty do 137 (do 16 Hz) resp. 132 dB (pro 20-40 Hz) (Zde jde o škodlivé ovlivnění biologických rytmů).
- Při jiné délce pracovní doby.

Předpis uvádí způsob hodnocení rizika hluku a minimální rozsah opatření k ochraně zdraví zaměstnanců. Je dáována přednost technologickým a organizačním opatřením a teprve tam, kde nejsou možná, stanoví povinnost zaměstnavatele zajistit osobní ochranné pomůcky. V tomto případě jsou stanoveny pracovní přestávky. Důraz je kladen na školení zaměstnanců, kde byla překročena ekvivalentní hladina akustického tlaku 80 dB ve správném používání výrobních prostředků a zařízení, o zdrojích hluku, účincích hluku a expozičních normách, výsledcích měření hluku, o správném užívání osobních ochranných prostředků proti hluku, o způsobu zjišťování poškození sluchu a o účelu lékařských preventivních prohlídek na závodě.

B. Hluk v chráněném vnitřním a venkovním prostoru staveb a v chráněném venkovním prostoru se zabývá hlukovými poměry a limity v bytech a jejich okolí a obecně komunálním hlukem, který vzniká především v souvislosti s dopravou, stavební činností, střelnými zbraněmi, explozemi, naopak se vyjímá hluk z letecké dopravy. Rozlišuje se přitom hluk denní a noční.

C. Způsob měření stanovuje měření podle metod a terminologie oborů elektroakustiky a akustiky a podle platných českých norem.

9.10.4 Genová terapie kochleárních poruch sluchu a vestibulárních poruch rovnováhy

Tyto možnosti se týkají nejen vrozených vad, ale i získaných poruch a zatím byly ověřeny jen v experimentech na zvířatech. Byl objeven způsob, jak zacílit kmenové buňky na místo poškozených. Jako nosiči (navaděči) kmenových buněk na poškozené místo v Cortiho nebo vestibulárním ústrojí byly použity adenoviry.

9.10.5 Částečně nebo zcela implantovatelné přístroje zlepšující slyšení.

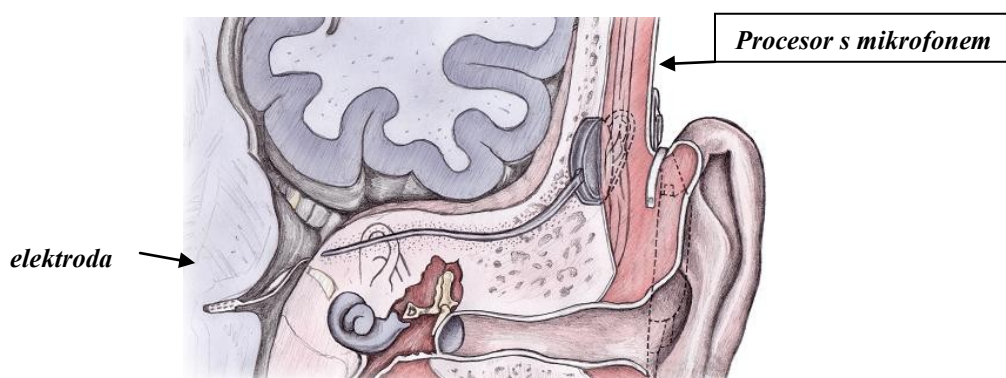
(Obrázky a námět částečně převzaty od J. A. Shohet: Implantable hearing devices, eMedicine, updated 14.2.2008)

V populaci asi 10 % občanů a ve věku nad 60 roků asi 25 % občanů trpí nedoslýchavostí, kterou by bylo vhodné kompenzovat některým typem technického zařízení, zlepšujícího sluchový vjem, především řeč. Ale jen asi 30 % občanů s poruchou sluchu takovéto zařízení používá. Vedle chirurgie a klasických sluchadel se mohou uplatnit různé typy implantátů.

Kochleární implantáty (viz 9.9)

Kmenové sluchové implantáty (Auditory brainstem implants ABI) jsou určeny pro nemocné především s neurofibromatózou 2. typu, u kterých tumor postihuje souběžně n. VII. a VIII. s následnou hluchotou. Tyto implantáty obchází nefunkční kochleu a sluchový nerv a jsou implantovány do laterálního recessu 4 komory tak, aby byly v kontaktu s nucleus cochlearis, čímž je nemocnému zprostředkován sluchový vjem. Implantace zpravidla následuje v jednom sezení po sanační operaci. Od r. 1979, kdy byla provedena první implantace, došlo k výraznému technickému zlepšení a nyní je používán multikanálový ABI poháněný stimulatorem s transkutánním přenosem signálu. Zařízení má začleněný řečový procesor (Nucleus 24), umožňující uživateli volbu 4 programů, dále programovatelné volum a kontrolu sensitivity. Indikace vychází z medicínských a psychologických, nikoliv audiologických kritérií. Nehodí se tam, kde je plánován později gamanůž. Zařízení umožňuje akustickým signálem zlepšit schopnost nemocného číst ze rtů, ojediněle i dosažení částečné srozumitelnosti řeči.

ABI je užíván též s různou úspěšností u nemocných s aplázií nebo po poranění n.VIII. a u těch, kde kochleární implantace byla nenapravitelně neúspěšná.

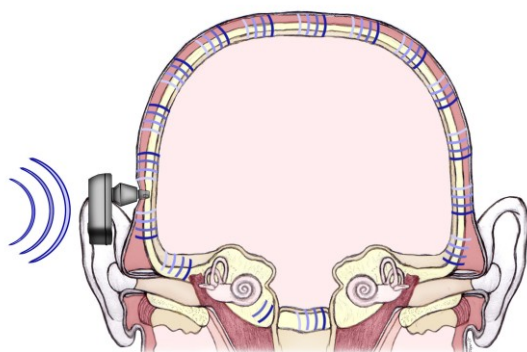


Bone-anchored hearing device BAHD (nebo aid, BAHA) (v kosti ukotvené přístroje pro zlepšení slyšení.)

BAHA představuje perkutánně implantovatelné zařízení, původně užívané pro převodný typ nedoslýchavosti a později pro jednostranné hluchoty. Systém je používán od r. 1977. Stal se populární při rehabilitaci vrozených malformací zevního

a popřípadě středního ucha (atrécie) a také u nemocných s chronickým středoušním zánětem či výtokem z ucha po operaci, neumožňujícím užívání klasického sluchadla pro vzdušné vedení. U 80 % operovaných toto sluchadlo zmenší kostně vzdušný rozdíl do 10 dB a u 60 % dokonce do 5 dB. Kostní vedení ze sluchového procesoru je zajištěno vsazením titanového šroubu do šupiny kosti spánkové. Šroub se pevně spojí s kostí asi za 3 měsíce a procesor se pak připíná zevně. Zvuk je přiváděn kostním vedením do uší s převodní vadou nebo do lépe slyšícího ucha s kochleární poruchou. Procesor má tři výkonnosti podle velikosti ztrát kostního vedení. Nejvýkonnější je pro ztráty v kostním vedení až na hladinu 70 dB HL. Dva méně výkonné procesory jsou pro sluchové ztráty v kostním vedení tónové audiometrie do 45 dB. Je možná bilaterální implantace, přístroj lze aplikovat u dětí od 2 r. **Tímto zařízením lze zprostředkovat i slyšení cestou kostního vedení ze strany hluchého ucha do ucha slyšícího:** nedocílí se sice prostorové slyšení, ale nemocný slyší dobře i když je ke zdroji zvuku přivrácen neslyšícím uchem. BAHA významně zlepšuje rozumění řeči v hluku. Nevýhodou je zatím estetický problém, který mírní překrytí vlasy.

Zvuk postupuje kostí i na druhou stranu

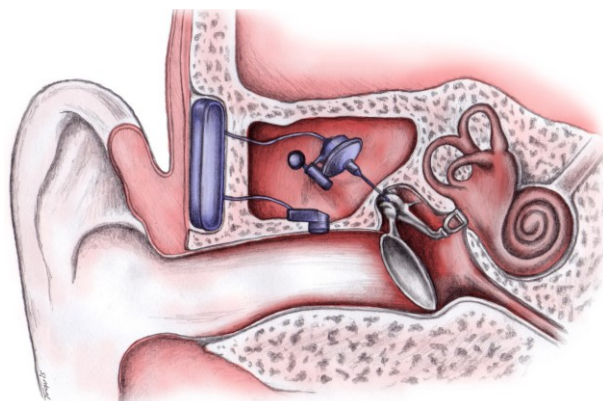


Implantovatelná středoušní zařízení

Zařízení mají řešit jak percepční tak převodní nedoslýchavost. Zvuk je přiváděn přímo na sluchové kůstky, přičemž zvukovod zůstává volný, je vyloučena zpětná vazba, zlepšují estetickou stránku svojí miniaturností a většina zařízení umožňuje příjem zvuku též při plavání a koupání. Přístroje pracují na principu buď piezoelektrickém nebo magnetickém

Piezoelektrické pracují tak, že elektrický proud je veden do piezokeramického krystalu, který cyklickou změnou objemu vyvolává vibrační signál. Největší nevýhoda je v tom, že výstupní energie (rozkmit krystalu) je přímo úměrná velikosti krystalu.. Toto zařízení přináší zlepšení sluchu lidem se středně těžkou nedoslýchavostí do 60 dB. U nich ale stejné zlepšení přináší nitrozvukovodová sluchadla. Jeho výhodou je inertnost v magnetickém poli a kompatibilita s použitím MR.

Částečně implantovatelná mají externí mikrofon a reproduktor a implantovanou elektromagnetickou cívku a piezoelektrický vibrátor. Ten je spojen s šupinou



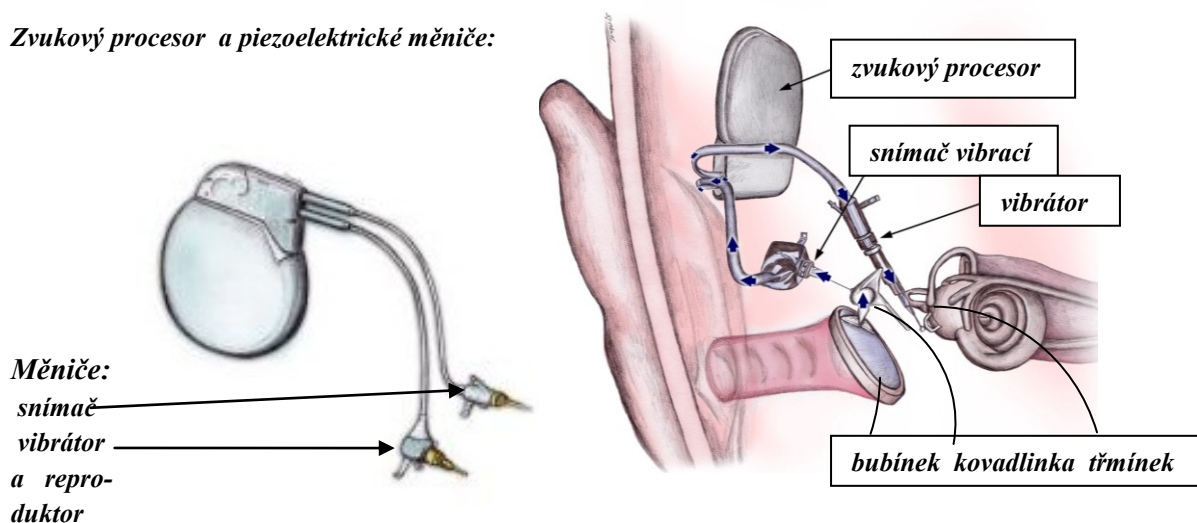
spánkové kosti pomocí titanového šroubu a dále s hlavičkou stapedu pomocí vmezežené hydroxyapatitové trubičky (z bioinertního materiálu). Počáteční zisky jsou kolem 30 dB, pozdní jsou o 10 dB nižší, což se přičítá jizvení kolem vibrátoru a přenosných elementů.

Zcela implantovatelné zařízení má mikrofon zabudovaný do zadní stěny

zvukovodu tak, že je zanořen v kosti a vibrátor je spojen s kovadlinkou. Digitálně programovatelný procesor je pod kůží mastoidální krajiny.

Tzv. **Envoy systém** používá bubínek jako přirozený mikrofon, odpadá obstrukce zvukovodu, interference a externí část přístroje. Princip je jednoduchý: signál, který přichází na kovadlinku zesílit a vrátit zpět na třmínek. Prvotní signál je zpracován piezoelektrickým měničem na těle kovadlinky (senzor) a konvertován v elektrický signál. Ten je zesílen a filtrován v procesoru a konvertován zpět ve vibrační signál v dalším piezoelektrickém měniči, připevněném k hlavičce třmínku. Processus lenticularis incudis musí být resekován, aby se zabránilo zpětné vazbě na snímač (senzor). Současné modely piezoelektrických měničů mohou dosáhnout výkon až 110 dB hladiny tlaku zvuku (SPL). Řídící jednotku (zapnutí, vypnutí, nastavení volumen a filtraci hluku v pozadí) ovládá pacient. Výhodou je vyloučení okluzního efektu zvukovodu, odloučení kovadlinky od třmínku (snímače/měniče od měniče/vibrátoru) vylučuje zpětnou vazbu a zařízení je zcela implantovatelné. Nedostatkem společným pro všechny zcela implantovatelné přístroje je životnost baterie, která je 3-5 roků. Nevýhodou je, že přerušení kovadlinkotřmínkového spojení je trvalé a při selhání přístroje nebo při jeho vypnutí nefunguje fyziologická cesta. Tu lze ovšem v případě potřeby rekonstruovat. Současné přístroje snižují rychle svoji výkonnost nad 3 kHz.

Zvukový procesor a piezoelektrické měniče:



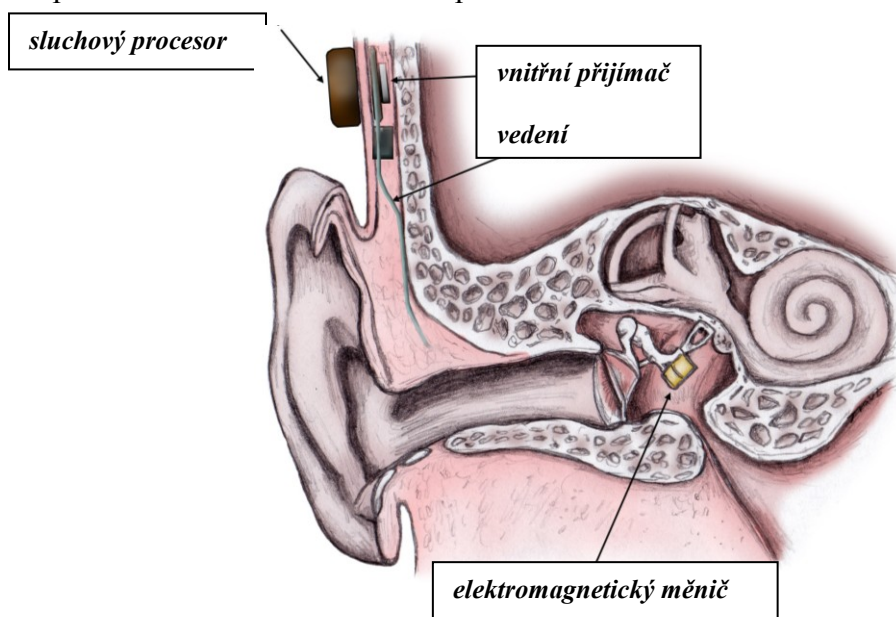
Elektromagnetické sluchové přístroje.

Pracují na principu působení elektrického proudu v cívce, v níž dochází k vytvoření magnetického indukčního toku, který rozkmitá vložený magnet. Magnet o váze 50 mg je připevněn k vibrujícím strukturám středního ucha, tj. bubínku nebo ke kůstkám. Zařízení jsou jen částečně implantovatelná a stále vyžadují externí sluchadlo spojené s indukční cívkou. Nevýhodou je, že výkonnost přístroje klesá se čtvercem vzdálenosti mezi cívkou a magnetem. Proto cívka a magnet musí být spojeny. I malý posun cívky v zevním zvukovodu vede ke znatelnému snížení funkčnosti. Také anatomie středního ucha omezuje rozměr magnetu a cívky.

Vibrant Soundbridge device.

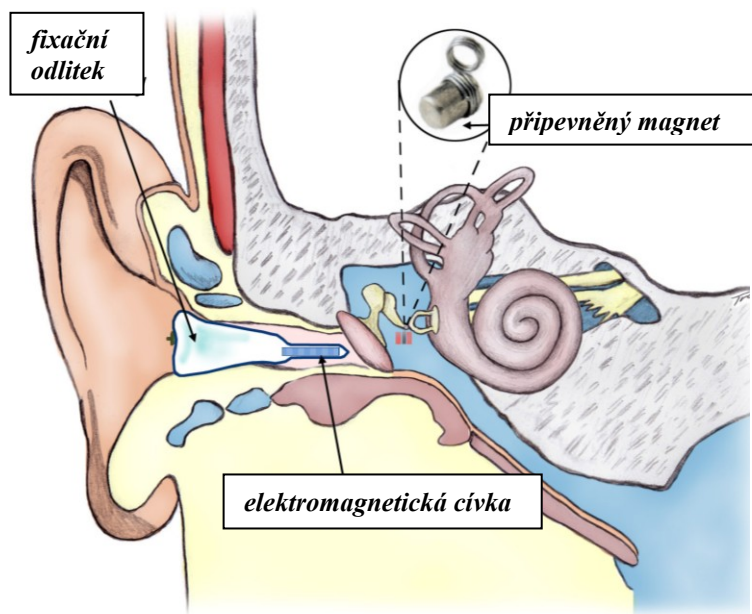
Je určen pro percepční poruchy sluchu a tímto systémem bylo implantováno již několik desítek tisíc lidí. Přístroj je spolehlivý, vypnutý nemění sluchové ztráty ve srovnání se stavem před implantací ani ve vzdušném ani kostním vedení. Sluchový vjem je devadesáti % nemocných udáván jako lepší, než když používali konvenční sluchadla.

Další uplatnění tohoto zařízení je jeho implantace na okrouhlé okénko hlavně u nemocných s atrezií zvukovodu a smíšenou nedoslýchavostí. Takto implantován byl též u nemocných s otosklerózou. Udává se, že tato forma implantace nevyžaduje funkční oválné okénko. Procesor je digitalizován a dále vylepšován především ke zlepšení rozumění řeči v hlučném prostředí.



Soundtec direct system

Je částečně implantovatelný přístroj, který konvertuje zvukovou energii na elektromagnetickou k přímé stimulaci sluchových kůstek. Magnet s límčovým úchytem pro krček třmínku je z NdFeB. Sluchová olivka – odlitek zvukovodu z akrylátu – je nosičem pro zalitou elektromagnetickou cívku, která bezkontaktně transtympanicky stimuluje vibrace magnetu na třmínku. Olivka je vložena do zvukovodu asi 2 mm před bubínkem. Cívka je spojena se zvukovým procesorem, který je buď rovněž ve zvukovodu nebo za boltcem. Výhodou je, že i když pracuje cestou zvukovodu, nevyžaduje akustickou separaci, která může vést k okluznímu efektu nebo



může měnit rezonanci zvukovodu. Funkční zisk může být vylepšen zvýšením výkonu bez obav ze vzniku zpětné vazby, kterou trpí konvenční sluchadla (když zvuk unikne ze zvukovodu a zpětně se recykluje přes mikrofon). Relativní nevýhodou je potřebná separace a následné znovuspojení kovádkořmínkového skloubení, což vede

k poklesu vzdušného vedení asi o 5 dB. Dochází ale i ke ztrátě v kostním vedení v důsledku hypermobility třmínku po jeho disartikulaci s kovádkou. Přístroj má výhodu v tom, že lépe než ostatní zajišťuje zlepšení ve vysokých frekvencích. Asi polovina nemocných si stýská, že slyší samovolné pohyby magnetu po vypnutí. Existují další modifikace této technologie.

Požadavky na středoušní implantáty zlepšující sluch:

- Nesmí být zhoršen sluch po vypnutí přístroje oproti předimplantačnímu stavu.
- Musí být zajištěna stabilizace efektorové části přístroje a prostoru kolem něj, malý kontakt s okolními stěnami dutiny bubínkové výkon významně snižuje.
- Směrování pohybu magnetu – vibrací musí být v ose fyziologického pohybu kůstek, jinak jsou ztráty energie.
- Indikace obecně: uplatňují se u nemocných, kterým nevyhovuje konvenční sluchadlo pro nedostatek výkonnosti, pro dráždění kůže zvukovodu, pro velikost ztrát sluchu, pro vleklý výtok z ucha apod. Většinou jsou indikováni nemocní se středně těžkou až těžkou nedoslýchavostí. Nemocní s převodní nedoslýchavostí tehdy, když je nález jiným postupem, např. chirurgickým neměnitelný, např. při tympanoskleróze a adhezivním procesu, trvalé dysfunkci sluchové trubice apod

2020: Sluchadla na kostní vedení se implantují i u nemocných s jednostrannou hluchotou, jak i výše již uvedeno z r. 2008. Cílem je převedení přijímaného zvuku ze strany neslyšícího ucha na stranu slyšícího kostním vedením a tím nemocnému zajistit příjem zvuku ze strany „sluchového stínu“ a zlepšit zdánlivě stranovou orientaci – jde o tzv. **pseudobilaterální slyšení**.

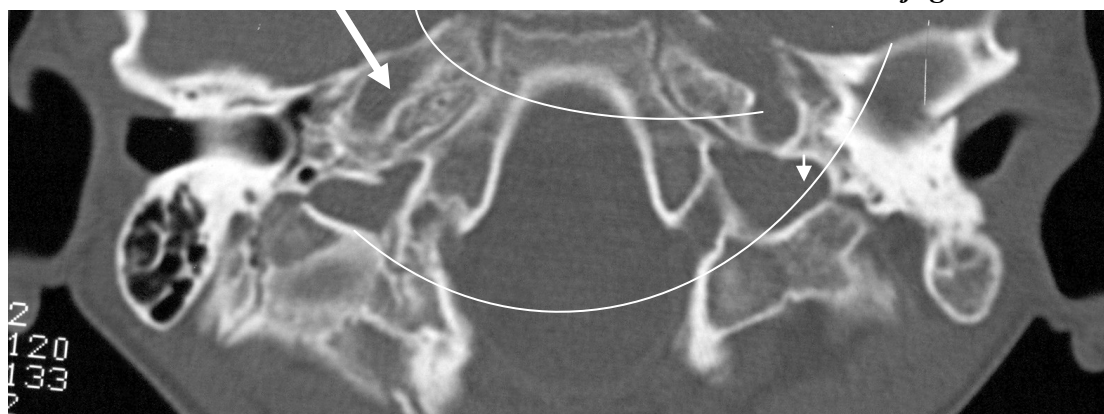
Pokusy o pseudobilaterální slyšení u jednostranně hluchých se provádí i „sluchadly cros“ (contralateral rating of signals) a kochleární implantace (při jednostranné ztrátě sluchu s PTA nad úroveň 75 dB).

9.10.6. Středoušní záněty v HRCT obraze

9.10.6.1 Subakutní, chronické až latentní antromastoiditidy

Kasuistika: 7letý nemocný trpěl od kojeneckého věku opakovanými záněty, především vpravo. Nově po klasické chřipce recidiva vpravo, která přes sérii podávaných různých antibiotik remituje v cyklech zpravidla za 2 až 3 týdny od ukončení předchozí léčby. Ani aplikace drenážní trubičky nevedla k trvalému zhojení a tak za 4 měsíce od recidivy otitidy provedena antromastoidektomie. Zjištěn smíšený typ produktivního, granulomatózního zánětu, přecházející místy v destruktivní. Hojení proběhlo, při současném podávání AB, příznivě.

Sin *canalis caroticus* **anterior** *bulbus v. jugul.* **dx**



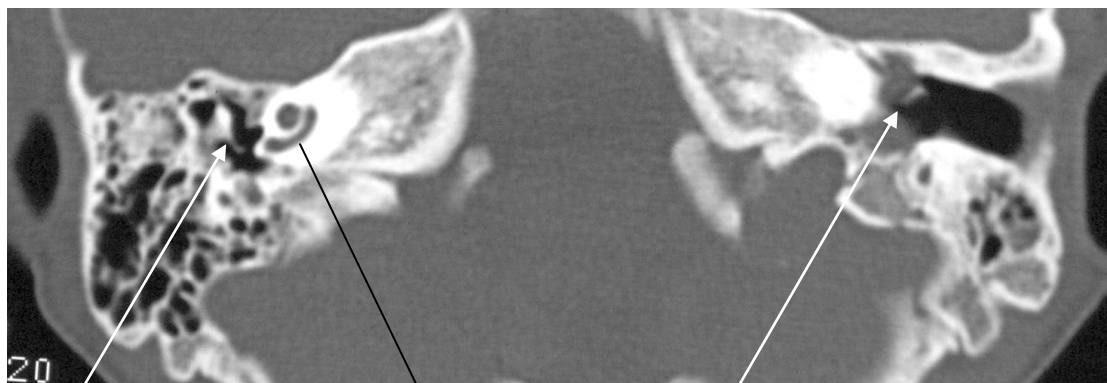
Výběr axiálních řezů spánkové kosti od hrotu výčnělků k horní hraně pyramidy



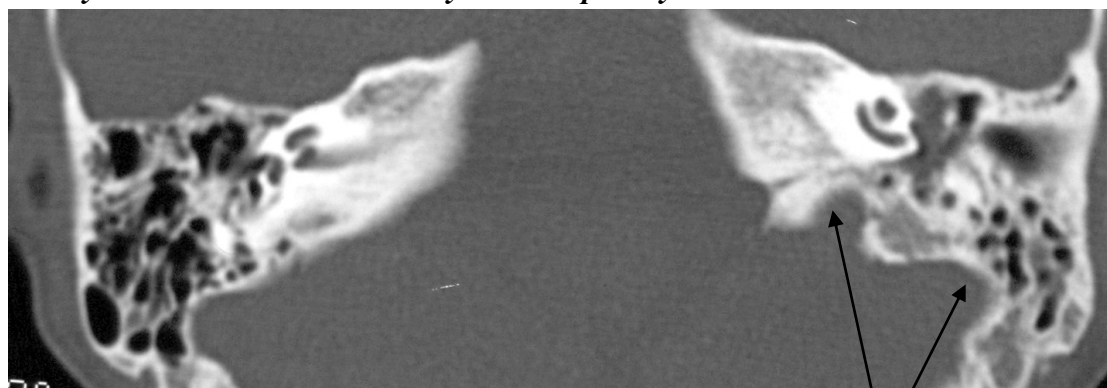
Na úrovni asi středu levého zvukovodu: bulbus v. jugularis



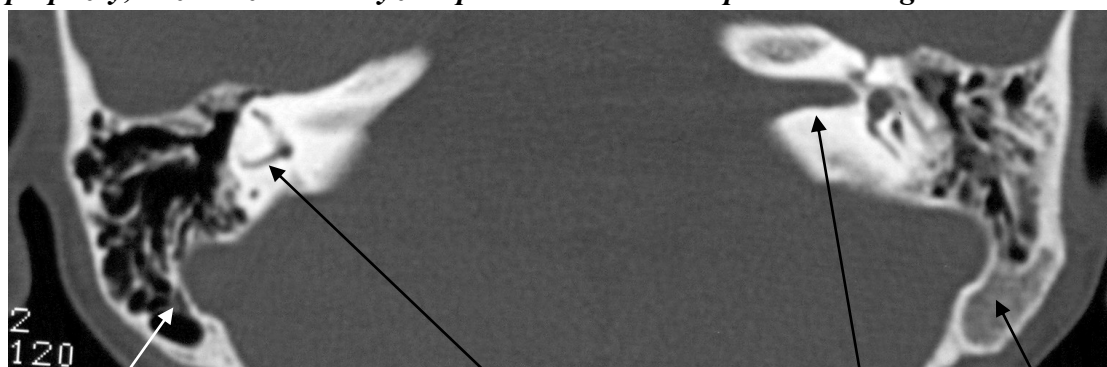
bubínek a manubrium kladívka zastřená dutina bubínková. a výčnělek



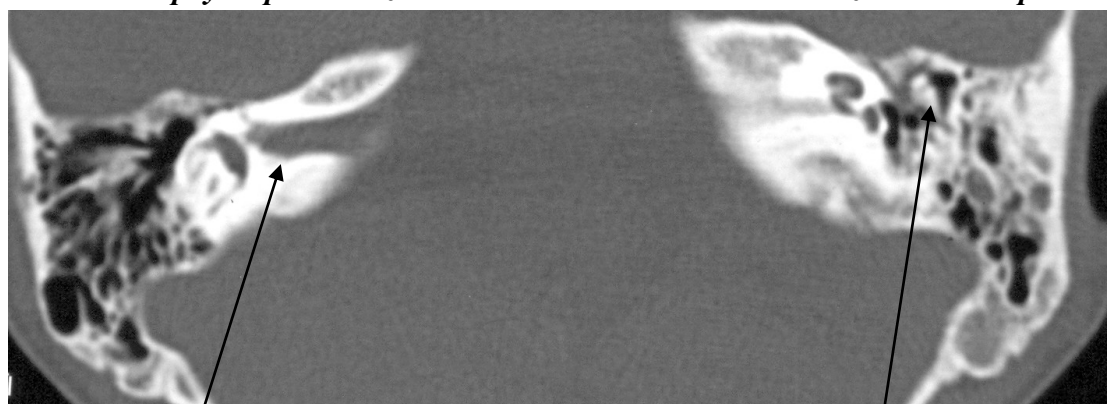
Kůstky v ET bazální závit hlemýždě vpáčený bubínek a manubrium a zastření



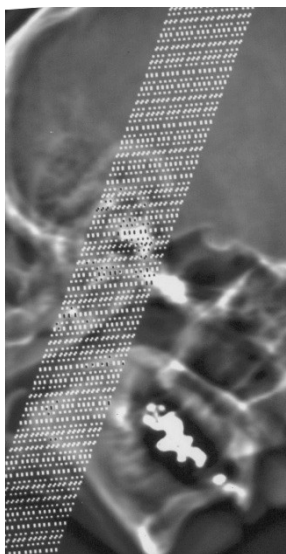
Zastřená dutina bubínková s kůstkami, drobné, zčásti vzdušné sklípky, zbytnělé přepážky, bazální závit hlemýždě vpravo. Bulbus a imprese sinus sigm.



retrosin. sklípky přední a zadní semicirk. kanálek vnitřní zvukovod diploe



Vnitřní zvukovod z části zastřené středouši a v něm hlavička kladívka a tělo kovádky s crus breve



Dospělý nemocný s chronickou antromastoiditidou

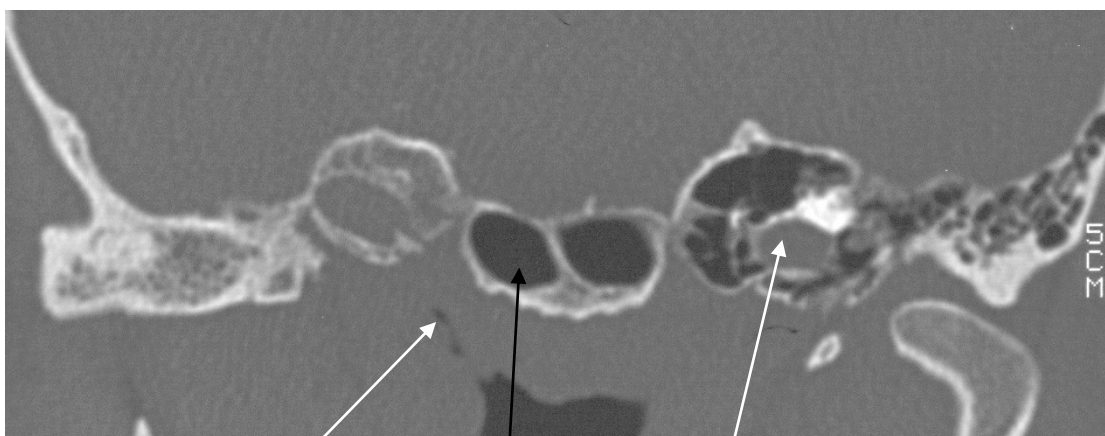
CT v koronální (frontální) rovině, byl proveden výběr několika vrstev odpředu vzad, tj. od sinus sphenoidalis po foramen occipitale magnum. Na většině vrstev je zachycen uprostřed clivus a ukázán jeho vztah k hltanu. Pneumatizace pars petrosa spánkové kosti takřka zasahuje až k dutině klínové. Je zřejmé, že operace petrositidy by byla pro vztahy k a. carotis int. riziková.

Stranově nejsou řezy symetrické pro značnou nesouměrnost lebky nemocného, směrem vpřed a částečně dolů je posunuta pravá strana.

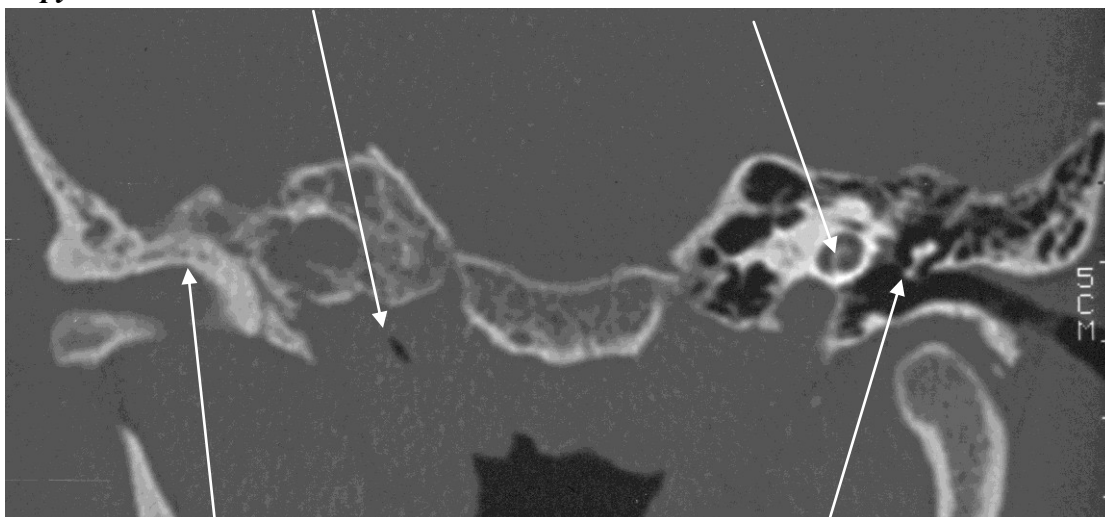
sin

cranialis

dx



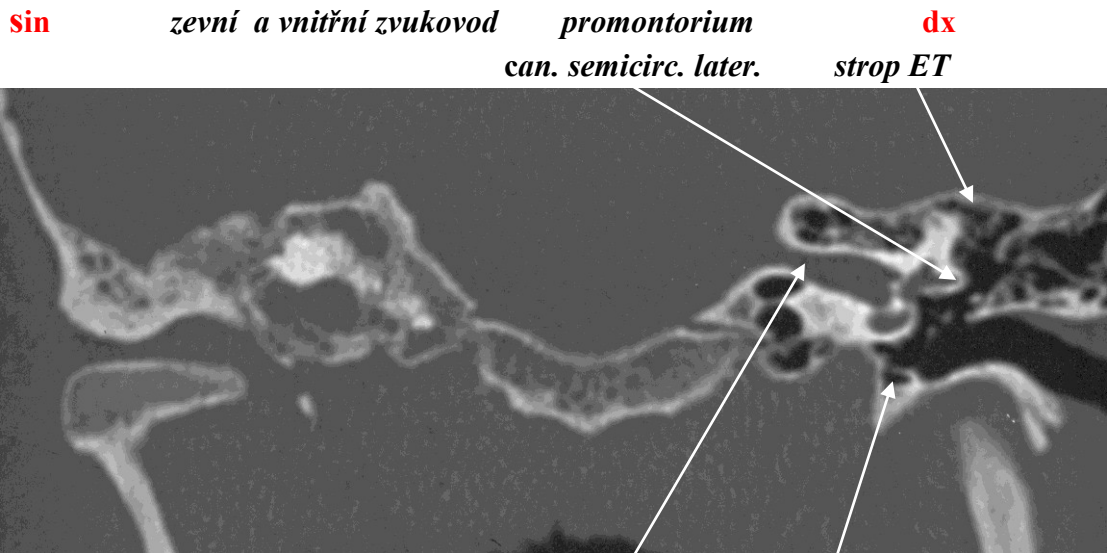
stopy vzduchu ve sluch.trubicí klínová d. a hltan a.carotis int. v canalis caroticus



vlevo je strop kloubní jamky

vpravo již je patrný zvukovod a kladívko

caudalis



kloub mandibuly a strop kl.jamky *vnitřní zvukovod* *protympanum*
stínkůstek

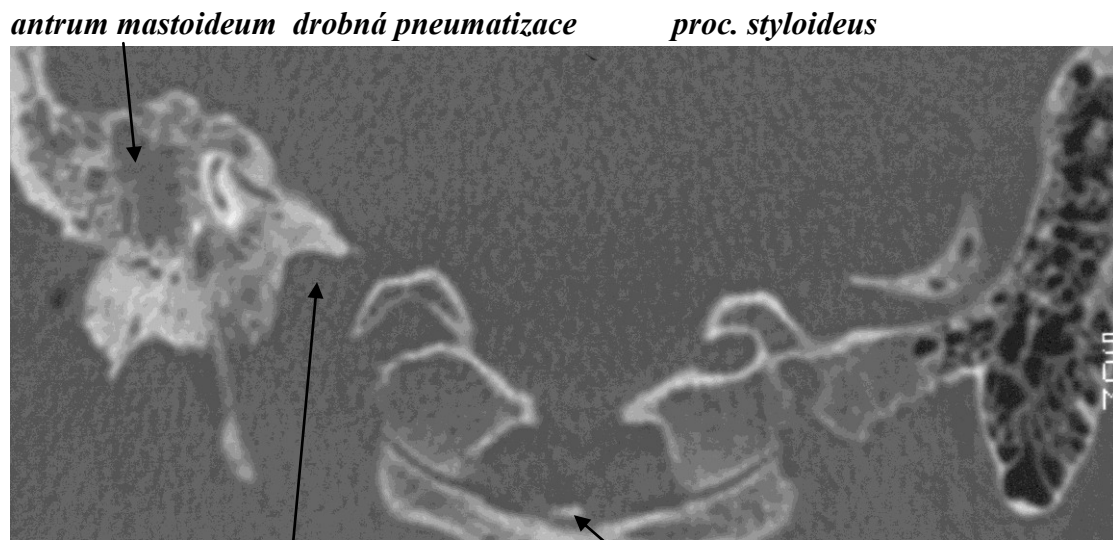
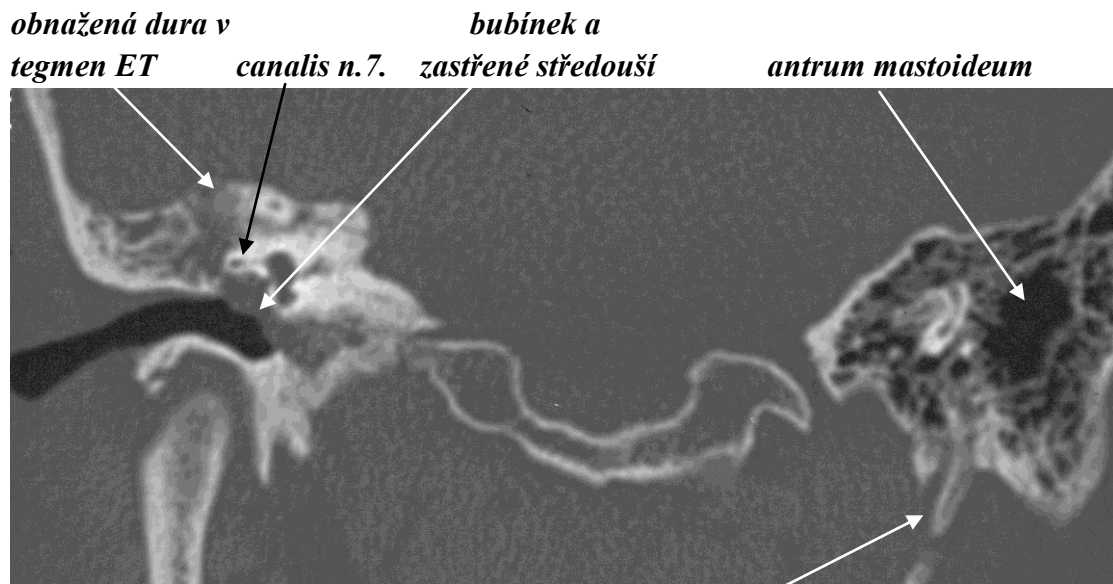


kladívko, zastřené středouší *pouzdro labyrintu a průřez kanálky*
vnitřní zvukovod



zevní zvukovod *bubínek* *promontorium* *proc. styloideus*
je vpáčený

caudalis



c.s. posterior fossa jugularis okraj foramen occipit. magnum
vrchol dens epistrofei proc. mastoideus
caudalis

9.10.6.2 Středoušní cholesteatom – pseudocholesteatom

Nejde o pravý nádor. Módní otologie z neznalosti starší literatury zavádí nové a nové termíny pro nálezy dříve přesně definované a budí dojem nových objevů.

Ve středouší se můžeme setkat s cholesteatomem:

1. kongenitálním, pravým, epidermoidem
2. primárně získaným a
3. sekundárně získaným

Ad 1. **Epidermoid** je důsledkem pozůstatků epidermis v dutině bubínkové z doby embryogeneze. Typický bývá nalézán v předním mezotympanu – protympanu nebo v peritubární krajině – krajině tympanického ostia. Bývá identifikován časně obvykle od 6 měsíců do 5 roků. Svoji expanzí obturuje sluchovou trubici a vede k tvorbě sekretu v dutině bubínkové. Je nalézán zpravidla za celistvým bubínkem, který mívá bělavou opalescenci, zatím co u sekretorické otitidy je vzhled jantarový nebo zbrojařské modři, s kroužky bublin nebo hladinkou. Bývá verifikován obvykle při paracentéze prováděné pro tympanometrickou křivku B a převodní nedoslýchavost.

Ad 2. **Primárně získaný cholesteatom** je důsledkem

- přerůstání kůže zvukovodu do středouší (např. tensa cholesteatom vzniká splazením epidermis z bubínku na crus longum incudis a dále do středouší, dříve běžně po nekrotických (spálových) otitidách s totálními defekty bubínku i z okrajů zvukovodu,
- prorůstání epidermis ze stratum germinativum bubínku po zánětlivé destrukci slizniční vrstvy bubínku,
- retrakce bubínku směrem do středouší v důsledku podtlaku nebo vlivem jizvení (jako analogon pulzního nebo trakčního divertiklu, např. jícnu).

Retrakční typ cholesteatomu vychází ze dvou lokalizací:

- a. Klasický primárně získaný cholesteatom se vyvíjí progresí retrakce pars flaccida do epitympana. Zvětšující se vchlípení znesnadňuje migraci epidermis z divertiklu a hromadící se šupiny kůže dávají základ cholesteatomu. Prvotní pseudoperforace se mění ve skutečnou perforaci infikováním obsahu cholesteatomu. Cholesteatom tlakem a osteolytickými procesy zvětšuje kolem sebe dutinu a současně aroduje hlavičku a krček kladívka. Cholesteatomový vak se šíří epitympanem směrem k aditu a může krýt kůstky ze všech stran, přičemž proti mezotympanu se opět vytváří slizničně vazivová bariera. Cholesteatom může obnažovat dura mater, n. VII. a boční polokruhovitou chodbičku.
- b. Druhý typ vychází ze zadního horního čtverce bubínku, který atrofuje po recidivujících zánětech a vlivem jizevnatých trakcí a nebo podtlaku se vtahuje do prostoru kovádlinkotřmínkového skloubení. Zpočátku je doprovázen nástěnnou pseudoperforací později perforací. Cholesteatomový vak se vmezeřuje do prostoru mezi eminentia pyramidalis, šlachy m. stapedius a třmínek a mediální stěnu dutiny bubínkové pod valem lícního nervu. To je **sinus facialis** a cholesteatom

takto generující je označován také jako sinus cholesteatom. Kontakt s kovadlinkou vede nejčastěji k destrukci processus lenticularis incudis, později suprastruktur třmínku a může arodovat canalis facialis a canalis semicircularis lat. I tento typ cholesteatomu je oddělen obvykle membranozněvazivovou bariérou od zbytků mezotympana a šíří se rovněž spíše do zadního epitympana. Může propadat ale dále do mezotympana, např. oblasti okrouhlého okénka.

Výjimečně analogický typ epitympanálnímu cholesteatomu vzniká v hypotympanu a je charakterizován nástěnou perforací na hranici dolních čtverců

Ad 3. Sekundárně získaný cholesteatom: tím se myslí cholesteatom vzniklý, na základě ruptur bubínku, následným přerůstáním epidermis do dutiny bubínkové, nebo implantační, vzniklý např. po transtympanických drenážích. Intratympanické („keratinové cysty“) mohou vznikat i po tympanotomiích při nedokonale provedené repozici kožního tympanomeatálního laloku. Také pooperační atrofie myringoplastického materiálu se mohou při poruše ventilace stát zdrojem retrakcí a cholesteatomu. Po trepanacích s klasickou otevřenou dutinou mohou vznikat při dlouhodobém zanedbání péče pseudocholesteatomy. Zcela vzácné jsou cholesteatomy kostěného zvukovodu u nemocných s překotnou hyperplázií epidermis a deskvamací.



CT koronární řez: epitympanum sin. je vyplněno cholesteatomem, který zasahuje i do jamky ovál. okénka. Je vytvořena zbytková bubínková dutina a po ošetření jamky vznikne ekranizace. Šipka: canalis semicirc. anterior.



Axiální řez CT na úrovni středoušní: rozsáhlá cholesteatomová dutina dx.

Klasická perforace na základě retrakční kapsy v pars flaccida bubínku vlevo.



Nemocná se solidní cholesteatomovou dutinou, axiální řezy - výběr

22letá nemocná s poměrně krátkou anamnézou páchnoucí sekrece z ucha, ale značně delší anamnézou nedoslýchavosti na levém uchu. Při operaci nalezná solidní hladkostěnná dutina s cholesteatomem, který se rozpadal jen v rozsahu epitympna.

sin

posterior

dx



možné směry šíření cholesteatomu **anterior**
do zadní a střední jámy lebni a do labyrintu

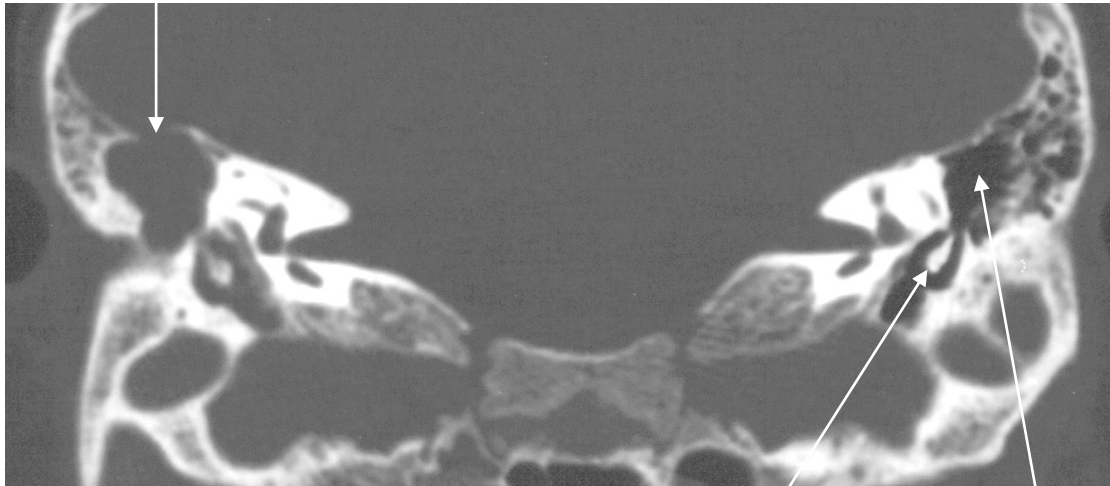


rozsáhlá klínová dutina



cholesteatomová dutina se podsouvá pod a za labyrint

susp. dehiscence lamina interna do zadní jámy lební



vnitřní zvukovody, sluchové kůstky hlav. klad. a kovádl. v ET antrum



kloub dolní čelisti vnitřní zvukovod kostěné pouzdro labyrintu průřezy je zastřeno též mezotympanum manubriem a crus longum

9.10.7 Schwannom n.VIII. (Vestibulární schwannom, neurilemom, neurinom n. statoacustici).

Poznámka k terminologii: nádor vychází ze Schwannovy pochvy n. VIII. VIII. hlavový nerv (podobně jako n. opticus a filla olfactoria) je z větší části výchlípkou mozku a jen zcela malá část ve fundus meati acustici externi představuje klasický mozkový nerv. Zde je součástí obalů nervu zmíněná Schwannova pochva. Protože v 95 % vychází tumor z vestibulárních větví, bývá označován jako vestibulární schwannom. Naopak n. VII. už asi po mm od výstupu z kmene přechází v typický mozkový nerv a je proto možná jeho regenerace, která n. VIII. chybí.

Incidence neurilemomu n.VIII. je přibližně 1 na 100 tisíc obyvatel a rok. Nárůst incidence je zdánlivý, vyplynul ze zpřesněné diagnostiky též i malých nádorů, především díky zobrazení pomocí MR a dále díky prodlužujícímu se věku. Ze

sekčního materiálu je údaj vyšší, což vyplývá z toho, že jsou nalézány u starších lidí klinicky němé malé nádory.

U většiny nemocných nenajdeme žádné **rizikové faktory**, podporující vznik tohoto druhu nádoru. Opakovaně bylo prokázáno, že mobilní telefony v tomto směru riziko nepředstavují. Genetická závislost je u nemocných s neurofibromatózou II. typu, u nichž je průkazný genový deficit nádorového supresoru, lokalizovaného na chromozomu 22q12.2. Defektní protein, který je genem vytvářen, byl označen jako merlin nebo schwannomin. Vedle oboustranných neurilemómů se u těchto nemocných zjišťuje periferní fibromatóza, meningiomy, gliomy aj.

Jen asi 5 % těchto nádorů vyrůstá z kochleární větve n. VIII, naprostá většina tedy z větve vestibulární, přičemž postižení horní a dolní větve je proporcionální. Na základě MR se zjišťuje rychlost růstu a podle toho se klasifikují na:

- stagnující nebo nepatrně rostoucí
- pomalu rostoucí, tj. do 2 mm za rok
- rychle rostoucí nad 2 mm za rok. (Klasifikace podle velikosti 9.6.1)

Růst je většinou pomalý, ale ojediněle může být i překotný a nádor se zvětší na dvojnásobek např. již za půl roku. Může tomu být ale i v důsledku jejich cystické degenerace, např. z útlaku cévního zásobení, která se projeví rychlou expanzí v důsledku nasátí tekutin. Nádor působí svým postupným útlakem také na vlákna vestibulární větve, působení je ale většinou tak pozvolné, že kompenzační mechanismy neumožní manifestaci závratových stavů. Jakmile nádor vyplní meatus acusticus internus, vyhrězává do zadní jámy lebni a prostoru koutu mostomozečkového, kde má obvykle kulovitý tvar.

Příznaky vznikají obvykle v okamžiku, kdy nádor přesáhne průměr asi 2 cm. Pramení z komprese nebo distorze likvorových prostor, z útlaku mozkového kmene a cév, s následnou ischemií příslušného povodí a nervů. N. VII. se poměrně dobře adaptuje na tlak i tah u pomalu se expandujícího nádoru, takže porucha jeho funkce může být opožděným příznakem. Poruchy sluchu i vestibulární funkce mohou mít původ nejen v útlaku nervu, ale také útlaku a. labyrinthi, která je konečnou cévou pro zásobování membranózního labyrintu vnitřního ucha. Nedoslýchavost, na rozdíl od závratí, bývá zřejmější a je percepčního, tzv. retrokochleárního typu. Nádory větší než 4 cm mohou iritovat n.V a vyvolávat hypestézii v obličeji. Další růst ohrožuje aqueductus cerebri a čtvrtou komoru s následným vznikem hydrocefalu. Dnešní diagnostické možnosti tyto extrémní stavy odstranily a léčba bývá zahajována většinou v časném stadiu.

Nejčastějším a nejnápadnějším prvním příznakem je již zmíněná **jednostranná nedoslýchavost**, která pak je iniciátorem dalšího šetření a stanovení diagnózy. Porucha sluchu je obvykle **pomalou narůstající** a tento typ se přisuzuje poškození akustické větve tlakem nádoru. Méně častá je **náhlá** percepční nedoslýchavost nebo fluktuující porucha sluchu (asi u 15 % nemocných) a tento druh se přičítá spíše kompresi zmíněné a. labyrinthi a poškozenému krevnímu zásobení kochley. Porucha sluchu tohoto druhu bývá dobře ovlivnitelná léčbou kortikoidy a může být mylně přičítána např. neuroinfekci. U nemocných je audiologicky zjišťována diskriminace

řeči, nekorelující se ztrátami zjištěnými vyšetřením tónovou audiometrií, což se považuje za typické pro retrokochleární lézi. Normální skóre diskriminace řeči ale nevylučuje vestibulární schwannom. Z toho vyplynul standard nezbytného vyšetření magnetickou rezonancí s gadoliniem u všech nemocných s jednostrannou narůstající, fluktuující i přechodně se normalizující poruchou sluchu percepčního typu. (Splnění tohoto standardu je ovšem obtížné proto, že incidence tohoto typu poruchy sluchu je ve srovnání s incidencí neurilemomu více jak třicetinasobná, tedy nález pozitivního výsledku je výjimečný. Dále též proto, že ve vyšším věku jsou vyšetřováni nemocní, kteří jsou často nositeli fixovaných magnetických kovů.) Nutno zdůraznit, že velikost tumoru a míra poruchy sluchu nejsou vzájemně srovnatelné. I u poměrně velkých nádorů může být sluch normální. A obráceně. Jako užitečný sluch je považována ztráta ve frekvencích řeči na hladině 31-50 dB při současné slovní diskriminaci nad 50 %. Je-li sluch druhého ucha normální, využití je sporné. Porucha sluchu je často doprovázena ušním šelestem, který může ojediněle vystupovat i samostatně.

Závratě jsou méně patrným příznakem vestibulárního neurilemomu, což je důsledkem dobrých kompenzačních mechanismů CNS. Někdy se projeví pocity rotační závratí a nebo pádů (směrově závislých na poloze hlavy) již u malých nádorů. Velké nádory doprovázejí spíše pocity prostorové a pohybové nejistoty. Poruchy rovnováhy mění rychle své kvality a vyhasínají a proto jsou podceňovány, cíleným dotazem se ale dá zjistit, že asi u poloviny nemocných se známky rovnovážné poruchy nějakou formou v předchorobí projeví. Také asi polovina nemocných udává v době diagnózy bolesti hlavy, ale v korelaci s velikostí nádoru je jich asi jen 10 %.

Porucha funkce n. VII. se daleko častěji projeví snížením citlivosti v obličeji než pocitem obličejové ochablosti. Objektivní **hypestézie**, např. v oblasti též zubů, je spojena s většími nádory, které tlakem ovlivňují funkci n. V. Je zajímavé, že motorická vlákna n. VII. daleko lépe odolávají tahu a tlaku než sensorická vlákna n. V. Dříve než nastoupí hypestézie se ale zjistí snížení korneálního reflexu. Pokud se objeví obrna n. VII., pak je důvodné podezření, že jde o jiný druh nádoru než o vestibulární schwannom, např. schwannom n. VII., meningeom, granulom nebo arteriovenózní shunt.

Léčba je podmíněna řadou činitelů, např. též věkem, celkovým zdravotním stavem nemocného, lokalizací nádoru, stavem sluchu a volbou nemocného. U starších lidí se sleduje rychlost růstu a zpravidla se pak volí **stereotaktická radiochirurgie**, např. Leksellův gamanůž, nebo LINAC (vysokofrekvenční fotony), nebo protonové částice. Stereotaxe umožňuje v léčebném plánu optimalizovat dávku na nádor a maximalizovat tak účinnost léčby, její rozložení v centrální a marginální části a minimalizaci ozáření z hlediska funkce kritických anatomických struktur v sousedství nádoru, vše v zájmu udržení dobré kvality života. Svazky protonů dávají možnost nejlepší kontroly hloubkového dosahu. Největší preciznosti zaměření je dosahováno gamanově, LINAC vyžaduje řadu sezení nemocného, což na druhé straně umožňuje zvýšit celkovou dávku ozáření. Postradiační regrese nádoru a okolní tkáňové změny

se odvíjejí v následujících až 24 měsících, a teprve potom můžeme s relativní přesností posoudit úspěšnost léčby nebo pokračující nádorové bujení. Obtíže v posuzování spočívají i v tom, že více jak polovina nemocných má již před ozáření neměnný nebo nepatrně rostoucí objem nádoru. U radiochirurgie je významná malá míra poškození n.VII. a u části nemocných se daří i uchovat předléčebnou úroveň sluchu. Bezprostředně po ozáření nemocní mívají nauseu, bolesti hlavy a instabilitu. Nejzávažnější, ale poměrně vzácnou komplikací je rozvoj hydrocefalu. Pokračující růst nádoru lze řešit chirurgicky, ale tato záchranná léčba je ze všech aspektů významně rizikovější, než primární chirurgie nádoru. V souhrnu lze říci, že nemocní s využitelným sluchem, bez závratí, bez příznaků útlaku mozkového kmene nebo projevů hydrocefalu a s nádory do 2 cm jsou vhodné ke stereotaktické radioterapii. Nemocný musí být upozorněn na to, že stereotaktická radioterapie sice snižuje riziko léčby, které je spojeno s kraniotomií a mikrochirurgií, ale na druhé straně vyvolává riziko vleklých, časně i pozdně nastupujících komplikací. U mladších nemocných a u nádorů přesahujících velikost 2,5 cm a také u malých nádorů s normálním sluchem je dávana přednost léčbě chirurgické. Kontraindikací této léčby jsou: jiná onemocnění, která činí výkon rizikový. I zde je však výjimka: rozsáhlé nádory vyvolávající hydrocefalus je i při riziku např. anestézie nutné operovat. Translabyrintární přístup je kontraindikován u nemocných s vleklým středoušním zánětem.

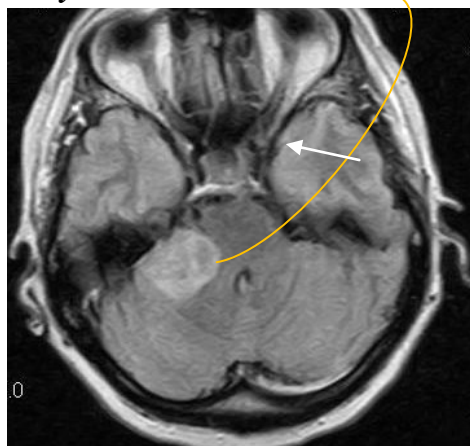
Chirurgická léčba je v zásadě prováděna ze tří přístupů:

1. Transtemporální přístup přes střední jámu lební (částečně podobný přístupu na ganglion n. V. je cestou extradurtální,) má šanci uchovat sluch a funkci n. VII.
2. Translabyrintární přístup jako pokračování klasické ušní trepanace. Funkci n. VII. lze uchovat, nikoliv sluch.
3. Subokcipitální přístup před nebo za sinus sigmoideus a zadní jámu lební.

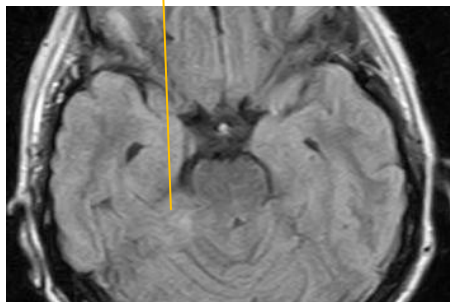
Chirurgická léčba může radikálně odstranit celý nádor, nebo může jen odsát jeho obsah. **Následující** hluchota po radikálním chirurgickém výkonu může být částečně kompenzována tzv. kmenovým sluchovým implantátem, v principu podobným kochleární neuroprotéze. Nicméně sluchový vjem obvykle vylepšuje jen schopnosti v odezírání, nikoliv přímé rozumění řeči.

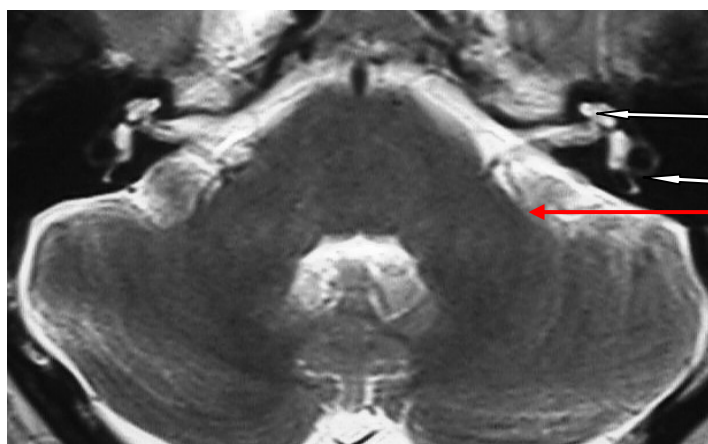
Jde o mikrochirurgický výkon, který užívá jak operační mikroskop tak i endoskop, někdy v jedné operaci alternativně.

Velký schwannom v zobrazení MR zaujímá větší část koutu mostomozečkového.



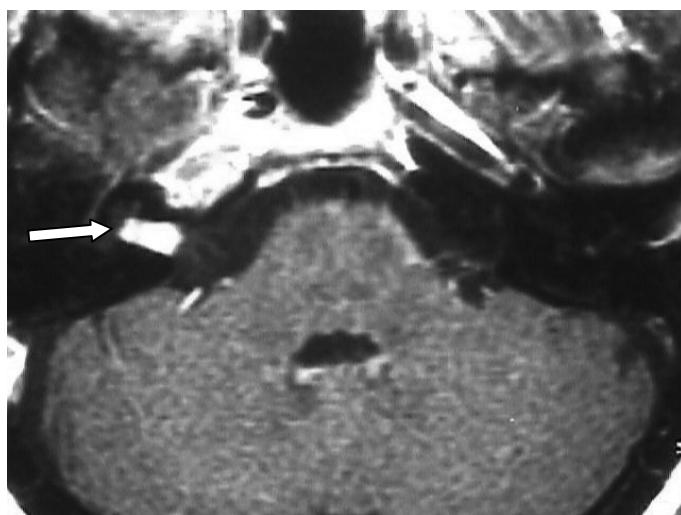
Bez kontrastu je týž nádor špatně patrný.



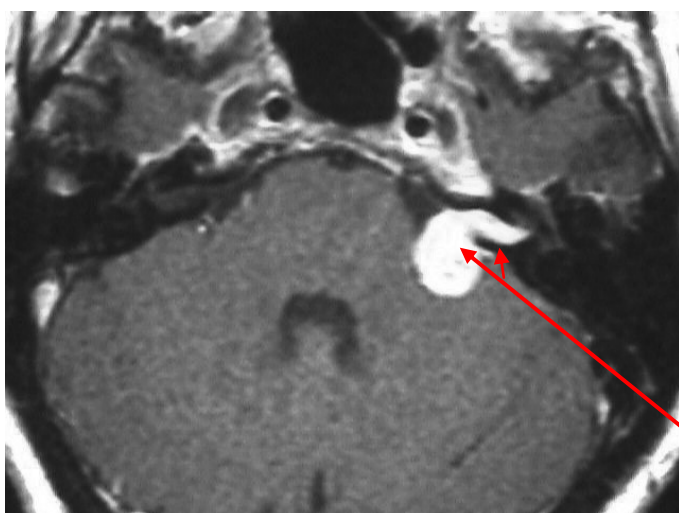


hlemýžd'
*vestibulární systém
a naznačení
translabyrinthární cesta k
nádoru*

*MR s gadoliniem: Likvorové
prostory na úrovni vnitřních
zvukovodu a labyrintu.*

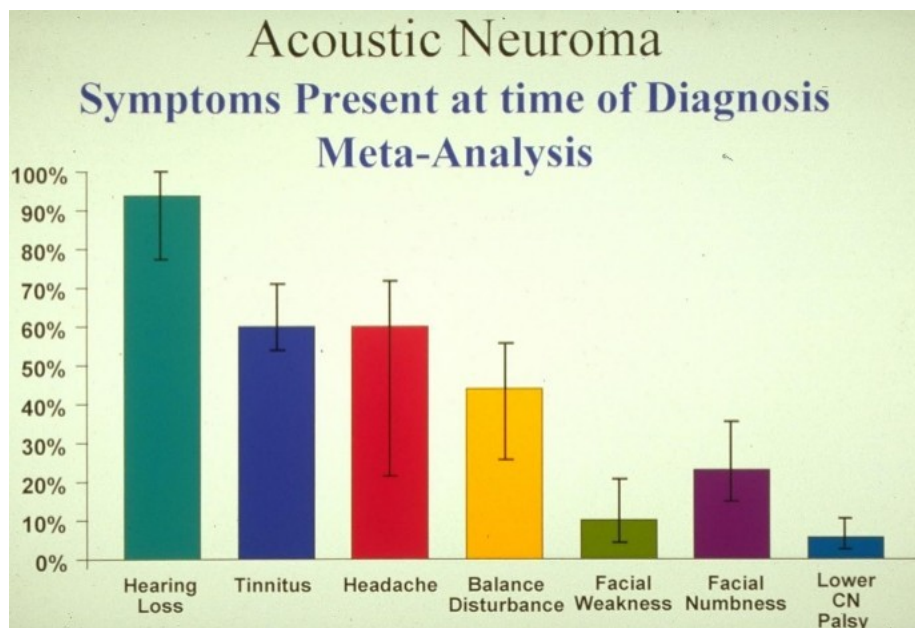


*Schwannom n. VIII. ve
vnitřním zvukovodu. MR s
gadoliniem*



*Schwannom n.VIII., který
přerostl do koutu
mostomozečkového*

*Naznačení retrosigmoidní
cesty k nádoru. Uchovaná kost
zadní stěny vnitřního
zvukovodu se musí odstranit.*



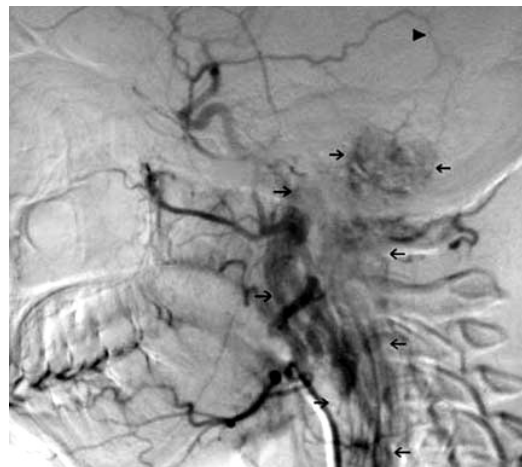
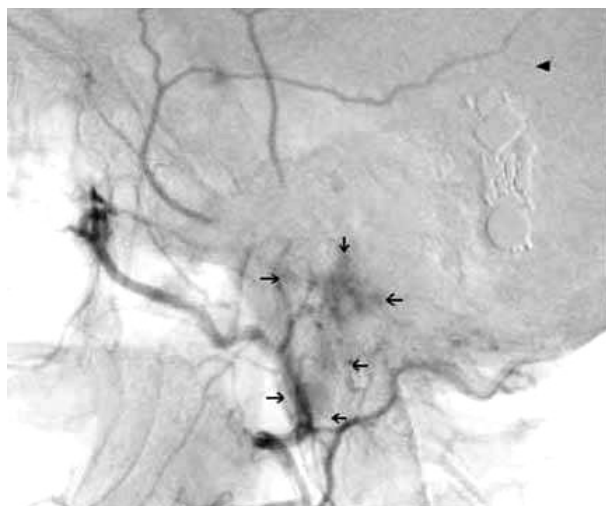
(Převzato Kutz, J.W., Jr.: Acoustic neurinoma. eMedicine 3.8.2011)



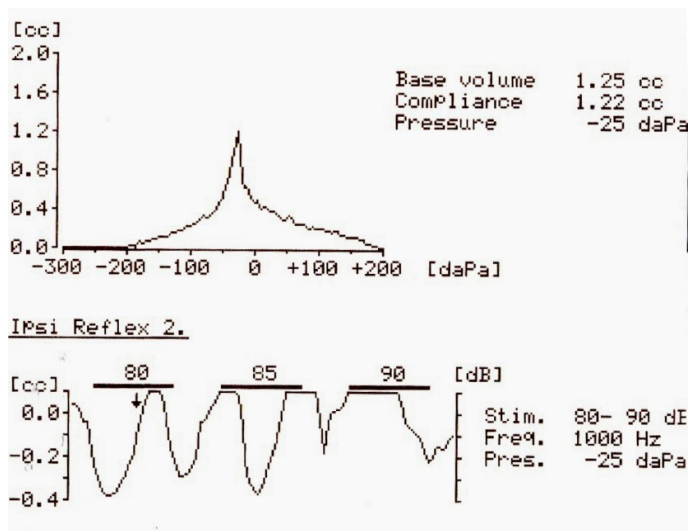
Neurofibromatóza II, oboustranný velký schwannom v koutu mostomozečkovém.

9.10.8 Tumor glomus jugulare vlevo (chemodektom)

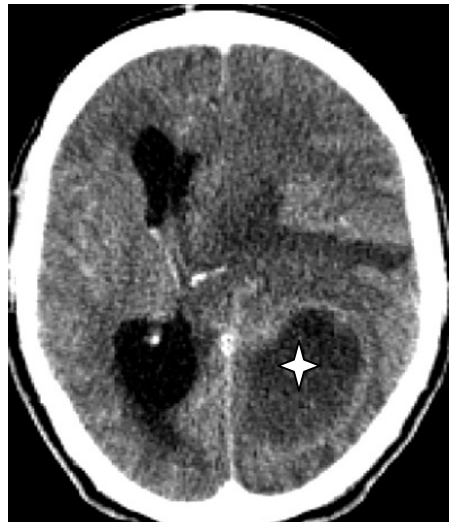
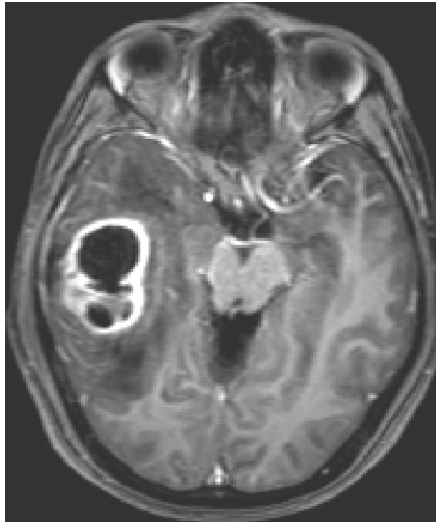
Tumor je ojedinele hormonálně aktivní, chromafinní, tj. feochromocytom.



Rozsáhlý tumor glomus jugulare (chemodektom) vlevo nad a pod lební bází před a po embolizaci a za rok po aktinoterapii v arteriografickém obraze



Tympanogram a stapediální reflex od nemocné: zde je patrné pulsatorické vlnění, odpovídající objektivnímu pulsnímu šelestu.



Otogenní absces temporálního laloku mozku vlevo na MR vykazuje silné pouzdro, absces v parietálním laloku vpravo na CT naopak s málo výrazným pouzdrém. (Do poloviny 20. století bylo jejich ošetření, zpravidla drenáž do trepanační dutiny, v rukou otolůgů.)

9.10.9 Stenózy a. vertebralis, a. basilaris a a. carotis jako příčina poruch sluchu, rovnováhy a řeči

Tyto stenózy jsou pro své důsledky předmětem diagnostického zájmu především neurologů a z hlediska konzervativnější či radikálnější chirurgické léčby pak zájmem intervenčních rentgenologů a cévních chirurgů.

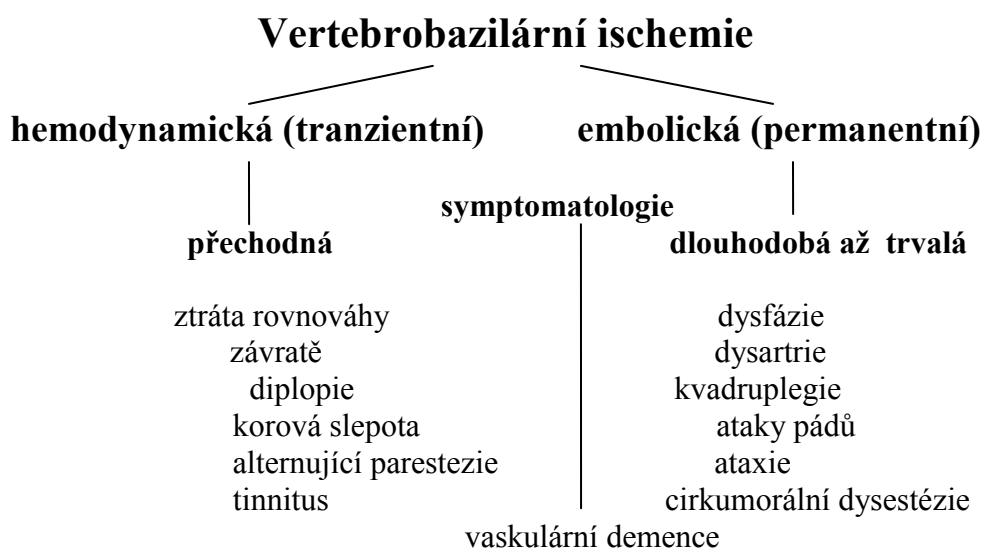
Nejčastějším důsledkem patologie arteriálních stěn a. vertebralis a basilaris, a. carotis a popřípadě též a. subclavia jsou mozkové mrtvice, které jsou po infarktech myokardu a zhoubných nádorech třetí nejčastější příčinou úmrtí. Z 80 % jsou mrtvice způsobeny **trombemboliemi** s následnou ischemií a ve 20 % **krevním výronem**. S převahou jde o projevy patologie z a. carotis, především carotis int. (Emboly mohou generovat ale už v aortě s samotném srdci.) **Poruchy průtoku arteriální krve v oblasti obou uvedených arterií se dotýkají mj. i funkcí v oblasti sluchu, řeči a rovnováhy a tedy oboru otorinolaryngologie, foniatrie a logopedie.** Embolizace z ateromatózních plaků může být mikroskopická, ale mnohočetná, opakující se a pak je odpovědná za vznik přechodných poruch až vaskulární demence. Nebo může jít o makroemboly a pak vznikají větší ložiska ischemie s projevy mozkové mrtvice. Jevy se mohou kombinovat a přetrvávající neurologické deficity mohou být velmi pestré.

Daleko nejčastější příčinou stenóz arterií jsou intraarteriální procesy, ateromatóza a poškození intimy. Obojí ovlivňuje průtok, což je dominantní pro ateromatózu a obojí může vést k tvorbě a uvolňování embolů, což je dominující u destrukcí povrchu intimy. Ischemické mechanismy v oblasti CNS jsou původem buď **hemodynamické nebo embolické**.

Aby se projevil **hemodynamické příčiny**, musí být v případě vertebrálních arterií postiženy obě dvě a kompenzační mechanismy, plynoucí z propojení s přední částí circulus arteriosus cerebri (Willisii), jsou nedostatečné (Jedna normální vertebrální arterie dovede dobře kompenzovat úplný uzávěr druhostranné.)

Hemodynamická ischemie vzniká při stenóze proximální části a. subclavia, což je doprovázeno vertebrosubklaviálním steal fenoménem. Takový stav vede k přechodným hypoperfúzím mozkového kmene s řadou následných pestrých, ale přechodných nepříjemných projevů, ale jen vzácně nemocného bezprostředně ohrožujících. Nejčastějším dobře patrným projevem je chvilková **ztráta rovnováhy**, z následných pádů však mohou pramenit zranění nemocného.

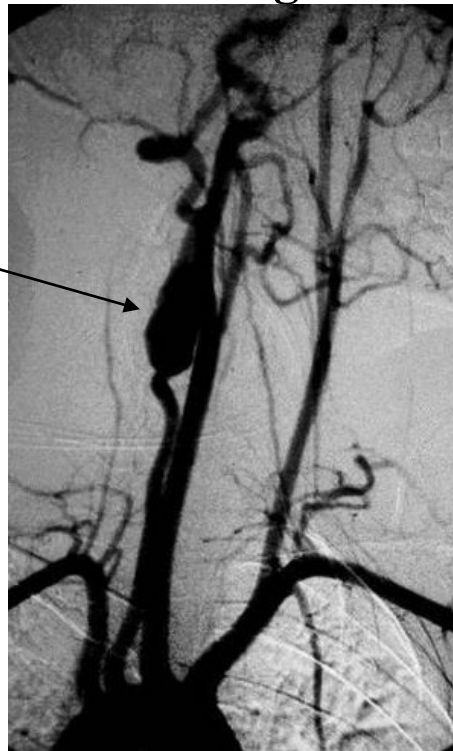
Embolické příčiny vertebrobazilární ischemie jsou s převahou způsobeny emboly uvolněnými z plaků a lézí stěny a. subclavia, a. vertebralis a nebo basilaris. Tito nemocní jsou vystaveni vysokému riziku infarktu ve spádové oblasti CNS. Emboly vznikají z aterosklerotických lézí anebo z defektu intimy: na jejich vzniku se mohou podílet zevní komprese, opakované úrazy a vzácně fibromuskulární léze, aneurysmata, disekace cévní stěny aj. Postižení infarktem představuje z hlediska prognózy a terapie daleko obtížnější stav. **Stenózy uvedených arterií mohou probíhat i bezpříznakově.**



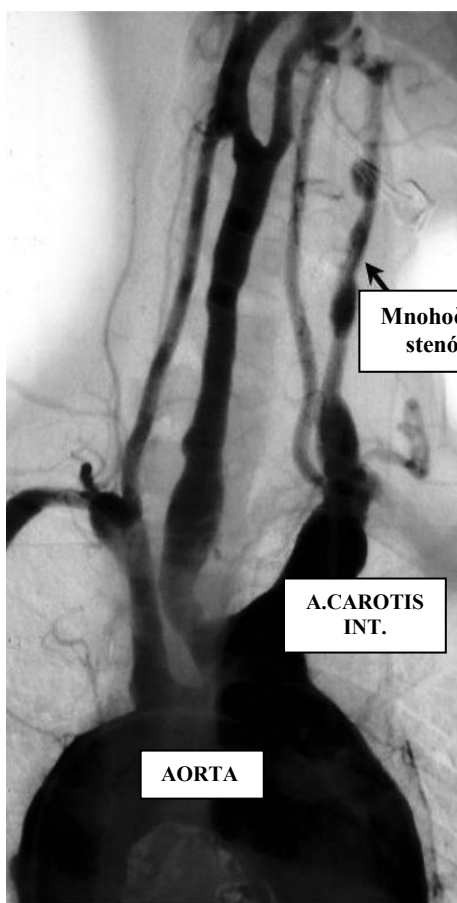
Chirurgická intervence je indikována, když obě arterie jsou ze 75 % a více neprůchodné, pokud je ovšem souběh s uvedenou symptomatologií. Chybí-li symptomatologie, pak je kompenzace z krkavic cestou circulus arteriosus. **Nemocní se symptomatickou vertebrobazilární ischemií jsou indikováni k chirurgickému ošetření vždy, bez ohledu na stav protilehlé vertebrální arterie.**

Konzervativní léčba je zaměřena na dlouhodobé až trvalé kontrolované podávání antikoagulancií. **Intervenční a chirurgická léčba** užívá co do radikality odstupňovaných výkonů od prostých angioplastik přes angioplastiky se stentem až po endarterektomie. Nejde o léčbu základního onemocnění, ale o léčbu jejich následků a o prevenci ischemií CNS. Výsledky výkonů jsou proto obvykle často přechodné, musí se i opakovat a mají nezanedbatelná rizika. Provádí se za asistence mj. antikoagulancií.

*Arteriografie vertebrální arterie vpravo:
aneurysma v průběhu foramen processus
transversi krčních obratlů*



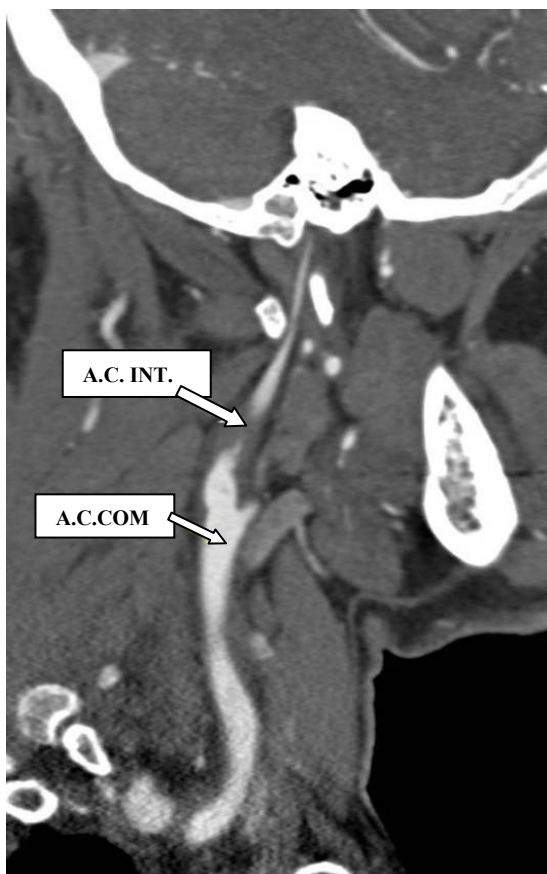
*Rozsáhlá stenóza a. carotis int. měla za
následek mj. dysfázii.*



Mnohočetné
stenózy

*Stenóza levé a. carotis int.
nad bifurkací*





CT sagitální řezy s kontrastem: stenóza ACI s akutní afázií.

9.10.10 Chondrodermatitis nodularis chronica helices



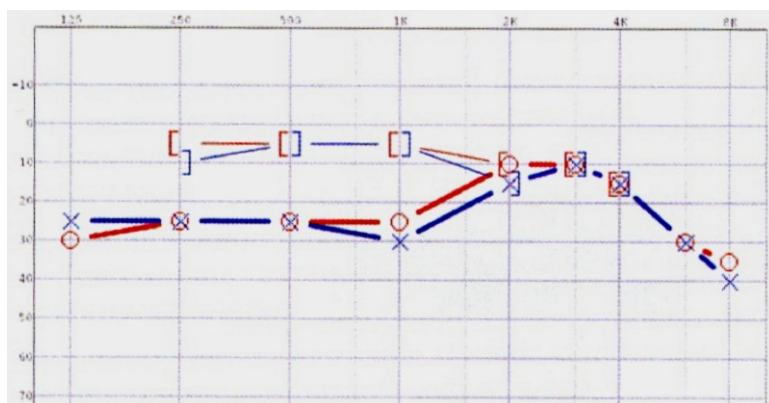
Onemocnění nejasné etiologie postihuje s výraznou převahou muže středního a vyššího věku. Soudí se, že podkladem onemocnění je ložisková porucha krevního oběhu v perichondriu boltce s následnou nekrózou. Obviňuje se opakovaný tlak, „přeležení“ boltce, sluneční záření, drobná traumata. Histologicky se nachází nekróza chrupavka, perichondria a někdy i kůže, jsou udávány i typické změny na stěnách arterií. Ojedinelé se zjišťuje asociace s autoimunními chorobami nebo systémovými poruchami pojiva (autoimunní thyreoiditis, lupus erythematosus, sklerodermie aj.) Léčba spočívá v resekci nekrotické chrupavky.

9.10.11 Dehiscence kosti mezi fossa jugularis a cavum tympani (tzv. vysoké postavení bulbu)

Stranová nesouměrnost průsvitu v. jugularis je poměrně běžným nálezem. I ohledáním kosterního materiálu zjistíme velkou variabilitu velikosti fossa jugularis a také ne zcela vzácně dehiscence kosti na předělu jámy a dutiny bubínkové. Ta je pak základem prolapsu bulbus venae jugularis superior do dutiny bubínkové, klinicky patrné jako promodrávání za zadním dolním čtvercem bubínku. Klinicky takovýto nález je častěji asymptomatický, rizikový se stává v případě potřeby provést paracentézu..

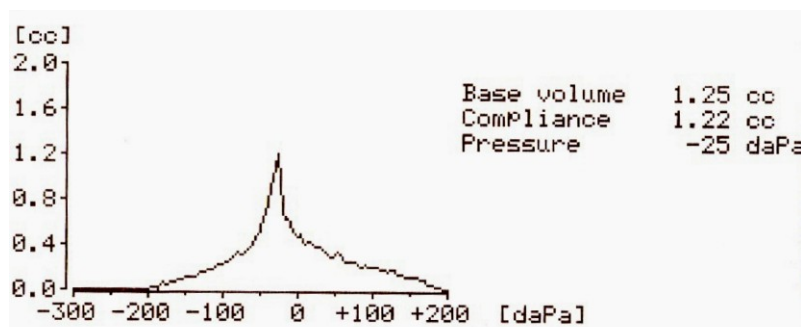
V demonstrovaném případě trpí nemocná několik měsíců občasným pulsním šelestem v pravém uchu, který nelze odposlechnout. Nelze ani stanovit, zda jde o pulsaci ve shodném rytmu s pulsací a. temporalis, nebo zda by šelest mohl pocházet z víření krve v bulbu. Šelest lze mírnit kompresí jak jugularis int. tak a. carotis communis. Nemocná má ne zcela kompenzovanou hypertenzi, šelest se i zhoršuje při návštěvě u lékaře, rozčilením apod. Léčí se pro selhávání ledvin. Od dětství do dospělosti trpěla četnými prudkými středoušními záněty.

Objektivně jsou patrná bohatá residua po otitidě, jeví se místy jako hypertrofie, místy jako atrofie.

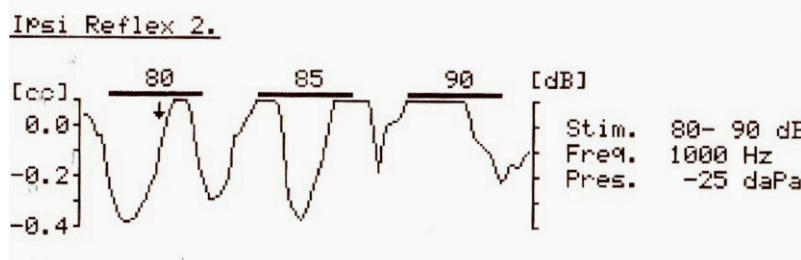


Vpravo je patrné promodrávání v oblasti za zadním dolním čtvercem.

Audiogram ukazuje lehčí převodní nedoslýchavost do 1 kHz.

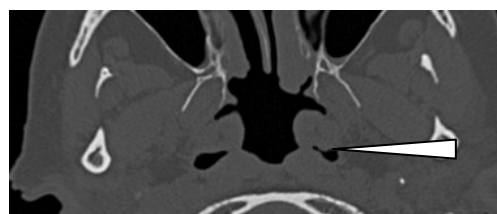


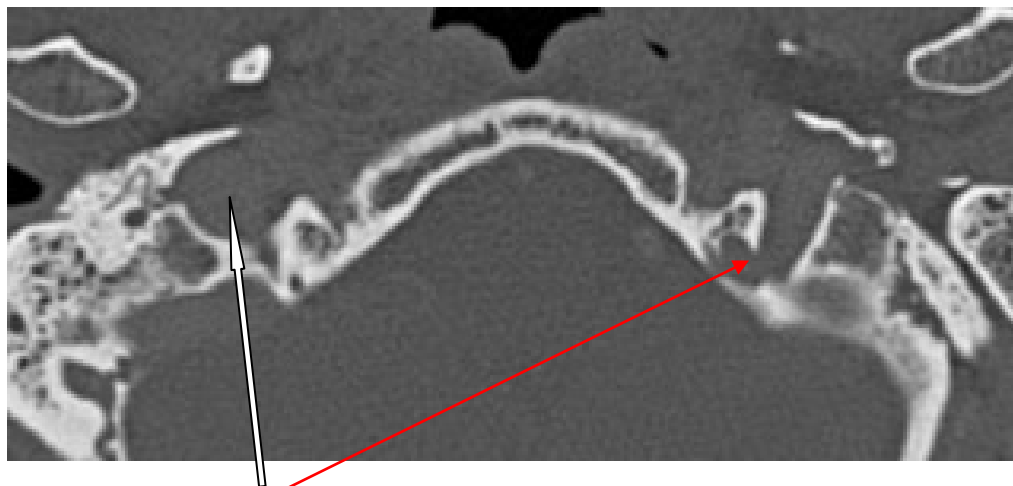
Tympanometricky nalezena křivka A a při vyšetření stapediálního reflexu je patrné pulsání vlnění. (Podobně u chemodektomů.)



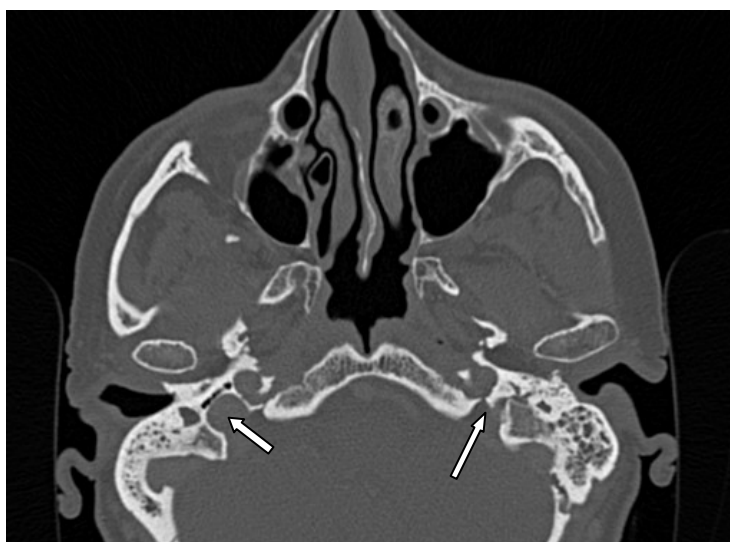
Na CT v axiální rovině je patrné v úrovni fossa jugularis její významné rozšíření a od úrovně hypotympana až téměř po úroveň dna protympana je dehiscence v kosti přední stěny fossa jugularis. Na všech demonstrováných úrovních je patrná významná stranová asymetrie.

Mimo sledovaný nález je i zajímavá konfigurace měkkých tkání v nosohltanu na úrovni okrajů středních skořep: Hluboké laterální vchlípení sliznice jsou faryngální recesy (Rosenmülleri). Obrázek dole na úrovni zadních konců dolních skořep ukazuje ústí tuby a torus tubarius.





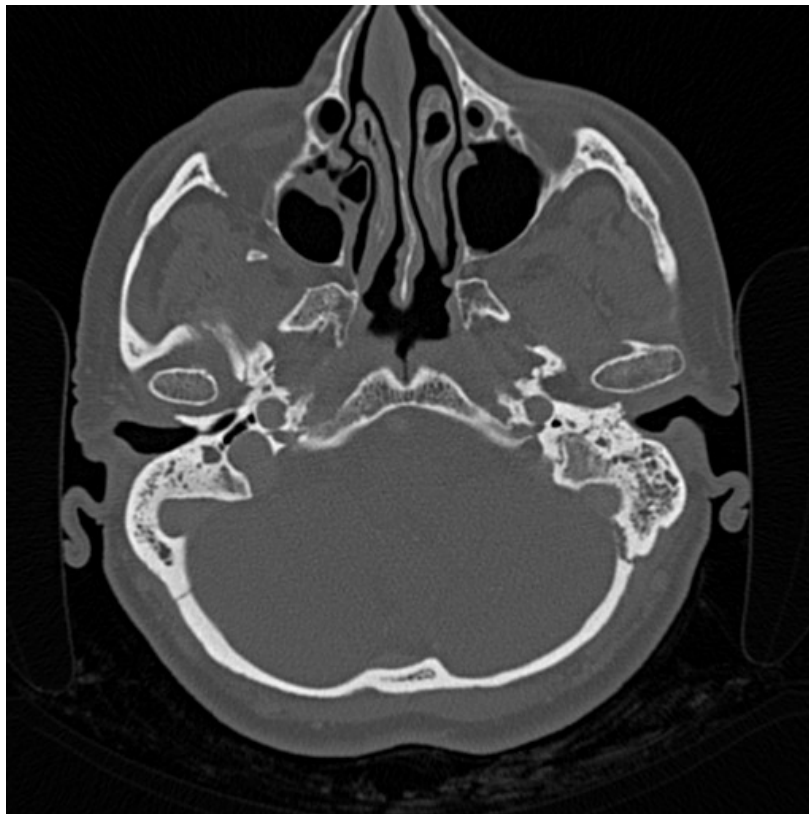
Asymetrie průsvitu fossa jugularis



Na úrovni hypotympana začíná dehiscence. Konfigurace imprese sinus sigmoideus v kosti spánkové dává rovněž tušit větší dimenzi tohoto splavu. Zajímavý nález je i na zadní stěně nosohltanu.



Zvětšený výsek z předchozího obrázku: hypotympanum tvoří zúžený vzdušný prostor.



Řez o 1 mm výš než předchozí, hypotympanum je odděleno od pretympána jen tympanickým anulem a hranou zvukovodu. Pneumatizace středních skořep.



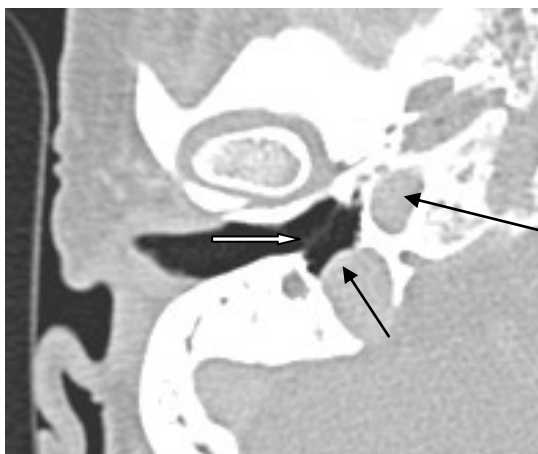
Zvětšená výseč předchozího

Canalis caroticus



Řez nad spodinou kostěného zvukovodu, ale pod úrovní konce manubria. Zde je dehiscence fossa jugularis nejlépe patrná.

Concha bullosa bilat.

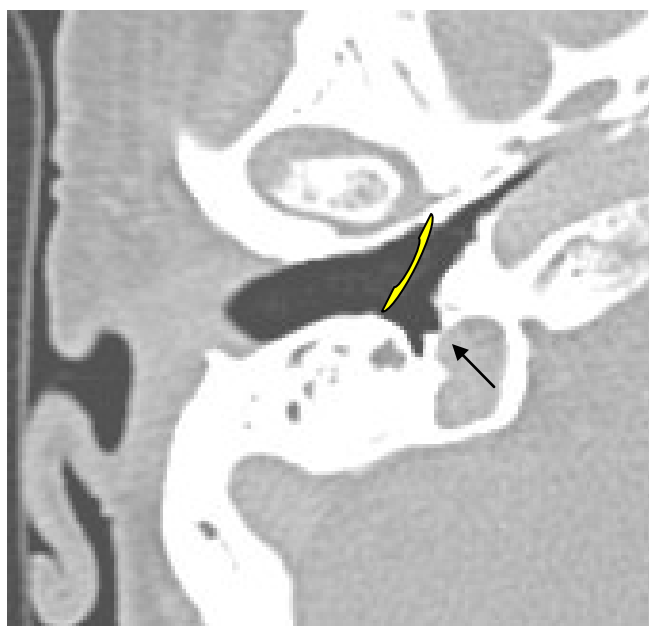


Zvětšená výseč předchozího: ventrálně od vyklenujícího se bulbu je patrná nitkovitá linie bubínku

Canalis caroticus



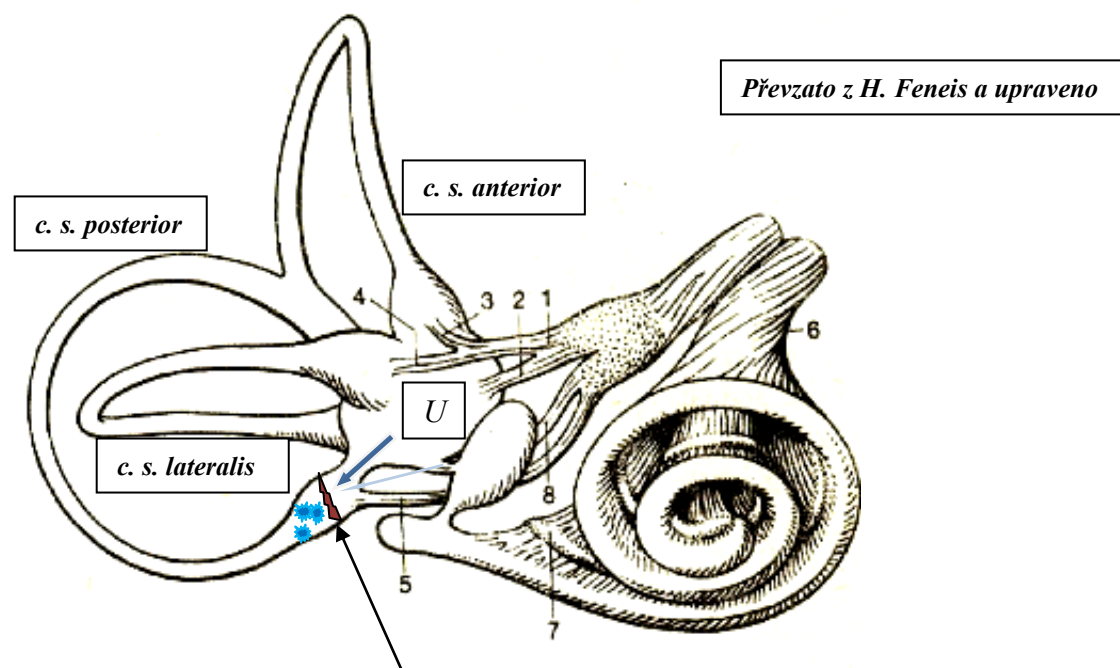
Žlutou šipkou je simulována pozice bubínku. Fossa jugularis má přední stěnu již celistvou.



9.10.12 Kupulolitiáza – Benigní poziční vertigo. Repoziční manévry.

Jednou z příčin závratí (asi u 3 %, většinou starší populace) je **benigní poziční vertigo** (polohové, paroxysmální). Je zapříčiněno uvolněním statokonií (otolitů) z makuly utrikulu a jejich volným polétáním v endolymfě s dočasnou nebo trvalou dislokací a fixací na kupuly polokruhovitých chodbiček labyrintu. (Viz též 9.5.5.2.) V etiologii jsou zvažovány úrazy hlavy, neuronitis, osteoporóza aj.

Cílem repozičních manévrů je setřást kaménky zpět do utrikulu. Nejčastějším místem dislokace je kupula zadního kanálku, ale výraznější závratěová symptomatologie je při dislokaci na kupulu bočního kanálku. Ten bývá postižen asi ve 13 %, přední asi ve 2 % a zbytek připadá na zadní, což je vysvětlováno tím, že toto místo je při vzpřímené hlavě nebo vleže na zádech nejnižší.



Ampula canalis semicircularis posterior se statickou kristou je nejnižší, čímž je vysvětlována nejvyšší incidence dislovaných statokonií z utrikulu. Mohou se vyskytovat před i za kristou. U – utriculus.

Kupulolitiáza canalis semicircularis posterior:

- U nemocných vzniká do 15 s. závrať, která se rozvíjí a vyhasíná do 1 minuty po pohybu hlavy v sagitální rovině, tedy předklonu a záklonu (jde obvykle o poletující, nikoliv fixované statokonie).
- Je abnormální Dix - Hallpikeův test: při něm je nemocný v poloze vsedě a hledí zpříma. Lékař držící hlavu nemocného bitemporálně oběma rukama ji stočí laterálně o 45° a nemocného ze sedu rychle položí do horizontální roviny s 45° záklonem. Vzniká reprodukovatelná závrať s torzním nystagmem: při jednostranné poruše ho charakterizuje homolaterální Ny, na kterém je nápadné, že horní pól bulbu bije k čelní krajině.

K repozici je nejčastěji užíván **Epleyův manévr**. Pokud se trvání Ny prodlužuje a chybí torzní komponenta, ukazuje to na závažnější centrální vestibulární lézi.

Kupulolitiáza canalis semicircularis lateralis

- Závrať je náhlá (bez latence a s trváním i déle než 1 minutu) a silná, při Dix - Hallpikeově testu je horizontální Ny a občas zvracení.
- Diagnostický test: rychlé položení nemocného ze sedě do leže s hlavou nad horizontálou o 30° . Nystagmus změní směr při rychlém otočení vpravo a pak vlevo. Ny a závratě jsou výraznější při stočení hlavy k postižené straně.

Zde je častěji k repozici užíván **Semontův manévr**, zejména tam, kde je fixace kamének na kupulu. Při Dix-Hallpikeově testu je Ny směsí vertikálního a torzního a perzistuje tak dlouho, pokud je udržována poloha.

Kontraindikace manévrů je spatřována zejména v úrazových, poúrazových a pooperačních stavech páteře a u nemocných s projevy stenózy ve vertebrobazilární a karotické arteriální soustavě.

Repoziční manévry

Zajistit přístupnost k v ošetřovacímu stolu s nemocným z obou stran. Vzhledem k očekávané atace závratí musí být zajištěno proti pádu. Lze tedy vyšetřovat i na matraci na zemi. Lékař stojí na straně, kterou bude manipulací léčit, sestra na straně opačné. Hlava musí mít možnost převisu. Oči zůstávají otevřené k odečítání Ny. Přesun otolitů může být podpořen vibrátorem na mastoidu postižené strany. Také důraznější poklepávání prsty na mastoidu v průběhu manévru může být prospěšné. Rychlost v provedené změně polohy, jak při iniciálním Dix – Hallpikeově testu, tak následném převracení na rameno a zpětné posazení, jsou zásadní. Držení hlavy lékařem obouřuč ve spánkové krajině zajišťuje správnou rotaci hlavy a současně je ochranou pro krční páteř.

Epleyův manévr je popsán pro postiženou levou stranu, je-li postižení vpravo, jsou manévry zrcadlově obrácené.

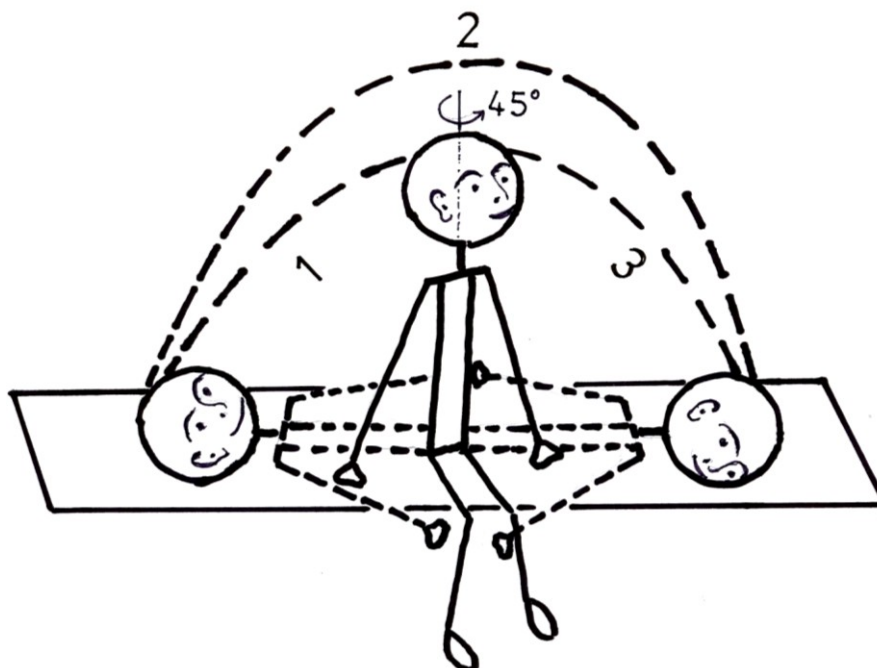
1. Otočit hlavu o 45° k levé straně.
2. Rychlé položení s převisem hlavy asi o 45° přes okraj matrace.
3. Po dobu nejméně 30 s sledujeme, zda se objeví torzní Ny a ten pak do vyhasnutí.
4. Hlava se stočí na opačnou stranu, tedy celkem o 90° (opět o 45° od střední roviny) a zůstává v převisu asi 45° . Opět se studuje Ny po dobu 30 s či do vyhasnutí.
5. Za pomoci asistenta se přetočí nemocný na bok ve směru otočené hlavy, která je stále v záklonu, nemocný hledí šikmo k podlaze. Znovu, nyní za pomoci sestry (zrcadla), se sleduje Ny jak popsáno,
6. Nemocný je požádán, aby spustil dolní končetiny od kolen ze stolu
7. Nemocný se posadí a hlava se vrací s pohledem vpřed šikmo dolů a nemocný se může uvolnit.
8. Manévr se opakuje nejdéle po dobu 30 minut, pokud se Dix – Hallpikeovým testem prokazuje nadále přítomnost benigního pozičního Ny.

Semontův poziční (repoziční) manévr.

Nemocný sedí na vyšetřovacím stole s pohledem zpřímá, nohy od kolen spuštěné dolů. Lékař (fyzioterapeut) drží hlavu podobně jako při předchozím manévru. Nemocný se může oběma rukama držet za paže lékaře.

1. Lékař otočí hlavu od postižené strany o 45° a rychle ukloní nemocného na rameno strany opačné. Nemocný hledí šikmo ke stropu. Lékař sleduje případný vznik Ny a závratí po dobu 30 s či až do vyhasnutí.
2. Poté rychle překlopí nemocného na opačné rameno a hlava stále otočená o 45° směřuje pohledem šikmo k zemi. Sestra sleduje, zda vznikne Ny nebo závrat' jako výše.
3. Rychlé uvedení do polohy vsedě s hlavou stále otočenou o 45° k levému rameni.

Semontův poziční manévr: kroky 1 až 3 viz v textu.



Manévr se podle potřeby opakuje až do vyhasnutí závratí a benigního pozičního Ny. Manévr se ne vždy hodí pro staré lidi, mj. proto, že pohyby musí být co nejrychlejší. Po úspěšné repoziční se někdy užívá přechodně fixace krční páteře límcem, zejména na noc. Doporučuje se asi týden poloha hlavy zvednutá od plochy postele o 30° a více, dále nezaujímat polohu na uchu postižené strany a během dne nevystavovat hlavu do polohy, která záchvat závratí provokovala. Úspěšnost manévrů při správném provedení je vysoká, až 90 %.

Výkon může mít i **komplikace**: statokonie umístěná v zadním kanálku se může přemístit do předního a pak je zapotřebí provést neodkladně manévry pro tuto situaci, tj. Epleyův manévr na opačnou stranu. (Nebo manévr Yacovino: vsedě položit na záda, extendovat hlavu, vyčkat, provést flexi hlavy, vyčkat, posadit, vyčkat, narovnat hlavu.) Vzácně dochází ke kupulolitiatickému „jamu“. Je nutné pak provádět manévry obráceným postupem. Nemocný musí být poučen o šancích i rizicích před započítím manévrů. Repoziční nejlépe svěřit vestibulologovi a či znalému fyziatrovi.

Při neúspěchu lze léčit chirurgicky: provádí se selektivní protěť příslušné větve n. vestibularis, nebo okluze postiženého polokruhovitěho kanálku.

9.10.13 Patologie vestibulookulárních reflexů

Porucha	klinické příznaky	poměr amplitud pohybu očí:hlavy	fáze časová konstanta	symetrie
Jednostranná periferní, akutní	Ny ve směru postiženého kanálku	snížení ke straně léze	zmenšení časové konst. VOR	asymetrie (směrová převaha)
Jednostranná periferní, kompenzovaná		snížený, ale již blízký 1	časová konst. se lehce prodlužuje	asymetrie trvá
Oboustranná periferní léze	oscilopsie porucha vidění		VOR mají časovou konstantu <6 s	
Oboustranná periferní kompenzovaná	oscilopsie se při rychlých projeví pohybech hlavy	takřka normální	snížení časové konstanty	
Mozečkové léze	oscilopsie + Ny ↓	jen malý vzrůst nebo pokles		asymetrie
Centrální vestibulární porucha	oscilopsie, čistý vertik. nebo torzní spontánní Ny, porucha rovnováhy	může být snížen i zvýšen	časová konstanta může být jak snížena tak zvýšena	asymetrie

Akutní stadium poruchy funkce vestibulookulárních reflexů, podobně jako akutní stadium periferního vestibulárního syndromu, vyžaduje klid na lůžku. Nastupující kompenzační mechanismy různým tempem tuto poruchu mírní. Tomu lze napomoci rehabilitačními cvičeními. Např.: Nemocný fixuje a čte text, který je před očima ve vzdálenosti asi 30 cm (nebo ostrosti zraku nemocného) a při následných rotačních pohybech hlavy se nemocný snaží udržet fixaci zraku na textu a pokračovat ve čtení. Rehabilitaci lze podpořit dále vestibulosupresívními farmaky.

9.10.14 Otitis media secretoria (OMS) a otitis media with effusion (viz též 9.3.2 a 9.3.5).

Toto téma je rozporné tím, že pod pojmem sekretorická otitida se rozumí vleklý sterilní výpotek v uzavřené dutině bubínkové, zatím co pod pojmem otitis media with effusion se rozumí jakýkoliv výpotek v dutině bubínkové, který se nemanifestuje jako supurující otitida. V takto pojímaných souborech nemocných je pozitivní bakteriologie v 70 % (a tento nález je identický s pojmem otitis media latens), přičemž nálezy bakterií co do druhů a procenta výskytu jsou téměř shodné s údaji z vyšetření akutních a recidivujících středoušních zánětů. Zatím nejsou relevantní informace, proč jednou (asi ve 40 %) se nachází serotympanon a jindy mukotympanon. Dříve byl zvažován především faktor doby trvání, jindy faktor cesty vzniku: prostá obstrukce sluchové trubice, např. tumorem, vede k serotympanu a stav rychle spontánně mizí po odstranění příčiny. Bakteriální infekce vede rychle k manifestaci všech znaků respirační sliznice ve středouší, včetně hlenotvorby, která je dobře známá ve stadiu rezoluce akutního hnisavého zánětu středního ucha. Sterilizace výpotku AB bez restituce funkce tuby vede k mukotympanu. (OMS nezaměňovat za barootitis malých dětí, která vzniká z tlakového přetížení, nejčastěji po přistání letadla.)

OTITIS MEDIA SECRETORIA

Tumor, zánět (AV, sinusitida, často latentní, vysoká frekvence KHCD) + X dalších příčin, např. GERD, dysfunkce měkkého patra, tubární chrupavky, tubární tonzily (mj. z imunologického deficitu atd.) **DVĚ CESTY VZNIKU:**

α DYSFUNKCE SLUCHOVÉ TRUBICE Ω

① Porucha ventilace + drenáže středního ucha

Resorpce vzduchu, retence CO₂, okyselení prostředí (+ X změn biochemických např. vlivem pepsinů, kyseliny žaludeční, oxydantů)

Sterilní zánět s transudací – exsudací – **STADIUM SEROTYMPANA**

Respirační sliznice se vrací do obranné podoby během dnů až málo týdnů, vzniká **hlenotvorba** (mj. z pohárkových buněk), resorpce tekutin, později dochází ke zbytnění sliznice, tvorbě pseudoglandulárních útvarů a cystiček.

STADIUM MUKOTYMPANA = OTITIS MEDIA SECRETORIA

Antibiotická léčba

se sterilizací obsahu, bez spontánní nebo chir. evakuace obsahu středouší

Přestavba sliznice v typickou respirační s hlenotvorbou do týdne

Bakteriální superinfekce, purulentní fáze

Stadium serózní sekrece

Resorpce vzduchu, retence CO₂, okyselení prostředí (+ x změn biochemických)

② Primární virová infekce středouší

s potlačením virulence bakterií AB, zlepšení imunitní situace atd. přechází zánět v

OTITIS MEDIA LATENS – (event. suppurativa remitens) = BAKTERIOLOGICKY POZITIVNÍ „SEKRETORICKÝ KATAR“

mastoiditis latens (proliferace převažuje nad destrukcí) a nebo otitis media chron. MT (slizniční forma), processus adhaesivus cavi tympani / tympanosclerosis, z retrakcí event. otitis media chron. ET

DIAGNOSTICKÝ POSTUP

1. Určit postiženou stranu, trvání, přítomnost a tíži přidružených symptomů.
2. Zjistit, zda a v jaké míře je postižené dítě pro poruchu sluchu ohroženo ve vývoji řeči nebo jiných schopností či dovedností ve srovnání s vrstevníky. Je-li ohrožení zřejmé, provést vyšetření sluchu metodou přiměřenou věku.
3. Není-li ohrožení vývoje dítěte, sledovat nález a jeho vliv 3 měsíce od zjištění nebo od vzniku příznaků. V tomto období lze aplikovat autoinsuflace, např. pomocí nafukování balonku, žvýkání žvýkaček. Poučení matky o krmení dítěte v náručí nebo vsedě (nikdy vleže z láhve!).
4. Provést vyšetření sluchu postupy přiměřenými věku v každém případě, kde přetrvává nález při pneumatické otoskopii anebo tympanometrii.
5. U dětí, kde stav přetrvává, ale sluch má ztráty ve frekvencích řeči maximálně 30 dB, lze zvolit další pozorovací období 3 měsíců, po kterém se vyšetření opakuje. Nutno vyloučit cholesteatom za celistvým bubínkem.
6. Pokud ztráty sluchu překročí hladinu 30 dB anebo se vyvinou strukturální změny na bubínku (retrakce, atrofie), je vhodná aktivní léčba.
7. U bakteriologicky pozitivních sekretů vyloučit mastoiditis latens .
8. U více jak poloviny nemocných dětí je souběh s latentní sinusitidou!

LÉČEBNÝ POSTUP

Léčba dekongestivy, steroidy, mukolytiky (včetně ergosteínu) **je bez efektu**, ať již samostatně nebo v kombinacích. Léčba antihistaminiky má za následek zvýšení viskozity sekretu a proto se rovněž nedoporučuje. Léčba antibiotiky, vzdor časté pozitivitě bakteriologického nálezu (v USA je shrnována otitis media latens a secretoria do jednoho pojmu = otitis media with effusions), je na hranici významnosti proti placebu.

Principiální léčebné postupy jsou tři:

1. **Adenotomie** (AT) se provádí jako léčba kauzální: odstraňuje mechanickou anebo infekční příčinu obstrukce sluchové trubice.
2. **Myringostomie** (tympanostomie, ventilační trubička), je léčbou symptomatickou, bezprostředně zlepšuje sluch. V kombinaci s provzdušňováním sluchové trubice může působit i kauzálně. Je možné po odsátí sekretu ze středouší i provzdušňovat přetlakem retrográdně cestou zvukovodu a průchodnost drenáže a sluchové trubice lze výhodně testovat tympanometricky. Je-li mikrobiologický nález pozitivní, lze zvážit aplikaci antibiotik. Dlouhodobě sluch u dětí po této léčbě je horší, než po léčbě jen AT a provzdušňování. Příčinou je sklerotizace vzniklých adhezí. Šetrnější je proto nejdříve jen **paracentéza s odsátím**.
3. **Kombinace obou předchozích postupů.**

Pro funkci sluchové trubice je významné **posilování výkonnosti měkkého patra**, např. žvýkáním žvýkaček, fonačními cvičeními, hrou na flétnu aj. Pokud děti dýchají ústy, je nutné důsledně rehabilitovat **dýchání nosem**, též ve spánku. **Autoinsuflace** pomocí nafukování balonku, event. u starších dětí pomocí

Valsalvova pokusu jsou vhodné, myringostomie pozitivní výsledek tohoto manévru ulehčuje. Provádí se jen mimo období infektu cest dýchacích.

Poznámky a souhrn

- Maximum výskytu sekretorické otitidy je ve věku do 2 roků (v té době ale většinou uniká pozornosti) a naopak po 6. roce výskyt prudce klesá. Klinicky manifestní je nejčastěji kolem 3.-4. roku.
- $\alpha - \Omega$ vyjadřuje, že funkční sluchová trubice je alfou a omegou funkčního středouší. Bez restituce funkce tuby nedocílíme restituci funkčního středního ucha. Proto má AT šanci být léčbou kauzální, zatím co samotná myringostomie jen symptomatickou. Stejně ale významná pro účelnost adenotomie je rehabilitace dýchání nosem!
- V celkovém souhrnu (na základě metaanalýz) při použití různých způsobů konzervativní léčby a nebo při podávání placebo je dosahováno za 3, 6 a 9 měsíců od léčby zhruba stejných výsledků, tj. asi 40-55-65 % změny tympanometrické křivky C-B v křivku A-C.
- Při použití adenotomie jsou konečné výsledky statisticky lepší, asi o 20 %, podobné jsou ale také po myringostomii, pokud ovšem po 9 měsících od založení stomie je tato funkční. Výhodou adenotomie je kauzalita terapie, výhodou myringostomie je okamžitý návrat kvalitního sluchu. (Rizika výkonů jsou přibližně stejná, rizika pozdějších komplikací jsou u stomií asi 10 %, u dlouhodobě sledovaných je sluch po stomii významně horší, než po adenotomii.) S výhodou lze uvažovat o kombinaci obou postupů, když jsou evidentní významné ztráty sluchu, které si žádají rychlé nápravy. Při neúspěchu jedné metody je možné druhou doplnit. S adenotomií lze kombinovat také paracentézu s odsátím: můžeme tak vyloučit cholesteatom za celistvým bubínkem, získat materiál na mikrobiologické vyšetření a bezprostředně testovat retrográdně tubární funkci, např. tympanometricky.
- U nemocných s latentní formou otitidy můžeme použít myringostomii v kombinaci s cíleně volenými antibiotiky a adenotomií. Stejný postup nutno volit při této formě otitidy s remitujícím purulentním výtokem. Zde je nutné vyloučení latentní mastoiditidy pomocí CT, při pozitivním nálezu je nutné provést antromastoidektomii.
- Praktické vyřazení, nejen u dětí, dříve běžně užívaných provzdušňovacích metod středouší katetrem souvisí s nepříznivým názorem rodičů a nemocných na tyto výkony, kterému se nedostatečně edukovaní lékaři rádi podřídí. Podobný osud stihl též punkce vedlejších nosních dutin a paracentézy. Čistě z tohoto pohledu se zdají být výhodnější myringostomie a operace typu FES, které jednodušší postupy při dalším rozvoji nemoci nahrazují. Pro nemocného jsou ovšem náročnější a rizikovější a v konečných léčebných výsledcích i horší.

2013: Literatura již dosti jednoznačně konstatuje, že sluch za 5-10 roků po léčbě myringostomií - ventilační trubičkou - je horší, než bez této léčby. V USA jsou revidovány příslušné guidelines. Hranice indikace stomie se posunuje na hladinu ztrát 40 dB a více a trvání 6 měsíců. To neplatí pro paracentézu a prosté odsátí.

9.10.15 Dědičné a získané syndromy s vadou sluchu.

Některé poruchy sluchu spojené s dalšími symptomy se manifestují ihned postnatálně, jiné charakterizuje progredující nedoslýchavost, nastupující později (manifestace kongenitální : postnatální). Dále některé syndromy jsou dědičné, jiné získané, např. embryopatií (teratogenezí) zaviněnou rubeolou (Gregův sy), lues (Hutchinsonův sy), hydantoinem, alkoholem, thalidomidem (Conterganem) aj. To musí být zohledněno v systému depistáže: vyšetřování kojenců s rizikem poruchy sluchu musí pokračovat, pokud jsou přítomny symptomy, svědčící např. pro Pendredův, Alportův, Refsumův a Usherův syndrom a dále s neurofinromatózou II. typu a s osteopetrózou, u nichž se porucha sluchu vyvíjí postnatálně, ojedinele až v dospělém věku.

Vady a anomálie systémů, spojené s poruchou sluchu:

- **Kraniofaciální vady**
- **Malformace (anomálie) v oblasti 1. a 2. žaberního oblouku**
- **Oční anomálie**
- **Anomálie zubů**
- **Kožní vady**
- **Ledvinové vady**
- **Srdeční abnormality**
- **Endokrinní vady**
- **Neurologické vady**
- **Kosterní anomálie**
- **Metabolické vady**
- **Chromozomální abnormality.**

9.10.15.1 Kraniofaciální vady (výběr a příklady)

- **Turicephalus, akrocephalus** : Apertův sy
- **Laterální krční (branchiogenní) píštěle**: Branchiootorenální sy
- **Rozštěp patra, mikrognatie, relativní makroglosie**: Pierre Robinův sy/sekvence
- **Kraniální synostóza**: Crouzonův sy
- **Anomálie malárních a faciálních kostí**: Treacher-Collinsův sy (Franceschetti-Zwahlen, autozomálně dominantní s 90 % penetrancí, široce variabilní expresivita, odpovědný gen je na chromozomu 5q32-q31.1, 50 m% vzniká de novo)
- **Hypoplázie střední etáže obličeje**: Crouzonův sy
- **Okulo-aurikulární anomálie**: + malformace ledvin: Goldenharův sy

9.10.15.2 Malformace v oblasti boltce a zvukovodu (1. a 2. žaberní oblouk)

- **Deformity reliefu boltce**: syndromy Treacher-Collins (Franceschetti-Zwahlen), Goldenhar, mandibulofaciální dysostózy

- **Atrézie zevního zvukovodu:** tytéž syndromy
- **Preaurikulární přívěsky:** tytéž syndromy
- **Mikrotie:** tytéž syndromy + rozštěp první žaberní štěrbinu a syndromy Möbiusův a Duaneův.
- **Preaurikulární píštěle** (+- krční píštěle): branchiootorenální syndrom
- **Skleslé boltce** (+ deformity a mikrotie): Trisomie 21 a otopalatodigitální syndrom
- **Kornoutovitý boltec:** sekvence Pierre Robin

9.10.15.3 Malformace vnitřního ucha (otocysty):

- **Dilatace aqueductus vestibuli** : syndromy Pendredův, Kabukiho, Turnerův a Opitzův. Získané: M. Ménièrei.

9.10.15.4 Oční malformace

- **Oční katarakta:** Rubeolový syndrom (srdeční vady aj.)
- **Koloboma duhovky: choanální atrézie, srdeční vady, retardace růstu a abnormality genitálií a boltce:** CHARGE sy
- **Dystopie kantů** (pseudohypertelorismus): Wardenburgův syndrom
- **Heterochromie duhovek** (+ srostlé obočí, + bílá kštice): dtto
- **Keratitida:** Coganův sy
- **Poruchy okohybnosti:** Duaneův sy
- **Atrofie retiny:** Cockayneův sy
- **Retinitis pigmentosa** : Usherův sy, Bardet-Biedlův sy
- **Degenerace retiny:** Alströmův sy
- **Vrozená slepota + pseudotumor sítnice:** Norieův sy

9.10.15.5 Kožní projevy

- **Poruchy pigmentace:** albinismus, vitiligo, Waardenburgův a Tietzeho syndrom
- **Ektodermální dysplázie** : ichthyosis
- **Lentigines** : LEOPARD: lentigines, Ekg abnormality, oční hypertelorismus, pulmonální stenóza, anomálie genitálií, retardace růstu a hluchota..
- **Bílá kštice:** Waardenburg

9.10.15.6 Zubní anomálie

- **Soudkovité zuby, Hutchinsonovy řezáky, Pagget: kongenitální lues.**
- **Abnormality dentinu:** osteogenesis imperfekta
- **Malokluze, hypodontie, mikrodontie, anodontie**

9.10.15.7 Kardiální vady a projevy:

- **Prodloužení vlny QRS na ekg nebo blok atrioventrikulárního svazku:** LEOPARD
- **Prodloužení QT:** Jervell a Lange-Nielsenové sy

- **Insuficience mitrální chlopně:** Forneyův sy.

9.10.15.8 Ledvinové projevy:

- **Dysfunkce ledvin:** Alportův a Hermannův sy, Fanconiho anemie, branchiootorenální syndrom (progredující převodní, smíšená i percepční nedoslýchavost), Bardet-Biedlův sy
- **Malformace ledvin:** Goldenharův sy

9.10.15.9 Endokrinní a metabolické poruchy

- **Struma** – Pendredův sy
- **Hypogonadismus** – Alström sy, Bardet-Biedlův sy
- **Obezita** – Laurence-Moon-Biedl sy
- **Mukopolysacharidóza:** Hunterův, Hurlerův aj syndromy
- **Diabetes mellitus :** Alströmův a Hermannův sy
- **Ovariální dysgeneze** – Perraultův sy
- **Ageneze thymu:** sy DiGeorge

9.10.15.10 Neurologické vady

- **Ataxie:** spinocerebelární degenerace
- **Epilepsie:** Hermanův sy
- **Periferní neuropatie:** Flayn-Airdův sy
- **Polyneuropatie:** Refsumův sy
- **Neurofibromatóza:** Recklinhausen a subtyp Gardner-Turnerův sy

9.10.15.11 Skeletální anomálie

- **Aplázie chrupavek:** Dwarfismus
- **Spojení krčních obratlů:** Klippel-Feilův sy
- **Deformity končetin:** osteogenesis imperfecta, Hurlerův sy
- **Skolióza a dlouhé končetiny:** Marfanův sy
- **Syndaktilie :** Apertův sy. **Polydaktylie:** Bardet Biedlův sy.

9.10.15.12 Chromozomální vady

- **Trisomie 13:** Pataův sy
- **Trisomie 18** – Edwardsův sy
- **Trisomie 21** – Downův syndrom
- **Trisomie 22**

9.10.15.13 Syndromy s vadou sluchu podle typů dědičnosti:

Vyskytují se ve všech formách: nejčastější jsou syndromy s dědičností autozomálně recesivní, méně časté autozomálně dominantní a asi stejně časté jsou vázané na x chromozom a s nejasnou dědičností. Jejich **výběr** je řazen od nejčastějších k vzácnějším.

Autozomálně recesivní:

- **Usherův sy** je nejčastější a v ČR se vyskytují asi 3 nové případy za rok. Je to i nejčastější příčina hluchoslepoty. Příznaky:
 - progredující slepota s vrcholem před padesátým rokem věku je způsobena retinitis pigmentosa. Diagnóza se stanoví nejlépe elektroretinograficky, která je indikována u dětí s šeroslepotou a výpadky zorného pole.
 - střední až těžká percepční nedoslýchavost, zjištělná obvykle již po narození, rychle progreduje k hluchotě. Zjišťují se degenerativní změny vláskových buněk a stria vascularis a její pigmentace. Diagnóza: elektrokochlografie, otoakustické emise. Častá je současně vestibulocerebelární ataxie.Existuje variabilita v míře a čase exprese poruchy sluchu a vestibulární dysfunkce, která definuje 3 typy Usherova sy.
- **Pendredův sy** charakterizuje trias: kongenitální hluchota, uzlovitá struma a patologické snížení hodnot při perchlorátovém testu.
 - Struma se vyvíjí po pubertě
 - Porucha sluchu je bazeokochleárního typu s vyrovnáním hlasitosti, často se zjišťuje Mondiniho typ malformace kochley a dilatace ductus cochlearis.
- **Jervellův sy** (Lange-Niels) je podmíněn mutací kaliového kanálu a charakterizují ho: Změny na ekg s prodloužením QT intervalu, záchvaty Adams-Stokesova dýchání, kongenitální těžkou nedoslýchavostí a náhlou smrtí. Syndrom se projevuje již v dětství. Sekční nález zjišťuje mj. srdeční defekty, např. vláken sinusového uzlu a nebo infarkty, dále atrofii vláskových buněk a ganglion spirale a buněk obou statických makul.
- **Cockayne sy** se manifestuje dwarfismem s hlavními znaky: atrofií retiny a hluchotou, které nastupují již v batolecím věku. Dwarfismus charakterizují kyfóza a ankylóza obratlů, prognacie, skleslé bulby, duševní retardace, zbytnělá lebka.
- **Alströmův sy** charakterizuje retinitis pigmentosa, diabetes mellitus, progredující nedoslýchavost (nastupuje kolem desátého roku), kardiomyopatie, obezita, malý vzrůst a selhávání vnitřních orgánů.
- **Refsumův sy** se projevuje vedle retinitis pigmentosa a percepční nedoslýchavosti (u 50 % postižených degenerace vláskových buněk a stria vascularis), polyneuritidou, ichtyózou a mozečkovou ataxií.
- **Bardet-Biedlův sy:** hlavní příznaky jsou retinitis pigmentosa, obezita, hypogonadismus, polydaktylie, nefropatie, mentální retardace, vedlejší subklinická hypakuze asi v polovině případů, opožděný vývoj řeči, hyposmie. Příčinou jsou mutace genů na chromozomu 11 a 12. Geny B-B sy produkují proteiny podílející se na struktuře bazálních tělísek řasinek řasinkových buněk, ale též buněk neřasinkových, které mají tzv. primární cilie: jde o nepohyblivou organelu, která má jen 9 párů periferních mikrotubulů, centrální pár chybí. Jsou

zakotveny na membránách řady buněk a slouží k přenosu informací z extracelulární do intracelulární tekutiny a plní funkci řady receptorů buněk.

- **Albinismus** je důsledkem poruchy syntézy a distribuce melaninu a projevuje se nedostatkem pigmentace kůže, vlasů a očí. Většina je spojena též s percepční nedoslýchavostí různého typu a tíže. (Dědičnost nejčastěji autozomálně recesivní.)

Syndromy s autozomálně dominantní dědičností

- **Waardenburgův (-Kleinův) syndrom.** Předpokládají se v ČR asi dva nové případy za rok. Syndrom má velice variabilní penetranci jednotlivých příznaků, což vedlo k definování 4 typů syndromu. Patologie vnitřního ucha charakterizuje atrofie Cortiho ústrojí a stria vascularis s redukcí buněk v ggl. spirale. Ztráta sluchu může být od nedoslýchavosti až po hluchotu a postižení může být jedno i oboustranné, ztráty sluchu mohou být i apikokochleárního typu.

Klasický **typ I** charakterizuje pseudohypertelorismus (laterální dislokace vnitřních kantů) ve 100 %, široký kořen nosu v 75 %, husté a srostlé obočí v 50 %, částečná nebo úplná heterochromie duhovek (modré:hnědé) v 25 %, bílá kštice v čelní krajině ve 20 %, percepční nedoslýchavost v 25 %.

Daleko častější je **typ II**, kde chybí pseudohypertelorismus a naopak více jak polovina nemocných je postižena nedoslýchavostí až hluchotou. U **typu III** jsou přidruženy anomálie horních končetin a **typ IV** obsahuje navíc Hirschsprungovu nemoc.

- **Charge sy:** colomoba iris, srdeční defekty, atrezie choán, retardace menrální a růstová, anomálie boltce, sluchových kůstek, atrezie zvukovod vnitřního ucha urogenitální
- **Branchiootorenální sy** sdružuje branchiogenní píštěle, renální anomálie a poruchy vývoje v oblasti zevního ucha (mikrocie, přívěsky, atrezie aj), středního ucha (malformace kůstek) a vnitřního ucha. Porucha sluchu může být proto převodní, percepční a smíšená.
- **Neurofibromatóza 2. typu (Recklinghausen)** je důsledkem mutace na chromozomu 22 a manifestuje se mnohočetnou tvorbou nádorů (též meningeomů, gliomů aj), někdy již v dětském věku. Velmi časté jsou schwannomy n. VIII. Subtyp: Gardner-Turnerův sy
- **Van der Hoeve sy:** osteogenesis imperfecta tarda, modré skléry, velká lomivost kostí, fixace třmínku obdobná otoskleróze, hypermotilita kloubů a řada fakultativních příznaků (barvoslepost, dysplázie zubů, rozštěpy, syndaktylie svalové atrofie aj.)
- **Strassburger-Hawkins-Eldrigeův sy:** synfalangismus, kloubní synostózy, pes varus (vbočená noha), progredující převodní nedoslýchavost z fixace kůstek synostózami.
- **LEOPARD sy :** mnohočetné lentigines, abnormality ekg, oční hypertelorismus, stenóza plicnice, genitální anomálie, retardace růstu, nitroušní nedoslýchavost. (Mutace PTPN11.)

- **Treacher-Collinsův sy Anomálie malárních a faciálních kostí:** (Franceschetti-Zwahlen, autosomalně dominantní s 90 % penetrancí, široce variabilní expresivita, odpovědný gen je na chromozomu 5q32-q31.1, 50 m% vzniká de novo.)

Syndromy s vazbou na X chromozom a s nejasnou dědičností.

- **Alportův sy** je nejznámější dědičnou nefropatií, v ČR se vyskytuje asi jednou na 200 tisíc obyvatel, častěji u žen, tíživější průběh je u mužů, nositelé syndromu umírají již kolem 30. roku věku. Další projevy se manifestují již v dětství: zadní katarakta, dystrofie rohovky, dislokace oční čočky. Progredující percepční vada sluchu je obvykle bazeokochleárního typu. Asi 85 % je vázáno na x chromozom, vzácné jsou formy autozomálně dominantní nebo recesivní.
- **Norrieho (-Warburg) sy** s mutací na X chromozomu, odpovědnou za produkci velkého proteinu norrinu, který zasahuje do vývoje, jako je dělení buněk, jejich adheze a migrace. Důsledkem jsou vady zraku (amauróza), nedoslýchavost, motorická a mentální retardace aj.
- **Nemoc ze strádání lysozomů** (celkem 6 typů, důsledek enzymatické poruchy): Jde o vrozenou metabolickou poruchu, projevující se např. jako Hurlerův nebo Hunterův syndrom (mukopolysacharidóza II.), sfingolipidóza (Fabryho nemoc), často ve spojení též s percepční (bazeokochleárního typu) nebo smíšenou vadou sluchu. Jsou léčitelné enzym substituční terapií.
 - Hurlerův (-Pfaunderův) syndrom se manifestuje dwarfismem (viz výše), hepatosplenomegalií (postižení umírají v pubertě)
 - Hunterův sy s dědičností přes X chromozom je lehčí formou předchozího. Časté jsou otitis media, rhinitis chron., progredující percepční/smíšená nedoslýchavost, obstrukční sleep apnoe, dysostosis multiplex aj. Dále: makrocefalie, makroglosie, sedlovitý nos, břišní kýly, hepatosplenomegalie, retardace motoriky a kognitivních funkcí aj.
 - Fabryho nemoc je rovněž vázána na X chromozom a vede k akumulaci sfingolipidů v endotelu, hladké svalovině a gangliových buňkách. Nedoslýchavost je bazeokochleární, bilaterální, v důsledku ukládání sfingolipidů jak v endotelu cév, tak i gangliích vnitřního ucha.
- **Trisomie 13** (1 případ na 6 tisíc porodů) představuje soubor závažných defektů vývoje, těžko slučitelných se životem, většina umírá ještě v kojeneckém věku. Nachází se mikrocefalus, rozštěpy patra, nadpočetné prsty, nízko položené boltce, dextropozice srdce, defekty skalpu, mentální opoždění. Ve vnitřním uchu je pestrá řada malformací včetně zmenšení počtu závitů hlemýždě.
- **Trisomie 18** (asi jeden případ na 8 tisíc porodů), pro rozsah defektů umírá většina v prvních 3 měsících života. Vedle malformací vnitřního ucha je to soubor anomálií v oblasti hlavy, (mj. prominující záhlaví), retardace a anomálie střev.
- **Trisomie 21 – Downův sy** (asi jeden případ na tisíc narozených, incidence roste s věkem matky) tvoří řada anomálií: vedle typického vzhledu obličeje s epikanty jsou to především mentální retardace, vrozené srdeční vady, svalová hypotonie a

v 80 % nedoslýchavost různého stupně a typu, která koresponduje s residuálním mezenchymem ve středním uchu a malformacemi vnitřního ucha.

- **Klippel-Feilův sy** charakterizuje fúze dvou a více krčních obratlů, vysoké postavení lopatek, obličejová nesouměrnost, spasticita a vrozené srdeční anomálie, mentální retardace. Ve spojení s oboustrannou obrnou abducentů a nejčastěji percepční nedoslýchavostí a enoftalmem jde o:
- **Wildervanckův sy**, který postihuje více ženy a je dominantně vázaný na X chromozom.
- **Oftalmopalatodigitální sy** je recesivní a vázaný na x chromozom. Projevuje se rozštěpem patra, kapří pusou, klinodaktylií, prominujícím čelem, hypertelorismem, antimongoloidním postavením víček. Převodní nedoslýchavost je následkem malformací kústek.

Stručný přehled nejčastějších vad sluchu a jejich spojení s dalšími vadami:

- **Kraniálních, vertebrálních, faciálních a branchiálních struktur:** Franceschetti-Zwahlen, Crouson, Klippekl-Feil, Fourmann, Rowley, celkem asi 20 syndromů.
- **Oči:** Usher, Alström, Goldenhar, Wildervanck, rubeolový (Gregg), celkem asi 25 syndromů
- **Svalů a skeletu** (mimo hlavu): Paget, Albert-Schönberg, Strasburger etc., celkem asi 30 syndromů
- **Integumenta:** Waardenburg (-Klein), albinismus, Robinson, Königsmark-Hollander-Berlinův sy (dermatitis) etc., celkem asi 20 syndromů
- **Ledvin:** Alport, sy hydroxyprolinemie, Ohlson, Muckle-Wells, Sohar etc., celkem asi 15 syndromů, Bardet-Biedlův sy
- **Nervové soustavy:** Recklinghausen (neurofibromatosis typ 2), Möbius, Scholtz, celkem asi 15 syndromů
- **Látkové výměny a hormonální dysfunkcí:** Turner, Pendred, některé trizomie, Hurler (-Pfaundler), Hunter Refsum etc

(Existují syndromy s poruchou rozumění řeči, které imitují nedoslýchavost, např. Huntingtonova nemoc).

Obtížně zatím zařaditelný:

Sticklerův syndrom: jde o frenotypově variabilní progresivní multisystémové postižení pojivové tkáně s výskytem asi 1 na 8 tisíc porodů. Příznaky mohou zahrnovat: rozštěp patra, Pierre-Robinovu sekvenci, poruchy sluchu a zraku (myopie a amoce sítnice), v profilu plochý obličej s proptózou, mikrognácií aj. Jako příčina vady bylo zatím popsáno 7 genů pro kolageny. Dědičnost může být jednou autozomálně dominantní, jindy recesivní. Léčba je symptomatická, prevence je genetická.

9.10.15.14 Diagnostika a terapie

- **Genetické vyšetření.** (Nutno však provést velice taktně, protože rodiče si neradi připouští možnost dědičnosti. Někdy vyšetření akceptují ještě obtížněji stejnou vadou postižení rodiče.)
- **Biochemické a hematologické vyšetření** podle zjištěných symptomů
- **Endokrinologické vyšetření**, zejména štítné žlázy.
- **Nefrologické vyšetření**
- **Serologické a imunologické vyšetření** (m.j. na toxoplasmosu, zarděnky, cytomegalovirus, herpes virus aj., dále směřované na autoimunitní nemoci, komplexy aj.).
- **HRCT** směřované na oblast středního a vnitřního ucha a podle symptomů na další orgány.
- **MRI** především při suspekci měkotkáňové patologie, zejména u neurofibromatózy.
- **Ultrazvuk** ledvin , event. dalších vnitřních orgánů
- **Audiologické vyšetření** (viz screening sluchu u kojenců 3.13.4)
- **Ekg**
- **Elektrookulografie**

V **diferenciální diagnostice** máme na zřeteli, že řada výše uvedených syndromů obsahuje symptomy, které se mohou vyskytovat zcela samostatně. Mj. jde o vývojové strukturální vady v oblasti 1. a 2. žaberního oblouku a otocysty a pak se manifestují jako kongenitální a stacionární. A nebo jde o abiotrofie a degenerativní procesy a projevy nedoslýchavosti jsou často až postnatální a progredující (typicky otoskleróza). Obojí může být podmíněno dědičnou vadou nebo může být získané prenatálně, perinatálně a postnatálně.

Terapie

Z hlediska ORL je zaměřena podle míry vady sluchu na

- Konzervativní postupy:
 - rehabilitace sluchadly,
 - výcvik odezírání a znakové řeči
 - další pomůcky pro rozvoj řeči nebo náhradní způsob komunikace (prstová - manuální abeceda)
- Chirurgické postupy:
 - kochleární (event. kmenové) implantáty (obvykle v 1 roce)
 - operace bilaterálních atrézií zvukovodu, rekonstrukce a nebo mobilizace bilaterálně defektního nebo fixovaného řetězu kůstek a labyrintových okének (je-li vada čistě převodní, lze odložit do školního věku či dokonce do dospívání a řešit mj. kostním sluchadlem)

Diagnostika i léčba jsou úkolem týmu pracovníků z různých oborů. Cílem je maximálně možná sociální rehabilitace a minimalizace invalidity. Vada sluchu není symptomem, který by sám o sobě snižoval šance na délku života. Úspěšnost rehabilitace závisí též na spolupráci rodičů.

Prevence: u dědičných vad je to přijetí závěrů genetického vyšetření rodiči, u získaných především prevence embryopatií a vyloučení nadměrného hluku.

Poznámka: Syndrom versus sekvence

Pojem **syndrom** je dnes užíván pro soubor příznaků, vyvolaných jednou příčinou. Pokud je více příčin, užívá se nověji termín **sekvence**. **Zatím se ale nepodařilo u všech souborů příznaků určit, zda byly vyvolány příčinou či příčinami.**

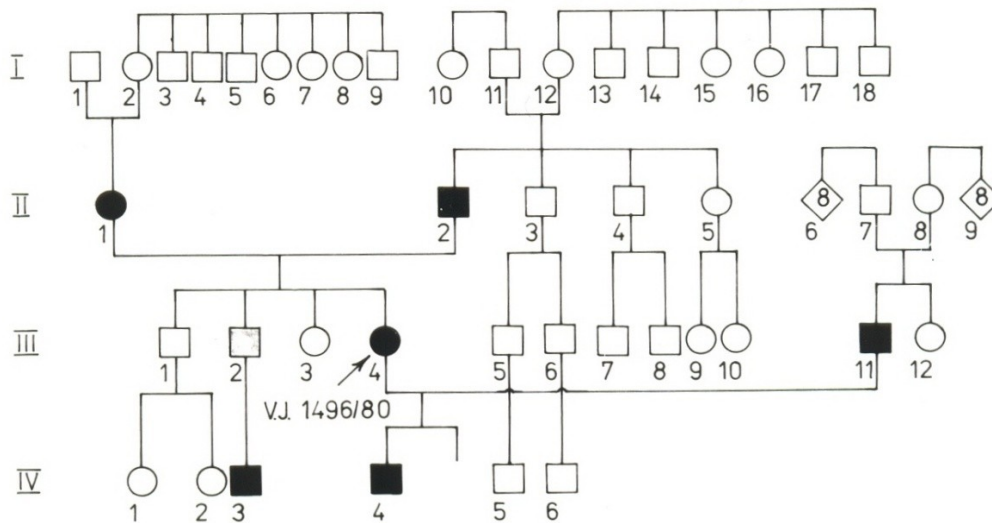
9.10.15.15 Kasuistiky

Všechny uvedené příklady syndromů/sekvencí spojené se sluchovou vadou byly studovány před r. 1990. Z tohoto pohledu je nutné posuzovat i kvalitu dokumentace, indikace a výsledky chirurgických výkonů.

- **Příklad familiárního výskytu (autozomálně dominantní dědičné) hluchoty.**

Pětadvacetiletá nemocná v 19. týdnu 2. těhotenství. Neslyší od narození (III-4). Mimo nápadné šedivění vlasů od 17 roků nebyly zjištěny další stigmata ani anomálie vývoje či chronické nemoci. Její matka je rovněž hluchá od narození (II-1). Otec (II-2) údajně neslyší od kojeneckého věku po horečnatém onemocnění a podobně i manžel nemocné (III-11). Z jejich vyšetření nelze vyloučit ani potvrdit postnatálně získanou nebo kongenitální hluchotu. Ze tří dalších sourozenců je jeden bratr nedoslýchavý (III-2) a má neslyšícího syna (IV-3). Nemocná sama má syna (IV-4), který je rovněž neslyšící. Současně je gravidní sestra probandky (III-3), která rovněž projevila zájem o genetické vyšetření. Početné příbuzenstvo z generace dědečků a babiček probandky (I) poruchou sluchu netrpělo. Podrobnosti jsou zřejmé z rodokmene.

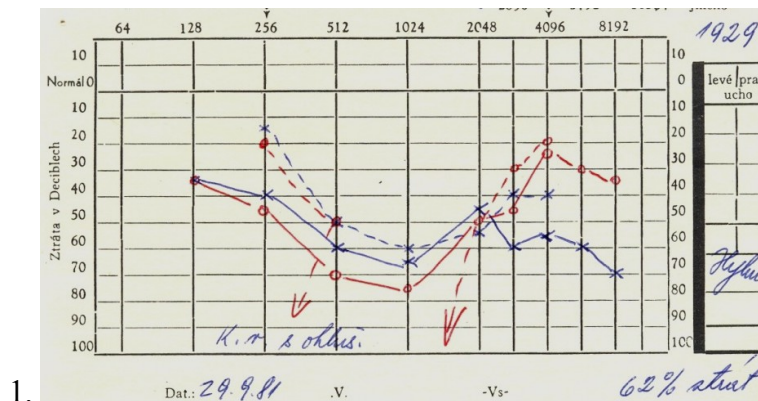
- **Závěr: Jde o hereditární autozomálně dominantní vadu sluchu, projevující se již jako kongenitální. Riziko stejného postižení nenarozeného dítěte probandky je až 50 %. Naopak riziko vady sluchu nenarozeného dítěte slyšící sestry (III-3) vzhledem k normálnímu sluchu jejího manžela, je s největší pravděpodobností nulové.**



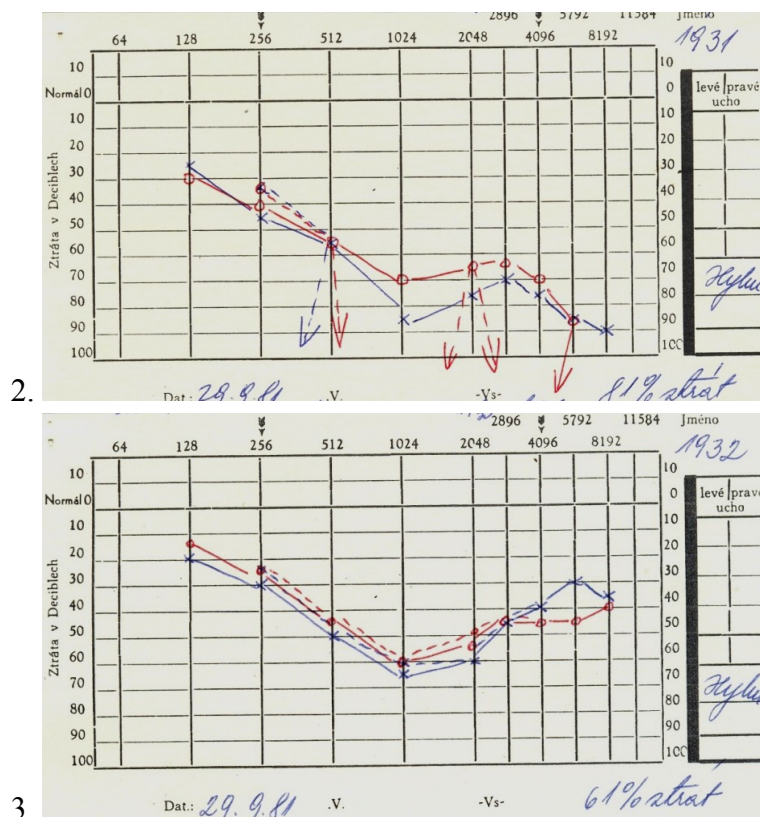
Příklad autozomálně recesivní heredodegenerativní vady u tří sourozenců – v rámci širší rodiny není nedoslýchavost.

1. 52letá žena trpí nedoslýchavost od útlého dětství bez progresu, od 18 roků pracuje v hluku šicích strojů. Mediokochleární porucha sluchu.
2. 50letý muž, bratr výše uvedené, pracuje s motorovou pilou jako lesní dělník, nedoslýchavost údajně v posledních 3 letech, první vyšetření zjistilo opět typickou mediokochleární vadu sluchu, vyšetření o pár měsíců později zjišťuje již křivku typičtější pro dlouhodobé působení hluku, je však podezření na agravaci.
3. 49letý druhý bratr probandky nedoslýchá od dětství, pracuje rovněž v hluku jako lesní dělník, audiometricky byla zjištěna mediokochleární vada sluchu.

Žádné z dětí uvedených sourozenců vadou sluchu netrpí. Jde vs o recesivní dědičnou vadu sluchu.



1.



• **Strassburger – Hawkinsové – Eldridgeův sy**

Jde o převodní nedoslýchavost v kombinaci se symfalangismem. Dědičnost je autozomálně dominantní. Syndrom je také nazýván syndromem proximální symfalangie a ankylózy třmínku.

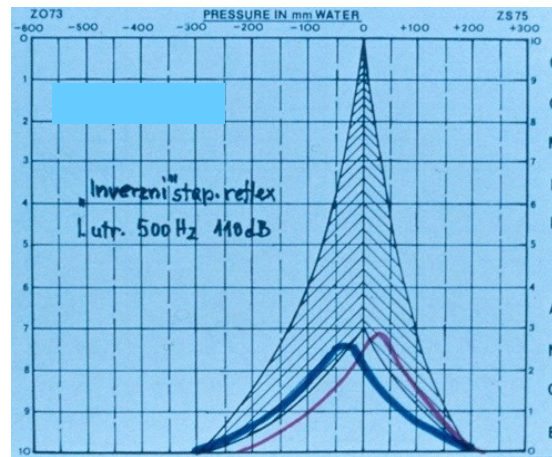
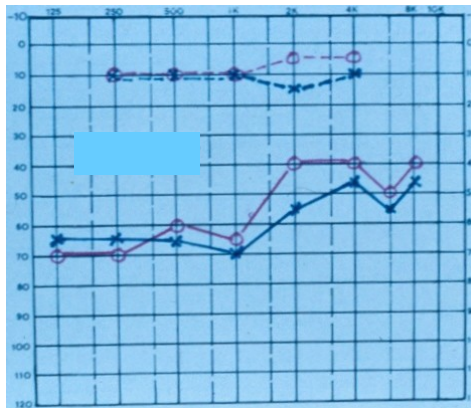
Symptomy:

- většinou souměrný srůst prstů rukou a nohou, syndaktylie
- anomálie skeletu, synostózy v kloubech, symfalangie
- převodní nedoslýchavost (progredující?)

S ankylózou třmínku, event. dalších kůstek se můžeme setkat dále u těchto syndromů: Klippel – Feil, Wildervanck, u kraniosynostóz (Crouzon, Appert, Pfeiffer) aj.

Kasuistika:

Sedmiletý chlapec vyšetřován pro nedoslýchavost převodního typu, vzdušné vedení bylo ve frekvencích řeči na hladině 40-70 dB, takřka symetricky oboustranně. Operován na pravé ucho a po zjištění ageneze ploténky provedena vestibulotomie a podle praxe té doby byla položena fascie a zavěšena tantalová protéza. Zlepšení sluchu bylo významné.



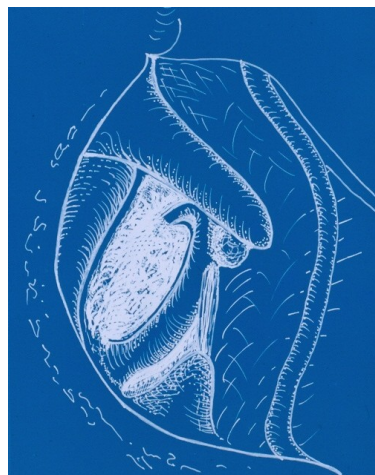
Základní audiogram a tympanogram

Nemocný trpěl omezením pohyblivosti v loketních kloubech především vpravo v důsledku úplné synostózy humeru, radiusu a ulny vpravo v semiflexním postavení a částečné (humerus a ulna) vlevo a synfalangismem druhých a třetích článků prstů ruky a nohy s vymizením kožních vrásek nad klouby. Později v dospívání operován



Ankylóza loketního kloubu a periferní synfalangismus

na druhé ucho s lepším výsledkem. V rodině matka má jednostrannou převodní nedoslýchavost a oboustrannou areflexii m. stapedius. Starší bratr s normálním sluchem má vysoký práh stapediálního reflexu (100 dB) a částečnou anisochromii čtvrtiny duhovky na jednom oku. Mladší bratr má čistou převodní nedoslýchavost vlevo do 3 kHz na hladině 25-30 dB, pak pokles na 55 dB a na 6 kHz návrat k normě. Vpravo je sluch normální. Tympanogram vykazuje vlevo plochou křivku a mohlo by jít o tekutinu za bubínkem, vpravo normální křivku, ale SR není výbavný ani na slyšícím uchu. Otec 32 roků trpí etiologicky nejasnou percepční poruchou sluchu nad 2 kHz, ztráty jsou 60 až 80 dB, stapediální reflex na 500 Hz na 85 dB oboustranně výbavný.



Předoperační a pooperační audiogram. Při operaci nalezena ageneze ploténky třmínku.

Syndesmóza až synostóza loketního kloubu.



Mengel - Konigsmark - Berlin - McKusick sy

Jde o kombinaci převodní nedoslýchavostí s malformací boltce, dědičnost je autozomálně recesivní.

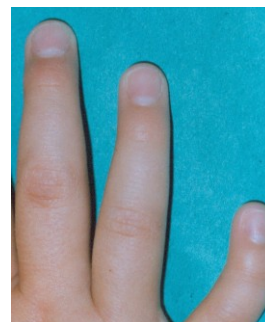
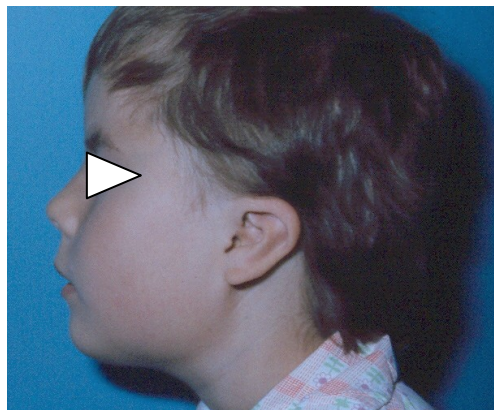
Symptomy:

- malformace reliefu boltce a různé stupně mikrocií
- převodní nedoslýchavost v důsledku malformace kůstek
- mírné dysplastické změny v obličeji, hypertelorismus, široký sedlovitý nos, blefarofimóza
- oligofrenie, malý vzrůst, hypogonadismus, systolický šelest na srdci

Kasuistika:

Sedmiletý chlapec s opožděným vývojem řeči s tímto syndromem byl pro převodní nedoslýchavost operován transmeatálním přístupem. Kresba naznačuje příčinu fixace třmínku: v místech m. stapedius a zadního raménka byla vytvořena homole solidní

kosti. Po jejím odstranění byla provedena klasická náhrada obvyklá tehdy u otosklerózy – fascie + tantalová protézka – se zlepšení sluchu na hladinu 30-40 dB, kostně vzdušný rozdíl nebyl vyrovnán. Vyjádření dalších symptomů je zřejmé z dokumentace. U nemocného byly navíc malé deformity prstů rukou i nohou, zejména synfalangismus prostředních a posledních článků byl zřejmý.

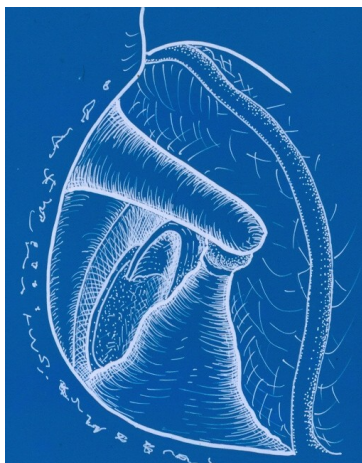




Synfalangismus



Předoperační a pooperační audiogram



• Marshallův sy

Hypohidróza s očními anomáliemi a hluchotou. Autozomálně dominantní dědičnost s variabilní expresí jednotlivých symptomů..

Symptomy:

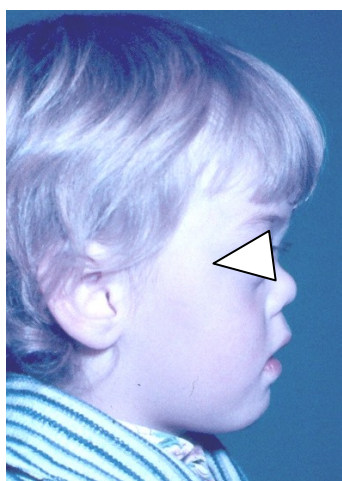
- Hypoplázie střední etáže obličeje (typická dysplázie obličeje s krátkým, tupým sedlovitým nosem, otevřeným nozdrami vpřed (microrhinia, buldočí obličej)
- pestré zubní anomálie (anodoncie, hypodoncie, mikrodoncie, pseudoprogenie)
- oční anomálie: kongenitální myopie, katarakta, sekundární glaukom, dystrofie pigmentu
- těžká nedoslýchavost až hluchota
- hypohydróza

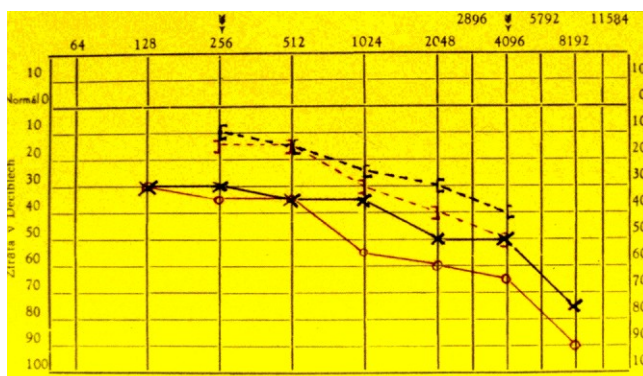
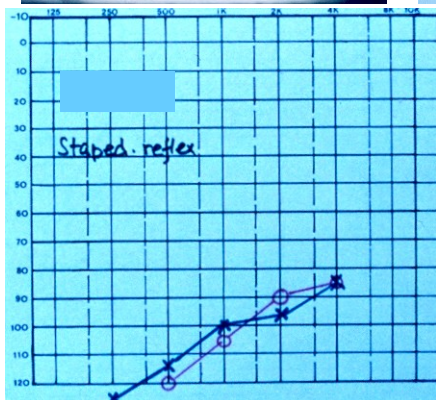
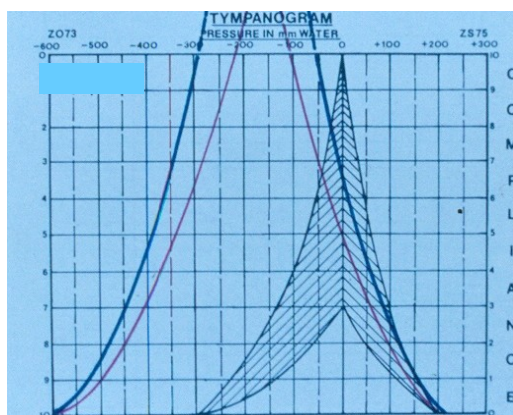
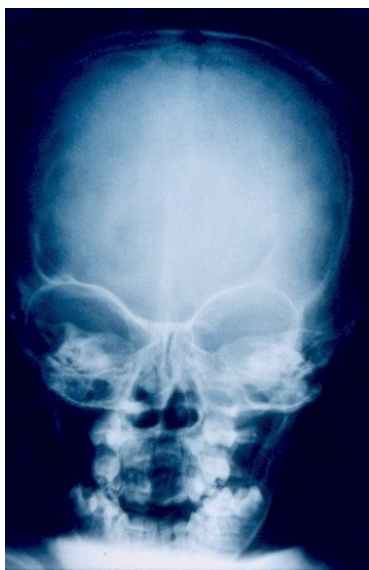
Kasuistika:

tříletý chlapec s poměrně dobře vyjádřenými výše uvedenými symptomy, jak je patrné z dokumentace, též rtg. na kterém výrazně dominují dimenze neurokrania nad dimenzemi splanchnokrania (makrocefalie?) a zde dolní etáž nad střeň etáží

obličeje. Zajímavý je tympanogram, svědčící nepřiměřenou komplianci pro zvýšenou poddajnost systému. Stapediální reflexy byly ale výbavné, jak ukazuje diagram v sestupném směru od 120 do 80 dB ve frekvencích 500 až 4 tisíce Hz, jiné objektivní vyšetření sluchu nebylo ještě k dispozici. O rok později bylo možné zhotovit audiogram, který ukázal středně těžkou smíšenou nedoslýchavost na hladině 30 až 60 dB s kostně vzdušným rozdílem do 20 dB, který se nedal podstatněji korigovat provzdušňováním středouší, nicméně byly s dobou částečně měnlivé audiogramy. Chlapec edukoval řeč a bylo docíleno dobrého tempa vývoje. Velmi dobře je patrná hypoplazie střední etáže obličeje, zejména nevyvinuté podočnicové oblouky, nosní skelet a jářmové kosti. Chlapec trpěl těžkou myopií (-25 a - 28 Dpt, kompenzováno kontaktními čočkami), protruze bulbů je spíše zdánlivá, hypertelorismus je však zřejmý. Byla zjištěna hypotrofie obou bérců, gotické patro při dobře vyvinutém chrupu, mentální kapacita byla v normě.

Poměrně masivní dolní čelist s předkusem. Otok dolních víček je zdánlivý a způsobený hypoplázií horní čelisti, což vyvolává i dojem protruze bulbů. Nepoměr horní a dolní čelisti ukazuje rtg lebky.





Výbavnost SR na frekvencích ve třech letech a audiogram ve čtyřech letech.

• **Cornelia de Langeové sy** (Brachmann, typus Amstelodamensis)

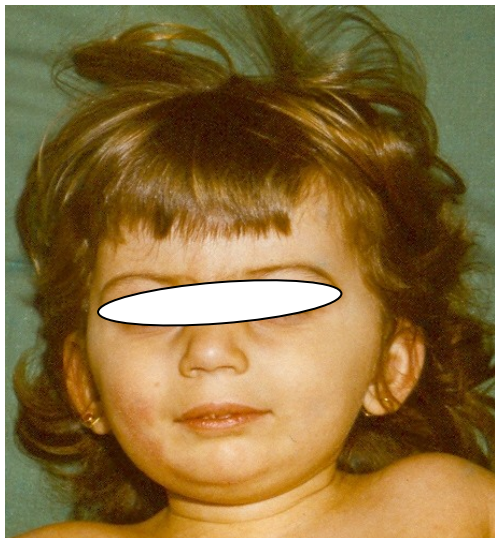
Nejasná dědičnost, ojediněle familiární výskyt a též chromozomální aberace.

Symptomy:

- celkové opoždění vývoje již prenatálně, nízká porodní váha
- hirsutismus čelní krajiny, dlouhé řasy, srostlé obočí, často antimongoloidní postavení oční štěrbin, vlasy hluboko do zátylku
- nízko postavené boltce, hypoplazie brady, kapří ústa, nosní lordóza
- bradycefalie (celkově tzv. klaunský obličej)
- krátké paže s flexí v loktech, krátké prsty s vtočením malíčku
- mentální retardace
- percepční porucha sluchu až hluchota
- fakultativně řada dalších postižení očí, trávicího systému, aorty,

Kasuistika:

Třiletá holčička vyšetřována pro opožděný vývoj řeči a nedoslýchavostí a inkompletním vyjádřením výše uvedených znaků, nejmóznivěji jsou symptomy patrné v obličejí, na rukou a pažích.



• Syndrom kaudální dysplázie

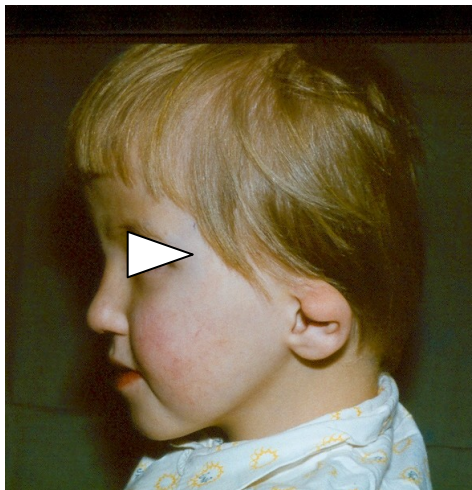
Není jasná dědičnost, může jít event. O kauzální embryopatii, podobný je Arnold Chiariho syndrom.

Symptomy:

- Krátký trup, skolióza páteře
- Pedes equinovares
- Rozštěp patra
- Mikrotie a převodní poruchy sluchu
- Strabismus

Kasuistika

U tříletého chlapce byl rozštěp patra, ne strabismus, ale naznačené antimongoloidní postavení oční štěrbiný a významná obličejová asymetrie typu dysostózy mandibulofaciální s poklesem boltce a microcií I-II⁰ vlevo. Převodní porucha sluchu měla původ v malformaci třmínku. Dále malformace páteře a hrudníku, pedes equinovares aj



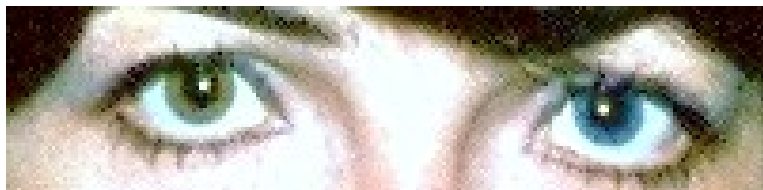
- **Waardenburgův – Kleinův syndrom**

Dominantně dědičný syndrom s pestrými penetrancí a variabilní expresivitou. V demonstrováném případě šlo o

- Totální hluchotu
- Srostlé obočí na kořeni nosu,
- mediální blefarofimózu (imitující hypertelorismus)
- u matky pak byla úplná heterochromie duhovek (jedno hnědé : druhé modré), barvila si bílou kštici a srostlé obočí si vytrhávala
- někdy se přidává malý vzrůst, brachycefalie, anomalie zubů a čelisti, oční vady



Vyšetřovaný nemocný (ze zahraničí)

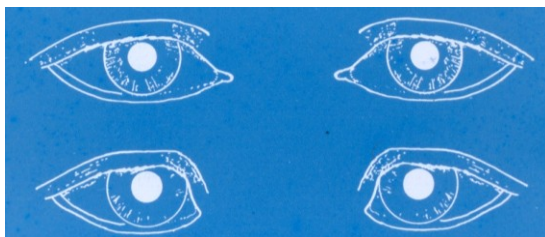


Úplná heterochromie duhovek matky vyšetřovaného

Waardeburgův sy: hluchota, blefarofimóza, široký kořen nosu, projevy částečného albinismu (leukismus).



Dole: schéma blefarofimózy



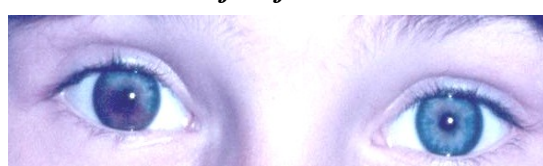
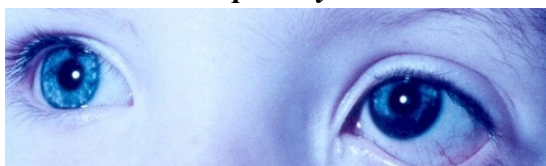
Bílá kštice



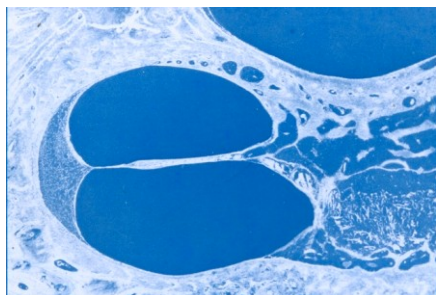
Epikanty



Blefarofimóza



Částečné heterochromie duhovek, bez souvislosti s Waardenburgovým syndromem.



Histologie ukazuje absenci scala tympani a Cortiho ústrojí (převzato od Schuknechta).

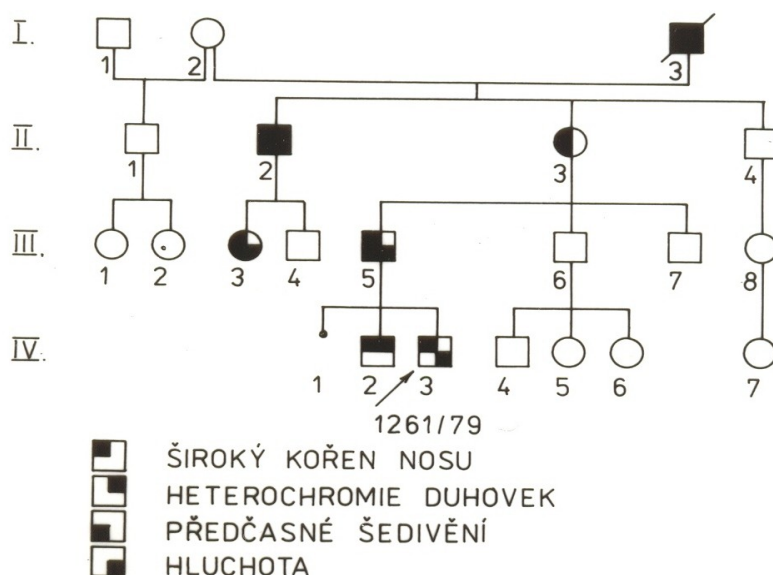
Waardenburgův syndrom

Dominantně dědičný syndrom charakterizuje řada symptomů s velice variabilní expresivitou a penetrancí, jak dokumentují i následné rodokmeny

Příklad 1.

1. Proband (IV-3), v době vyšetřování 7letý, má oboustrannou hluchotu od narození, z dalších znaků jsou přítomny: široký kořen nosu, srostlé obočí, mediální blefarofimóza Jeho starší bratr slyší dobře, má široký kořen nosu, srostlé obočí, mediální blefarofimózu a heterochromii duhovek.
2. Matka a sourozenci matky a jejich potomci i její rodiče slyší dobře a nemají žádný ze symptomů W. syndromu.
3. Otec probanda (III-5) trpí sluchovou vadou od útlého dětství. Ze znaků má široký kořen nosu, mediální blefarofimózu, srostlé obočí. Jeho matka, babička probanda (II-3) má stejný fenotyp obličeje, ale slyší dobře, předčasně ji zešedivěly vlasy. Její sourozenci: II-1 je po otci nevlastní a nemá znaky W.s, II-2 od narození neslyší a má shodný fenotyp s matkou a navíc heterochromii duhovek. II-3 nemá znaky W. sy. a ani jeho dcera a vnučka. Pradědeček probanda (I-3) z linie babičky z otcovy strany měl všechny znaky W. sy.

Matka probanda je těhotná a riziko postižení W.sy je až 50 % a stejné riziko budou mít i děti postižených synů.



- Jeho bratr má úplnou heterochromii duhovek, mediální blefarofimózu, ale slyší dobře.
- Matka vyšetřovaného nemá znaky Waardenburgova syndromu.
- Otec vyšetřovaného je hluchý na jedno ucho, ale nemá jiné znaky W.s. Praděd probanda z otcovy strany měl heterochromii duhovek. Tu měl i bratr babičky probanda a navíc byl hluchý, jeho dcera má heterochromii duhovek a jednostrannou hluchotu.

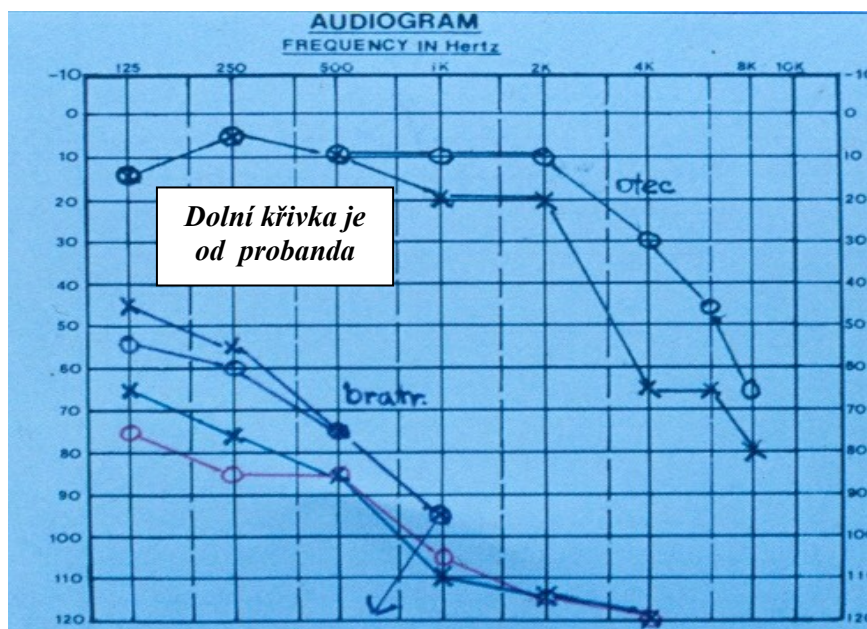
• **Robinson – Miller – Bensimonův syndrom.**

Jde o ektodermální dysplázii s hyperhidrózou a sluchovou vadou s autozomálně dominantní dědičností s variabilní expresivitou symptomů

- Dystrofie nehtů, částečná anodontie, soudkovité zuby, hyperhidróza
- Nedslychavost až hluchota.
- Fakultativně polydaktylie

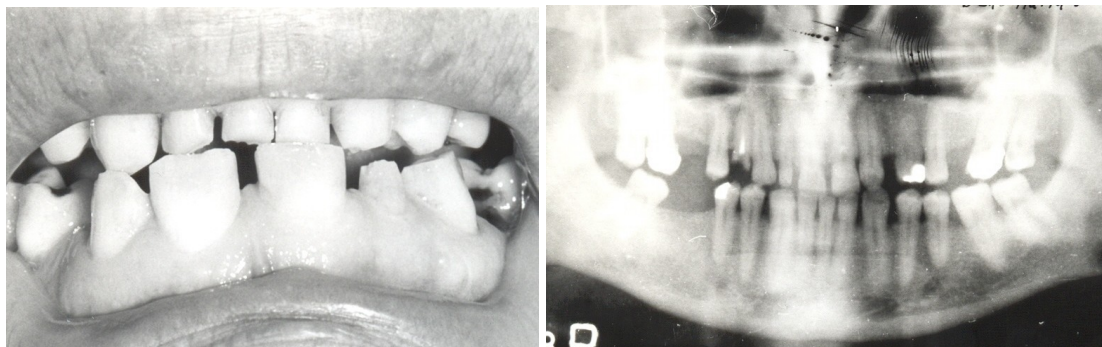
Kasuistika

V demonstrovaném případě audiogram ukazuje lehčí nedslychavost u otce a praktickou hluchotu u jeho dvou synů, třetí ze synů byl pro nedslychavost zproštěn vojenské základní služby (telefonuje i bez sluchadla), čtvrtý slyší dobře. Proband udává, že slyšel vcelku dobře do školního věku, pak rychlá progresse, současný sluch má údajně od 3. třídy. Postnatální vývoj nedslychavosti potvrzuje poměrně dobře vyvinutá řeč, která probandovi umožnila mj. úspěšné studium.



Stav chrupu u probanda s malformací zubů a anodoncií 48,38,12,22 ukazuje fotografie dentice a panoramatický rtg snímek. Částečnou anodoncií a hypodoncií (mikrodoncií) trpěl i otec a oba neslyšící bratři probanda, zatím co čtvrtý bratr má sice hypodoncii, ale slyší dobře. Potní test u našeho probanda měl hodnotu proti normálu o více jak 100 % vyšší (Na 82,9 nmol/l a CL 113,3 nmol/l). Předchozí generace vadou sluchu netrpěly, ke stavu chrupu není možné se ani anamnesticky vyjádřit.

U žádného z rodičů nebo dětí nebyla zjištěna jinak variabilně se vyskytující polydaktylie či syndaktylie. Proband vystudoval gymnázium a vysokou školu s velmi dobrým prospěchem. V rodině je dvojí příbuzenský vztah: rodiče probanda jsou bratranec a sestřenice 3. řádu a rodiče otce probanda 2. řádu.



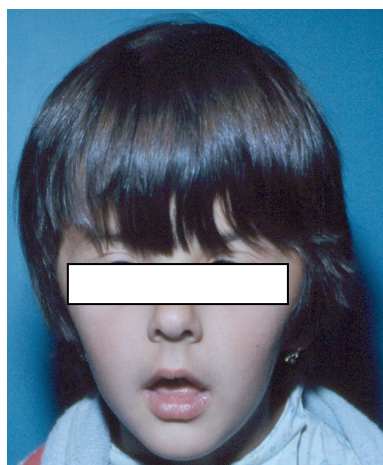
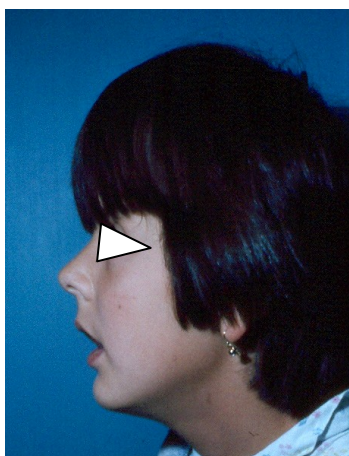
- **Syndrom Saethe – Chotzen**

Dědičnost je autozomálně dominantní a sy je charakterizován:

- Turicefalii s oploštěním čela a záhlaví
- Antimongoloigním postavením očních štěrbin, strabismem, klenutým patrem a kožní syndaktylií
- Praeaurikulárními píštělemi, sluchovou vadou různého typu

Kasuistika

U naší šestileté nemocné byl navíc nepoměr neurokrania ke splachnokranium. Podle rtg je kalva turicefalická, s výraznými gyroimpresemi. Nemocná vyšetřována u nás pro dysfonii při normální pohyblivosti hlasivek Matka má analogický habitus, turicefalie je naznačená, jsou frontální a parietální hyperostózy, antimongoloidní postavení očí, klenuté patro, naznačená syndaktylie a ptóza víček. Matka má percepční symetrickou pankochleární vadu na hladině 30 dB a dcera na hladině 40 dB.

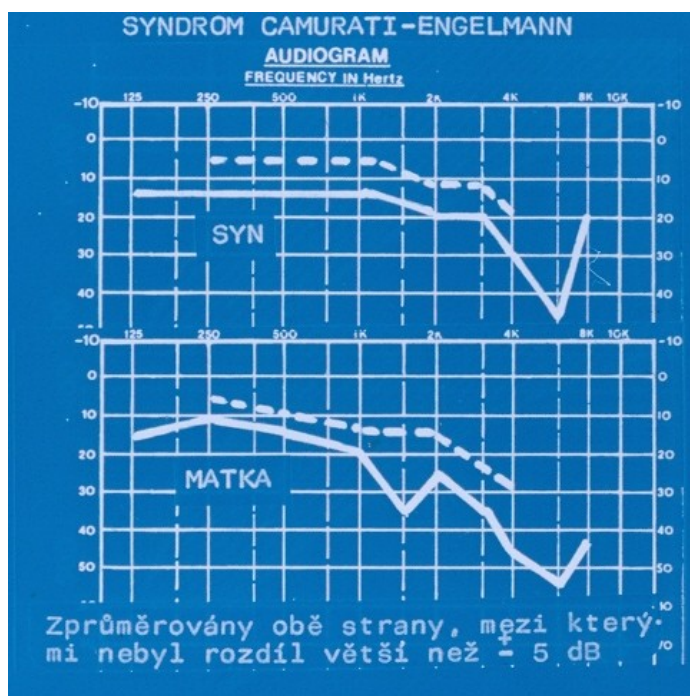


• **Syndrom Camurati – Engelmann** (*osteosclerosis hereditaria systematica*)

Charakteristika: jde o autozomálně recesivní syndrom

- regredující myopatie se svalovou únavností, např. chůze je kolébavá, kachní
- růst je disproportionální: dlouhé končetiny jsou v nepoměru s krátkým tělem,
- v oblasti diafýz a krania se tvoří hyperostózy, které dále s věkem narůstají,
- v kombinaci s kraniosynostózami mohou být občas obrny n. VII., stejně variabilně hypoplazie dentinu, syndaktylie a poruchy zraku (katarakty, strabismus, atrofie n. optici. Percepční nedoslýchavost progreduje s věkem, někdy až do úplné hluchoty.

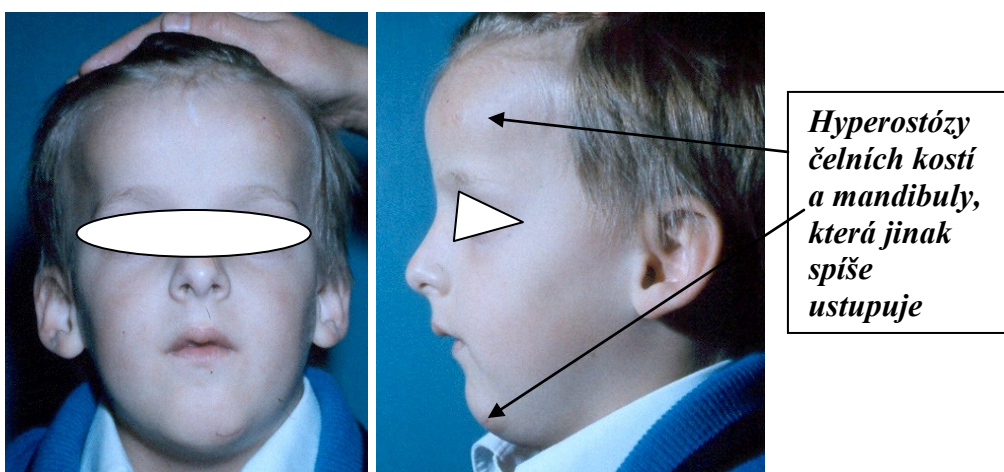
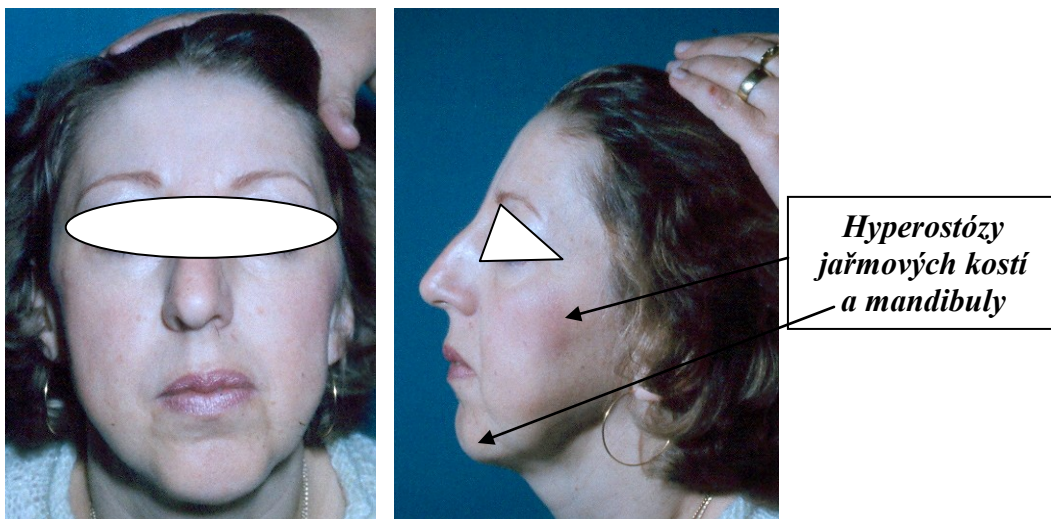
Kasuistika



U námi pozorovaných:

- **matka** trpí středně závažnou souměrnou progredující percepční nedoslýchavostí (15-60dB) od dětství, má hypodoncii, hyperostózy jářmových kostí, respektive střední etáže skeletu obličeje, stehenních a pažních kostí a trpí výraznou svalovou unavitelností, strabismem.
- **syn** má, mimo lehkou symetrickou převážně percepční nedoslýchavost (15-40 dB, s kostně vzdušným rozdílem do 10 dB), výrazné hyperostózy frontálních kostí a diafýz dlouhých kostí. Trpí

rovněž myopatií se zvýšenou unavitelností svalů. Ve dvou letech zjištěna atrofie očních nervů, v témže věku došlo k nalomení pažní kosti, o rok později tamtéž došlo ke zlomení paže. Zjištěny anomálie ve struktuře dlouhých kostí, vřetenovitá rozšíření diafýz, periostální skleróza a obliterace dřeňových dutin aj. Bylo zjištěno neobvyklé tvarování korunek dočasných molárů s atypickým tvarováním okluzních plošek, na ortopantomogramu je patrné i odlišné tvarování korunek stálých molárů. Výrazné sklerotické změny v podobě kavítací nalezeny i na obratlových tělech. Hrudník je drobný a směrem k nadbříšku se propadá sternum.



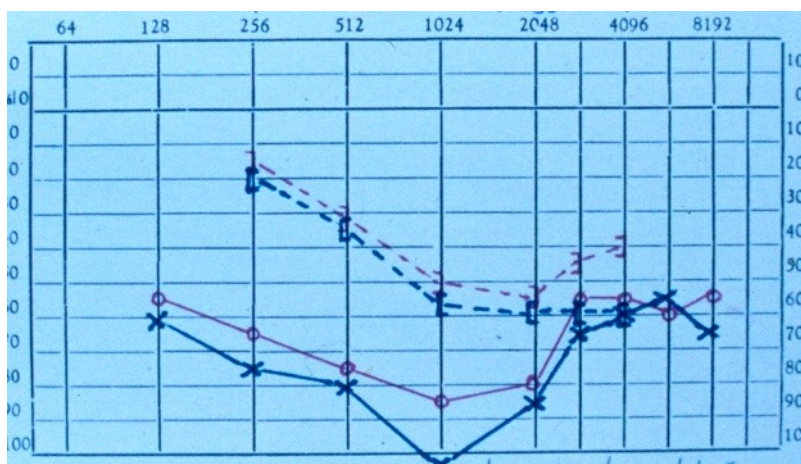
- **Ductus perilymphaceus persistens**

Ductus spojující perilymfatické prostory z oblasti bazálního závitu hlemýždě s likvorovými cestami obliteruje fyziologicky v období fětálního vývoje, vzácně v prvních měsících po narození. Může perzistovat, takový stav byl např. popsán u trizomie 13. S perzistujícím duktem se výjimečně mohou setkat operatři při chirurgii otosklerózy. Po probodnutí ploténky dochází k odtoku perilymfy formou „gejíru“ a zastavení výtoku může být pro tlak nesnadné. Jde o výtok moku mozkomíšního. Délka kostěného kanálu bez infundibula je 6 až 8 mm, v průměru 6,2 mm, průsvit je kruhový a má průměr 150 až 500 μ .

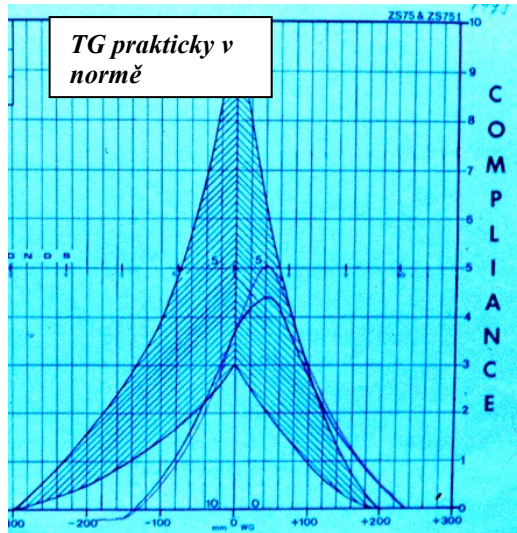
V naší kazuistice představujeme nemocného s praktickou hluchotou, který vyrůstal v ústavu pro děti s těžkou nedoslýchavostí (v době, kdy byly k dispozici „klasická“ sluchadla). Nedoslýchavost byla smíšená při komplianci na tympanogramu na dolní hranici. Na boltci pravém byla dobře patrná malformace, vlevo jen naznačená.

Po zvážení všech rizik a míry sluchových ztrát a naděje na možný sluchový zisk byla provedena endomeatální tympanotomie, zpřístupněn pohled na ploténku

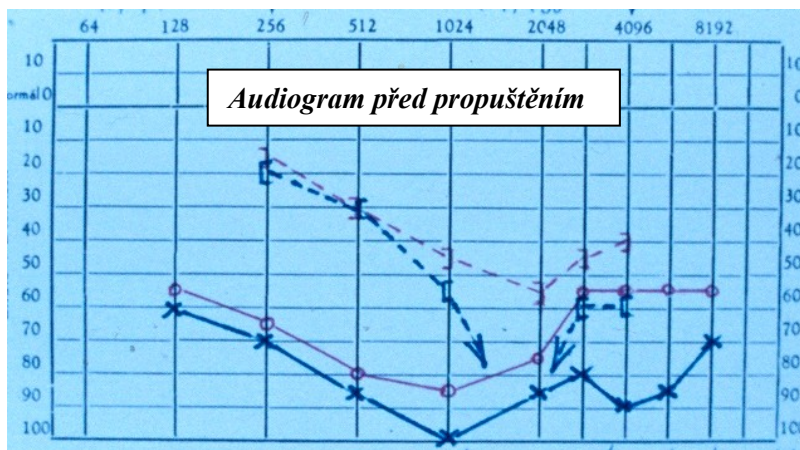
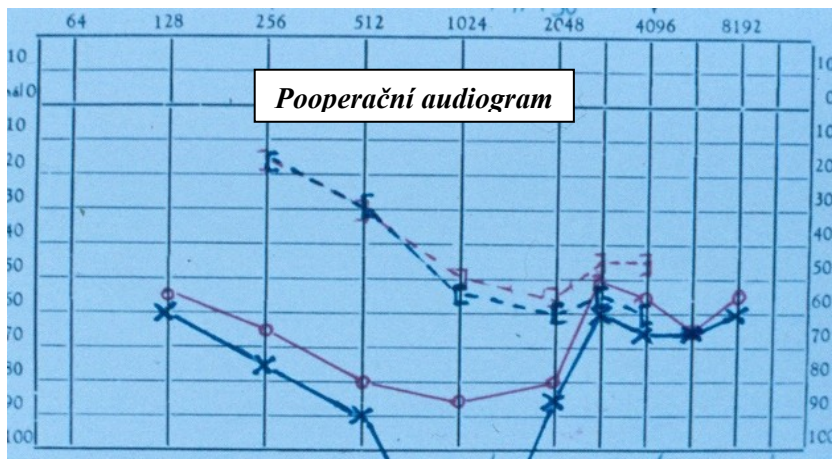
nepohyblivého třmínku, anomálie kůstek nebyly. Proveden vpich do centra ploténky, kterým prýští perilymfa – likvor, rychle plnicí i po odsátí znovu dutinu bubínkovou. Vzata předem připravená drobná část fascie a špicí vtlačena do otvoru, přičemž ploténka napříč praská, fisurou však perilymfa neteče. Opatrně zatlačována fascie do praskliny, odtok likvoru ustává, kontrolováno několik minut a operace předčasně ukončena. Likvor neprosakoval a ani nebyly známky odtoku tubou. Tamponáda zvukovodu odstraněna za deset dnů. Audiometricky se sluch po operaci nepatrně zhoršil, při kontrole za deset dnů byl na úrovni jako před operací.



Předoperační audiogram

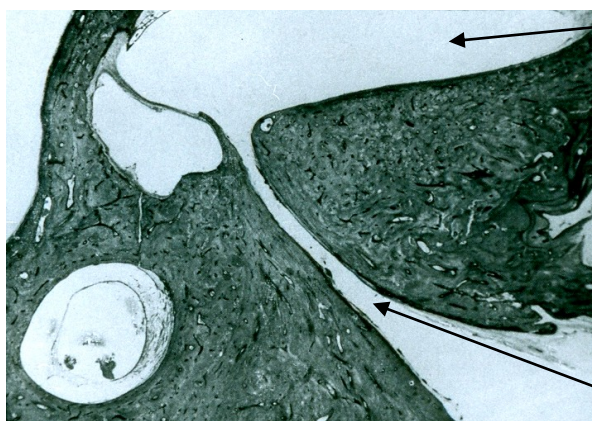


Předoperační tympanogram





Preparáty spánkových kostí, vlevo in toto, vpravo sneseno tegmen epitympana a antra a jsou vypreparovány kostěné stěny kanálků, dobře je patrný oblouk canalis semicircularis superior a lateralis. (viz černé šipky) V infundibulu ductu, který se nachází pod porus meati acustici interni, je vsunut nylonový vlase (viz bílé šipky)



Scala tympani, chybí ductus cochlearis a Cortiho ústrojí.

Ductus perilymphaeus persistens u trisomie 13 (podle Schuknechta)

- **Fourmann – Fourmannův syndrom** (viz též nížeji)

Autozomálně dominantní sy s různým průnikem symptomů.

Symptomy: kongenitální nedoslýchavost až hluchota spojená s jedno nebo oboustrannými preaurikulárními píštělemi, event. též laterálními krčními píštělemi. (Viz též branchiootorenální a branchiootický syndrom.)

- **Franceschetti - Zwahlenův sy (Treacher-Collinsův)** (mandibulofaciální a mandibulohyoidní dysostózy)

Jde o pestrú škálu vývojových vad v oblasti střední etáže obličeje a prvního a druhého žaberního oblouku. Dědičnost je autozomálně dominantní s variabilní expresivitou i různou penetrancí symptomů.

Symptomy:

- Antimongoloidní postavení očních štěrbin s odstáváním dolního víčka v zevní části, popřípadě rozštěpem dolních a někdy i horních víček, chybění meybomských žlázek.
- „Ptačí“ profil obličeje s makrostomií, hypolázie dolní a střední čelisti a jařmové kosti, malé čelistní dutiny, vysoce klenuté patro, ubíhající brada, tupý úhel brada – krk.
- Mikrocie, často v kombinaci s atrézií zvukovodů, preaurikulární píštěle a vada sluchu.
- Fakultativně: choanální atrézie, rozštěpy horní čelisti, aplázie průšního žlázy, anomálie krční páteře a končetin aj.

Tento syndrom se může manifestovat i jako prenatálně získaný (embryopatie), pak zpravidla je jednostranný. Často byl součástí širšího postižení dětí matek, užívajících v těhotenství tranquilizér Thalidomid (Contergan). Tento syndrom je nejčastějším důvodem pro chirurgické řešení vrozené převodní nebo smíšené nedoslýchavosti. Nezřídka se vyskytuje jen v abortivní podobě, kdy jsou vývojově postiženy sluchové kůstky, event. boltce.

Naopak **atrézie zvukovodů** představují větší postižení vývoje ektodermální (zevní) části 1. a 2. žaberní štěrbin a rekonstrukční operace se provádí výběrově a zpravidla u oboustranných vad a s odložením do dospívání. Vada je převodní a dobře dnes kompenzovatelná kostním (vibračním, u malých dětí zpravidla čelním) sluchadlem. Krajně naopak vzácný a chirurgicky neřešitelný je souběh s nevývinem sluchové trubice a středouší.

Oboustranné vady jsou zpravidla dědičné, jednostranné vznikají jako teratogeneze.

Běžné jsou malformace sluchových kůstek, daleko nejčastěji samotného třmínku, včetně její ploténky. Ploténka samotná má dvě části, vestibulární část generuje z otocysty, která dává i základ okrajům ploténky až k tympanální straně a ligamentum annulare. Z části tympanální generuje annulus stapedialis a dále především centrum ploténky. Annulus stapedialis má svůj původ v Mekelově chrupavce, pocházející z 2. žaberního oblouku. Na stavbu kůstek přispívá též Reichertova chrupavka z 1. žaberního oblouku. K anomáliím, které jsou vzácně zjišťovány v oblasti třmínku, patří i a. stapedia persistens. Ta v pátém embryonálním týdnu penetruje mezi budoucími raménky třmínku a záhy zaniká.

Kasuistiky:

- Třicetiletá nemocná s typickým profilem obličeje, mikrocií 2. stupně vlevo se stenózou zvukovodu, těžkou oboustrannou, převážně převodní nedoslýchavostí,

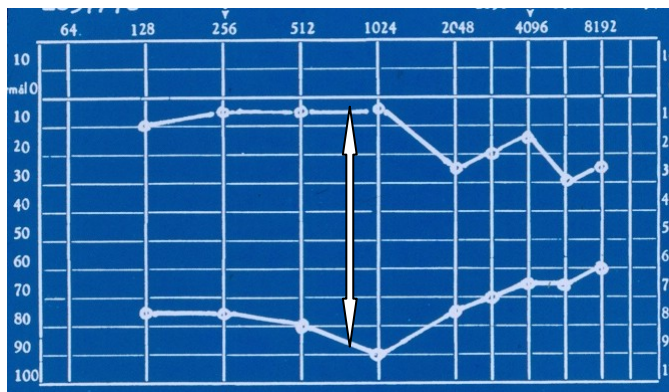
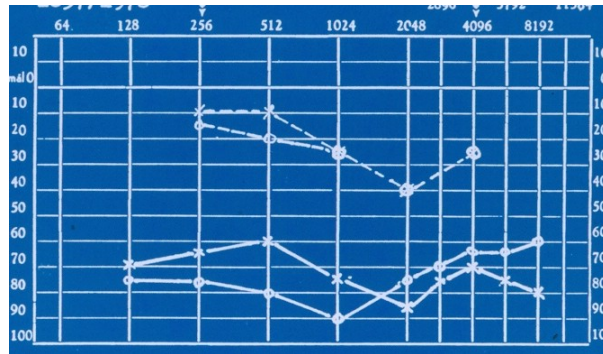


vpravo až praktickou hluchotou. Při operaci zjištěna hypoplazie třmínku, ale ploténka byla dobře separována. Klasické rtg uší ukázaly dobrou pneumatizaci, klasické tomogramy neprokázaly anomálii.



Boční rtg lebky ukazuje mírnou prognacii,

Před operací a dole pooperační zlepšení



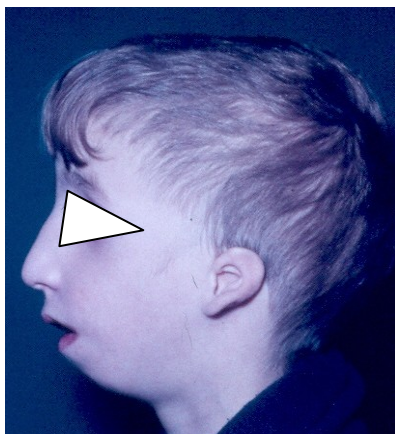
- Typický příklad jednostranného postižení, které vs. vzniklo jako teratogeneze.



Jako šestnáctiletý byl doporučen k operaci atrézie zvukovodu. Na levé straně byl sluch normální a nebyla naděje, že by operací bylo dosaženo úrovně užitého binaurálního slyšení. Doporučena kosmetická úprava mikrocie 3. stupně.

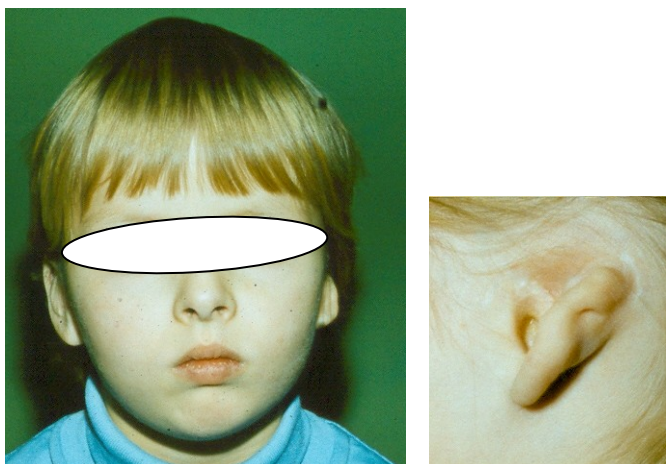


- Klasický příklad syndromu s ektropií laterální části dolních víček a s antimongoloidním postavením očních štěrbin u sedmiletého chlapce. Nízko postavené boltce s mikrocíí 1. stupně, hypoplazií laterálních částí střední etáže obličeje a mandibuly a laterální ektropia obou dolních víček. Při operaci nalezen monopédální třmínek s lehce zmenšenou plochou ploténky bez kontaktu s crus longum, kterému navíc chybí processus lenticularis. Po stapedektomii provedena náhrada fascií a tantalovou protézou, adaptovanou na zkrácené raménko kovádlíky. Sluch z hladiny 65 db vystoupal na 30 dB.



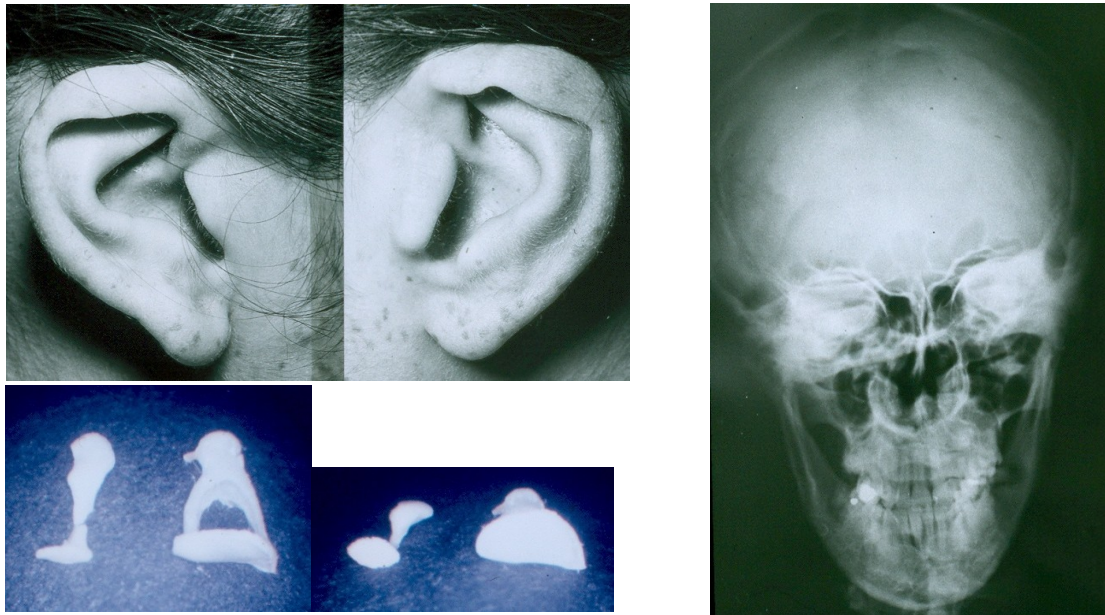
Srovnání normálního třmínku s patologickým

- Pětiletá s inkompletním syndromem: mikrocie 2. stupně se stenózou zvukovodu, v rozsahu přehledné části bubínek normální, převodní nedoslýchavost na hladině 50 dB svědčí pro postižení sluchových kůstek. Protože na druhém uchu byl sluch normální, od operace upuštěno, dop. kosmetická nebo protetická úprava boltce. Na těžší straně při skusu výrazná diastáza mezi horními a dolními zuby, naznačující zkrácení vzestupného ramene mandibuly.

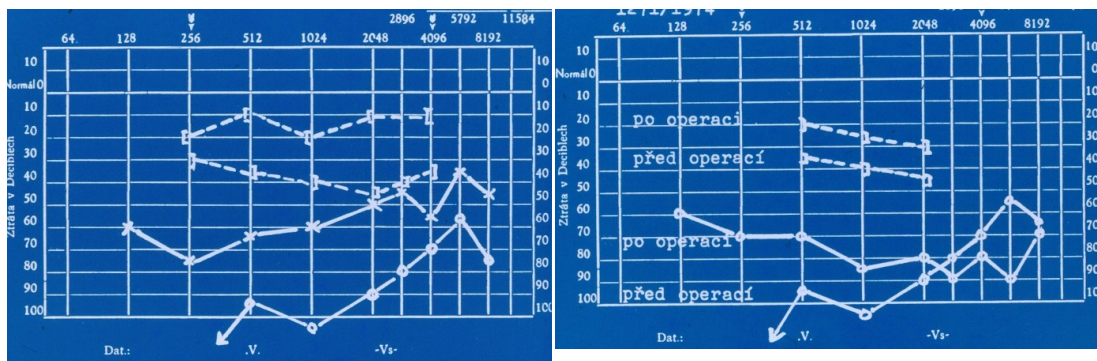


- Dvacetičtyřletá žena s těžkou vadou sluchu od narození. Objektivně mikrocie 1. stupně oboustranně, výrazné stenózy zvukovodu neumožňují identifikovat klasické otoskopické trias na bubíncích, přehledná část je normální. Oboustranně těžká smíšená nedoslýchavost na hladině praktické hluchoty. Na klasickém RTG snímku je asymetrie pneumatizace a podobně je výrazná asymetrie na rtg lebky zejména v oblasti úrovně spodiny lební a dolní čelisti. Dále byla zjištěna tvarová anomálie 1. a 2. krčního obratle, hypoplazie zubu a těla epistrofeu a okcipitalizace pravé poloviny atlasu Operována na straně horšího sluchu, nalezen monopodální třmínek s ploténkou o asi čtvrtinové ploše proti normálu. Ostatní kůstky normálně tvarované a pohyblivé. Po otevření vestibula se neróní perilymfá, prostor okénka je kryt poddajnou blánou, ale po její perforaci nalezena jemná pavučinovitá tkáň a volný perilymfatický prostor nenalezen. Provedena klasická operace podle Schuknechta s rozšířením okénka asi na polovinu normy, položena fascie a zavěšena protéza z tantalu. Zlepšení sluchu bylo skromné a nedosáhlo úroveň druhé strany, ale ve spojení se sluchadlem bylo užité.

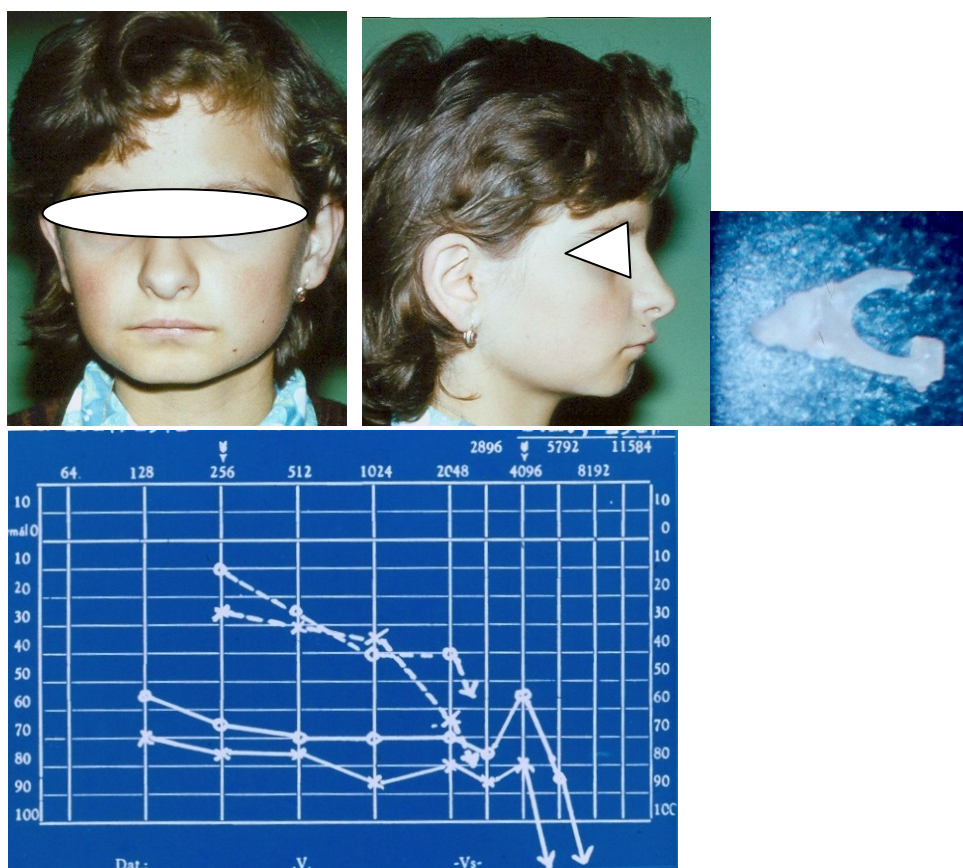
Malformace páteře s popsanou anomálií v oblasti prvních dvou žaberních oblouků naznačuje spojení syndromu otomandibulárního se syndromem Klippel – Feilovým.



Výrazná stranová asymetrie především v oblasti spodiny lební, patrná i v oblasti pyramid na tomografickém rtg.



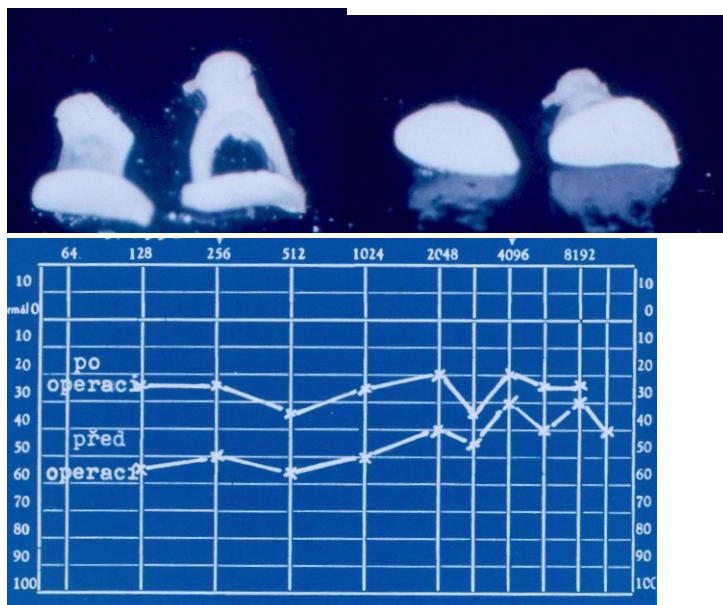
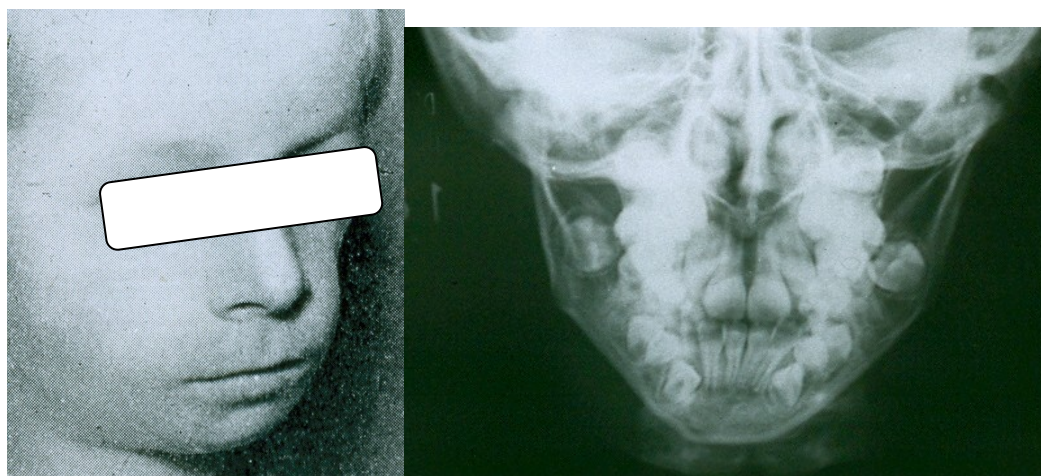
- Jedenáctiletá trpí od narození výraznou sluchovou vadou oboustranně. Dobře patrná je asymetrie obličeje, ve srovnání se střední etáží obličeje je brada drobná, i když výrazněji neustupuje, boltce jsou, stejně jako zvukovody a bubínky, normální. Audiometricky zjištěna smíšená nedoslýchavost na hranici praktické hluchoty, s významnou převodní složkou. Klasický rtg snímek spánkových kostí ukázal dobrou a souměrnou pneumatizaci.



Při operaci byl vlevo nalezen fixovaný třmínek s masivní ploténkou, část ploténky zůstává na zadním raménku, provedena vestibulotomie, položena fascie a zavěšena protéza. Sluch zlepšen ve frekvencích 0,5-2,0 na hladinu 40 dB.

- Jde o nemocnou jedenáctiletou, operovanou vlevo v padesátých letech Janem Hybáškem technikou **fenestrace labyrinthu** pro převodní vrozenou oboustrannou nedoslýchavost. Jednalo se o klasický typ dysostózy mandibulofaciální, ploténka třmínku byla co do velikosti takřka normální, fixovaná, raménka splynula v jednu zkrácenou berličku s drobným vazivovým kontaktem s crus longum incudis,

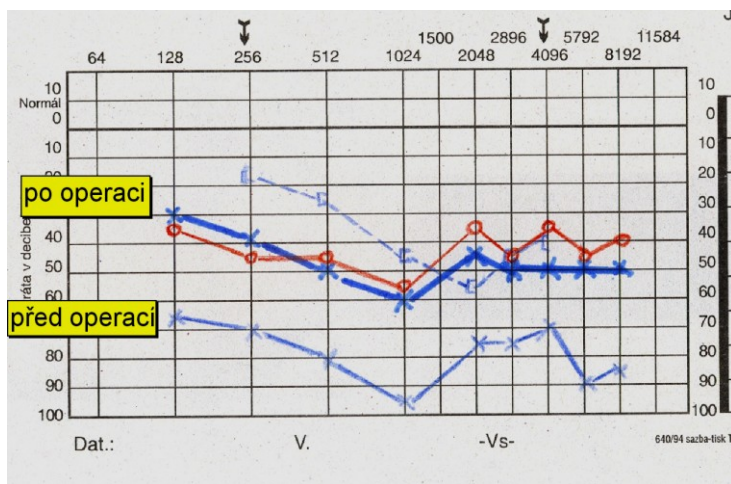
kterému chyběl processus lenticularis. Dále byla zjištěna aplázie manubria kladívka a porce kůstek v epitympanu byla fixována kostí.



- U 16letého chlapce byla zjištěna řada anomálií: v oblasti zubů byla mikrodoncie a parciální anodoncie (nezaloženo 9 zubů), hypoplázie skloviny, v oblasti očí esotropie vpravo s amblyopií, v oblasti ucha vlevo srůst kovádlinky a třmínku s



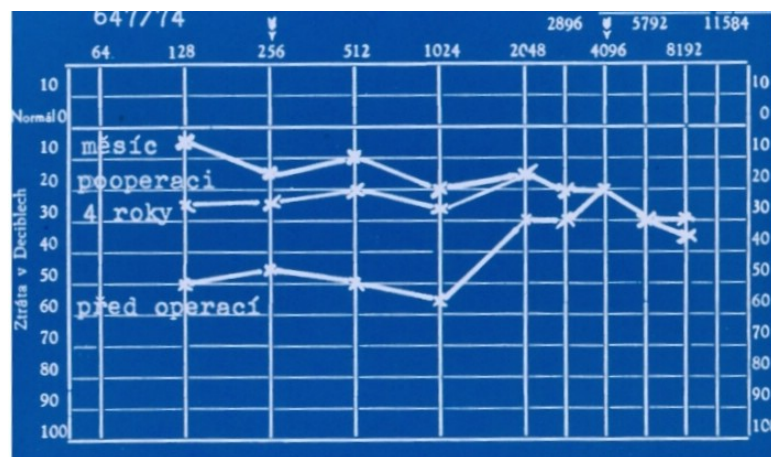
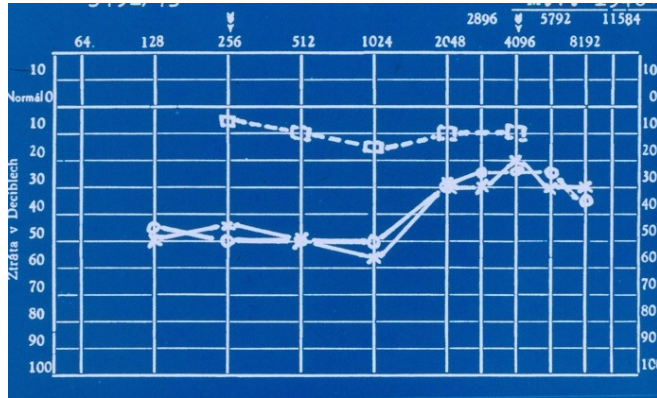
okolím, vlevo těžká smíšená vada sluchu na hranici hluchoty, vpravo středně těžká percepční porucha sluchu. Ačkoliv otitidami netrpěl, je oboustranně utlumená pneumatizace, ale paranazální dutiny jsou vyvinuté symetricky. Dále zjištěna hypertrichóza dolních končetin a obočí s naznačenou synophrys a kamptodaktylií a oligofrenie.

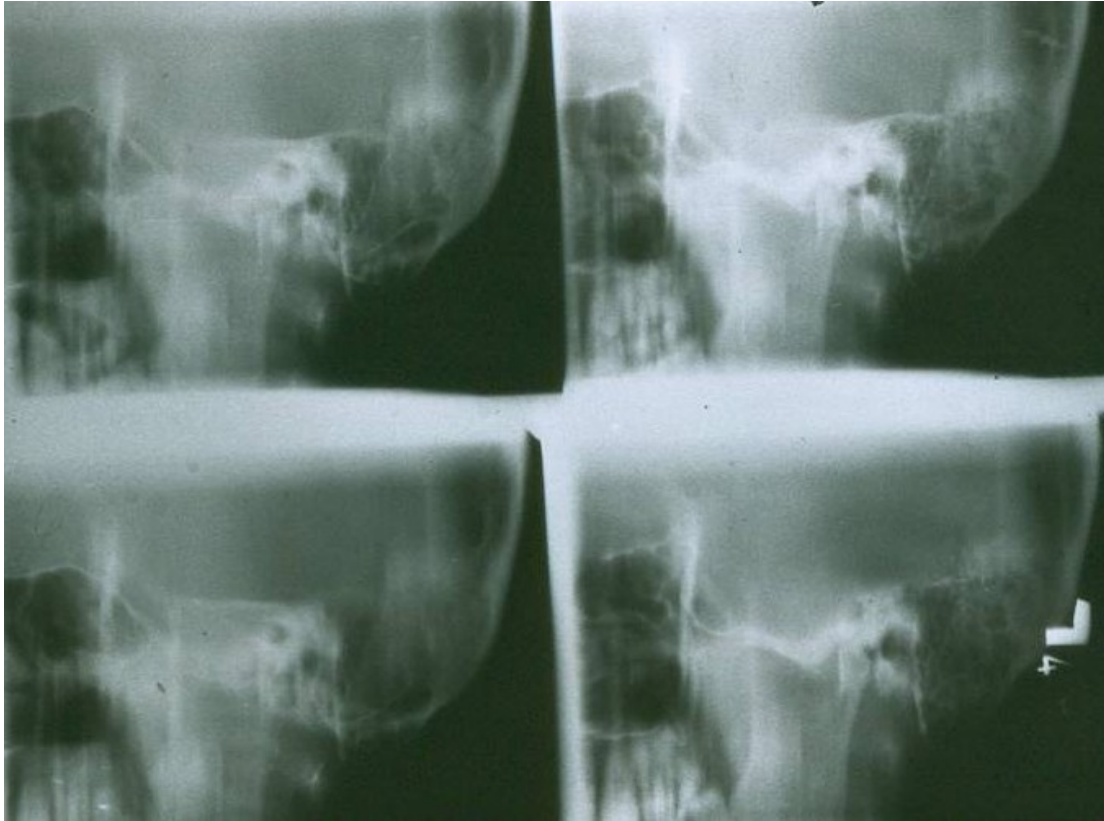


Byla provedena mobilizace kůstek v epitympanu, kterou bylo dosaženo významného zlepšení sluchu, srovnatelného s druhou, lépe slyšící stranou.

Syndromologické zařazení je nejasné, zvažován i sy Corneliae de Langeové.

- **28letá žena** s naznačenou mikrognacií a oboustrannou malformací boltců trpí od dětství nedoslýchavostí, která údajně neprogreduje. Lehčí převodní oboustrannou nedoslýchavostí na hladině 25 dB i podobnou malformací obou boltců trpí desetiletá dcera. Rentgenologicky a klasickou tomografií nezjištěny žádné anomálie, pneumatizace byla dobře a souměrně vytvořená. Při operaci nalezeno na pravé straně jen torzo tímínku, ploténka byla dobře vytvořena, byla pohyblivá. Položena fascie a zavěšena protéza bez otevření vestibula. Sluchový zisk byl velmi dobrý i při pozdní kontrole.



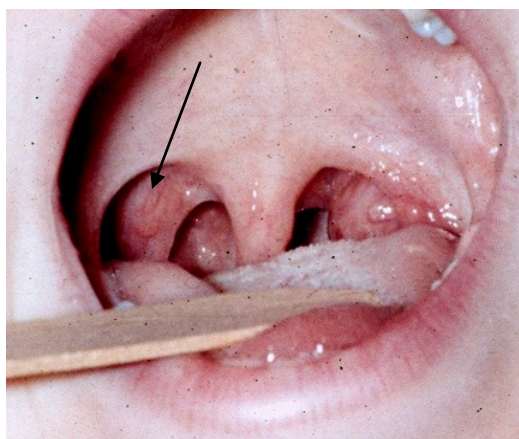


Boltec dcery

- **Novorozenec** s dysostozou mandibulofaciální s miktognacií, mikrocií II. stupně, dystopií levého boltce, oboustrannou atrézií zvukovodu a levostrannou obrnou n. VII.



- Velmi zajímavou anomálií v oblasti formování 1., 2. a 3. žaberního oblouku je nález kombinace malformace zevního boltce (mikrocie 2. stupně) s atrézií zvukovodu a absencí patrové mandle na téže straně u mladého muže. Svědčí o nevývinu 1. a 2. žaberní štěrbiny



Významnou kapitolu kombinací nedoslýchavosti různého typu a tíže představují spojení s preaurikulárními a branchiogenními píštělemi, event. laterálními krčními cystami. Často bývá souběžné postižení progredující renální nedostatečnosti.

• Fourmann – Fourmannův syndrom

Autozomálně dominantní sy s různým průnikem symptomů.

Symptomy: kongenitální nedoslýchavost až hluchota spojená s jedno nebo oboustrannými preaurikulárními píštělemi, event. též laterálními krčními píštělemi. Je shodný s následující

• Branchio-otická a branchio-oto-renální dysplázie

Branchiootorenální syndrom je charakterizován malformacemi zevního zvukovodu, krčními píštělemi, ledvinovými anomáliemi a insuficiencí jejich funkce a nedoslýchavost bývá percepční nebo smíšená, obvykle neprogredující.

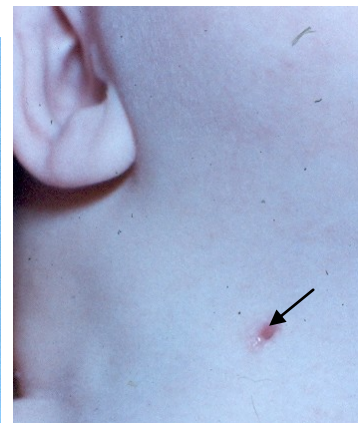
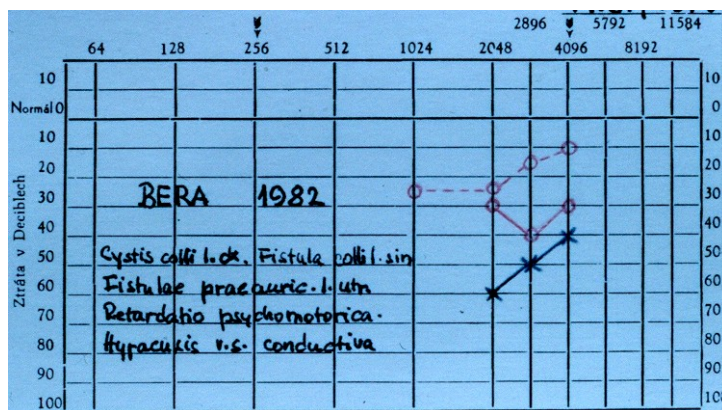
Branchiootický syndrom nemá postižení ledvin a nedoslýchavost může být čistě převodní. Oba syndromy jsou dominantně dědičné, mají velkou penetranci i variabilitu a je někdy obtížné říci, zda jde o jeden či naopak více syndromů. Z hlediska ORL dominují po narození píštěle a malformace v oblasti 2. žaberní štěrbin, kde místo píštělí můžeme nalézt i laterální krční cysty. Přitom velikost a konfigurace boltců jsou normální., časté jsou preaurikulární píštěle a přívěsky. Při operaci převodních vad se nacházejí takřka vždy fixace třmínku v oválném okénku, často chybí šlacha m. stapedii, jsou malformace a defekty ve skloubení kovadlinkotřmínkovém, častější jsou ageneze oválného než okrouhlého okénka. Úspěchy funkčně rekonstrukční chirurgie nejsou zdaleka tak jednoznačné jako u nemocných s otosklerózou. Ojedinelé jsou dehiscence kanálu n.7., retrognacie a stenózy ductus lacrimalis. Naopak anatomické anomálie ledvin jsou až u tří čtvrtin nemocných, ale poruchy funkcí jsou asi jen u jedné třetiny z nich. CT nálezy prokazují i pestré škálu změn na labyrintu, též polokruhovitých chodbiček, rozšíření vestibulárního aqueduktu a Mondiniho dysplázie. Dědičnost je autozomálně dominantní, geneticky heterogenní.



- V demonstrovaném případě jde i dystopii chrupavčitého materiálu do podkoží jinak v typickém místě pro ústí píštěle z 2. žaberní štěrbin. S podstatně větší dystopií imitující drobný boltec jsme se setkali v oblasti zadní stěny přechodu hltanu v nosohltn u kojence, u něhož později byl potvrzen normální sluch.



- Infraaurikulární píštěle jsou svojí genezí nejasné: nejde o zdvojení zvukovodu a zřejmě ani abortivní projev laterálního rozštěpu. Zdvojený zvukovod bývá těsně pod zvukovodem normálním, nejčastěji je vyvinuta jen jeho chrupavčitá část.
- Cystis colli l.dx., pistula colli l. sin., fistulae praeauriculares l. utr., retardatio psychomotorica, hypacusis vs conductiva l. utr. Sestra probanda má analogické vrozené vady.



- **U dospělé ženy** jsme se setkali s kombinací bilaterálních ušních píštělí s fistula dorsi nasi a percepční symetrickou nedoslýchavostí na hladině 30 dB.



Pierre-Robinova sekvence (syndrom)

Charakterizuje trias mikrognacie s druhotnou retropozicí jazyka a rozštěp patra. K tomu přistupuje celá škála dalších anomálií a druhotných nemocí či poruch. Jde o vývojovou vadu, která může být autozomálně recesivně dědičná. Ve vazbě na X-chromozom se vyskytují dále malformace srdce a dolních končetin. (Viz též kap.5)

Z několika teorií vzniku se jeví jako nejpravděpodobnější teorie mechanická: zásadní vývoj prodělává mandibula mezi 7. až 11. týdnem gestace: retardace vývoje čelisti v souhře s normálním vývojem jazyka vede ke zvýšenému tlaku jazyka proti patru, které se neuzavře a vzniká rozštěp patra zpravidla tvaru U, bez rozštěpu rtu.

Klinika:

Mikrognacie: dolní čelist u novorozence ustupuje proti horní ve střední čáře o 10-12 mm. Mandibula má jednak malé tělo, jednak se vytváří tupý úhel dolní čelisti a konečně jsou i posunuty vzad kondyly. V dalším vývoji však dolní čelist roste rychleji než horní, takže obvykle v 5-7 letech se profil dolní a horní čelisti vyrovná.

Glosoptóza je asi v 80 %, skutečná makroglosie a nebo ankyloglosie jsou vzácnější (asi 10 %). Kombinace obou vede k významné **obstrukci dýchacích a polykacích**

cest i ve stavu bdělosti, jinak jsou potíže podobné obstrukčnímu sleep apnoe syndromu.

Rozštěp patra je udáván s velkým rozptylem od 20 do 90 %, většinou má tvar U někdy zjistíme jen rozštěp uvuly nebo dokonce submukózní rozštěp měkkého patra.

Přidružené vady a nemoci

V důsledku obstrukce hltanu a rozštěpu jsou běžné středoušní záněty, s tím souvisí útlum pneumatizace na rtg. Asi v 60 % se zjišťují **poruchy sluchu převodního typu**, vzácně v důsledku atrézie zvukovodu. Častěji pro malformace kůstek i boltců, což s ohledem na to, že v základech jde o poruchu vývoje v oblasti 1. žaberního oblouku není překvapivé.

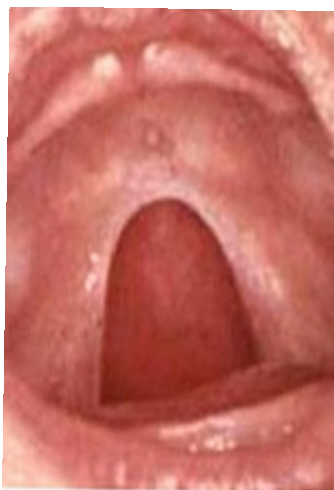
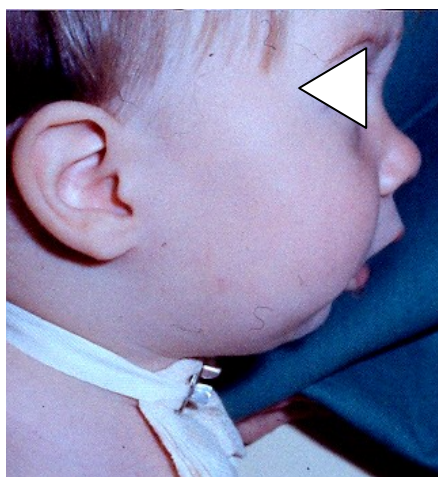
Anomálie zevního nosu jsou vzácné, oční vady, zejména refrakční, se dají zjistit asi u 15 %. Ve stejném procentu se nalézají kardiovaskulární vady, většinou benigní šelesty na srdci nebo stenózy a. pulmonalis. Naopak poměrně časté jsou anomálie muskuloskeletální: syndaktylie, polydaktylie, klinodaktylie, hyperextenzibilita kloubů horní končetiny. Na dolních končetinách koxa varu nebo valga a nohy kyjovitě nasedají na holeň (opírají se o podložku zevní hranou). Jsou popsány též asociace s chromozomálními vadami.

Léčba:

Poporodní problémy jsou obstrukce dýchání a polykání a ty je nutno bezprostředně řešit intubací (obvykle nesnadnou) a gastrickou cévkou.

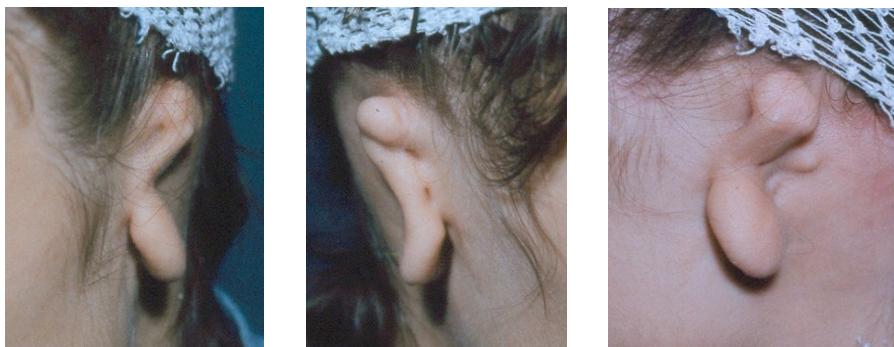
U abortivních forem lze s léčbou vyčkávat, pokud je zajištěna kontrola dýchání a výživy. U vyvinutých forem je nutná tracheotomie, někdy glosopexe s dolním rtem a nebo fixace jazyka stehem, který je prošit ve střední čáře od podbradí přes kořen jazyka a zpět přes jeho špičku je obtočena dolní čelist (obojí do doby růstu zubů).

Rozštěp patra se řeší obvykle v 6.-18. měsíci a ideální je jednodobý uzávěr měkkého a tvrdého patra.



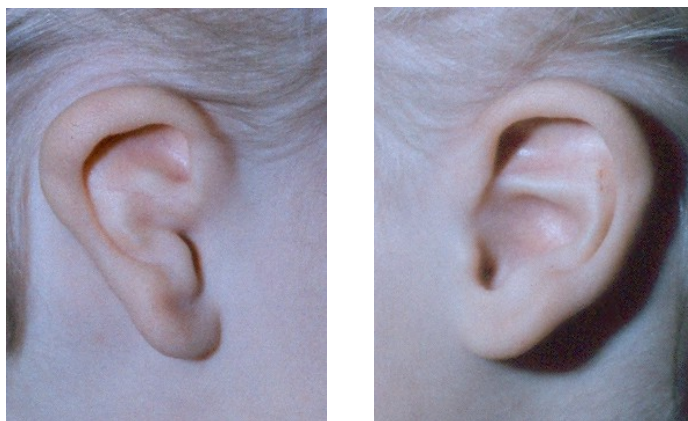
- **Patnáctiletý s microcií II⁰**, atrezií zevního zvukovodu oboustranně s těžkou převodní nedoslýchavostí.

Postupně provedena nejdříve plastická úprava boltců a poté rekonstrukce zvukovodů. Vlastní středouší bylo normální a sluchový výsledek byl nad 30 dB, zřejmě proto, že byla operace provedena v pozdější době, nebyly problémy s udržení dimenzí zvukovodů.



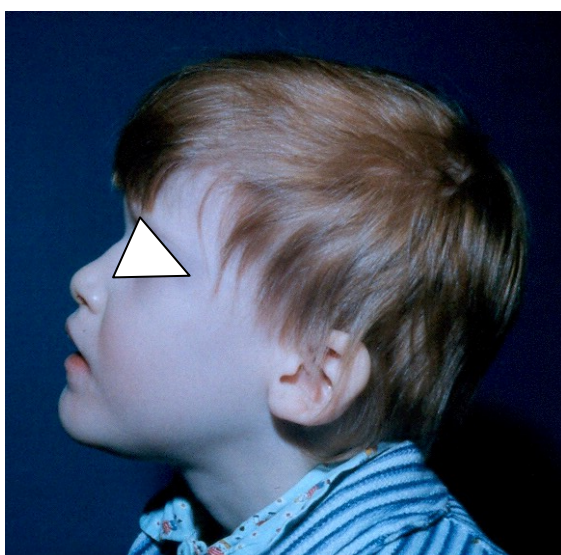
- **Tříletý chlapec** se souborem anomálií boltců, atrezií zvukovodu vpravo s převodní nedoslýchavostí, submukózním rozštěpem patra, širokým nosním kořenem, a naznačenými epikanty, pravděpodobnou mentální retardací, dolichocefalem a dalšími stigmaty. Nedaří se syndromologicky zařadit. Řešení atrezie vpravo a explorativní tympanotomie odloženo, se sluchadlem vlevo je sluch pro vývoj řeči dostačující.





- **Čtyřletá** s opožděným vývojem řeči, adenoidní vegetací, dětskou mozkovou obrnou s psychomotorickou retardací, dolichocefalem. ORL zjištěny dále úzké zvukovody, anomální konfigurace boltců, jejich nízké postavení a odstávání především lobulů.

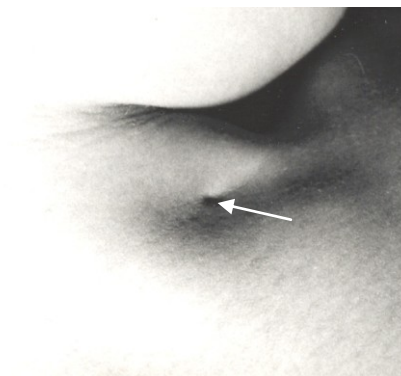
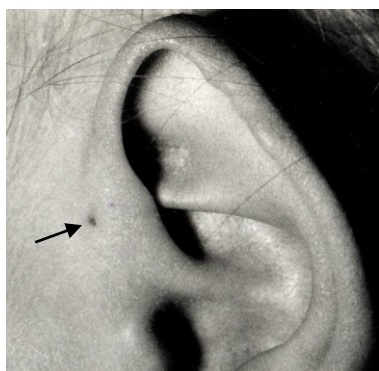
Stapediální reflexy jen na 250 Hz na 95db vpravo a na 105 db vlevo sin. Nepatrný podtlak. Pravděpodobně hluchota, později potvrzena objektivní audiometrií. Syndromologicky se nedaří zařadit.



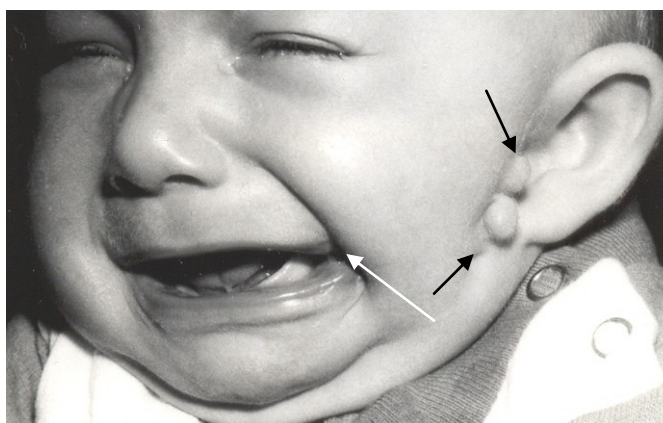
Zdaleka ne všechny malformace v oblasti zevního ucha jsou spojeny s malformací např. zvukovodu, středouší nebo dokonce vnitřního ucha. A to ani ve spojení těchto malformací s laterálními krční píštělemi. Také ne vždy tyto nálezy jsou doprovázeny projevy renální insuficience.



Preaurikulární přívěšky od dvou nemocných ve věku do 1 r.



Preaurikulární píštěl vlevo a laterální krční píštěl vpravo u 7měsíčního kojence s rodinnou anamnézou otorenálního syndromu



Laterální rozštěp tváře je poměrně vzácný, v jeho pokračování je píštěl a ušní přívěšky a preaurikulární píštěle. Ty jsou, jak ukazuje ostatní dokumentace, naopak velmi časté.

Pendredův syndrom

Pendredův syndrom je příkladem endokrinní poruchy spojené s vadou sluchu. Je to autozomálně recesivně dědičné onemocnění, které zahrnuje neendemickou strumu a percepční oboustrannou prelinguální, obvykle progredující nedoslýchavost, která je důsledkem strukturálních abnormalit vnitřního ucha. Funkční vyšetření rovnováhy často odhalí dysfunkci, ale jen u části nemocných se projevuje závrat'ovými stavy. Hormonální porucha se u části postižených projevuje již jako kongenitální hypotyreóza, mnohdy až v průběhu dětství, struma, často nejdříve eufunkční, pak obvykle v období puberty. Malformace vnitřního ucha jsou obvykle v podobě rozšíření vestibulárního aqueduktu a nebo Mondiniho aplázie posledního závitů kochley (a v tomto je pak Pendredův syndrom podobný s branchio-oto-renálním syndromem). Prosté rozšíření vestibulárního aqueduktu tvoří samostatný syndrom.

Výskyt Pendredova syndromu je asi kolem 4 případů na 100 000 obyvatel, v rámci vrozených vad sluchu tvoří asi 10 % a v rámci syndromové nedoslýchavosti je udáván jako nejčastější.

Genetickým podkladem vzniku Pendredova syndromu je mutace v genu SLC26A4, lokalizovaném na lokusu 7q31 7. chromozomu. Gen kóduje aniontový transportér pendrin, exprimovaný hlavně ve štítné žláze a vnitřním uchu.

Vady sluchu, sdružené s poruchou štítné žlázy, jsou spojeny se 3 druhy tyreopatií: endemickým kretenismem, Pendredovým syndromem a hypotyreózou dospělého věku. S ohledem na incidenci poruch štítné žlázy a nedoslýchavosti lze očekávat i nahodilá, nesouvisející setkání.

V diagnostice se užívá perchlorátový test, který je asi ale jen v 50 % nemocných hraniční nebo patologický. Testem je prokazována zhoršená organifikace jodu, což částečně souvisí se základním problémem, tj. poruchou jodidového transportního mechanismu. Přesnější je genetický test mutace genů pro pendrin. Významným pomocníkem pro identifikaci druhu sluchové poruchy je objektivní audiometrie a HRCT spánkové kosti.

Terapie nemocných při zjištění funkční poruchy štítné žlázy (asi v 80 %) je substituční.

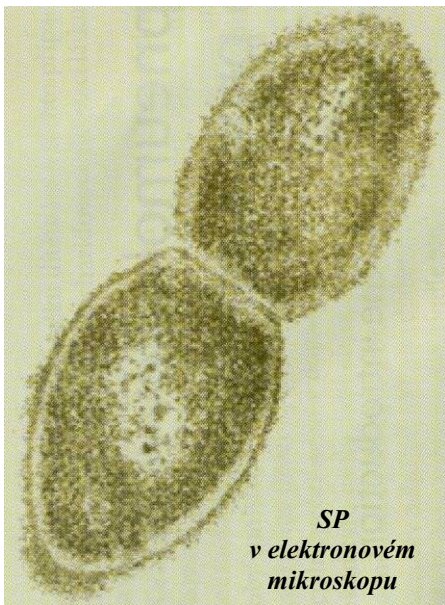
9.10.16 Neuropatie n. VIII. Sluchová neuropatie (Auditory neuropathy)

Toto izolované onemocnění sluchového nervu a popřípadě současně i center bylo odhaleno poznatky, které přineslo studium otoakustických emisí. Základní charakteristikou je uchování emisí při prodloužení mikrofonních potenciálů a patologickém nálezů kmenových potenciálů. Vyhasnutí funkce VIII. nervu vede většinou dříve nebo později k vyhasnutí funkce vláskových buněk, ale v některých případech (pravděpodobně těch, kde je uchován olivokochlární svazek) OAE udržují svoji kvalitu. Byť zcela výjimečně, nemusí screeningové vyšetření sluchu novorozenců a kojenců pomocí emisí nedoslýchavost či hluchotu odhalit.

Audiometrické ztráty jsou pestré, nejčastěji je křivka plochá. Rozumění řeči je neúměrně špatné v porovnání s tónovým audiogramem. V hluku se dále výrazně zhoršuje. Sluch může fluktuovat, ztráty sluchu se mohou stabilizovat i progredovat.

Onemocnění může být idiopatické. V dětství bývá spojována s poporodní bilirubinemií, neurodegenerativními a neurometabolickými nemocemi, demyelinizačními stavy, hereditární motoricko senzorkou neuropatologií (nemoc Charcot-Marie Tooth). Dále jsou uváděny zánětlivé a ischemické neuropatie, hydrocefalus, encefalopatie, meningitidy, mozkové obrny aj.

9.10.17 Pneumokokové superinfekce virových respiračních zánětů – moderní i módní téma



Pneumokok je typický podmíněný patogen. V dětských kolektivech při dobré odběrové a kultivační technice jej lze prokázat u více jak poloviny dětí a nejméně u 15 % dospělých (V kolektivech zaměstnanců ORL lůžkových odd. toto číslo velice stoupá, současně s nosičstvím pyogenních streptokoků a žlutých stafylokoků).

Streptococcus pneumoniae (pneumokok, SP) je Gram pozitivní diplokok tvaru lancety. Proti ostatním streptokokům neobsahuje skupinově specifický antigen. Naproti tomu hlavní charakteristikou je masivní polysacharidové opouzdření, které je hlavním zdrojem virulence, protože má velkou antifagocytární aktivitu.. Podle antigenní struktury polysacharidu, tvořícího

pouzdro, lze SP rozdělit na více jak 40 skupin v nichž je možné určit 91 sérotypů.

Některé ze sérotypů (asi 10) mají pro mimořádnou masivnost pouzdra vysokou virulenci a tyto jsou pak odpovědné za vážný průběh infekce. Polysacharid pouzdra je

zvláštní i tím, že je schopen aktivovat B lymfocyty k tvorbě antigenů bez přítomnosti T-lymfocytů (je tzv. na thymu nezávislá). Tím je preferována tvorba protilátek IgM a nebo IgG2 s krátkou imunologickou pamětí (a tedy proto i časově omezené působení očkování, potřeba očkování ve vícero frakcích a přeočkování). Protože u kojenců a batolat je pro nezralost B-lymfocytů nižší tvorba antigenů, jsou průběhy infekce dramatičtější.

Z hlediska ORL pneumokoky nasedají běžně na všechny typy virových infekcí, postihujících respirační sliznici, včetně paranazálních dutin a středouší. Podobně tak ovšem činí v sestupné incidenci *Haemophilus infl.*, *Micrococcus catarrhalis*, *Streptococcus pyogenes*, *Staphylococcus aureus* atd. Jde o neinvazivní projevy. Vakcinace pochopitelně nesnižuje incidenci akutních středoušních zánětů ani incidenci recidivujících středoušních zánětů, jen incidenci SP těch sérotypů, kterými bylo dítě očkováno. Není jasné, nakolik je očkování schopné vymýtiti nosičství SP a tedy z hlediska otitid napomoci v léčbě nejsvízelnější otitis media latens, acuta exacerbans (v podstatě chronické otitidy s remitujícím výtokem) či dokonce skutečné slizniční mezotympanální formy středoušního zánětu s trvalou perforací. Pochopitelně oč klesnou superinfekce vakcinovanými sérotypy SP o to více se manifestují superinfekce jinými sérotypy SP a nebo jinými mikroby a zatím nelze prokázat, nakolik méně či více nebezpečnějšími.

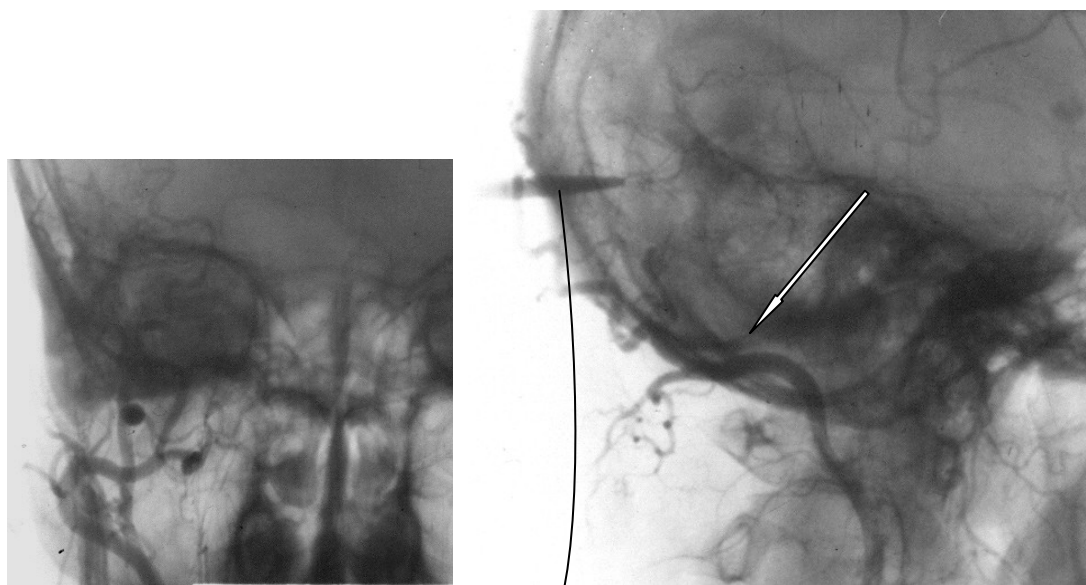
Očkování má svůj význam jako prevence invazivních onemocnění SP, které postihují zejména děti do 4 roků, jako je sepsa a meningitida s poměrně vysokou úmrtností. Poměrně významně SP nasedá na klasickou chřipku a u starších lidí se stává hrozbou pak pneumonie. Pneumokokové infekce zhoršují i většinu chronických onemocnění, zejména obstrukční chorobu plicní, chronická onemocnění srdce, cukrovku, renální insuficience a všechny stavy charakterizované imunodeficitem (U dospělých s pulmonální insuficiencí je v USA doporučována 23valentní pneumokoková **polysacharidová** vakcína. U nás 2012 13 valentní pneumokoková **konjugovaná** vakcína – PCV13 – všem nad 50 r., kvalitou analogická té, která je podávána od 2 měsíců věku. Imunologické působení obou uvedených druhů je zásadně rozdílné.) Zdaleka ne všechna tvrzení jsou založena na skutečném vědeckém zjištění. Očkování má i svá rizika, která mohou být neméně závažná, jako vlastní streptokoková onemocnění. Soudobý (2010) důrazný marketingový postup vakcinologů a výrobců vakciny v této věci má komerční cíl. Očkování dětí proti *Haemophilus infl.* vedlo k významnému poklesu výskytu této bakterie jako superinfekce virové otitidy a vzniklou „proluku“ vyplnil asi z 10 % *Staphylococcus aureus* a z 8 % *Streptococcus pneumoniae* (2015). 2019: Nový literární údaj z USA uvádí, že vakcinace konjugovanou pneumokokovou vakcínou (PCV7 a PCV13) vedla mezi roky 1989 a 2018 ke statisticky významnému snížení frekvence akutních středoušních zánětů u dětí ve věku do 3 r. o více jak 30 %. Jiné práce tento údaj zatím nepotvrzují.

9.10.18 Objektivní šelest cévního původu (kasuistiky)

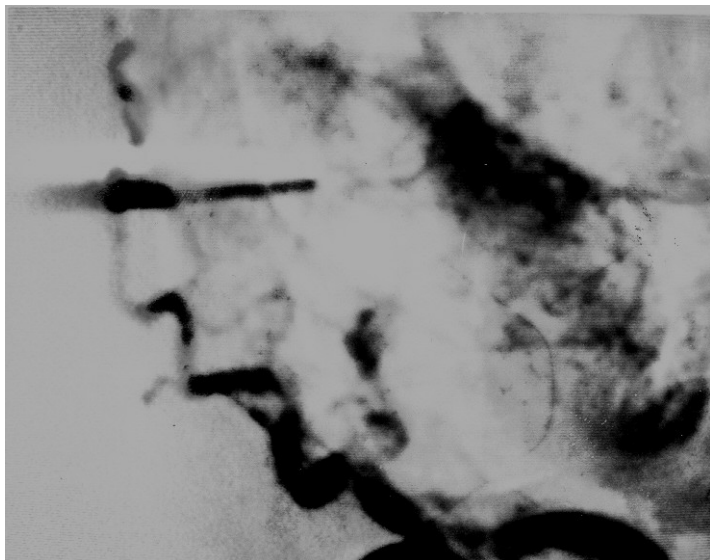
Objektivní šelesty jsou podstatně vzácnější než subjektivní. Jsou zpravidla cévní a proto pulsní povahy, ale ne vždy je lze současnými běžnými metodami objektivizovat. Mívají nejčastěji traumatický původ, ucpáním zvukovodu se zesilují a nemocní s převodní nedoslýchavostí je vnímají intenzivněji. Intenzita kolísá i se

změnou krevního tlaku, často i zaujetím polohy vleže a nemocné obtěžuje zejména v tichu, běžně ruší spánek. Jsou původu extrakraniálního a intrakraniálního, identifikace a chirurgické řešení jsou snadnější u první skupiny. Selektivní komprese vnitřní a zevní krkavice a u této pak jednotlivých větví směřuje rychle k orientační topické diagnóze. Při hledání zdroje šelestu nutno brát v úvahu i vertebrální arterie a jejich povodí. Zdrojem šelestu jsou arteriovenózní shunty, aneuryzmata a cévní nádory. V oblasti ucha jsou to především chemodektomy, nádory glomu tympanického, jugulárního i karotického. Šelesty působí i hemangiomy a perzistující a. stapedia. Periodicky se opakující šelesty mohou pocházet ale také z tiku m. stapedius nebo m. tensor tympani, odlišují se tím, že jsou intermitující a nesynchronní s pulsem a v diagnostice mohou napomoci i myorelaxantia. V terapii šelestů cévního původu lze mimo podvazy poškozených cév použít jejich topickou embolizaci. Z širšího souboru demonstrujeme dva příklady.

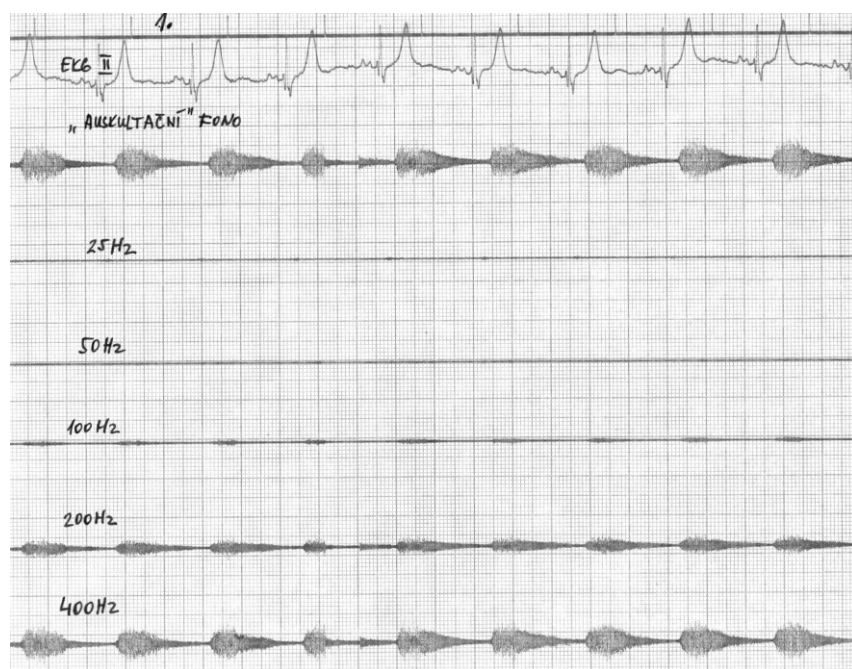
První pozorování: Padesátidvouletý nemocný byl profesionálním houslistou. Specifická poloha hlavy při hře po více jak 20 letech činnosti vyžadovala občasnou rehabilitaci krční páteře. Po jedné manipulaci se bezprostředně objevil v pravém uchu tepavý šelest „kvikavé“ povahy, synchronní s pulzem. Někdy byl slyšitelný i druhou osobou z krátké vzdálenosti. Při odposlechu fonendoskopem je zvuk podobný vrzotům při asthma bronchiale. Šelest mizí při zatlačení za horním úponem kývače. Arteriografie zevní karotitidy byla prakticky normální, až na nevýrazný shluk arteriálních kliček temporooccipitálně a stop na ramus mastoideus. K topice přispělo fonokardiografické studium kvality a rytmu. Frekvenční maximum bylo na 400 Hz. Operace byla provedena v místní anestezii a bylo proto možné dále zjistit, že šelest mizí při kompresi ramus mastoideus a. occipitalis a naopak se stupňuje stlačením vlastní a. occipitalis za odstupem uvedené větve. Ligatura ramus mastoideus problém odstranila.



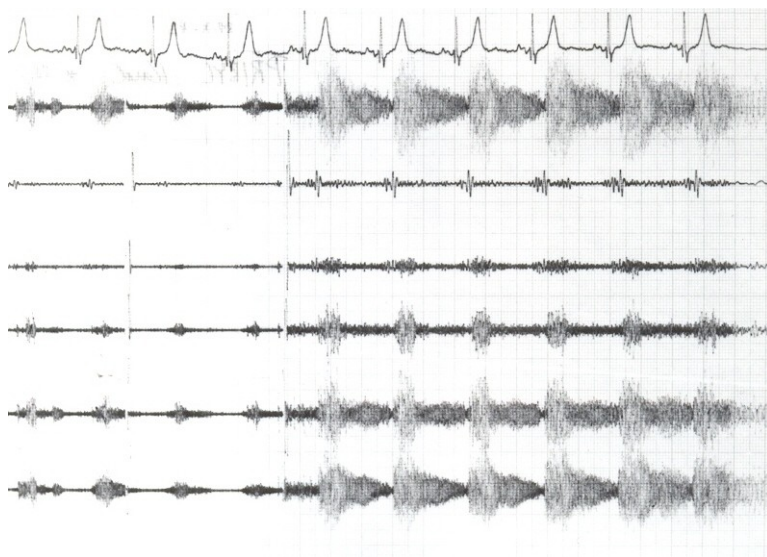
V zadopřední projekci nelze malformaci v oblasti ramus mastoideus identifikovat, v boční projekci je patrná fonografická sonda, šipka ukazuje na suspektní místo v povodí ramus mastoideus a. occipitalis dx.



Subtrakce a inverze zvýrazňují nález



Nahoře záznam ekg, pod ním souhrn šelestu a na dalších řádcích frekvenční podíly z tohoto souhrnu.



Analogický záznam po provedení komprese a. occipitalis za odstupem r. mastoideus: šelest se zvýrazní jako celek i v jednotlivých frekvencích.

Druhé pozorování bylo u 32leté ženy. Prodělala klasickou chřipku, měla neurčité bolesti za levým boltcem, kde se objevil nejdříve nevýrazný a občasný tepavý šelest, slyšitelný jen v tichu. Později narůstal na intenzitě a byl zřejmý i přes den. Nález byl přisuzován krční páteři, ale rtg a funkční nález byly nevýznamné. Stejně tak i následné vyšetření stejnostranných a. vertebralis a carotis. Při vyšetření jsme zjistili tepavý hučivý šelest, který mizí při kompresi krajiny hrotu výčnělku. Již po místní anestezii připravovaného chirurgického výkonu šelest zmizel. Preparací byla nalezena jen a. auricularis posterior a ta byla podvázána. Po odeznění anestezie se šelest znovu objevil. S odstupem času byla provedena selektivní arteriografie a. occipitalis l. sin. A bylo nalezeno její rozšíření se shuntem do nuchálních žil, které se předčasně bohatě plní, stejně jako v. jugularis interna. Subtrakcí byl tento nález dále zvýrazněn. Reoperace s podvazem a. occipitalis v oblasti pod m. transversooccipitalis a kolaterálního komplexu varixů šelest trvale odstranila.

Část varikózního komplexu

Arteriografie, šipka ukazuje místo kde se dalo kompresí šelest odstranit..



9.10.19 Atrézie kostěného zvukovodu při chronické externí otitidě. Chronická obliterativní (hypertrofická, refraktorní) externí otitida. (Též 9.2.3.2) (Kasuistika z doby před HRCT/rekonstrukcemi).

Jedenačtyřicetiletá žena trpěla 8 roků svěděním v obou uších s občasou nepáchnoucí, spíše vodnatou sekrecí, vysušení zvukovodu vatou vedlo vždy k uklidnění. Léčena též podle zásad dermatologie, diagnóza blíže nespecifikována. Asi před dvěma roky, když obtíže se svěděním a výtokem slábly, byla upozorněna rodinou, že špatně slyší, sama si však nedoslýchavost uvědomuje až v posledních měsících. Vyšetřena na jiném pracovišti a doporučena jako oboustranná stenóza zvukovodu na operaci. Při vyšetření nebyly známky zánětu kůže zvukovodu, ale byly nápadně mělké zvukovody, na jejichž konickém dně byl „bubínek“ bez kontur a reflexu. **Šlo vlastně o atrézie v kostěné části zvukovodu.** Zúžení v chrupavčité části bylo méně výrazné. Z dřívějších zkušeností bylo známé, že nezřídka rekonstrukce zvukovodu u podobných nálezů měly prvotní sluchový zisk dobrý, později docházelo k obnově externí otitidy, a přes léčbu s aplikací též kortikoidů, pozvolně docházelo k restenózám.

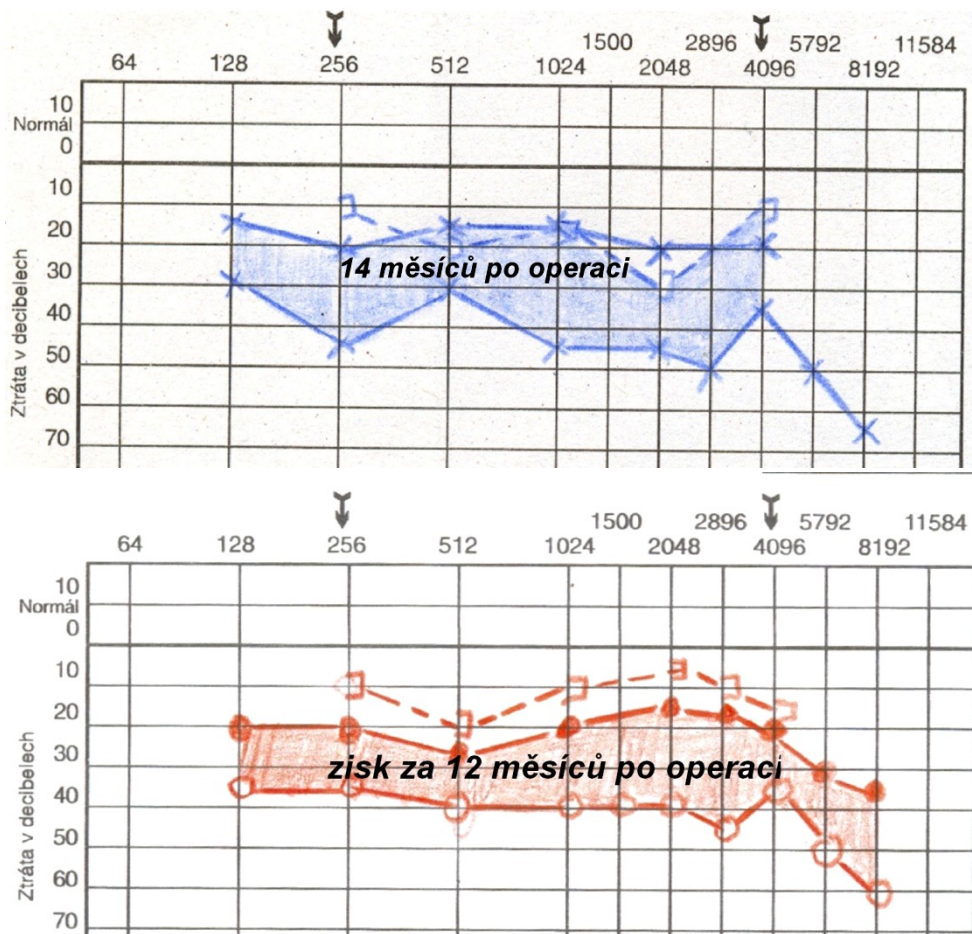
Při operaci zjištěno, že atrézie je tvořena hutnou jizvou, podobnou keloidu, která zřejmě vychází z periostu zvukovodu a zevní vazivové vrstvy bubínku. Histologie také ukázala jen kolagenózní tkáň keloidní povahy. Při operaci byla uchována v celém rozsahu epidermis, která rozprostřena do rekonstruovaného zvukovodu. Kost původního zvukovodu nebyla procesem ani operací dotčena. Hojení bylo bez komplikací a následná vyšetření ukazovala dobré dimenze zvukovodu i bubínku. Sluch se i po roce blížil dolní hranici normálního slyšení.

Tento druh stenózy nemá nic společného s exostózami zvukovodu a proces nepostihuje ani přilehlou část dutiny bubínkové.



Zadopřední projekce rtg lebky se smotky vaty s kontrastem ve zvukovodech před a rok po operaci.



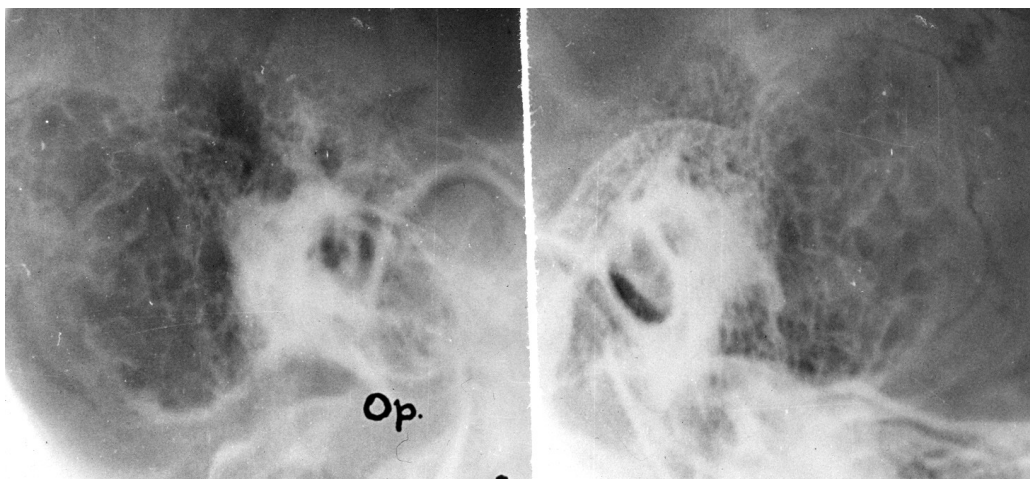


Audiometrické křivky před a po operaci, nejdříve operováno vlevo, kde též subjektivně byl sluch horší.

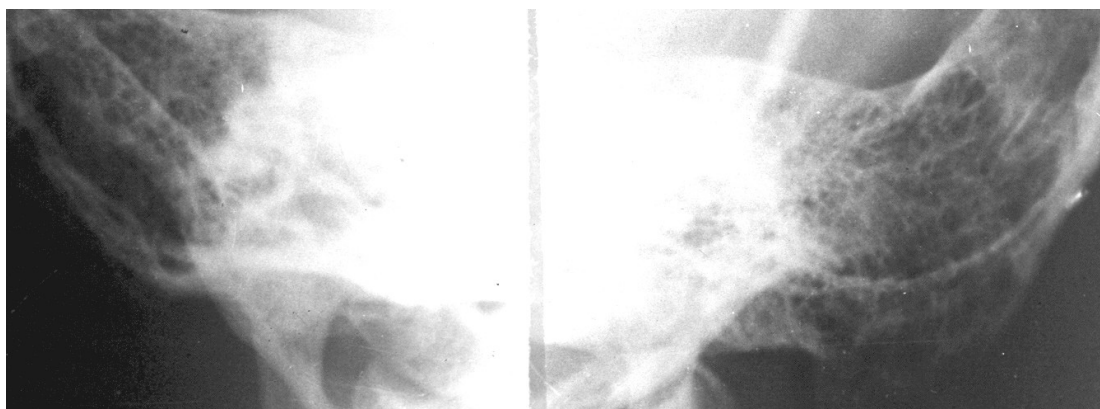
9.10.20 Repneumatizace spánkové kosti po antromastoidektomii v dětském věku

Spánková kost v oblasti pneumatizace má v dětském věku po provedené antromastoidektomii velice dobrou schopnost regenerovat pneumatický systém, pokud je funkční sluchová trubice a dutina bubínková. Rtg v projekci podle Schüllera je dělána za 10 roků po antromastoidektomii, provedené ve 4 letech.

Repneumatizace po antromastoidektomii je vlastností jen dětské spánkové kosti. K novému vytvoření pneumatického systému v dospělosti po operaci nedochází.



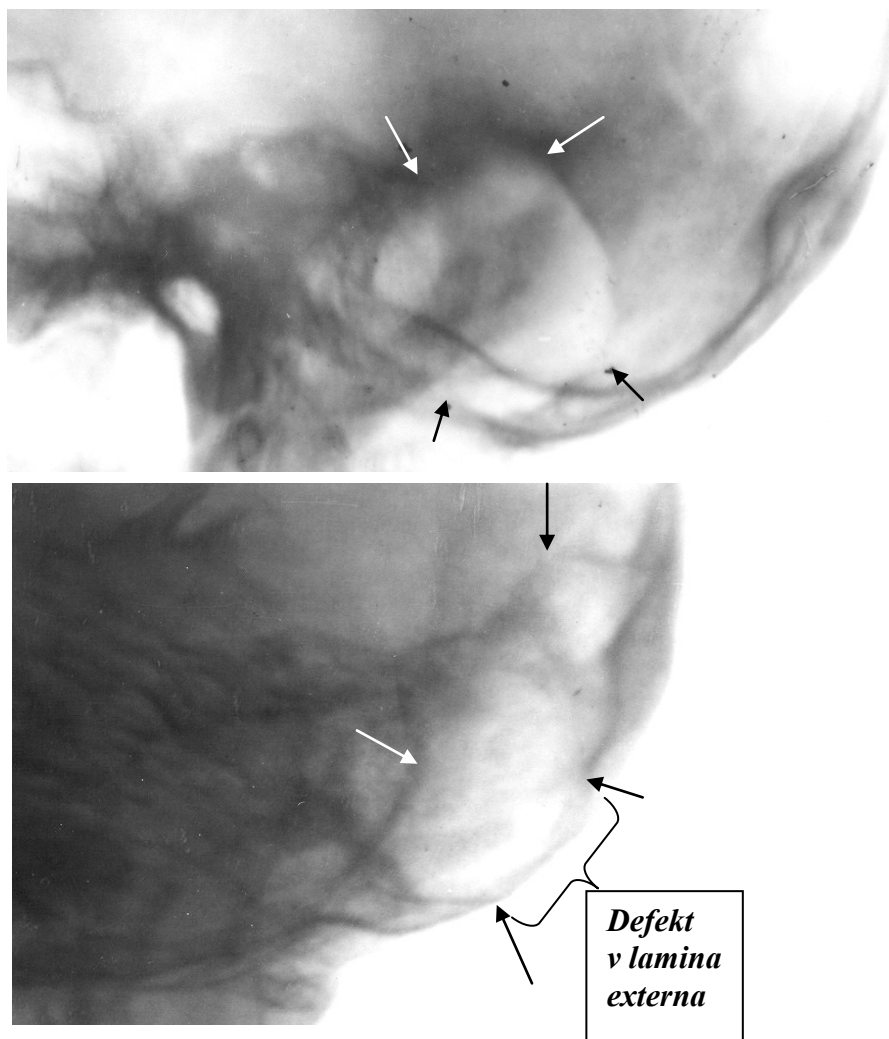
Tentýž nález v projekci podle Stenwerse



9.10.21 Epidermoid spánkové kosti. Cholesteatoma

verum (kasuistika z doby před r. 1978)

Pětasedmdesátiletá nemocná pozoruje několik týdnů pomalu se zvětšující bouli za levým boltcem, která je i při pohmatu nebolestivá. V anamnéze nebyly záněty středního ucha, stejnostranný pokles sluchu nepozoruje, závratě neměla. Otoskopický nález je normální, audiometricky zjištěna oboustranně souměrná presbyakuze. Objektivně nalezeno na planum mastoideum bledé zduření velikosti poloviny švestky, měkké, hladké, částečně lze hmatat okraje defektu v kosti. Při punkci získáno 8 ml vodnaté, jantarově zbarvené tekutiny, defekt v kosti se zvýraznil a je více méně hladkých okrajů. Rtg vyšetření v běžných projekcích ukázalo rozsáhlou dutinu s centrem kolem antra mastoidálního, zaujímající dále celý výčnělek. Po dalším odsátí asi 7 ml tekutiny instalována kontrastní látka a nové rtg dále ozřejmilo rozsah nálezu. Chirurgicky z retroaurikulárního řezu odstraněn útvar, který histologicky definován jako cholesteatom. Rozsah nálezu dokládají rtg lebky v boční a Stenwersově projekci. Nejde však s určitostí o pravý cholesteatom, vycházející z perzistující epidermální tkáň, se kterou je možné se setkat během vývoje v prostoru mezotympana. Také nejde o cholesteatom, který by souvisel se středočárovými, jak jsou známé v nitrolební neurochirurgům nebo v malé pánvi gynekologům, u nás ojediněle v podobné lokalizaci jako cystis colli mediana, ale vždy před jazyčkou.



9.10.22 Klasifikace poruch a vad sluchu pro praxi a posudkové potřeby

Porucha sluchu – je stav dočasný, který spontánně nebo po léčbě se upraví nebo aspoň zlepší. (Dříve: jakákoliv získaná nedoslýchavost.)

Vada sluchu je trvalá a může vzniknout prenatálně, perinatálně a postnatálně, může být vrozená – (existující při narození, kongenitální) a to buď jako dědičná nebo jako vzniklá v důsledku embryopatie nebo fetopatie. (Dříve jakákoliv vrozená nedoslýchavost.) Vady mohou být orientačně klasifikovány jako lehké, středně těžké a těžké. Hodnocení podle WHO vychází ze součtu sluchových prahů v dB na frekvenci 500 + 1000 + 2000 Hz : 3

Výsledek kvalifikujeme jako

- Normální sluch při ztrátách 0-25 dB
- Lehká nedoslýchavost 26 – 40 dB
- Středně nedoslýchavost 41-55 dB
- Středně těžká nedoslýchavost 56-70 dB
- Těžká nedoslýchavost 71-90 dB (bez sluchadla praktická hluchota)
- Velmi těžká nedoslýchavost 91 dB a více (nelze ani sluchadlem zlepšit rozumění řeči, jde o řečovou hluchotu).

Z hlediska rozumění řeči lze použít k hodnocení nedoslýchavosti stručnou podobu klasifikace užívané v USA. Vychází z průměru výše stanoveného WHO, váhu klade na binaurální slyšení, přičemž hodnotí ucho lépe slyšící. Při jeho ztrátách do

- 25 dB není potíží s rozuměním šepotu
- Nad 25 dB do 40 dB špatné rozumění šepotu
- Nad 40 dB do 55 dB obtíže s hovorovou řečí
- Nad 55 dB do 70 dB potíže s hlasitou řečí
- Nad 70 dB do 90 dB rozumění pouze se sluchadlem
- Nad 90 dB neslyší ani se sluchadlem, řečová hluchota.

V posudkové činnosti se užívá **výpočet podle Fowlera**: vychází ze vzdušného vedení tónové audiometrie a frekvencí 0,5 - 1,0 - 2,0 - 4,0 kHz. Zprůměrování sluchových prahů = % ztrát. Při binaurálním hodnocení pak podle vzorce:

Horší ucho – lepší ucho : 4 + ztráta lepšího ucha v %.

(ANSI mezinárodní akustické normy.)

9.10.23 Infekce herpetickými viry a jejich léčba virostatiky

(Odkazují též na kapitoly 5.1.4 (virové stomatitidy), 5.10.1 (herpangina), 9.2.3.2 (herpes zoster oticus), 15.1 (prezentace: Obrna lícního nervu), aj.)

V lidské patologii se setkáváme nejčastěji s herpetickými infekcemi, vyvolanými **alfaherpetickými viry**. Jde o velké obalené viry s obsahem DNA. Patří sem:

- herpes simplex virus typ 1 (HSV-1)
- herpes simplex virus typ 2 (HSV-2)
- varicella zoster virus (VZV)

Diagnostika primoinfekcí je klinická a laboratorní. Laboratorní vychází z přímého průkazu původce, kterého lze snadno získat stěrem z ulcerací a dále nepřímo stanovením protilátkové odpovědi nemocného. **Diagnostika recidiv** je obvykle klinická.

Léčba virostatiky (acyklovir as valocyklovir) se rozvinula v posledních 20 letech a spočívá v blokaci replikace virů v infikovaných buňkách.

• Infekce HSV-1 – labiální opar

První infekce může proběhnout bez příznaků nebo v podobě aftózní stomatitidy u dětí nebo tonzylfaryngitidy u dospívajících. Po první infekci přežívá HSV-1 v gangliích n. trigemini a k jeho aktivaci dochází řadou vlivů, jakými jsou psychický a fyzický stres, slunění, menses, virózy i bakteriální záněty cest dýchacích, horečnaté stavy a drobná traumata rtů.

Recidivy se klinicky jeví nejčastěji jako opar rtu, méně často jako opary nosního vestibula, oční spojivky a rohovky a vzácně jako obrny n. VII. nebo jako encefalitidy.

Léčba HSV-1 oparu je určována rozsahem herpetických erupcí a četností recidiv a u závažnějších průběhu celkovými příznaky a imunitním stavem nemocného. Obvykle je podávána místně 5 % mast acykloviru (5 x denně 5 dnů), nebo acyklovir per os tbl. 200 mg (5 x denně 5 dnů). Valocyklovir (má více jak 3x vyšší biologickou dostupnost) se podává v tbl. 500 mg (2 x denně až 2 týdny), nebo 2 g 2 x v 1 dnu.

Profylaktické použití při prodělání vyvolávajícího faktoru nemocným: acyklovir 200

mg 5 x denně 3 dny. Při četnosti recidiv 10 a více za rok profylaktické podání: acyklovir 400 mg 2 x denně (ve snižující se dávce lze podávat bez rizika i roky).

Po přímém průkazu HSV-1 lze zvolit podobné léčebné schéma i u nemocných s recidivujícími aftami.

- **Infekce HSV-2 – genitální opar**

První infekce má extenzivní projevy s celkovými příznaky a naopak **recidivy** mívají nenápadné projevy (genitální) nebo jsou bez příznaků, což napomáhá přenosu infekce. V léčbě je užívána jen tabletová forma uvedených virostatik, ve stejné nebo vyšší dávce.

- **Infekce VZV – varicella a herpes zoster (též 9.2.3.2)**

Primoinfekcí jsou plané neštovice, **recidivujícím** klinickým projevem pak herpes zoster. Z hlediska ORL je významný **herpes zoster oticus**, v klasické podobě s jednostranným herpetickým postižením dermatomu v rozsahu větví trigeminu, obrnou n. VII. a percepční nedoslýchavostí a periferní vestibulární atakou z napadení ganglií n. VIII. Méně časté jsou kombinace s postižením n. IX. a n. X. (herpetické erupce v oblasti hltanu a hrtanu, obrna hlasivek), a jiné formy tzv. hlavových a krčních herpesů, vzácný je souběh s postižením CNS.

Příznaky. Stupňující se bolest v postiženém dermatomu předchází někdy i o více dnů erupcím oparu a **neuralgie** jsou, zejména s přibývajícím věkem nemocného, někdy dlouho přetrvávajícím symptomem. Obrna n. VII. je obvykle reparable, naopak ztráta sluchu se upravuje často jen částečně, závratě ustávají nejpozději do týdne, též vlivem kompenzace zdravým labyrintem.

Diagnóza je klinická, lze ji potvrdit i přímými diagnostickými postupy, jako je imunohistochemické vyšetření. Naopak vyšetření na protilátky s ohledem na dříve prodělanou primoinfekci – varicellu - není přínosné.

Léčba acyklovirem v dávce 5x denně 800 mg 10 dnů a více, valocyklovir 3 x denně 1 g rovněž 10 dnů. U nemocných nad 50 roků se při postižení hlavy a krku antivirotika aplikují vždy.

U nemocných, kteří jsou imunokompromitováni, jsou k užití virostatik stanovena zvláštní kritéria. V USA (2018), kde je incidence pásového oparu nad 60 r. častá, je pro vádlena vakcinace (Zostavax), tč. je proočkovanost kolem 30 %.

9.10.24 Presbyvertigo (též 9.5.1, 15.17, 1.8.3 – prostorová orientace)

Vestibulární systém se podílí spolu se zrakem a somatosenzorickým systémem společně s koordinujícími centry a motorikou na řízení rovnováhy. Ta je zajišťována především dvěma reflexy:

- **vestibulookulárním reflexem**, který je určen pro udržení stability pohledu (**anatomie a fyziologie 11.1.7, vyšetřovací metody 3.13.8, patologie 9.10.3**)
- **vestibulospinálním reflexem**, který je určen pro udržení stability ve stoje a při chůzi (3.8.2.1 a **3.13.9**)
- a dalšími zprostředkovanými reakcemi

Při souběžném postižení těchto systémů stárnutím dochází k nespecifickým poruchám rovnováhy, rozvíjí se **presbyvertigo**, které bývá označováno též jako **multisenzorický závrat'ový syndrom**.

Při fyziologickém stárnutí ubývá v rovnovážném ústrojí smyslových (vláskových) i gangliových buněk (ggl. vestibulare Scarpae), degenerují otokonie, statické krusty a makuly, i podpůrné buňky, ve vestibulárních jádrech ubývá neuronů, zpomaluje se i zpracování informací. Po 50. roce věku dochází např. k významnému snížení kalorické dráždivosti. S věkem ubývá též Purkyňových buněk v mozečku, což vede ke snížení adaptačních schopností a vizuálně-vestibulární koordinace. K atrofii dochází i ve vermis mozečku v lobulech 6 a 7. Při stárnutí ubývá také senzitivních buněk a neuronů motorických center, ztrácí se paměť a kognitivní funkce.

Důsledkem porušené rovnováhy bývají často pády, které představují pro starší občany zvýšené zdravotní riziko. Udává se, že projevy závratí a rovnovážná nejistota s pády se vyskytuje asi u třetiny 70letých a starších. Z neurologických onemocnění nejčastěji dále ovlivňují stabilitu ve stáří Parkinsonova choroba, parkinsonský sy, následky prodělané mozkové nebo míšní cévní příhody, spondylogenní i vaskulární myelopatie a polyneuropatie a dále postižení extrapyramidového systému. Z interních onemocnění nalézáme u nemocných diabetes, nekompensovanou hypertenzi, hypercholesterolemii a hyperlipidemii. Zrak je daleko nejčastěji postižen kataraktou a glaukomem a jeho zhoršení koreluje s posturální nestabilitou. Presbyvertigo jde běžně v souhře s presbyakuzí. Dojde-li k souběhu pohybových a zrakových poruch i s malou vestibulární insuficiencí, jsou projevy vertiga výrazné. Problémy se stupňují v neznámém prostředí, v šeru a obzvláště tmě.

Příznaky: Stařecký stoj a chůze s pocitem závratí, která mizí obvykle vsedě a vleže, na rozdíl od skutečných vestibulárních atak, např. při Ménièreově nemoci a kupulolitiáze, které doprovází objektivní vestibulární příznaky, především nystagmus. Neudržení stoje může souviset zejména s ranním rychlým vztykem z lůžka, též jako důsledek přechodné ortostatické hypotenze. Presbyvertigo doprovází fobie z pádu. I u zdravého starého člověka charakterizuje chůzi **anteflexe horní poloviny těla** (na které se podílí „shrbenost stářím“), **s flekčním postavením kolen a rukou, zkrácením kroku a zmenšením synkineze paží**. Nejsou to extrapyramidové projevy, i když je napodobují. Zhoršuje se Rombergův stoj, tandemový stoj a chůze, chůze po nerovném povrchu, nemocný pro jistotu začíná užívat oporu. Narůstá psychická zátěž z obav z pádů. Úzkost vede k omezováním denních aktivit - vede k rozvoji **psychogenního posturálního vertiga**.

Významnou roli u závratí starších občanů sehrává vertebrobazilární insuficience (9.10.9).

Léčba: Významné jsou šetrná rehabilitace krční páteře, rehabilitace rovnovážného ústrojí - cviky na zvládnutí orientace v prostoru (viz dále), psychoterapie. Lze podávat menší dávky anxiolytik, samotná antivertiginóza jsou málo úspěšná, sedativa jsou spíše kontraindikována.

Prevence: stárnutí obecně je závislé na genetických dispozicích a na životosprávě. Tu lze významně ovlivnit správnými stravovacími, pohybovými i odpočinkovými návyky. Jejich dodržení představuje významný zdravotní problém i civilizačně nejvyspělejší společnosti, protože nezdá se, že lidé preferují, jim současně škodí.

Rehabilitačních cvičení je celá řada a není nutné k nim mít přístrojové vybavení ani rehabilitačního pracovníka. Uvádím několik příkladů:

Cvičení krční páteře

Provádíme nejdříve vsedě, později ve stoji rozkročném s přidržením a při úspěšnosti pak spatněm, při otevřených očích a bez přidržení. (Cvičí se též „odvaha“ nemocného.)

- Předklon hlavy k bradě, výdrž asi 5 s, hlavu vzpřímit rovněž asi na 5 s, záklon s pohledem na strop, výdrž asi 5 s. Toto i další cvičení se opakují zpočátku 5x a podle tolerance nemocným se přidává, pohyby se provádí nejdříve pomalu, vláčně, postupně se přidává na rychlosti, cvičí se vícekrát denně.
- Úklon hlavy k rameni do maxima, výdrž 5 s, vzpřímení hlavy a úklon na druhou stranu.
- Otočení hlavy k jedné straně a druhé straně s výdrží asi 5 s.

Cvičení trupu

- Předklon těla směrem ke stolu s opřením předloktí o jeho plochu. Výdrž 5 s a pozvolné vzpřímení.
- Podobně úklon na bok s přidržením se stolu, následuje vzpřímení, otočení se a úklon ve směru druhého boku, opět s přidržením se stolu. Výdrž v polohách opět 5 s.
- Otáčení trupu kolem svislé osy na jednu a druhou stranu, stejné časy, stejná počáteční opora, event. stoj rozkročmo.

Cvičení chůze

- Stoj na plném chodidle s jednou nakročenou nohou opírající se špičkou s výdrží asi 15 s, následuje výměna nohou. Zkracuje se doba výměny, až na místě střídáme tento postoj vykračováním, při kterém však zůstávají obě nohy v kontaktu s podlahou – buď chodidlem nebo jen špičkou. Pokud cvičíme se zavřenými očima, pak v rohu místnosti – stěny tvoří možnou oporu při pádu.
- Stoj rozkročný v rohu místnosti čelem k rohu s přidržováním se stěn. Pochod na místě a podle stavu rehabilitovaného cvičíme od 15 s déle. Můžeme cvičit i se zavřenými očima.
- Totéž s obratem zády k rohu a bez přidržování (roh opět jistí případný pád)

- Chůze námořnickým krokem po místnosti – tedy rozkročmo, postupně zvyšujeme dávku a zužujeme rozkrok, jen ojediněle se daří u starých lidí tandemový krok (v jedné stopě).

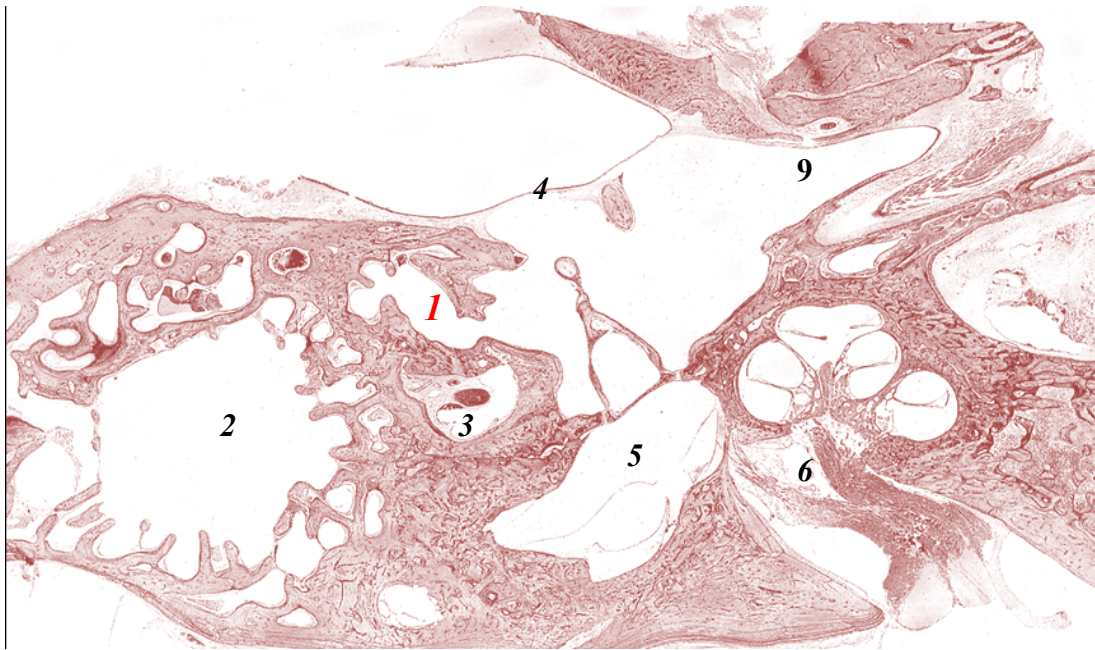
Cvičení sed – vztyk

- Cvičení se provádí u stolu ze sedu na židli. Vztyk může být ztížen souběhem s artrózou kyčelních a koleních kloubů. Není-li možné se opřít o opěrky židle a napomoci vztyku vzepřením souměrně obouruč, pak je dobré vzepření jednou rukou uprostřed o sedadlo mezi kolena: tělo se při vztyku nevychýlí těžištěm z vertikály.
- Skutečné dřepy jsou ve stáří obtížné i rizikové, proto mezi dvěma opěradly židli je možné cvičit jen polodřepy. Podobně je možné s oporou židli střídavě stoj na patě jedné a špičce druhé nohy a poté stoj na patách a špičkách snožmo. Při dobré toleranci lze i cvičit chůzi po špičkách a dále pak chůzi vpřed s otočenou hlavou vlevo – vpravo (což je důležité pro rozhlédnutí, např. při přecházení ulice).

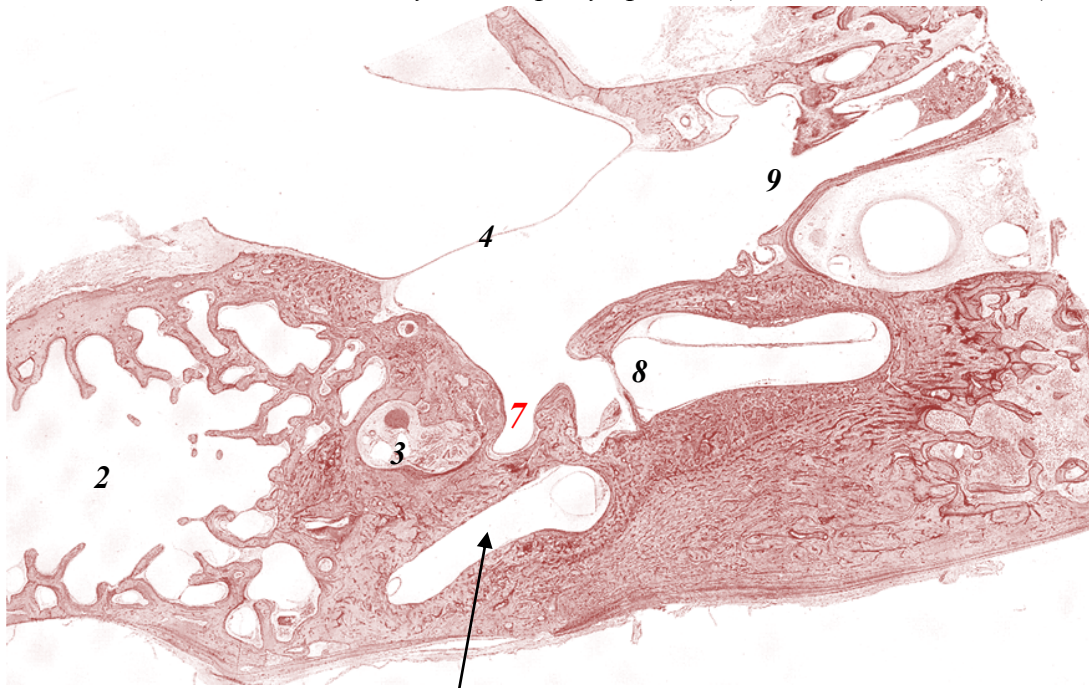
Nejen problém udržení rovnováhy u starších lidí vyžaduje citlivou a povzbuzující psychoterapii. Kondici rovnovážného ústrojí si může každý testovat tzv. čapím postojem: stoj na jedné bosé noze, o jejíž lýtko se opírá noha druhá, ruce v bok, oči otevřené. Ve středním věku je normou výdrž ve stoji u mužů 20 s, u žen 30 s. Test lze stupňovat zavřením očí, změnou polohy hlavy, stojem na 2 cm silném molitanu aj.

9.10.25 Některá anatomická úskalí dokonalé sanace vleklého zánětu středního ucha s cholesteatomem

V kapitole 9.8.2 jsou stručně uvedeny chirurgické postupy léčby středoušního cholesteatomu: starší, radikálnější metoda, spojovala dutinu po vyoperovaném cholesteatomu se zvukovodem a tak prakticky vylučovala riziko možných pozdějších komplikací, nikoliv zcela jeho recidivu. Ta se pohybovala okolo 10 %. Novější metody – uzavřené techniky – uchovávají zadní stěnu zvukovodu, což sčezuje dokonalost sanace a po operaci je dutina bez možné kontroly recidivy nemoci. Míra recidiv je i více než trojnásobná, takže je nutné provádět standardně tzv. second look asi za rok po operaci první, tedy revizní operaci, zda je vše v pořádku. Další metoda, která používá postup shodný s radikálním, ale v jedné době resekovanou kost zvukovodu nahrazuje přenesenou kostí odjinud (obvykle z planum mastoideum) nebo vrací na začátku operace in toto resekovanou část zvukovodu. Míra recidiv je mezi oběma hodnotami: postup má výhodu peroperační přehlednosti jako u operace radikální, a nevýhodu metody uzavřené v nemožnosti kontroly v pooperačním období. Zvolená metoda je tedy otázkou 1. dovednosti chirurga a jeho jistoty, že je schopen cholesteatom bezezbytku první operací odstranit a 2. předem vyslovenou ochotou nemocného podstoupit jednu či více operačních revizí. Následující histologické řezy představují dvě hlavní úskalí – **recessus facialis a sinus tympani**, kde nejčastěji zůstávají residua cholesteatomové matrix jako základu recidivy.



1 - recessus facialis, **2** – antrum mastoideum, **3** – canalis n. VII. (mastoidální část), **4** – bubínek (s manubriem) a zvukovod, **5** – vestibulum labyrinthi a před ním třmínek, **6** – n. VIII. ve vnitřním zvukovodu a nad ním hlemýžď, **7** – sinus tympani, **8** – okrouhlé okénko s bazálním závitem hlemýžďe, **9** – protympanum (s ústím sluchové trubice)

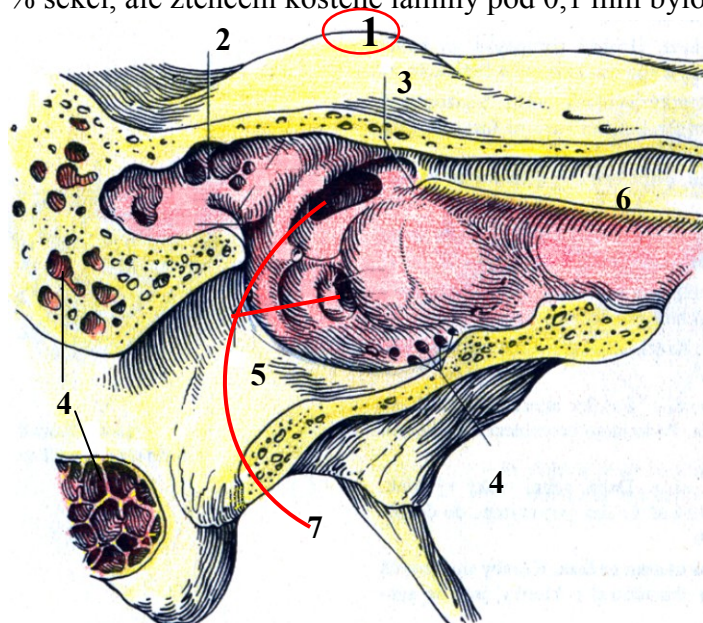


canalis semicircularis posterior

Obrázky byly inspirovány autorovým přítelem, významným klinickým patologem **I. Friedmannem** (1907-2002), slovenským rodákem, který vystudoval medicínu v Praze, za války působil jako lékař v naší západní a pak východní armádě, po válce pak jako patolog v Košicích, po r. 1948 emigroval a působil jako profesor na londýnské univerzitě a v r. 1999 byl jmenován čestným členem Královské lékařské společnosti Velké Británie.

9.10.26 Dehiscence canalis semicircularis anterior (superior) (DCSA).

Předení polokruhovitá chodbička podmiňuje anatomicky na horní ploše os petrosus spánkové kosti **eminentia arcuata**. Kost kryjící membranózní labyrint může být zde dehiscenční a pak vzniklou píštěl kryje směrem do intrakrania jen dura mater. V souvislosti s tím jsou u nemocných zvukem nebo tlakem vyvolávány příznaky, především iritace vestibulárního ústrojí. **Původ dehiscence** je nejasný, je přičítána vrozené anomálii v umístění základu otocysty. V oblasti spánkové kosti se setkáváme s vývojovými dehiscencemi nejčastěji v oblasti tympanického úseku canalis n. facialis a bulbus v. jugularis. Labyrintové píštěle na canalis semicircularis lateralis a posterior, canalis caroticus, lamina interna spánkové kosti a další jsou zpravidla patologického původu. Studie na kadaverech ukázala výskyt DCSA v 0,5 % sekci, ale ztenčení kostěné laminy pod 0,1 mm bylo nalezeno v 1,4 %.



- 1 – eminentia arcuata
- 2 – antrum mastoideum
- 3 – proc. cochleariformis
- 4 – cellulae pneumaticae
- 5 – zvukovod
- 6 – tuba aditiva
- 7 – oválné a okrouhlé okénko

Příznaky. Před více jak 60 roky, kdy pro otosklerózu byly prováděny fenestrace labyrintu ke zlepšení sluchu, byl popsán fenomén vestibulárních závratí (Tullio), které bylo možné vyvolat zvukovým podnětem. Bylo to přičítáno nahodilé mobilizaci třmínku v průběhu operace, při které se odstraňovala kovadlinka a tak vnitřní ucho mělo navíc jedno funkční okénko. Zvukem a tlakem vyvolané vestibulární příznaky jsou vykládány tak, že se zvuková (tlaková) vlna šíří nejen od oválného okénka ve směru scala vestibuli a přes helikotremu do scala tympani k okénku okrouhlému, ale také, v důsledku okénka ve vestibulární části, do oblastí krist a makul. Jiný výklad vychází z toho, že 3 okénka významně zvyšují celkovou komplianci membranózního labyrintu a jev byl označen jako „tříokénkové slyšení“. Podobné vestibulární projevy vznikají též v souvislosti s perilymfatickou píštělí a syfyliis. U píštělového příznaku při labyrinthitis circumscripta tento fenomén – závrať z hluku nevzniká, protože ohraničení zánětu vytváří solidní bariéru. A též proto, že i okénko oválné má u tohoto typu epitympanálního zánětu obvykle zvýšenou impedanci. Tlak zvuku je nedostatečný, ale tlak vyvolaný např. politzeračním balonkem závrať vyvolá.

Přesto, že je zvažována vrozená anomálie, dostavují se projevy obvykle po 25. roku věku, narůstají však až po 40. roce. Příznaky jsou zpravidla akutní: krátké **závratě** bezprostředně následují po působení silného zvuku, častěji s převahou hlubších frekvencí. Pocit závratí může přetrvat a přejít v chronické potíže. **Závrať** doprovází **nystagmus**, který nemusí být jen horizontálně rotatorický, ale též vertikální a nebo v podobě torzních pohybů bulbů. U čtvrtiny nemocných lze vyvolat svištivý **tinnitus** a současně závrať jen upřeným pohledem očí v určitém směru. Vedle toho asi u čtvrtiny nemocných se objeví tinnitus, starší nemocní mají často pocity pádu, asi u 10 % bývá vyvolána migréna. Menší část nemocných trpí hyperakuzí, nadměrným vjemem jinak intenzitou přiměřených zvuků. Jen čtvrtina mladších a polovina starších 50 let má **hypakuzi** s významnou převodní složkou. Ta je interpretována jako důsledek změny impedančních podmínek zvětšenou plochou součtu všech tří okének.

Vyšetření. Nystagmus lze vyprovokovat testem na pístělový příznak. Není obvykle patologický test chůze, Rombergův stoj a Fukudův test. Hallpikovy manévry nedávají typickou odpověď, jako u benigního pozičního paroxysmálního vertiga. U čtvrtiny nemocných vyvolá závrať test potřásání hlavou. Audiometricky se prokáže smíšená nedoslýchavost s významnějším podílem převodní vady v nízkých frekvencích. To také bývá jediným příznakem u dětí. Stapediální reflex je přítom výbavný. Nystagmografie nemá vypovídací hodnotu, kalorický test bývá snížen na postižené straně jen u velkých dehiscencí, videokupulografie je cenná při vertikálním nystagmu a nebo při torzních pohybech očí. Defekty kosti lze v současnosti detekovat **HRCT**.

Léčba. Řada nemocných dovede preventivně postavením hlavy se vyhnout zvukům, provokujícím závrať a jiné příznaky. Chirurgická léčba kryje dehiscenci kostním voskem z kraniotomie přes střední jámu, konzervativněji lze stejnou cestou postupovat endoskopicky. Endomeatální tympanotomií lze snížit complianci obou okének jejich překrytím fascií. Používá se i souběh krytí všech tří okének.

9.10.27 Některé neurologické nemoci s kochleovestibulární symptomatologií.

■ Migréna a závratě

Jde o neurovaskulární poruchu v CNS, která je vyvolána vasokonstrikcí a vasodilací intrakraniálního krevního řečiště. Příčinou je dysfunkce iontových kanálů v aminoergických jádrech mozku kmene a mezimozku Migrénu charakterizují opakované epizody bolestí hlavy, které jsou obvykle jednostranné, často pulsní, s příznaky nevolnosti, provázené přecitlivělostí na hluk a světlo (v 70 %). Migrénou trpí asi 12 % mužů a 22 % žen.

Záchvat migrény předchází někdy prodromy v podobě aury: ta bývá nejčastěji zraková v podobě barevných záblesků nebo skotomů, někdy v podobě parestézií, jako důsledek nedokrevnosti v oblasti mozkové kůry. **Kochleovestibulární příznaky**, jako závrať, nedoslýchavost a tinnitus jsou méně časté. **Závrať** je zjišťována u nemocných s migrénou asi třikrát častěji, než v ostatní populaci a je důležité rozhodnutí, zda je závrať samostatným nebo doprovodným příznakem migrény. Závrať může předcházet

migrénu (asi 25 %), nebo se projeví s ní souběžně (asi 50 %), či následně (asi v 25 %). Nemocní obtížně snášejí rotaci hlavou a tento příznak často přetrvává vlastní záchvat migrény. Závrat' co do trvání je většinou vteřinová až minutová, méně často hodinová a výjimečně trvající i déle než den. **Nedoslýchavost** není dominujícím příznakem, často je přechodná, bez progresu, fluktuující a s pocitem chvilkové plnosti v uších (tím je napodobována Ménièreova nemoc).

V anamnéze mimo údajů o ušech a průběhu migrény nás zajímají možné vyvolávající působy: potrava, tekutiny (též alkohol), menses, stres, nadprahové senzorní podněty aj.

Uvádí se, že benigní paroxysmální vertigo v dětství je časným projevem migrenózních závratí. Tento druh závratí je doprovázen Ny, nevolností až zvracením a úzkostí u jinak zdravého dítěte.

Migrenózní závrat' nemá specifickou charakteristiku.

► **Závrat' je s velkou pravděpodobností projevem migrény:**

- Epizodické příznaky závratí spíše mírnějšího průběhu.
- Anamnéze nebo souběh migrény.
- Souběh s jedním nebo více symptomy během dvou a více záchvatů migrény: bolest hlavy, fotofobie, fonofobie, zraková aura.
- Po vyloučení jiných příčin závratí.

► **Závrat' by mohla být projevem migrény:**

- Projevy závratí jsou doprovázeny klasickými projevy migrény a jsou v souhrně s určitým jídlem, projevem poruchy spánku, menses a vertigo je úspěšně zvládnuto antimigrenózními léky.

Bazilární migréna je vzácnou formou, postihující krevní oběh v zadní a dolní části CNS. Četným neurologickým příznakům dominují jako prodrom bolesti hlavy a často závratě, dysartrie, dysfagie a parestezie.

Vyšetření v době ataky závratí zjišťuje spontánní a nebo poziční nystagmus. Vyšetření ENG mimo záchvat může být normální, nebo může zjistit periferní nebo centrální vestibulární patologii.

Léčba migrény:

- Úprava životního režimu
- vyloučení spouštěcích činitelů
- profylaktická medikamentózní léčba s cílem snížit počet záchvatů a nebo tíži jejich průběhů (propranolol, valproate, amitriptyline, topiramate), s úspěšností u více jak poloviny nemocných.
- léčba záchvatu migrény - viz doporučení neurologů.

Léčba vestibulárních symptomů:

- vestibulární supresory
- v prevenci mohou být úspěšné beta blokátory, tricyklická antidepresiva, blokátory kalciových kanálů, antiepileptika
- vyloučení spouštěčů záchvatů

■ Vertebrobasilární nemoc (VB insuficience)

Vertebrobasilární arteriální systém zásobuje okcipitální, parietální, temporální lalok, thalamus, vnitřní ucho, mozeček a kmen. Nejčastější příhodou je embolie, u velkých tepen pak arterioskleróza, small (openetrating) artery disease a arteriální disekce – prasklé aneurysma.

Patologie v tomto systému se projevuje opakovanými příhodami přechodného neurologického výpadku, který může trvat minuty (vertebrobasilární insuficience), TIA nebo mozková cévní příhoda

Příznaky. Asi čtvrtina nemocných s VBN trpí samostatně jen závratí. Častější je kombinace závratí se ztrátou rovnováhy a pády, s poruchami zraku (diplopie) a sluchu, tinitu, bolestmi hlavy, nevolnostmi, dysfázií, parestéziemi, svalovou slabostí a s mikroamnézií. Mezi záchvaty je neurologický nálezn často zcela normální. U nemocných je velké riziko cévní příhody. S arteriosklerózou souvisí diabetes, hypertenze, hyperlipidemie, hypercholesterolemie, hyperviskozita, hyperkoagulabilita aj.

Některé specifické syndromy jsou spojené s ischemií CNS oblasti zásobené z a. cerebellaris anterior inferior, nebo z a. cerebellaris posterior inferior. Rozsah postižení může být variabilní a podle toho i klinické nálezy souhlasí zásobené oblasti ischemickou tepnou.

■ **Arteria cerebelli anterior inferior zásobuje laterální část mostu. Ze kterého vystupuje a. auditoria interna.** Ischemie vyvolaná uzávěrem této tepny postihuje téměř celý labyrint a části pontu a z toho plyne souběh záchvatu závratí s hluchotou a tinitem. Při periferní okluzi této tepny, zásobující jen rovnovážnou část, jsou čistě projevy periferního vestibulárního syndromu bez postižení sluchu.

■ **Arteria cerebelli posterior inferior postihuje laterální míchu a vyvolává Wallenbergův syndrom (syndrom laterální míchy).** Příznaky jsou charakteristické: závratě, nausea, zvracení, stejnostranná bolest v obličeji, později i kontralaterálně, svalová ztuhlost, stejnostranná ataxie, stejnostranný Hornerův sy. Někdy jsou projevy obrny v oblasti hrtanu a hltanu, doprovázené chrapotem a dysfagií.

Diagnóza je postavena především na zobrazovacích metodách, především MR, CT a MR angiografii hlavy a krku a na Dopplerovském UZ vertebrální arterie.

Léčba: prevence rizikových faktorů, které vedou ke vzniku mozkové cévní příhody, především podávání antikoagulancií, např. aspirin, dipyridamol aj. Vleklé závratě a poruchy rovnováhy se léčí fyzikální terapií. TIA a mrtvice viz speciální učebnice

Prognóza ischemie vyvolané poruchou cirkulace v tomto zadním oddíle je odlišná od poruchy v oddíle předním. Akutní okluzie basilární arterie má prognózu špatnou, úmrtnost je asi 80 %. Na druhé straně, na rozdíl od kortexu, je mozkový kmen relativně rezistentní na ischemii a rekanalizační léčba provedená do 24 hodin může zmírnit nebo učinit vratnými příznaky a následky.

■ Malformace Arnold - Chiari

Jde o vývojovou malformaci, při které je dislokováno uložení mozečku a kmene ve foramen magnum.

Podle rozsahu herniace tkání se rozlišují malformace čtyř stupňů. **Nejznámější je stupeň II., u kterého jsou chybně rozloženy tkáně vermis, dolní části pontu a míchy. Důsledkem je komprese struktur mozečku a kmene a nepřiměřený tah procházejících hlavových nervů.**

Příznaky plynou z typu malformace: ataxie, porucha rovnováhy, sensorineurální nedoslýchavost, bolesti hlavy a oblasti krční páteře a dysfunkce hlavových nervů, např. jednostranná obrna n. hypoglossus.

Diagnóza vychází ze symptomatologie a z nálezu na sagitálním řezu MR, ze kterého lze i stanovit stupeň herniace.

Léčí se chirurgicky, výsledky jsou nejisté, prospěšnost se nejčastěji zjišťuje ve zmírnění závratí.

■ Sclerosis multiplex (SM)

Jde o idiopatickou demyelinizaci v CNS. Příčina se hledá v autoimunním onemocnění, vyvolaném autoantigenem k některému z myelinových proteinů. Demyelinizace je okrsková na různých místech CNS. Nejčastější je demyelinizace v bílé hmotě s formováním plaků, které přerušují vedení podnětů a vedou k pestré škále symptomů.

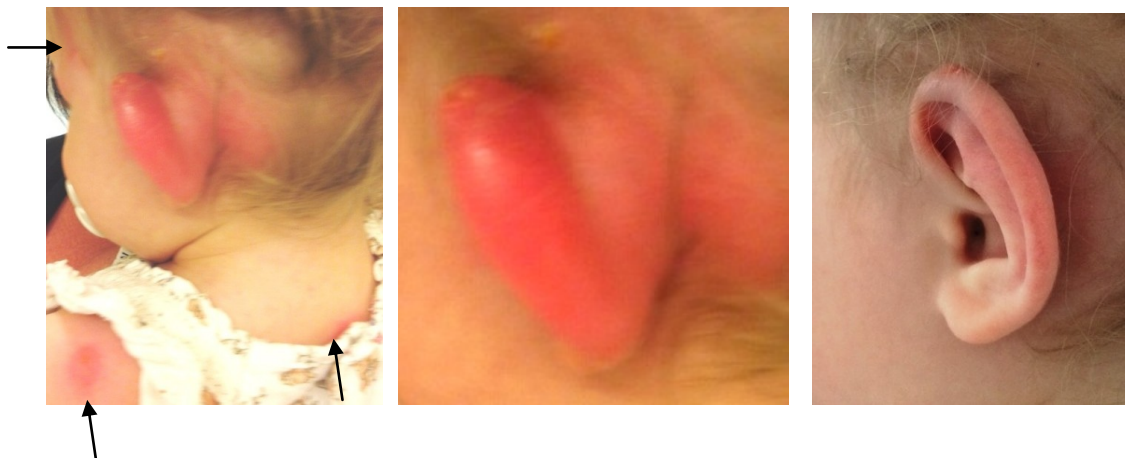
Příznaky. Typický začátek je neuritida n. optici, v 5 % je to ale závrať. Závrať se ale přidruží nakonec u více jak poloviny nemocných. Závrať může trvat hodiny až dny, přičemž druh Ny může odpovídat jak perifernímu, tak centrálnímu vestibulárnímu syndromu. SM může napodobovat postižení n. VIII, pokud se vytvoří plak na vstupu nervu do kmene: nemocný má závrať, horizontálně rotatorický Ny a při vyšetření zjistíme jednostrannou hyporeflexii až areflexii při kalorickém dráždění labyrintu.

Diagnóza je založena na zobrazovacích metodách a vyšetření mozkomíšního moku. Plaky jsou patrné na MR v bílé hmotě mozku. V moku je elevace IgG.

Léčebně se podávají vysoké dávky steroidů a imunosupresiv, výsledky jsou individuálně rozdílné a málo zatím uspokojivé.

9.10.28 Toxoalergická reakce po kousnutí hmyzem

U kojence došlo k mnohočetnému pokousání komáry, které na boltci napodobovalo perichondritis, Při palpaci však dítě nereagovalo v míře, jaká je obvyklá při bolestivé perichondritidě. Podání hydrokortizonu a flukloxacillinu během 24 hodin dalekosáhle nález zklidnilo. (Z archivu Kateřiny Zborayové.)



9.10.29 Anomálie první žaberní štěrbin.

Anomálie žaberních štěrbin vznikají při poruše jejich uzávěru v průběhu embryogeneze. Vznikají cysty, sinusy a nebo píštěle, nejčastěji z 2. žaberní štěrbiny či výchlípky.

Mezi anomálie v rozsahu 1. žaberní štěrbiny a nebo výchlípky patří:

- **aplázie**, kdy chybí celý nebo jen kostěný zvukovod. Aplázie v oblasti výchlípky s agenezí sluchové trubice jsou krajně vzácné, jsou spojeny s agenezí dutiny bubínkové.
- **stenóza a atrézie** představuje membranózní nebo kostěné zúžení v některé části zvukovodu, může být též získané
- **duplikatura zvukovodu**, kdy dochází v důsledku porušeného vývoje c rozsahu 1., žaberní štěrbiny ke vzniku cyst, sinusů a píštělí, duplikující nebo nahrazující zvukovod. Jsou to tzv. cervikoaaurální neboli colloaurikulární cysty nebo píštěle. Mají variabilní vztah k vlastnímu zvukovodu, příušní žláze a lícinnému nervu.

9.10.30 Presbyakuze (poznatky 2016)

Obecné příčiny stárnutí jsou vývojové a dědičné. Na rozvoji presbyakuze se obě příčiny podílí zhruba stejnou mírou.

Presbyakuze je fyziologický proces stárnutí soustavy

- ▶ sluchového vnímání (střední a vnitřní ucho včetně vláskových buněk,
- ▶ vedení sluchových vjemů (aférentní porce sluchového nervu)
- ▶ nervové regulace (stimulace) eferentními vlákny fasciculus olivocochlearis a autonomními inervací (viz 1.11.8),

- ▶ sluchových ústředí v CNS a těch mozkových center, které zajišťují vnímání a chápání (rozumění) řeči v rozsahu znalostí jazyka daného člověka, tedy funkcí kognitivních.

Periferní podíl presbyakuze lze anatomicky hledat ve stárnutí:

1. převodního systému (především vaziva bubínku, kloubů a labyrintových okének, významná je i dysfunkce sluchové trubice)
2. metabolického aparátu, tj. stria vascularis, crista spiralis a všech tekutin vnitřního ucha: pokles sluchu v tónové audiometrii má spíše pankochleární povahu a je označován jako **metabolická složka presbyakuze** a převažuje u žen.
3. Cortiho orgánu, jeho podpůrných buněk, lamina basilaris a
4. nervových buněk jak periferních s aferentními neurity, tak regulačních buněk CNS s neurity eferentními: pokles sluchu v tónové audiometrii je apikokochleárního typu, tedy strmý ve vysokých tónech. Uvedené pod 3. a 4. je označováno jako **neurosenzorická složka presbyakuze** a převažuje u mužů.

Neurosenzorický typ je charakterizován nástupem v nižším věku, než typ metabolický. Neurosenzorická i metabolická porucha sluchu bývají zpravidla souměrné a proto je nedoprovází ani výraznější porucha prostorového slyšení. Zvýšením intenzity podnětu lze tuto vadu dobře kompenzovat, pokud nemocný současně netrpí tinitem.

Centrální podíl presbyakuze charakterizuje zhoršené rozumění řeči v prostředí šumu, hluku. Tato složka nese zřejmě odpovědnost za nesprávné hodnocení směrového, časového a prostorového vnímání sluchových podnětů. Měří se např. postřehnutelnost pauzy v kontinuálním tónu, interaurální časový rozdíl, binaurální intenzitní a frekvenční rozdíl, směrové určení zvuku, v souhrnu vnímání časových frekvenčních a intenzitních rozdílů binaurálního slyšení.

U presbyakuze se testuje tónovou audiometrií obvykle rozsah od 125Hz do 8 kHz, rozšířené měření zejména k vyšším tónům až po 16 kHz umožňuje detekovat nástup presbyakuze s předstihem, dříve, než se dotkne frekvencí řeči. To může pak ovlivnit včasnost preventivních, léčebných a rehabilitačních opatření.

Stárnutí sluchového analyzátoru je dáno řadou molekulárních, biochemických a fyziologických změn na úrovni mj. DNA, mitochondrií, nitrobuněčných tekutin, iontových posunů, cévních nedostatečností a vzrůstem rigidity buněčných membrán. I v souvislosti s presbyakuzí je kladen důraz na negativní působení volných kyslíkových radikálů, které mj. souvisí i s tvorbou ATP. Důsledkem je snižování tkáňové funkčnosti a mj. tvorby endogenních enzymů, které mají bránit kumulaci zmíněných radikálů.

Stárnutí sluchového analyzátoru má i mnoho společného s degenerativními změnami, působenými především hlukem, hypoxií, exo/endo ototoxiny, autoimunní poruchou apod.: ty fyziologické stárnutí urychlují, respektive jejich podíl je v presbyakuzi zavzat.

Jednoduché praktické rozlišení podílu periferní a centrální složky presbyakuze zjistí slovní audiometrické vyšetření se souběžným hlukovým, např. hudebním doprovodem. Pokud u nemocného rozumění řeči po zesílení intenzity testovaných slov dochází k jejich správné interpretaci, centrální složka není rozvinutá. Pokud naopak nedojde ke zlepšení v rozumění slov, je podíl centrální složky významný. Zvláště citlivý je tento test tehdy, když hlukové pozadí tvoří směs více hovorů. Je i

určitá shoda mezi mírou ztráty rozumění řeči a slábnutím dalších kognitivních funkcí a paměti. To je mj. problém starších lidí při sledování např. filmů v televizi nebo kině, který čeká na technické řešení.

Podíl geneticky podmíněné složky na rozvoji presbyakuze je předmětem živého a zdaleka ne ukončeného výzkumu. Ze zatímních výsledků lze zobecnit, že je ovlivňována vysokým počtem genů a že fenotyp presbyakuze závisí na souběhu a vazbě velkého množství mononukleotidových polymorfismů. Výše jsme zmínili také podíl metabolismu vnitřního ucha, endogenní ototoxicitu, stárnutí vaziva atd. na rozvoji presbyakuze a i tyto procesy mají své genetické zakotvení. Značné počty genů a jejich kombinací byly již částečně odhaleny u dědičných poruch sluchu, což podporuje závěr, že i dědičná složka v rozvoji zejména tempa presbyakuze bude významná.

Ze zevních příčin nutno zmínit především hlukovou zátěž, již je většina lidí civilizovaných zemí zasažena. Podobně jako stárnutí, i hluk působí nejen na periferní část analyzátoru, ale také nepříznivě ovlivňuje část centrální a dále pak zprostředkovaně přes nervovou soustavu se může podílet na vzniku např. psychosomatických (civilizačních) nemocí, jako je vysoký TK, gastrointestinální dysfunkce, neuróza, poruchy spánku a soustředění, nepřiměřené emoční projevy aj. Zde je i jako jeden z negativních příkladů uváděn hluk inkubátorů na nedonošené děti, který lze pak zjišťovat v dospívání při audiometrickém vyšetření neadekvátními (např. úlekovými) reakcemi na zvukové a hlukové podněty.

Vedle hluku je to **řada chemikálií**, které snižují kvalitu sluchu, zpravidla v souběhu s poškozením dalších nervových funkcí (rozpuštědla typu xylén, toluen) a často i v souběhu s hlukem. Sem patří též ototoxické léky, které vedou k hromadění již výše zmíněných volných kyslíkových radikálů. Poškozeny jsou jak vláskové buňky, tak ganglion spirale.

Presbyakuze a tempo jejího vývoje jsou dávány i do souvislosti s řadou nemocí, např. kardiovaskulárními, hypertenzí, diabetem, stavy hypoxie aj. Hypoxií vláskových buněk, vzniklé z jejich přetížení hlukem, byly v dávnějších studiích přičítány přechodné poklesy sluchu (**viz 1.11.8 Stimulace a útlum kochleární funkce**). Vysvětlovalo se to únavou z vyčerpání kyslíku z perilymfy a z hromadění kyseliny mléčné tamtéž. Zjišťovalo se i, že sluchový odpočinek s biochemickou normalizací perilymfy vrací sluch k původnímu prahu. Současné poznatky zjišťují příčinu hlukem vzniklého poklesu a zpětného návratu sluchu na hladinu původního prahu v kochleární **synaptopatii**, tj. poškozením přenosu vzruchu páskovými synapsemi ve vláskových buňkách. (Na rozdíl od ní sluchová neuropatie (**viz 9.10.16**) má svůj původ v dysfunkci nemyelinizovaných úseků periferních výběžků sluchového nervu.) Dokonce se usuzuje, že synaptopatie odpovídá nejen za ztrátu sluchu, ale také za ztížené rozumění řeči, především s kulisou hluku a také, že se synaptopatií souvisí některé genetické vady. Zjištění, že presbyakuze není nutně spojena se zánikem vláskových nebo gangliových buněk pak jen poznatek o synaptopatii, degeneraci a regeneraci synapsí, doplňuje. Progrese ztrát sluchu je pak dána frekvencí a intenzitou hlukových zátěží a mírou regenerace synapsí, která není úplná, zůstatkový defekt se sumuje do podoby klinických projevů, mj. presbyakuze. Bylo zjištěno, že hlukem trpí

daleko více synapse vnitřních vláskových buněk především na straně přivrácené k modiolu. Tyto synapse jsou určeny k vnímání složitých zvuků vysoké intenzity, tedy i řeči a proto jejich poškození se projeví nejen tonální poruchou sluchu, ale i zhoršenému rozumění řeči. Současně je ovlivněno i subjektivní vnímání dynamiky zvuku, tedy zhruba to, co se označuje jako recruitment fenomén: subjektivní vnímání růstu hlasitosti zvuku je významně strmější, než je růst jeho intenzity.

Nejasná souvislost je s imunitními poruchami, i když jsou známé percepční ztráty sluchu až hluchoty u některých autoimunních nemocí (Wegenerova nemoc). Rovněž není objasněn vliv hormonální patologie na vznik a rozvoj presbyakuze. Vzhledem k tomu, že ženy mají v souvislosti s presbyakuzí v průměru menší apikokochleární ztráty sluchu než muži, je zvažován vliv rozdílu hladin estrogenů mezi oběma pohlavími. Jako pozitivní je uváděn též vliv aldosteronu.

Naše poznání, jak stárne periferní část sluchového analyzátoru, lze označit za pokročilé. Naopak **poznatky o stárnutí centrální části sluchového analyzátoru** a zejména center pro vnímání a tvorbu řeči zůstávají, přes značné snažení výzkumníků, stále jen útržkovité. **Klasická MR**, mimo málo signifikantních a spíše obecných poznatků o atrofii mozkové kůry vlivem stárnutí, nové informace nepřinesla. Snahy získat další informace pomocí **MR spektrometrie** studiem chemického složení nepřímo naznačují snížení počtu neuronů ve sluchové kůře u pokročilých presbyakuzí. Studium aktivace sluchové kůry **funkční MR** působením krátkých tónů různých frekvencí ukázalo jen celkově větší aktivaci u starších jedinců, než u mladých. Studium aktivace mozkové kůry složitými zvuky, např. řečí, ukázalo, že se u starších aktivují větší mírou nesluchové části kůry a tento rozsíl se proti mladším dále zvětšuje, když je řeč spojena s hlukovou kulisou. Navíc se u starších zapojuje znatelně více i frontální kůra. Klidové studium sluchové kůry pomocí funkční MR přineslo i informace o subjektivním tinnitu.

(Pozn. Poznání etiopatogeneze presbyakuze čeká nepochybně poutavá budoucnost, na kterou se mohou těšit mladší badatelé.)

9.10.31 Reohematofereze v léčbě idiopatické senzorineurální poruchy sluchu

Indikace. Léčbu zvažujeme zejména u nemocných, u nichž vyšetření naznačuje cévní základ sluchové poruchy. V těchto případech může být léčbou pro sluch záchrannou. Principem reohematofereze je zlepšení reologických vlastností krve: příznivě jsou ovlivněny viskozita, mikrocirkulační průtok, koagulační vlastnosti a aktivita cévního endotelu.

V indikační rozvaze se vychází ze základní definice náhlé poruchy sluchu: ztráta sluchu minimálně 30 dB na třech sousedních frekvencích, vzniklá náhle, nejdéle v průběhu 72 hodin. Nedoslychavost je jednostranná, může být spojena s tinnitem a poruchou rovnováhy.

Reohematofereze je prováděna filtrací plasmy (plasmafereze), kterou lze uskutečnit buď filtrací nebo centrifugací. Krev je odebírána z periferní žíly, plasma je získána v separátoru, kde dochází ke zbavení krevních buněčných elementů a dále je pak směřována do vysokomolekulárního filtru. Ten je tvořen sítím s otvory 0,03 mikrometrů, které jsou schopné zachytit většinu LDL-cholesterolu, lipoproteiny a fibrinogen, dále některé makroglobuliny včetně imunoglobulinů. Antikoagulace je prováděna heparinem. Plasma protéká přístrojem kontinuálně a po zpětném obohacení buněčnými krevními elementy nemocného je vracena do oběhu.

Výsledky léčby jsou závislé především na délce trvání a na správném vyhodnocení příčiny sluchové poruchy.

9.10.32 Hyperbarická oxygenoterapie v léčbě náhle vzniklé idiopatické percepční nedoslýchavosti (2019, viz též 9.5.5)

Nejčastější příčinou vzniku náhlé nitroušní nedoslýchavosti je poškození struktur vnitřního ucha v důsledku poklesu tenze kyslíku v tekutinách vnitřního ucha. To je důsledkem pestré škály náhle vzniklých nitroušních angiopatií. Proto **základem léčby je podávání vazodilatancií, vazospazmolytik a kortikosteroidů**. Definice poruchy: Jde o ztrátu 30 dB a více na třech sousedících frekvencích, která vznikla v průběhu 3 dnů. K léčbě hyperbarickou oxygenoterapií se přistupuje již 5 desetiletí váhavě, ale v poslední době jsou stále přesvědčivější údaje o její prospěšnosti. Posuzování úspěšnosti vasodilatační léčby i oxygenoterapie v přetlakové komoře je zatíženo skutečností, že náhlá idiopatická percepční nedoslýchavost má i nezanedbatelné směřování ke samovolné úpravě a stanovení míry přínosnosti léčby je obtížné. Léčebné výsledky výše uvedenými prostředky jsou tím lepší, čím jsou podány dříve. Tak léčba v hyperbarické komoře je považována za nejúčinnější, když je zahájena do 2 týdnů a obsoletní po 3 měsících trvání poruchy.

Léčba hyperbarickou oxygenoterapií není alternativní k uvedené farmakoterapii, ale je k ní doplňkovou. Je aplikována jednou denně po dobu 10 dnů s tlakem 2 až 2,5 atm, vždy na 90 až 120 minut. Léčba se prodlužuje tehdy, když bylo prokázáno audiometricky zlepšení sluchu v poškozených frekvencích. Obtížné je i posouzení vlivu hyperbarické oxygenoterapie na remise a také na efektivitu při její aplikaci po neúspěchu jen léčby farmakologické. Je-li hyperbarická oxygenoterapie k dispozici, neměla by být v léčbě náhlých percepčních poruch sluchu, včetně akutního akustického traumatu, opomenuta.

Z HISTORIE

Nejvýznamnějším pokrokem v otologii v polovině XX. století byly funkčně rekonstrukční operace středního ucha. Jejich cílem je zlepšení sluchu u nemocných s převodní vadou či poruchou. Principy jsou platné dodnes, byť např. fenestrace jsou již opuštěné (viz též 9.8.3.2)

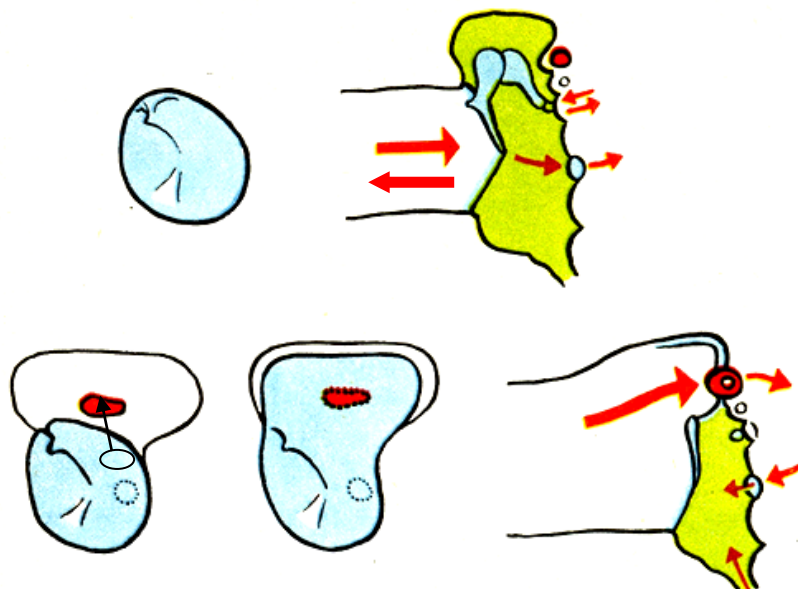
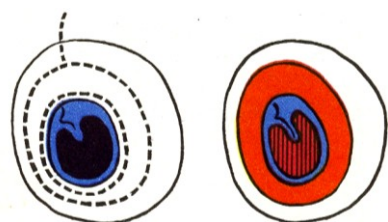


Schéma fenestrace labyrintu je od J. Hybáška (1950)

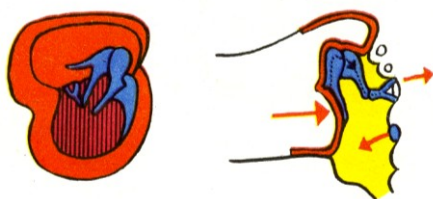
U otosklerózy fixace třímínku neumožňuje adekvátní přenos zvuku do vnitřního ucha, který je větším dílem reflektován zvukovodem zpět.

Fenestrace labyrintu je v podstatě ekranizace s tím, že oválné okénko je přesazeno do oblasti ampuly boční polokruhovitě chodbičky

Základní tvary tympanoplastických rekonstrukcí: myringoplastika, kolumelizace a ekranizace (schéma od J. Hybáška je z r. 1957, viz též 9.8.3.1)

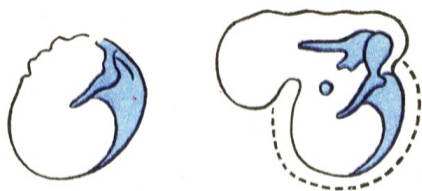


Myringoplastika retrotympanicky uloženým fasciálním štěpěm (červeně)



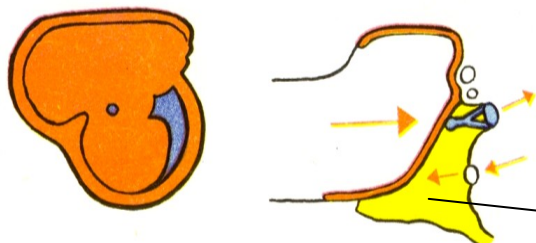
Myringoplastika po atikotympanotomii fasciálním štěpěm. Vzdušný prostor za bubínkem žlutě.

Otoskopický obraz
mezoepitympanálního zánětu před
operací



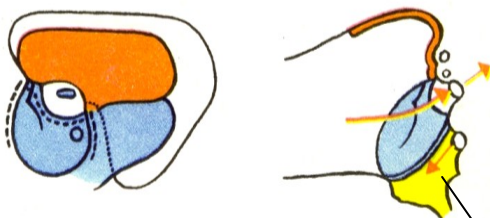
a

konzervativně radikální operace



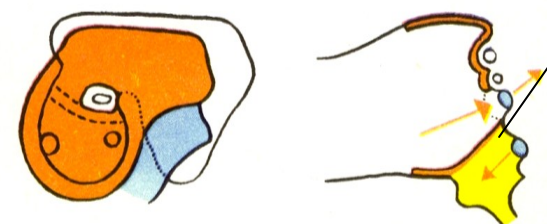
Po odstranění patologie a
destruované kovadlinky a hlavičky
kladívka je provedena kolumelizace
na hlavičku třmínku fascií (běžová).

Vzniká „malá bubínková dutina“



Byla destruována kovadlinka a
suprastruktura třmínku, resekována
hlavička kladívka, ale větší část
pars tensa bubínku byla uchována.
Provedena ecranizace (zástín)
okrouhlého okénka bubínkem a
vykrytí epitympana doplněno
štěpem z fascia temporalis.

Vzniká „zbytková bubínková
dutina“



Destrukce bubínku a kůstek,
ekranizace provedena fasciálním
štěpem s přístupem zvukového
vlnění na ploténku třmínku.

Zajímavou metodou byla tzv.

sonoinverze: zvuk se nechal dopadat na okrouhlé okénko a zacloněno bylo okénko oválné, zvukové vlna prochází nejdříve scala vestibuli hlemýždě. Pro technickou náročnost opuštěno.

Moderní doba v medicíně přináší i občas nové poznatky, ale zejména si oblíbila vymyšlení nových termínů a „klasifikací“ pro to, co bylo otci zakladatelí a budovateli mj. i otologie (nejen) terminologicky a hlavně logicky a v souladu s anatomickou (obecně teoretickou a klinickou) terminologií dávno popsáno a po již nejméně 4 generace používáno. Tak jakákoliv operace *Trepanace kosti skalní* na spánkové kosti při vleklém středoušním zánětu s cholesteatomem je nově „**mastoidektomy**“, ač takovýto výkon ve skutečnosti je zcela výjimečný a zpravidla je tomu u ojedinělých dětských cholesteatomů, které se vyvinuly v době již pneumatizované spánkové kosti. Obvykle jde ve skutečnosti buď o atikotomii, čili epitympanotomii, antrotomii a kombinaci předešlých a zcela vyjimečně u výše zmíněného typu dětského cholesteatomu tam, kde bylo pneumatizováno i os petrosus, přichází do úvahy i konzervativní petrozektomie s uchováním kostěného

pouzdra labyrintu (labyrinthus osseus). Přístupové cesty při chirurgickém řešení středoušního (pseudo)cholestatomu byly definovány klasiky jako retroaurikulární, endaurální a tran(endo)meatální. Nový termín **transkanální**, odporuje nomina anatomica, tedy termínu meatus acusticus externus. A základní principy tympanoplastik byly označovány jako myringoplastika, kolumelizace a ekranizace. Vadou většiny novodobých klasifikací v medicíně obecně je jejich nesrozumitelnost širšímu okruhu nejen ORL odborníků a z toho pak plyne nežádoucí, ale pravdivé a přesné rčení „slyšíme se, ale nerozumíme si“. Ne zdaleka vše, co se zdá být **pokrokem v medicíně, pokrokem skutečně je!**



Trepanace kosti skalní v karikatuře prof. MUDr. A. Kollára.



Praktická otologie od J. Klačanského jr.



*Karikatury prof. MUDr.
Antona Kollára, Dr.Sc.*

Jemné vyšetření ucha



Audiometrické vyšetření kostního vedení



Profuk Eustachovy trubice