



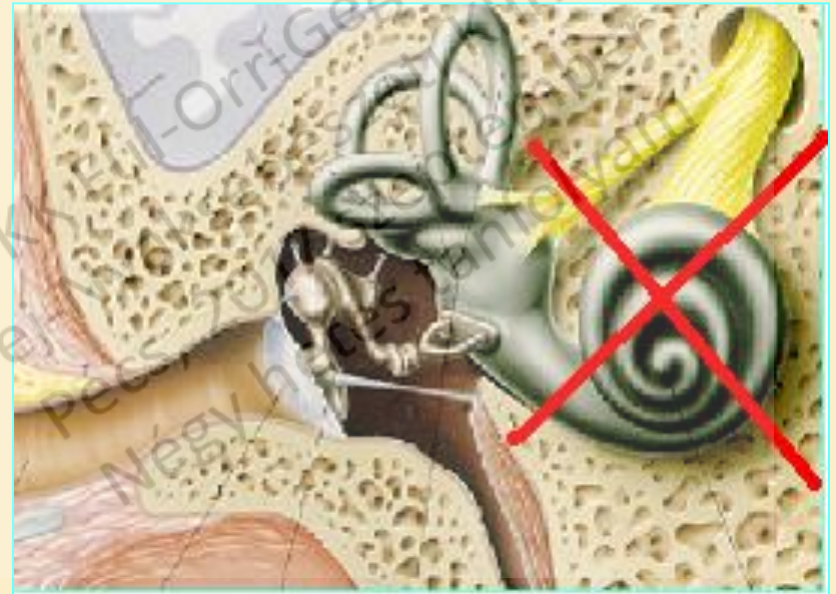
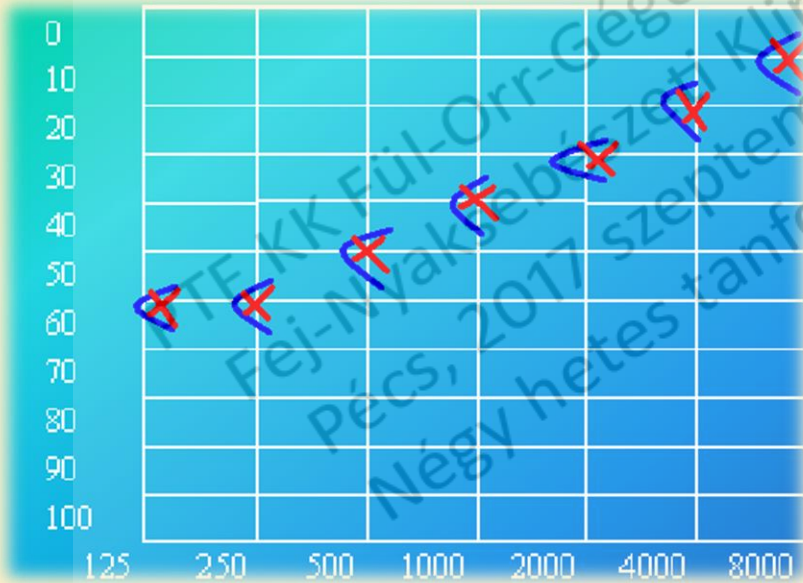
Percepciós hallásromlás okai. Hirtelen halláscsökkenés

Dr Szirmai Ágnes

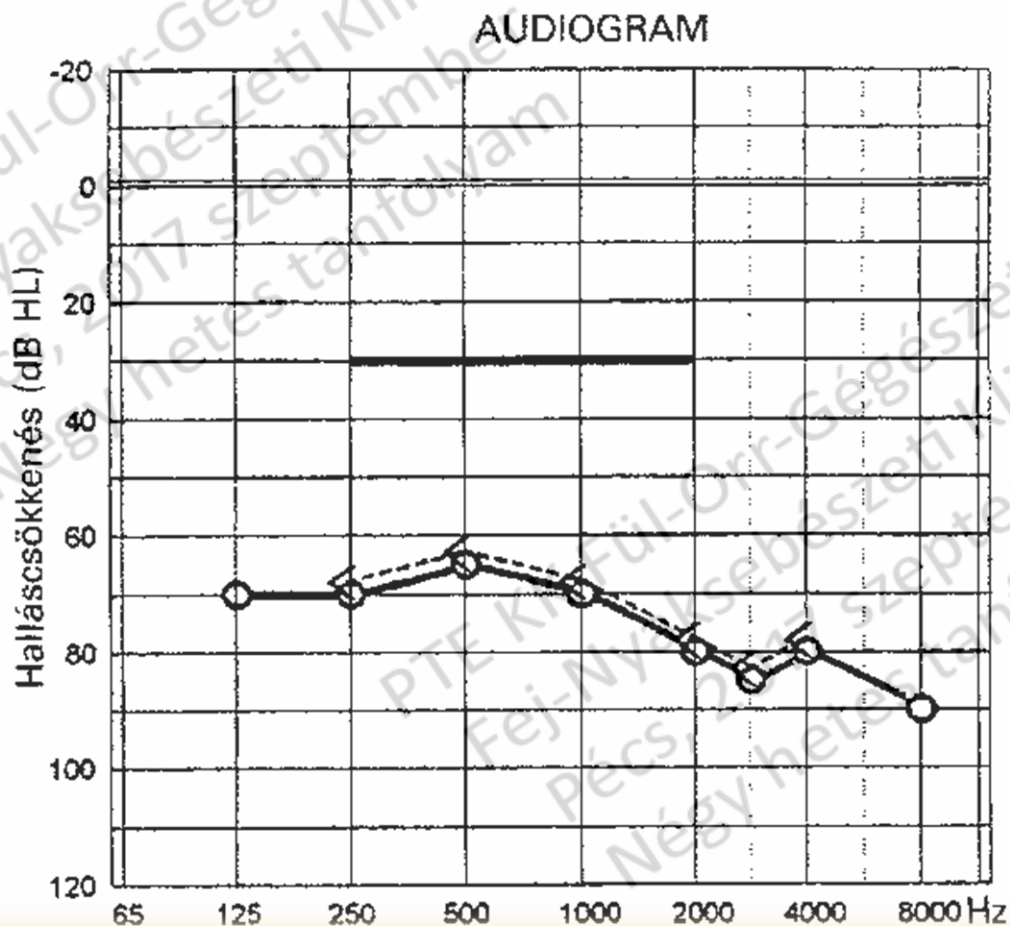
Semmelweis Egyetem, Általános Orvostudományi Kar
Fül-orr-gégészeti és Fej-nyaksebészeti Klinika

Pécs, 2017.09.15.

Percepciós hallásromlás

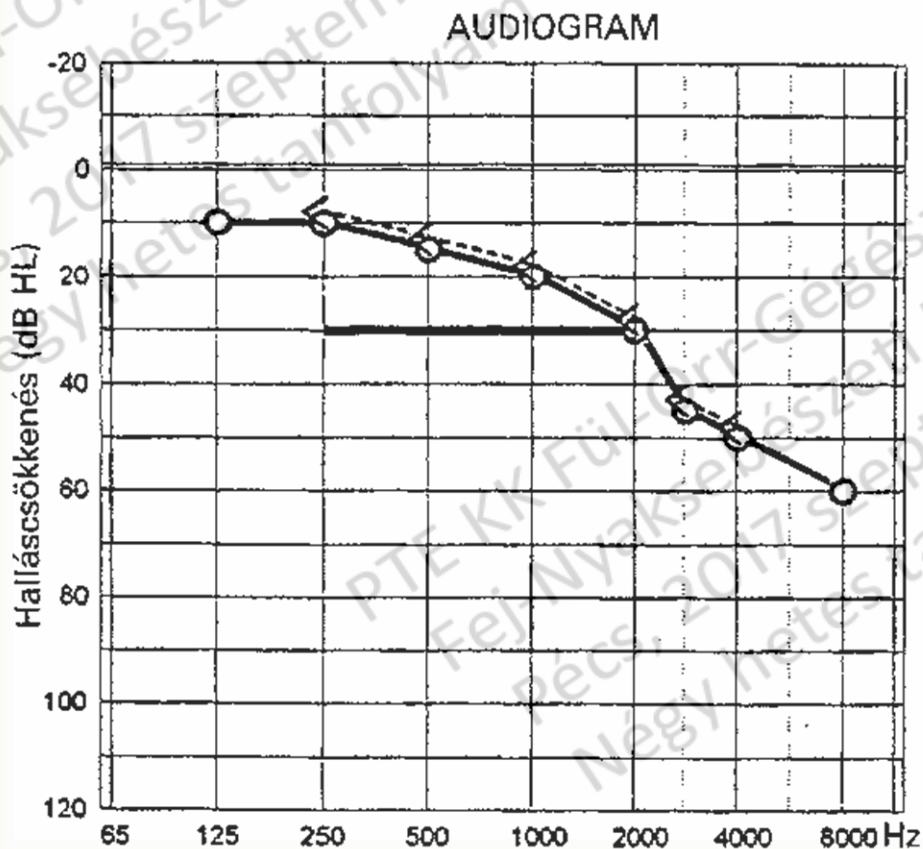


Percepció hallásromlás

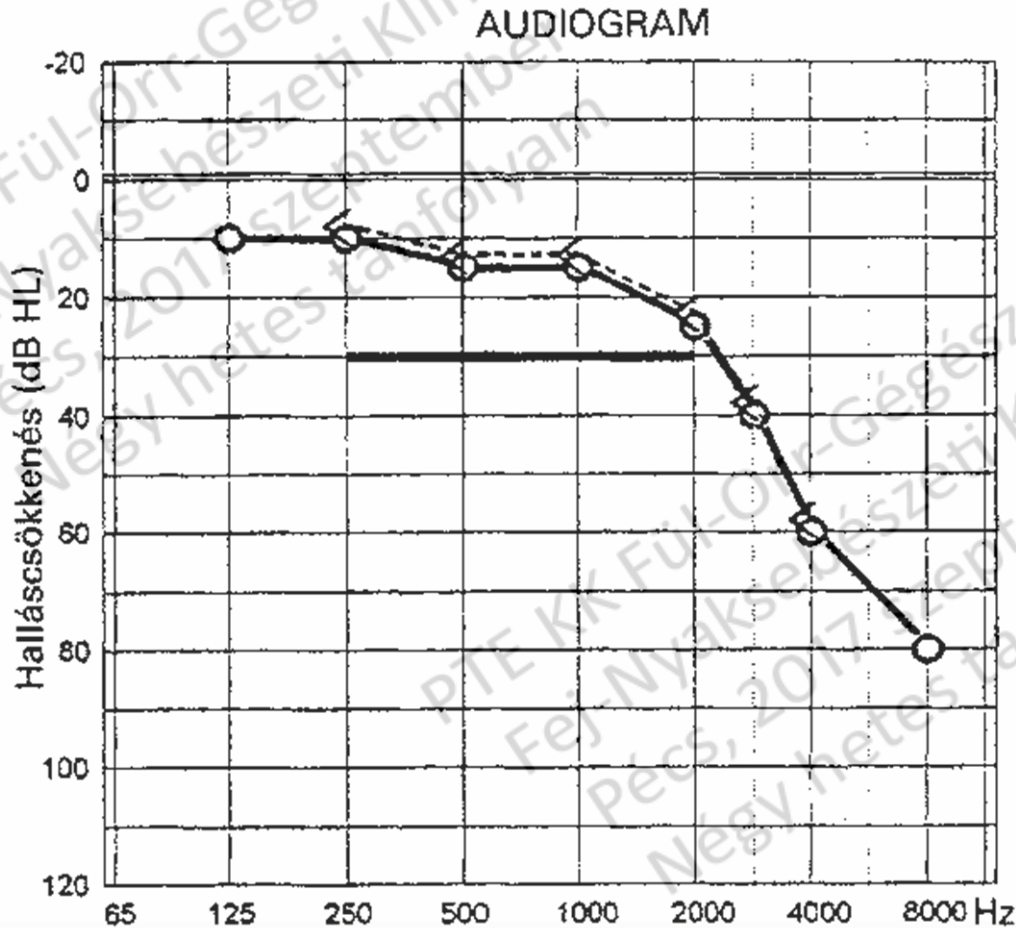


Baso-cochlearis hallásromlás

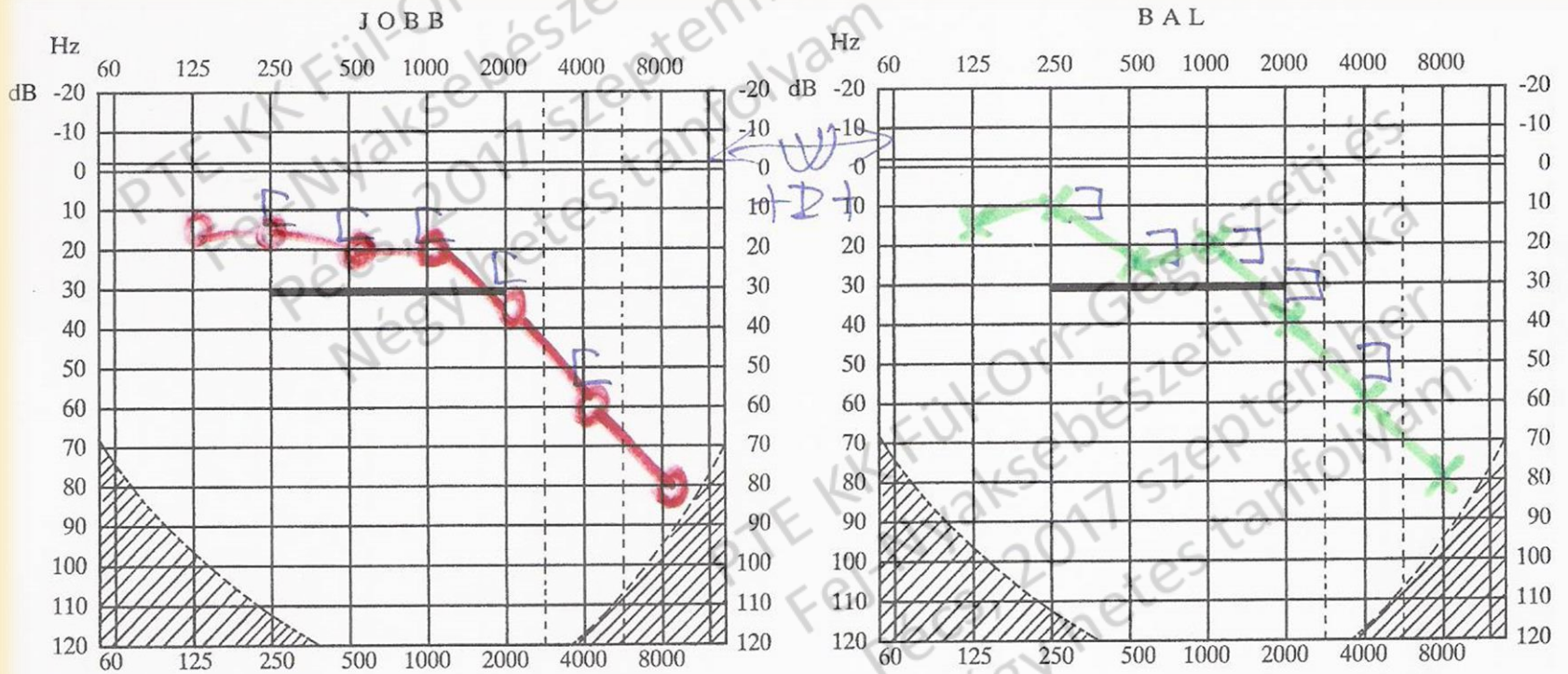
Jobbra lejtő görbe



Jobbra lejtő görbe: presbycusis



Presbycusis



Légvezetés: j. o. o-o (piros)
Csontvezetés: j. o. [. . .] (kék) <

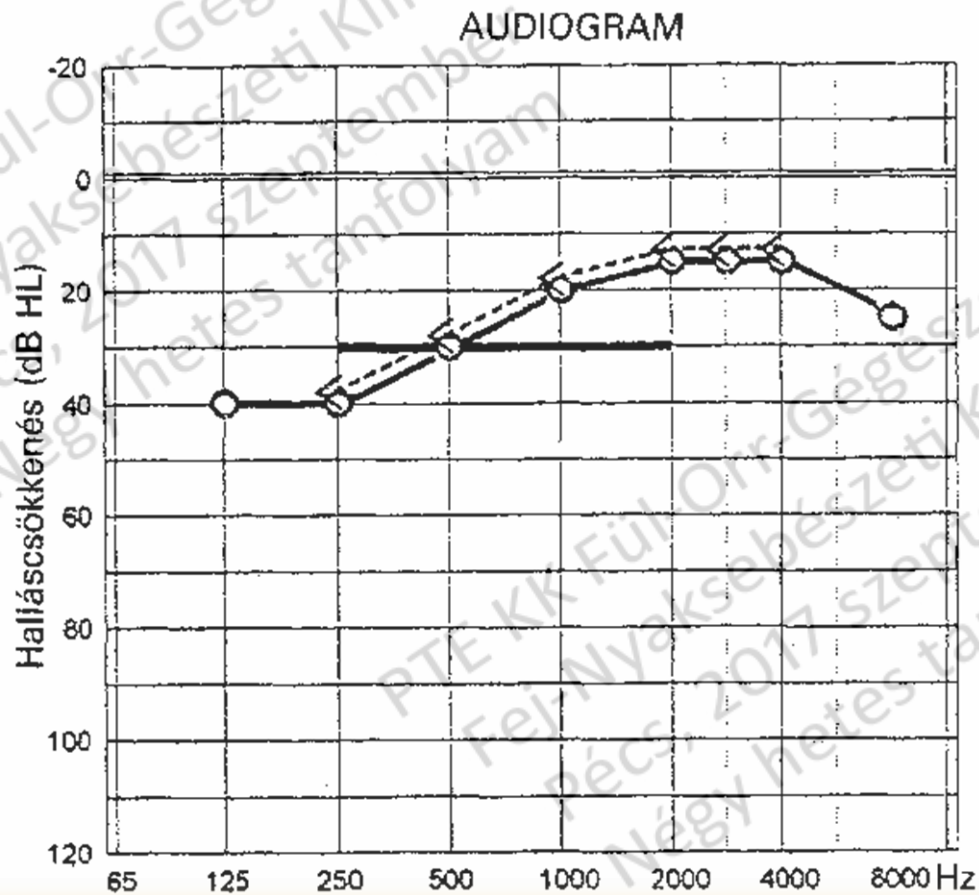
Légvezetés: b. o. x-x (zöld)
Csontvezetés: b. o. [. . .] (kék) >

elfedéssel □ - □ (fekete)
Sal △-----△

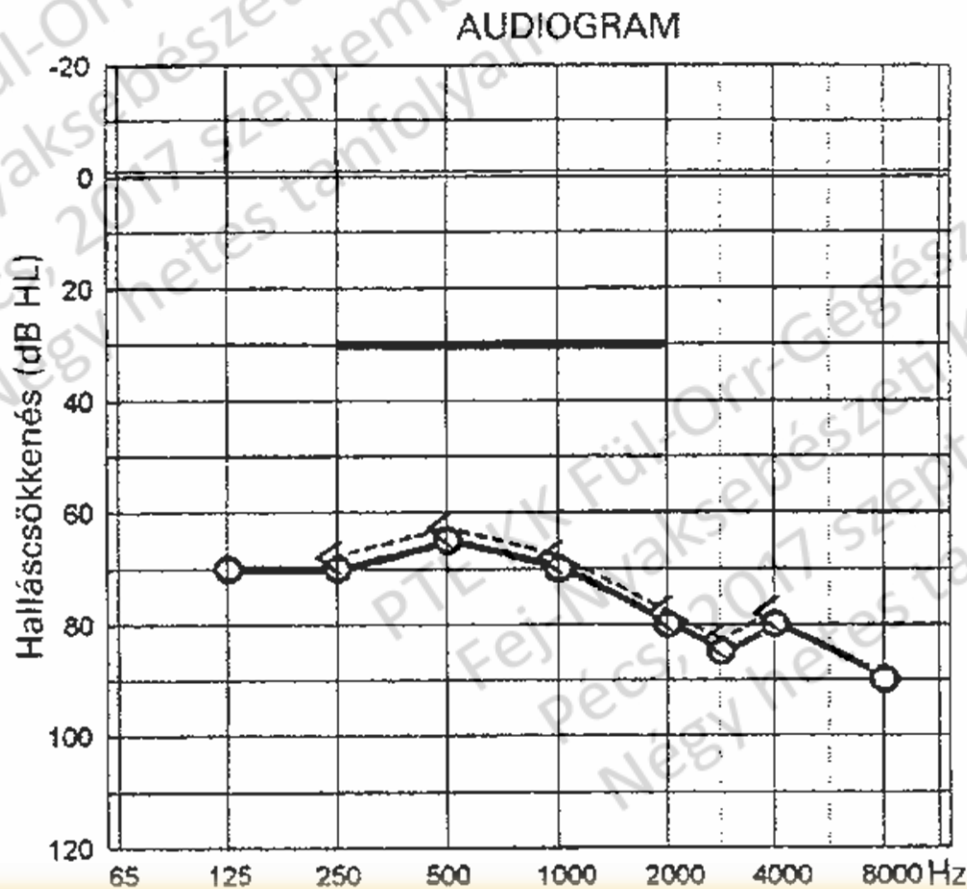
A mérés határa: ^

Hallásvesztés dB-ben

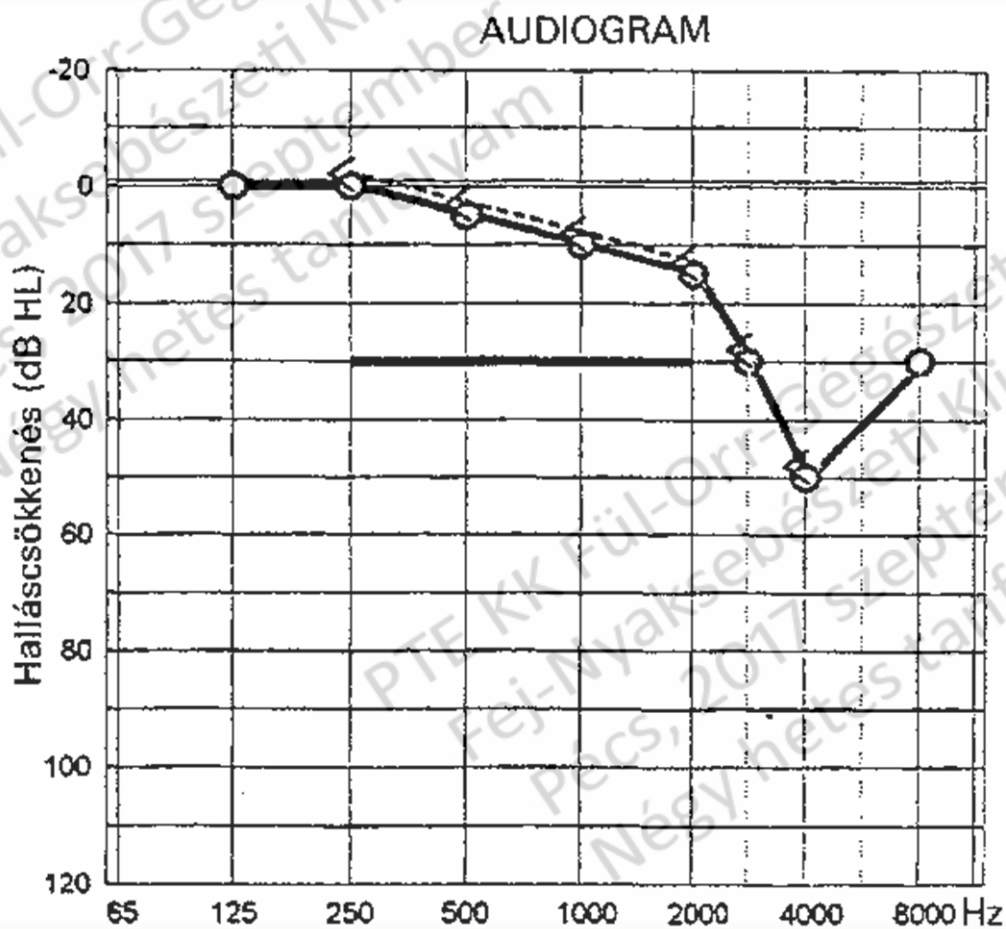
Apico-cochlearis hallásromlás



Pancochlearis hallásromlás



Zajártalom, 4000 Hz-en zajcsipke



Diagnosztikus kérdések

❖ Hallásromlás kialakulása

- ❖ Akut

- ❖ Krónikus

❖ Hol van a károsodás?

- ❖ Cochlearis

- ❖ Retrocochlearis

❖ Hallásromlás mértéke

❖ Hallásromlás jellege:

- ❖ Magas hangú

- ❖ Mély hangú

- ❖ Pancochlearis

- ❖ Különleges hallásgörbék (teknő, eső görbe)

Diagnosztika lépései

❖ A diagnosztika első lépése

1. Anamnézis felvétel
2. A hallójárat és dobhártya vizsgálata
3. A hallás vizsgálata
 - ❖ Hangvilla-vizsgálatok
 - ❖ Audiometria

❖ A hallójárat és dobhártya vizsgálati leletével, kórtörténeti adatokkal együtt lehet értékelni.

❖ A megállapított betegség dönti el a terápiás teendőket is, de akut hallásromlás esetén a kezelés sürgős!!!

Anamnézis felvétel

❖ Halláspanasz?

- ❖ Mióta?
- ❖ Hirtelen kezdődött, vagy fokozatosan?
- ❖ Egyoldali vagy kétoldali

❖ Kísérte-e fülzúgás?

❖ Kísérte-e szédülésszerű panasz?

❖ Van-e fülfolyása?

- ❖ Percepciós hallásromlást okozó betegségekben fülfolyás nincs.
- ❖ A hallójárat és a dobhártya általában ép.

Diagnosztikus algoritmus

- ❖ **Tisztahang-küszöb audiometria**
- ❖ **Beszéd-audiometria**
- ❖ **Tympanometria**
- ❖ **BERA-retrocochlearis laesio gyanúja miatt.**
- ❖ **Koponya MR (akut hallásromlások 1%-a vestibularis schwannoma)**
- ❖ **Otoneurológiai vizsgálatnak prognosztikai jelentősége van.**

A belsőfüül halláscsökkenést okozó betegségei

Fejlődési rendellenességek: genetikai eredetű szindrómás, és nem szindrómás hallásromlások

Traumák: Piramiscsont-törés, zajártalom

Infekciók: Herpes zoster oticus

Labyrinthitis

Keringészavarok: Ictus vestibulocochlearis, cerebrovascularis betegségek

Daganatok: Vestibularis schwannoma

Toxikus tényezők: exogén és endogén toxinok

Egyéb: Ménière betegség, presbyacsis

Veleszületett halláscsökkenések

- 1000 születésből 1 esetben fordul elő súlyos fokú halláscsökkenés
- 60% genetikai ok
 - 70% non-szindrómás
 - 30% szindrómás
- 40 % környezeti faktor (ototoxikus gyógyszerek, bakteriális és virális fertőzések pl. rubeola, CMV)

Öröklődő halláscsökkenések

- 77% autoszomális recesszív
- 22% autoszomális domináns
- 1 % X kromoszómához kötött ill. mitochondriális
- elnevezésük a gén locusa szerint:
 - DFNB (autoszomális recessz recesszív)
 - DFNA (autoszomális domináns)
 - DFN (X kromoszómához kötött)

Szindrómás halláscsökkenések

- Több mint 400 szindrómás forma ismert
- vezetékes és szenzorneurális formák
- egy vagy kétoldali halláscsökkenés
- szimmetrikus és aszimmetrikus halláscsökkenések
- progresszív és stabil formák
- leggyakrabban autoszomális domináns öröklődésű, variábilis fenotípus

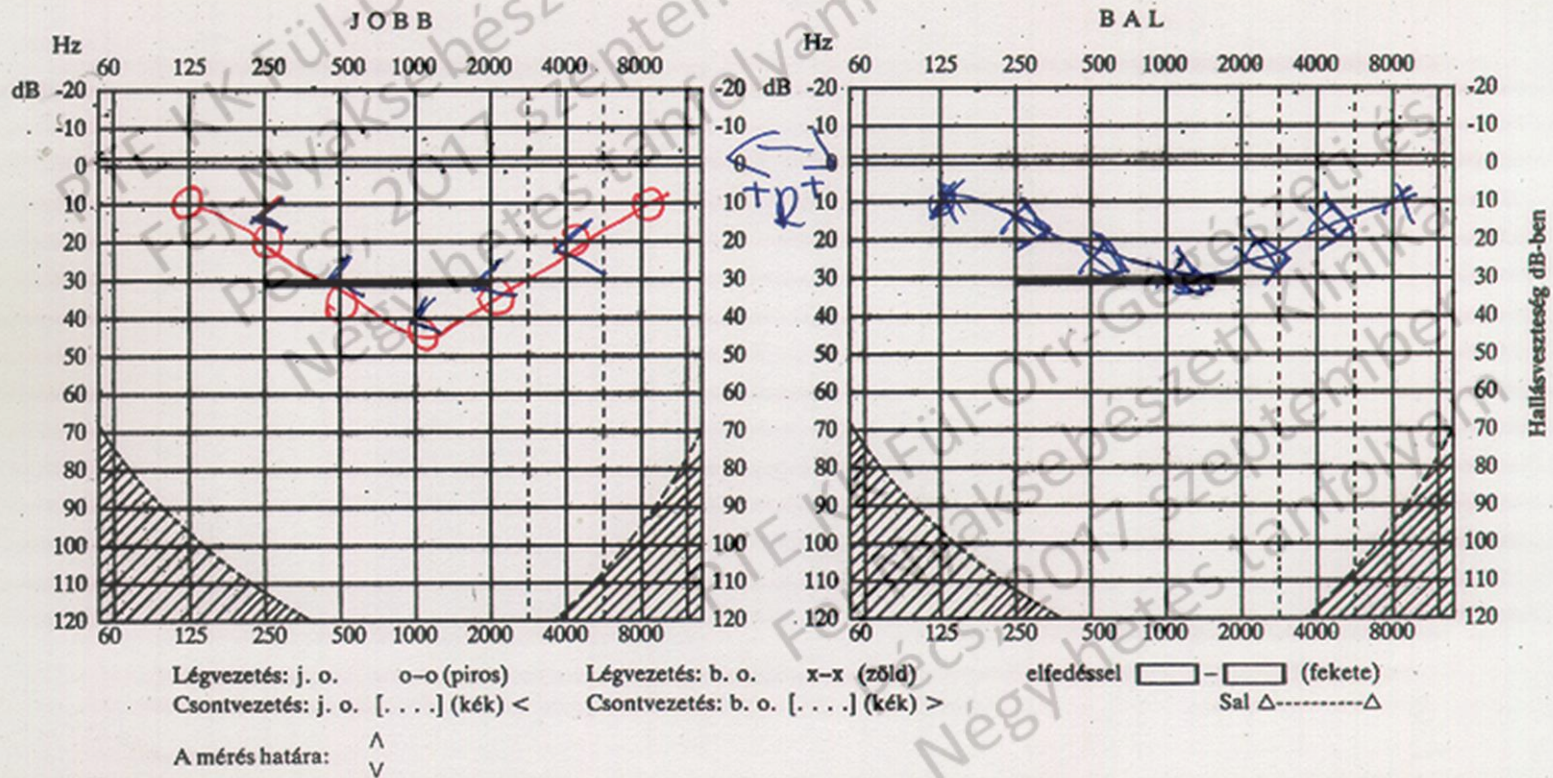
Nem szindrómás halláscsökkenések

- szintén vannak fenotípus változatok
- döntő többségük idegi halláscsökkenés
- Általában prelingualis kezdetű, súlyos fokú, stabil , és az összes frekvenciát érinti
- Ritka esetekben postlingualis kezdetű, de előfordul progresszív halláscsökkenés
- autoszomális recesszív módon öröklődik

Genetikai halláscsökkenés néhány jellemzője

- Egy gén különböző mutációi domináns és recesszív halláscsökkenést is okozhatnak
- Általában egy gén, de két vagy több gén kombinált hibája is okozhatja a hallásromlást.
- Halláscsökkenéssel születő gyermekek 90%-a ép hallású szülőktől származik
- Nem minden genetikai eredetű halláscsökkenés kezdődik születéskor

Genetikai eredetű halláscsökkenés



Sensoros halláscsökkenésben: recruitment

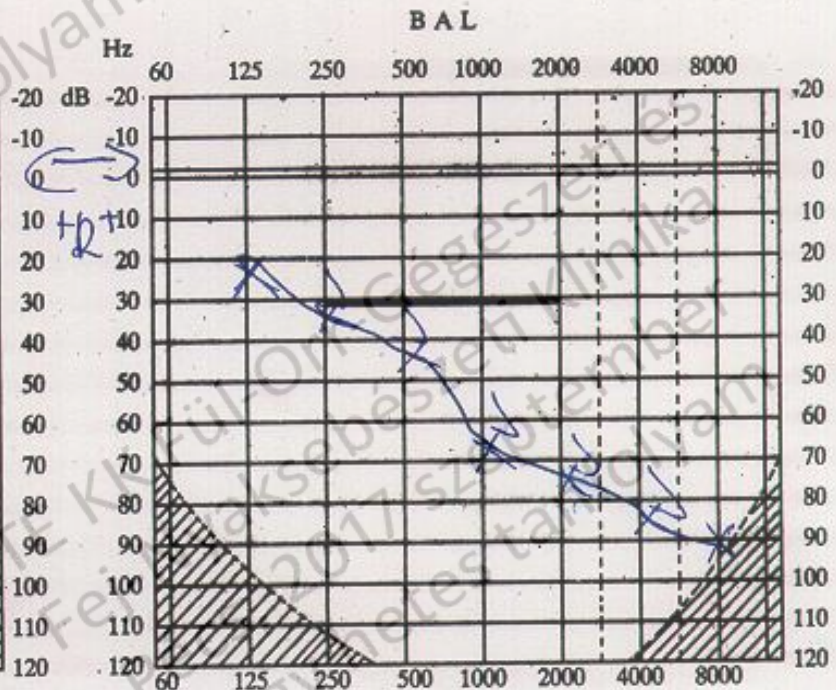
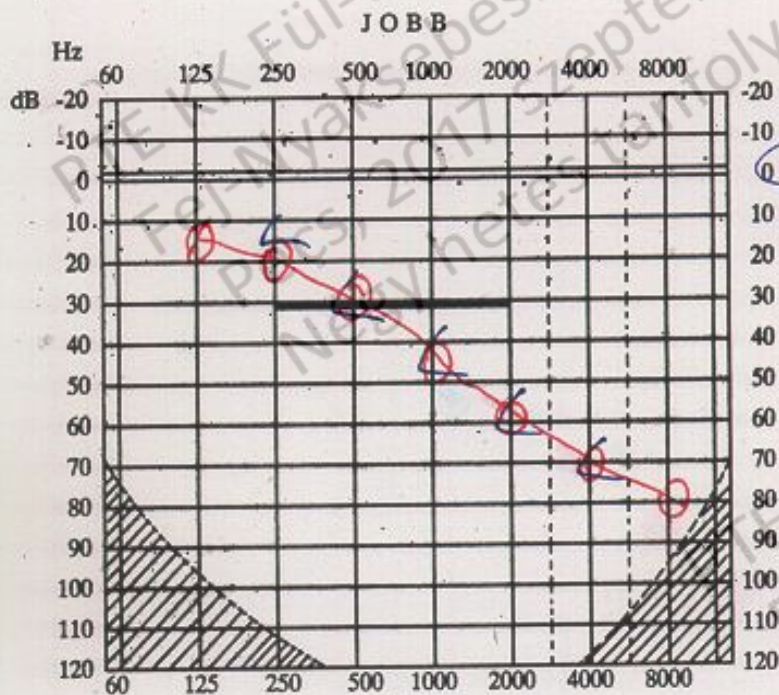
- ❖ Presbycusis: “Hallom, de nem értem”
“Ne kiabáljanak velem”
- ❖ Zajártalom: Beszédértési nehezítettség
- ❖ M.Ménière: Kellemetlen az erősebb hang, torzult a beszédmegértés (vizsgálat közben kiváltódhat a roham az erősebb hangokra).
- ❖ Akut halláscsökkenés

Tisztahang hallásküsző vizsgálat

- A magas hangok felé fokozódó szimmetrikus percepciós halláscsökkenés
 - Perinatalis, exogén ártalmak
 - Presbycusis,
 - Zajártalom,
 - Belgyógyászati betegségek
 - Cerebrosclerosis
- Mély hangok területén jelentkező hallásveszteség
 - Belsőfül keringési zavarok
 - M. Ménière
- Középfrekvenciákra lokalizálódó halláscsökkenés
 - Örökletes ártalmak

Presbycusis

Lakás:



Hallásveszteség dB-ben

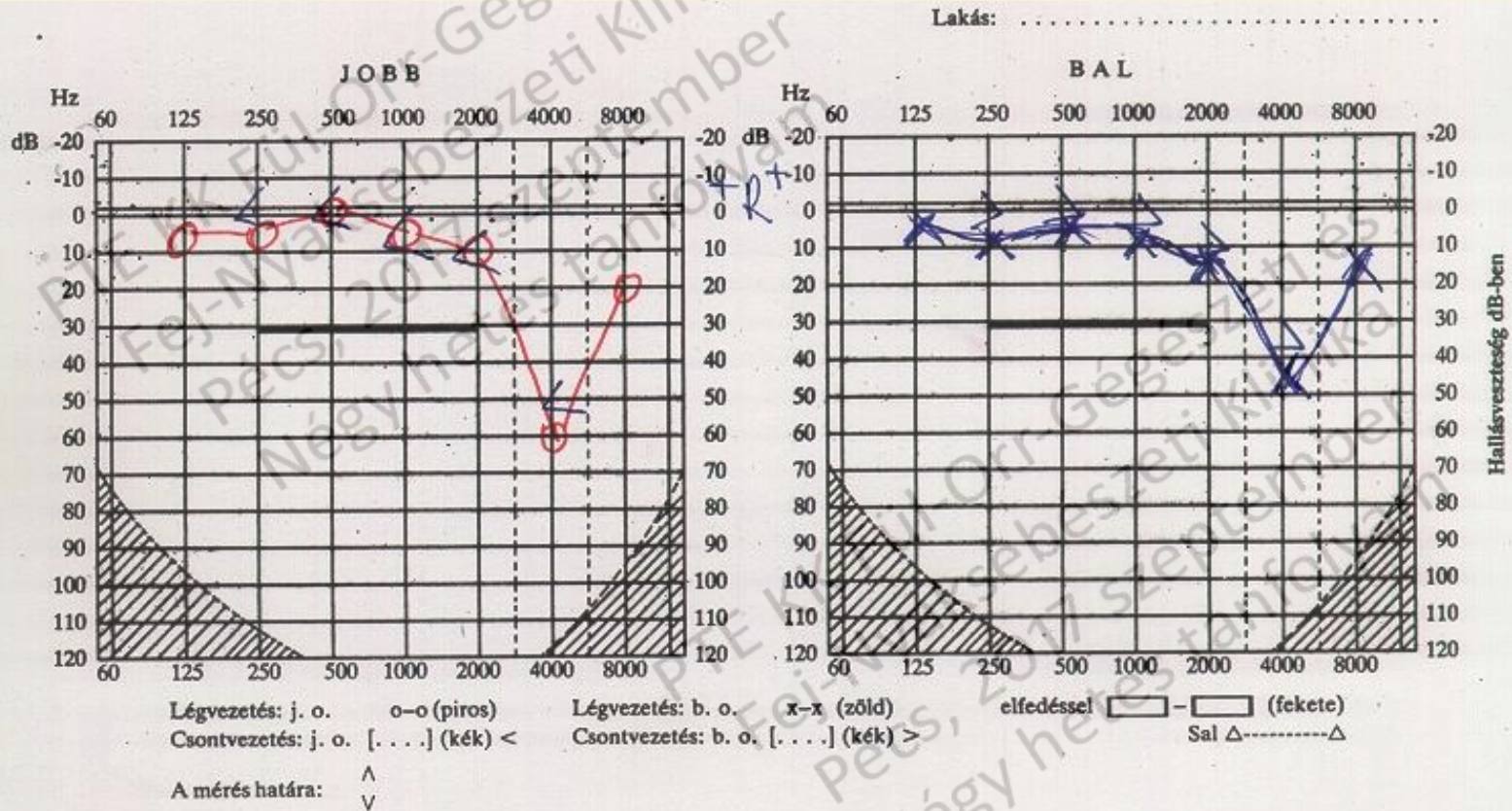
Légvezetés: j. o. o-o (piros)
Csontvezetés: j. o. [...] (kék) <

Légvezetés: b. o. x-x (zöld)
Csontvezetés: b. o. [...] (kék) >

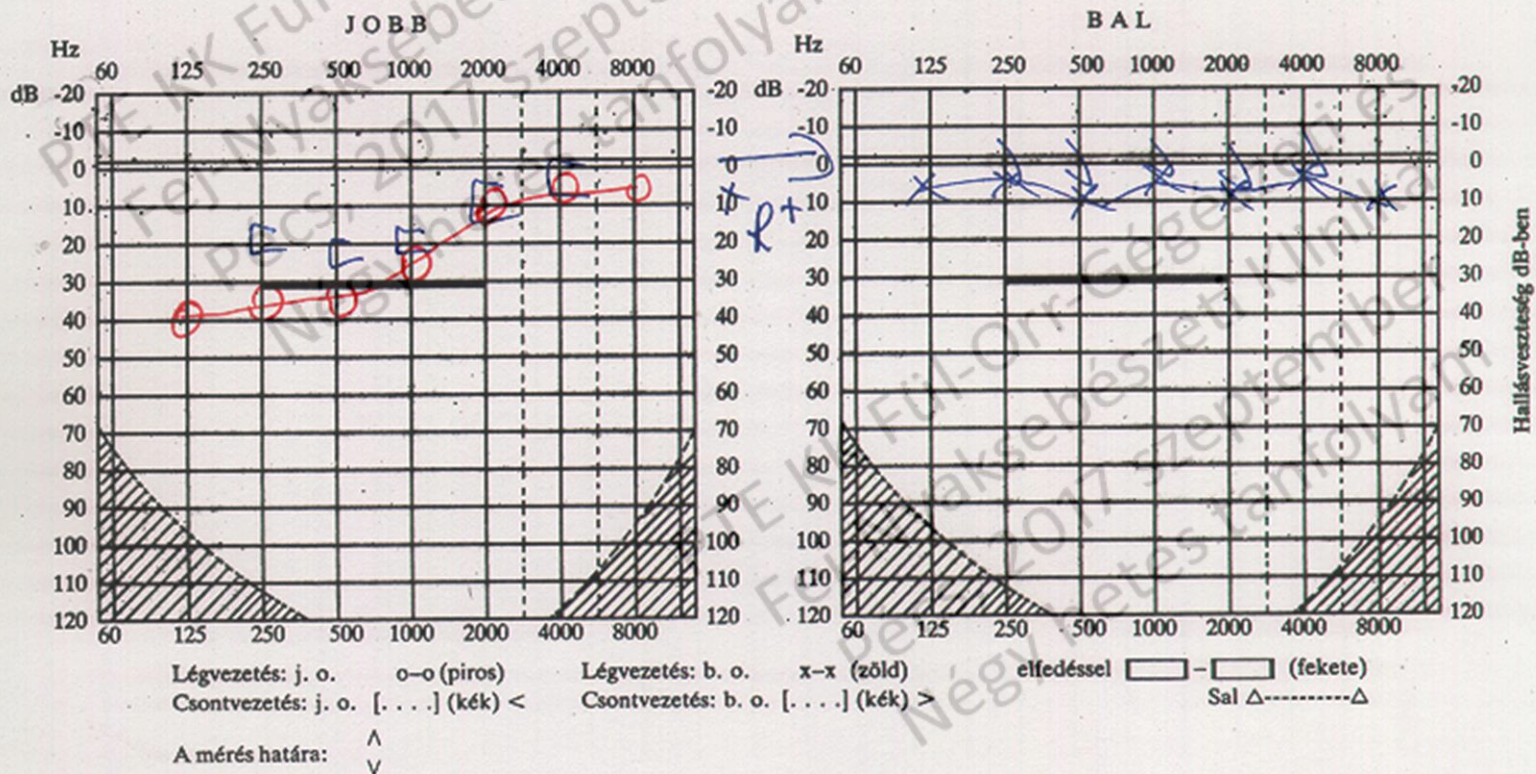
elfedéssel □ - □ (fekete)
Sal Δ-----Δ

A mérés határa: ^
v

Zajtrauma



Ménière-betegség



Recruitment – cochlearis károsodás

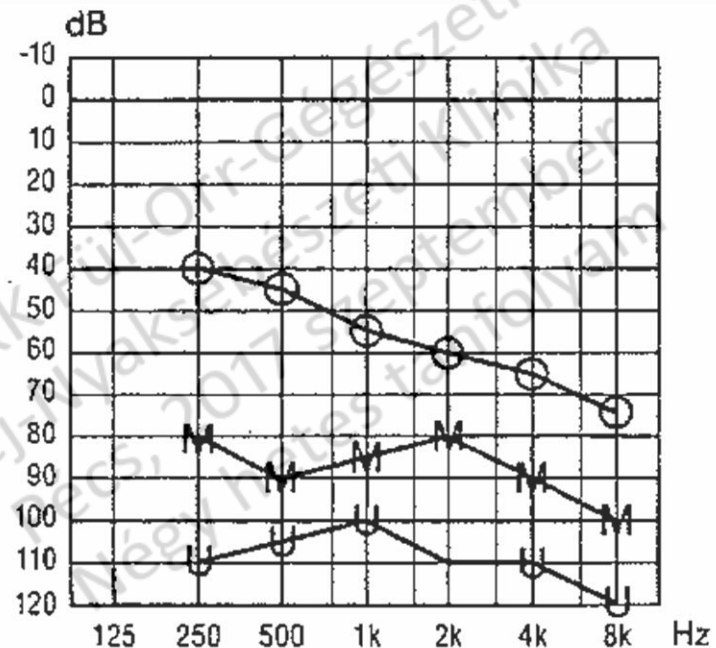
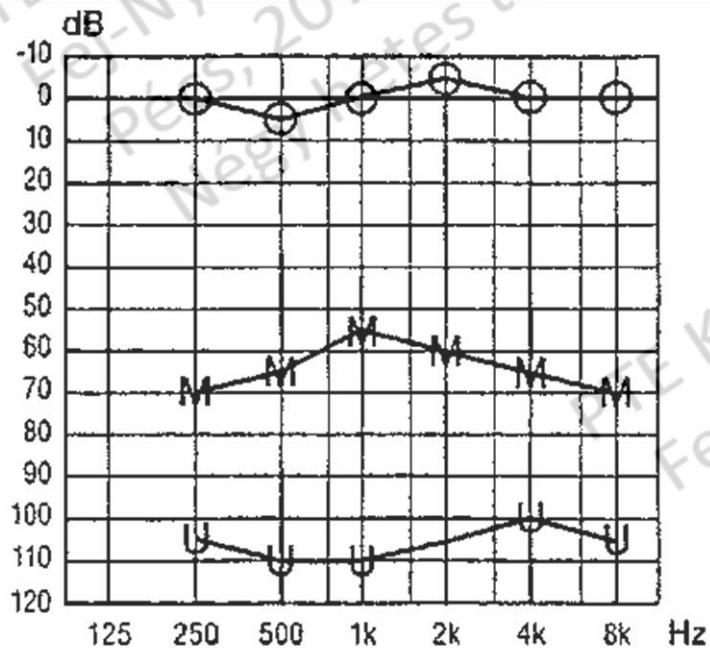
- ❖ Küszöb feletti vizsgálatok (Fowler, Reger, SISI)
- ❖ Beszéd-audiometria
- ❖ Stapedius reflex
- ❖ UCLL (uncomfortable loudness level- kellemetlenségi küszöb)

Beszéd-audiometria: recruitment

- A hangerő fokozásával a beszédértés nem javul
- Ún. beszéd-diszkriminációs veszteség
- Roll-over recruitment: a hangerő fokozásával a beszédértés csökken
- Jelentősége: beszéd-értési zavar, hallókészülék ellátás nehézségei

Kellemetlenségi küszöb (UCL)

Legkomfortosabb hangosságérzet (MCL)

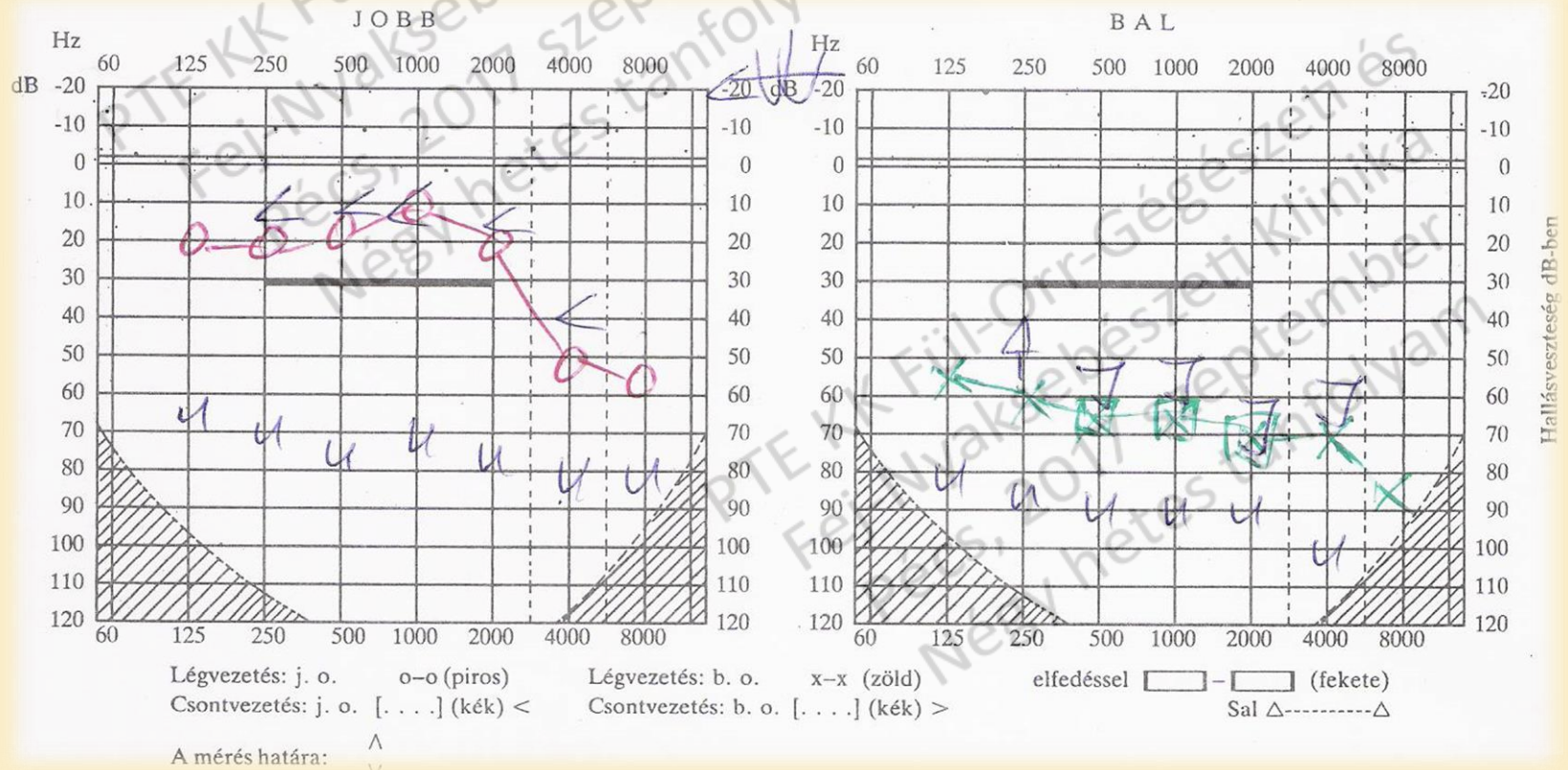


Dinamikai tartomány

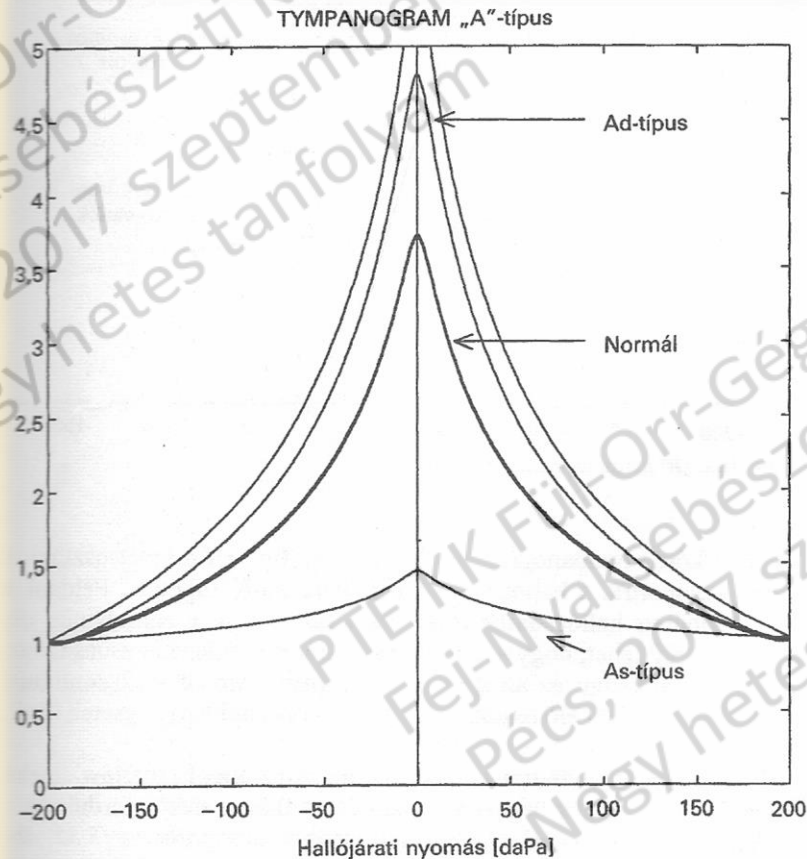
- A hallásküszöb és a kellemetlenségi küszöb közötti távolság dB- ben
- Ép hallás esetén 100-110 dB
- Recruitment esetén beszűkül, akár 30-50 dB-re
- Jelentősége:
 - Zajérzékenység,
 - Készülék-beállítás nehézsége

V.L. 74 éves

Jobboldali tünetmentes neurinoma. Baloldali Meniére betegség



Tympanogram, A típus



534. ábra. „A”-típusú tympanogramok

Stapedius reflex

Acustico- facialis reflexív



- Afferens ág: cochlea-nervus cochlearis
- Efferens ág: nervus facialis - n. stapedius-musc. stapedius.
- Központja: nyúltvelőben nucleus cochlearis ventralis , oliva superior, - kereszteződő és azonos oldali reflexív.

A stapedius reflex

- Zárt dobüreg mellett fennálló középfül betegségek
- A cochlearis és retrocochlearis folyamatok differenciáldiagnózisa
 - Cochlearis folyamat: Metz recruitment
 - Retrocochlearis folyamat: emelkedett reflexküszöb, reflexhiány, reflexfáradás
- Agytörzsi folyamatok diagnosztikája: keresztezett reflexek hiánya agytörzsi elváltozásra utal
- A nervus facialis perifériás bénulása: topikai diagnosis, prognosisra, regeneratio monitorozása
- Objektív hallásvizsgálat
- Myasthenia gravis

A stapedius reflex

- Normálisan a stapedius reflex küszöb felett 80 dB-nél kiváltódik.
- Recruitment esetén már küszöb felett 40-50 dB-lel kiváltódik.
- Retrocochlearis károsodásban:
 - reflexhiány
 - emelkedett reflexküszöb
 - reflex fáradás

Stapedius reflex fáradás

X

REFLEX DECAY

TEST 6

Y 226HZ CS 1000 HZ
m1: ON: 10.0 OFF: 3.5 daPa: 20



TESTER:

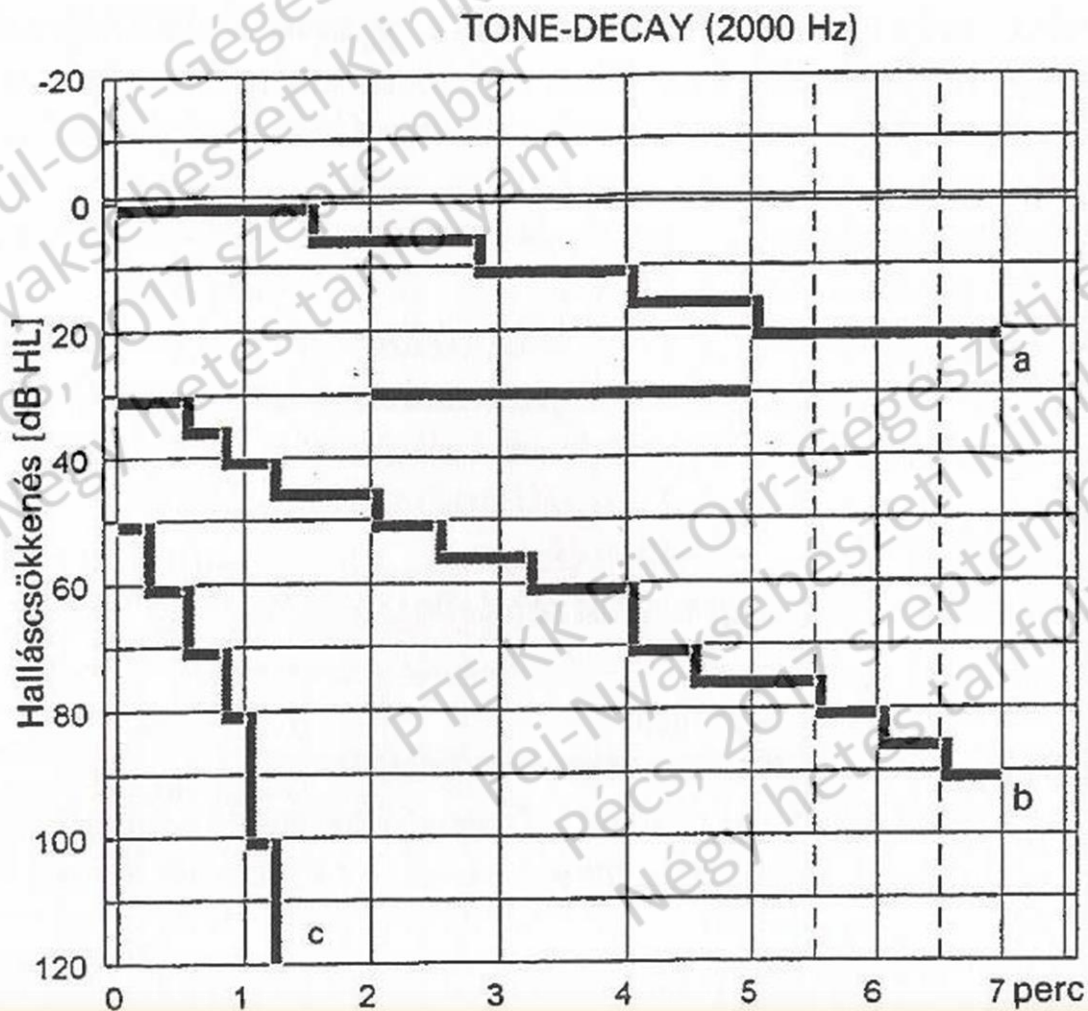
Neuralis károsodás

- ❖ Nincs recruitment
- ❖ Hallásfáradás előfordul
 - ❖ Küszöb feletti vizsgálattal fáradás
 - ❖ Stapedius reflex fáradás

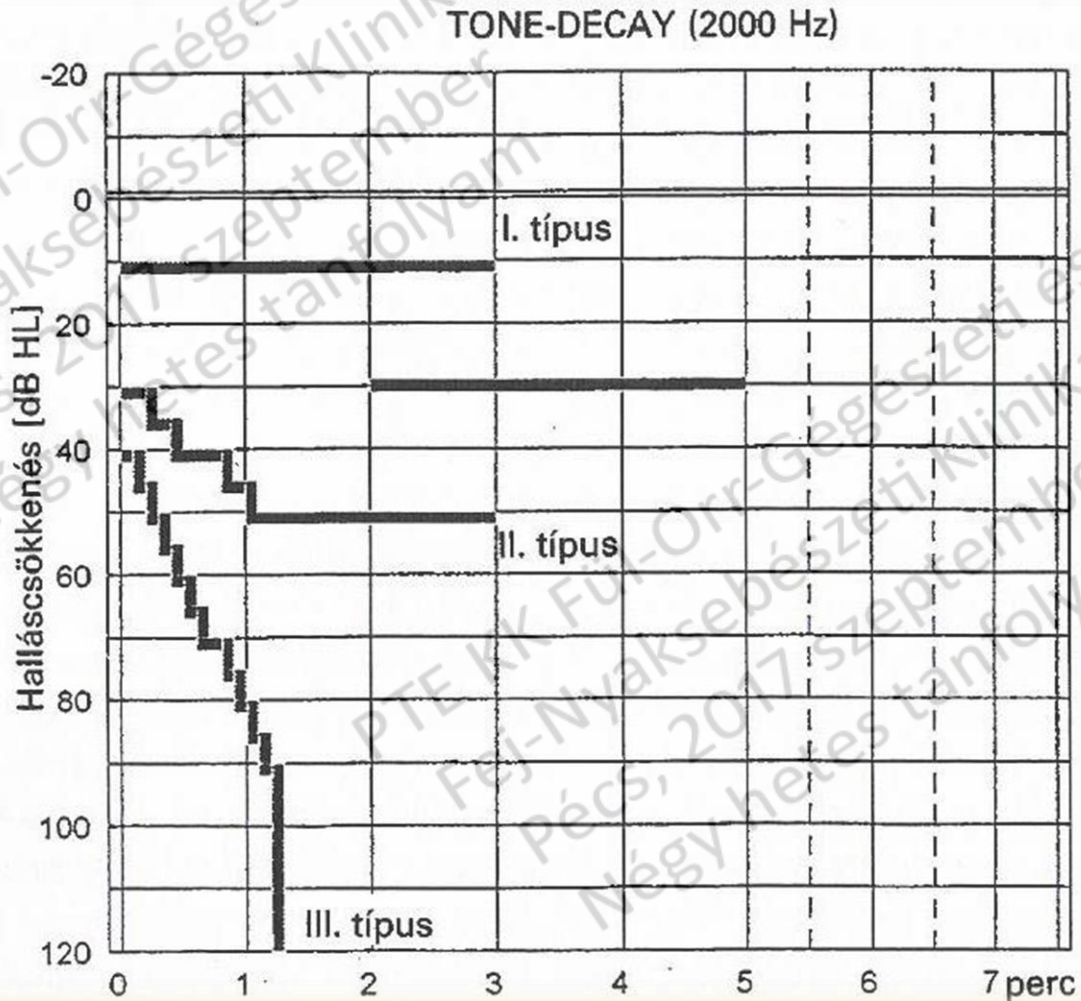
Fáradás vizsgálata

- **Hallóideg károsodás esetén az ideg fáradékony**
- **A folyamatosan adott hangot a beteg egy idő után már nem hallja, az intenzitást emelni kell.**
- **Normálisan a szükséges emelés 25 dB.**
 - **Carhart:** mérjük azt az időt, amíg a beteg hallja
 - **Sørensen:** 2000 Hz-es küszöb-hang, amíg a beteg hallja
- **Ha 90 sec-ig hallja, fáradás nincs.**

Fáradás Carhart szerint



Fáradás Sorensen szerint



Fáradás

Sørensen szerint:

- I.típus: Nincs fáradás.

Meniere betegség 56%, fiatalok

- II.típus: Fáradás gyanú.

60 év feletti, Meniere betegség 43%

- III.típus: Egyértelmű fáradás.

Acust. neurinoma, Meniere 1%

Vestibularis schwannoma

Lassan növekvő, benignus tumor, intrameatalis, vagy pontocerebellaris

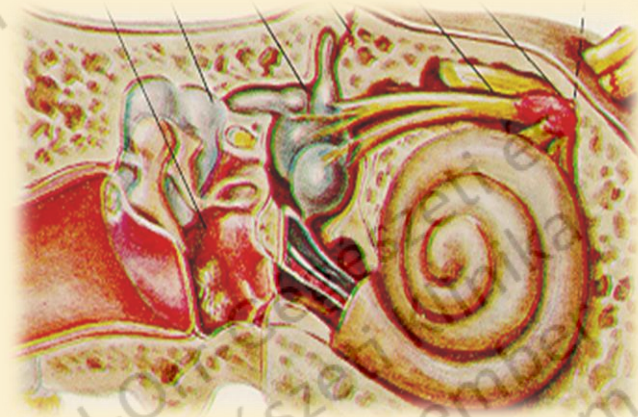
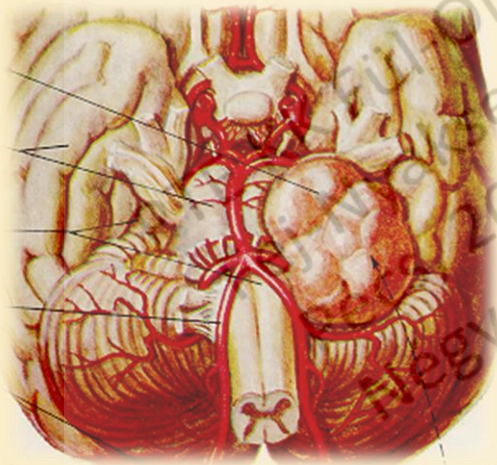
Tünetei:

- Féloldali fülzúgás
- Hallásromlás
- Bizonytalan szédülés (lassú kiesés)
- Arcsibbadás, arcfájdalom
- N. facialis érintettség



Atípusos esetben: akut hallásromlás is lehet

Vestibularis schwannoma



Szinoníma: akusztikus neurinoma

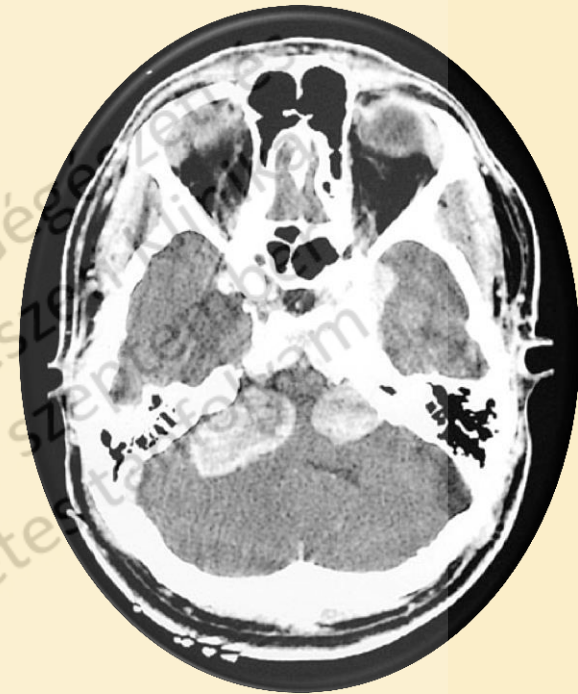
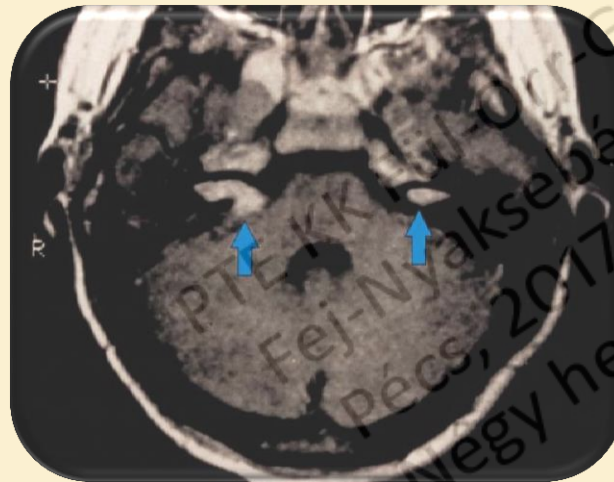
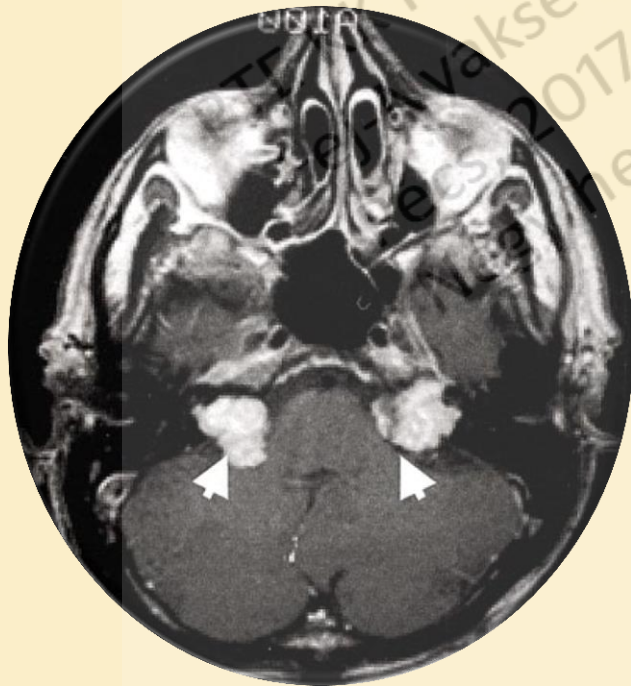
Neuralis halláscsökkenés.

Recruitment nincs.

A hallóideg fokozottan fáradékony.

M. Recklinghausen

Neurofibromatosis 2.típus



Az idegi hallásromlás kezelési lehetőségei

Gyógyszeres kezelés

- ❖ Intravénás készítmények
- ❖ Tablettás készítmények
- ❖ Intratympanálisan adott gyógyszerek

Műtéti kezelés

- ❖ cochlearis implantáció-ha megfelelő hallókészülékkel nem érhető el megfelelő beszédértés

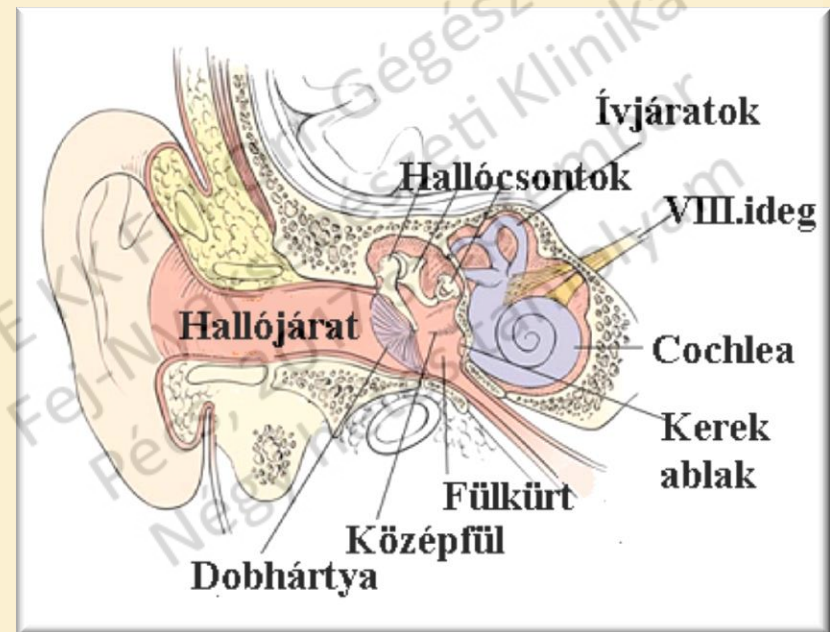
Akut percepciós hallásromlás

- ❖ Kivizsgálása és kezelése fül-orr-gégész orvosi feladat
- ❖ Terápiás időablak: általában kb. 4 hét
- ❖ Oka lehet:
 - ❖ Trauma
 - ❖ Vírusinfekció
 - ❖ Keringészavar (art.labyrinthi)
 - ❖ M. Ménière
 - ❖ Daganat ritkán (bevérzett tumor)

Definíció

3 napon belül kialakult nagyothallás, amelyeknél 3 szomszédos audiometriás frekvencián 30 dB küszöbemelkedés alakul ki.

Vezetékes hallásromlás
hallójárat és dobhártya
vizsgálata fontos
Percepciós hallásromlás
Hangvilla!!!

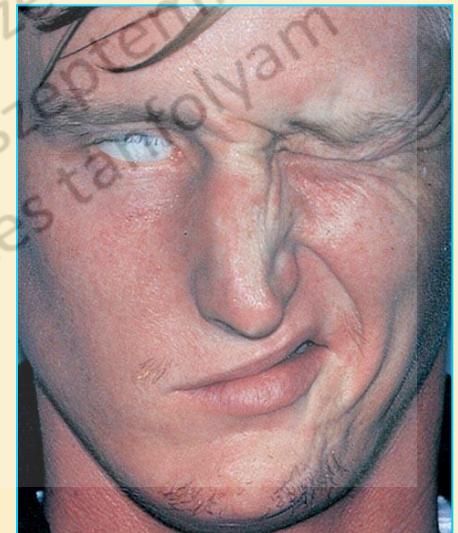
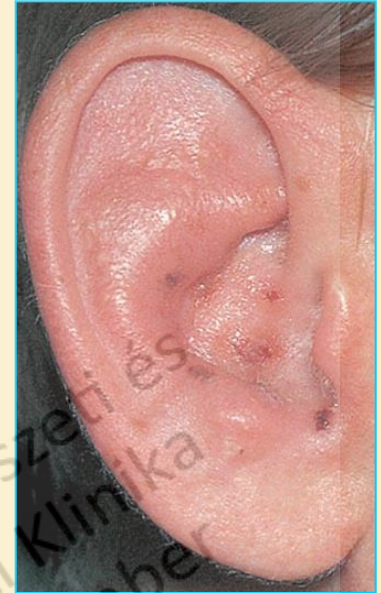


Herpes zoster oticus

- ❖ Herpeses kiütések a fülkagylón
- ❖ Perifériás arcidegbénulás
- ❖ **Idegi hallásromlás**
- ❖ Szédülés

Oka:

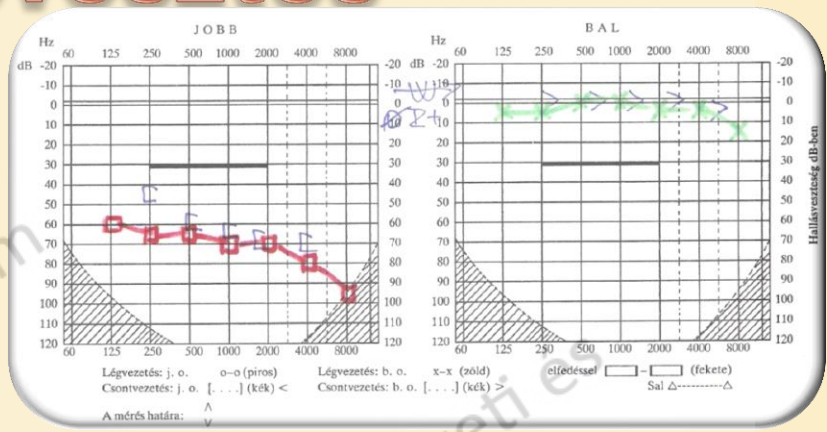
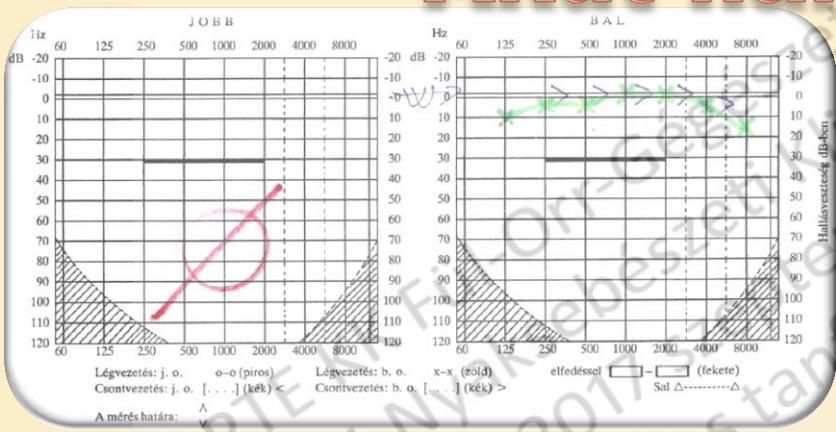
- ❖ VII. agyideg, illetve
- ❖ VIII. agyideg fertőzöttsége



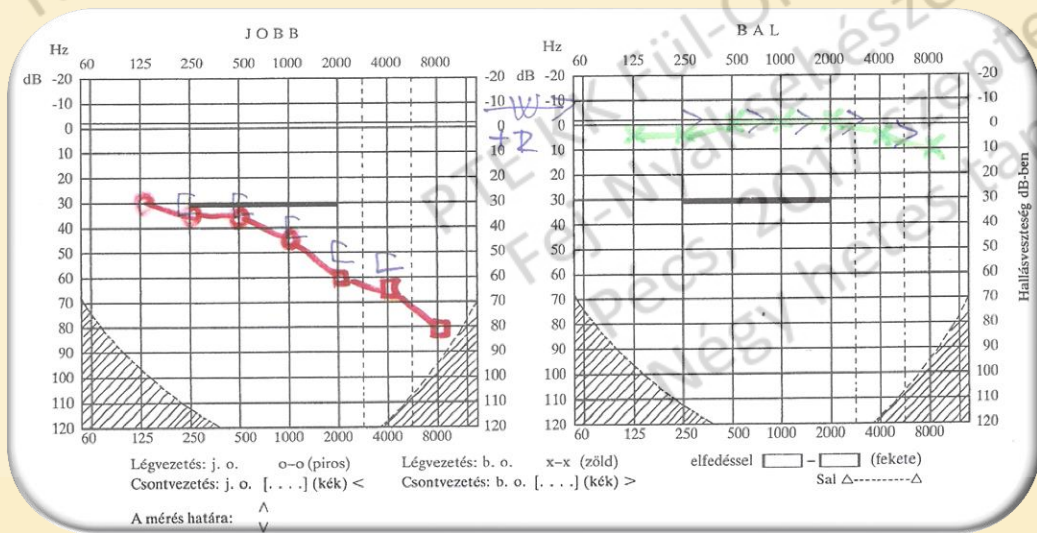
Egyéb vírus infekciók

- ❖ Oka: Influenza, herpes simplex, stb...
- ❖ Hallásromlás mértéke: kisfokú percepciós hallásromlástól a teljes süketségig
- ❖ Kísérő tünetek: fülzúgás, szédülés, egyensúlyzavar, fejfájás
- ❖ Kezelés: antivirális szerek, corticosteroidok

Akut hallásvesztés



V.E. 30 éves, akut hallásvesztés. Piracetam hatástalan. Két hónap múlva, steroid és antivirális szer után visszatérő hallás. További két hónap múlva a javulás megállt.



Akut perceptívós hallásromlás

- Kivizsgálása és kezelése orvosi feladat
- Terápiás időablak: általában kb. 4 hét
- Oka lehet:
 - Trauma
 - Vírusinfekció
 - Keringészavar (art.labyrinthi)
 - M. Meniere
 - Daganat ritkán (bevérzett tumor)

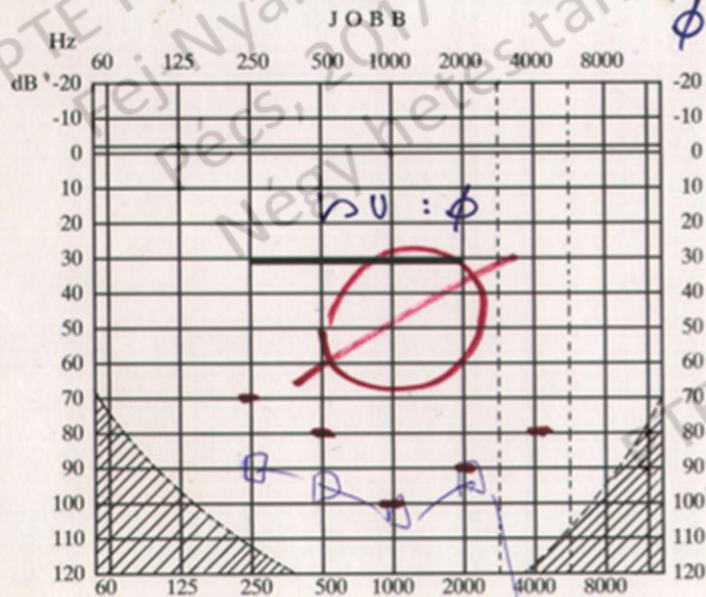
Hallásromlás mértéke

(beszédfrekvenciák átlagán: 500-1000-
2000-3000 Hz)

- Nem jelentős halláscsökkenés: 25 dB-ig
- Kisfokú halláscsökkenés: 26-40 dB
- Közepes halláscsökkenés: 41-60 dB
- Nagyfokú hallásromlás: 61-80 dB
- Súlyos halláscsökkenés: 81-90 dB
- Süketséggel határos nagyothallás: 90 dB-től
- Süketség: hallást kimutatni nem lehet

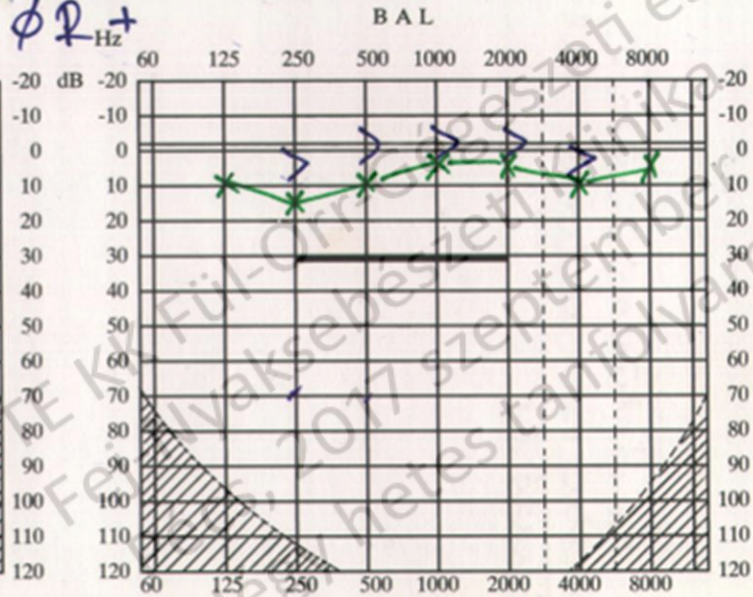
Egyoldali surditas

Rendelési idő: hétfőtől péntekig 9–16 óráig



500 Hz
φ R +

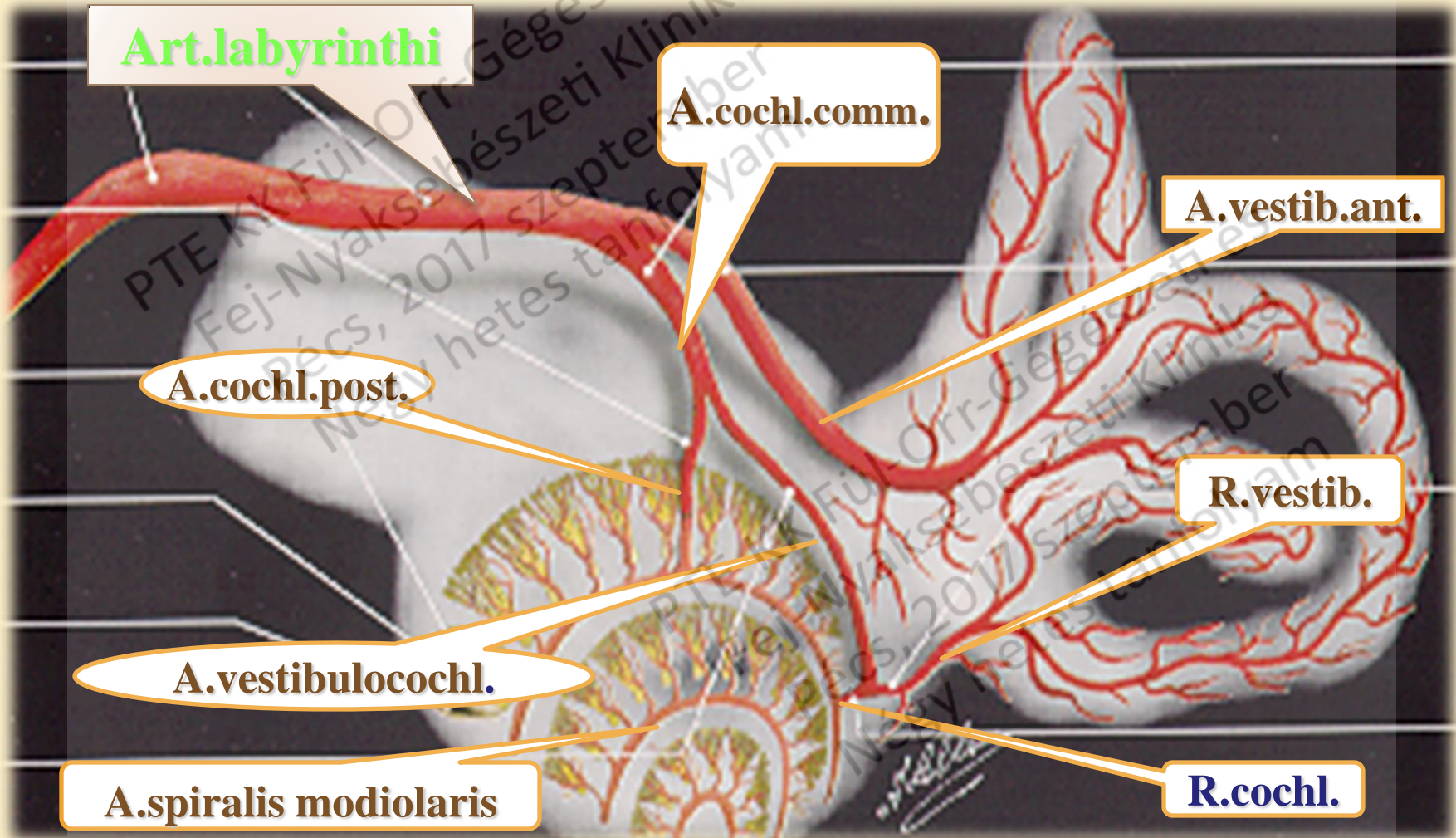
Életkor:
Foglalkozás:
Lakás:



Hallásvesztés dB-ben

Légvezetés: j. o. o-o (piros) Légvezetés: b. o. x-x (zöld)
Csontvezetés: j. o. [. . .] (kék) < Csontvezetés: b. o. [. . .] (kék) >
elfedéssel □ - □ (fekete)
Sal Δ-----Δ
A mérés határa: ^
v

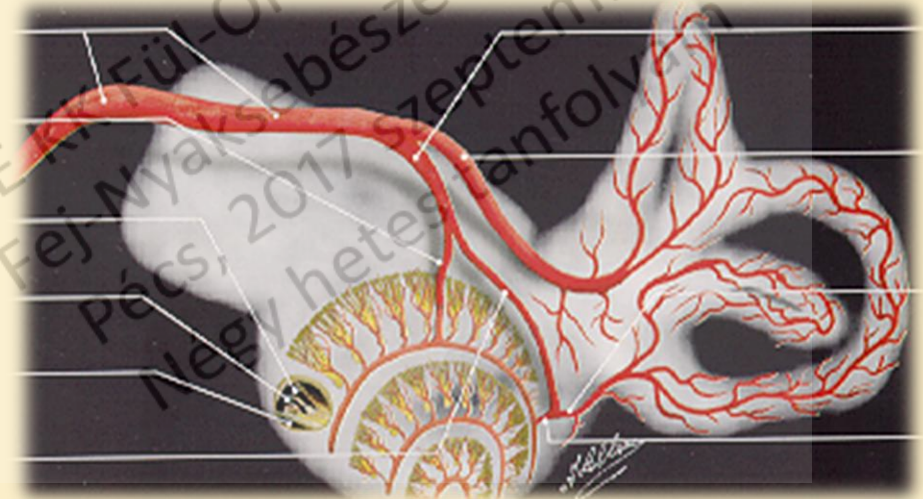
Arteria labyrinthi ágai



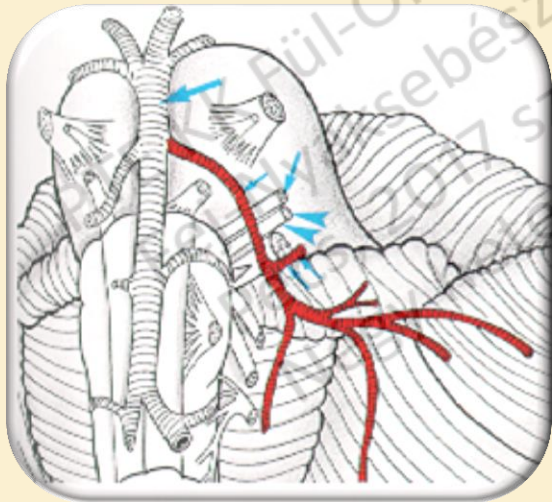
Lctus cochlearis

- Nagyfokú akut idegi hallásromlás
- Súlyos fülzúgás
- Szédüléssel roham lehetséges

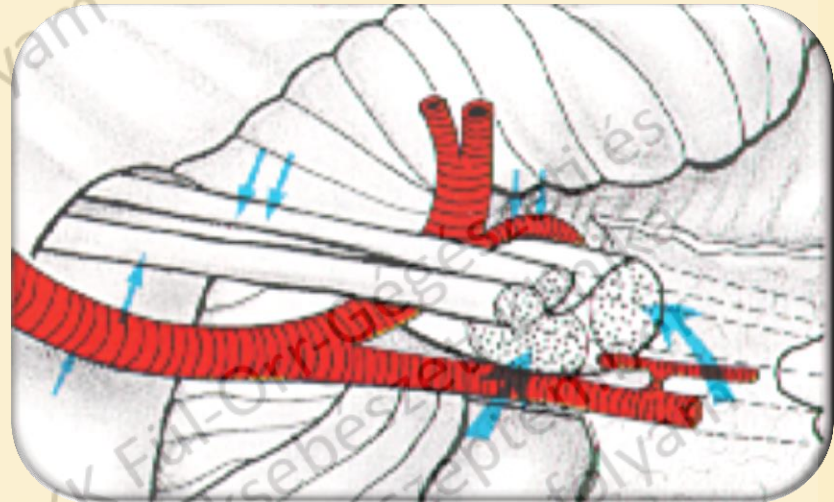
**SÜRGŐS
KEZELÉST
IGÉNYEL!**



Az ideg- és érkepletek viszonya a pontocerebellaris szögletben



- ❖ A. basilaris: nagy egyenes nyíl
- ❖ AICA: kis nyíl
- ❖ Art. labyrinthi: kis dupla nyílak
- ❖ N. facialis: közepes egyenes nyíl
- ❖ N. vestibulocochlearis: dupla nyílhegyek



- ❖ AICA: kis nyíl
- ❖ Art. Labyrinthi: kis dupla nyílak
- ❖ N. facialis: közepes egyenes nyíl
- ❖ N. intermedius: közepes dupla nyílak
- ❖ N. vestibularis inferior: görbült nyíl
- ❖ N. cochlearis: nagy vaskos nyíl

Neurovascularis kompresszió

Lényege: artéria (pl. AICA) nyomja az ideget, lokális demyelinizációt okoz

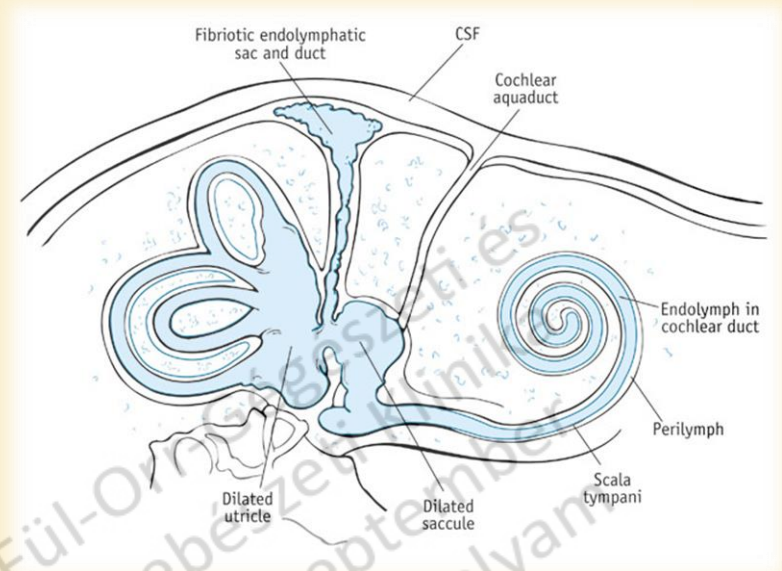
Tünetei:

- ❖ Pár perces forgó jellegű szédülések, fejfordítás provokálja
- ❖ Perceptiós hallásromlás, fülzúgás
- ❖ Fluktuáló tünetek, de a károsodás kimutatható
- ❖ Egyéb centrális ok kizárható
- ❖ Carbamazepinre jól reagál.



Ménière betegség

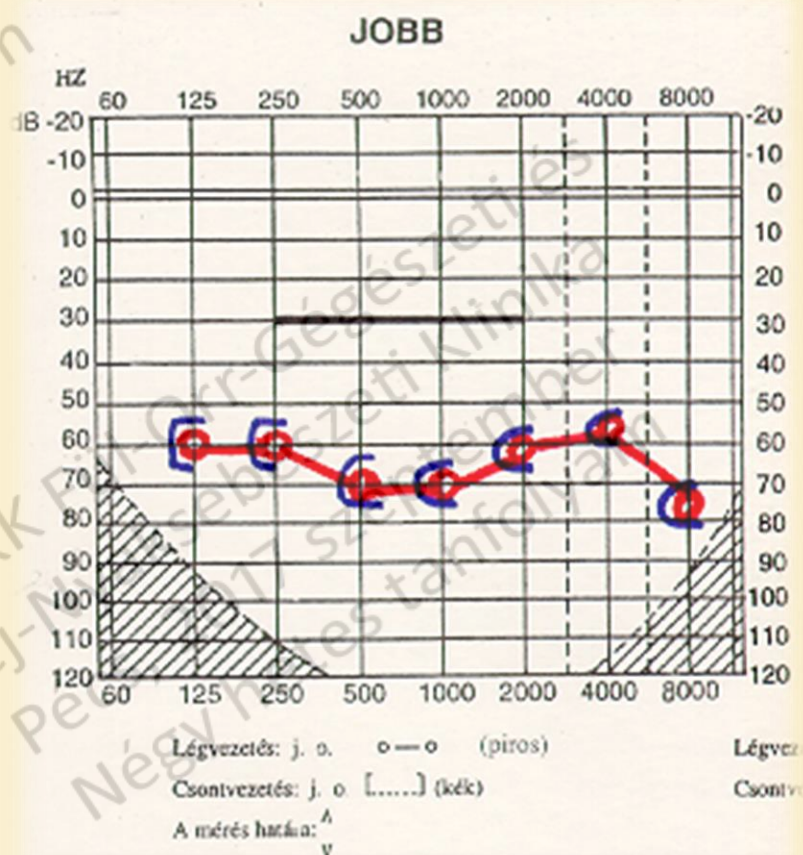
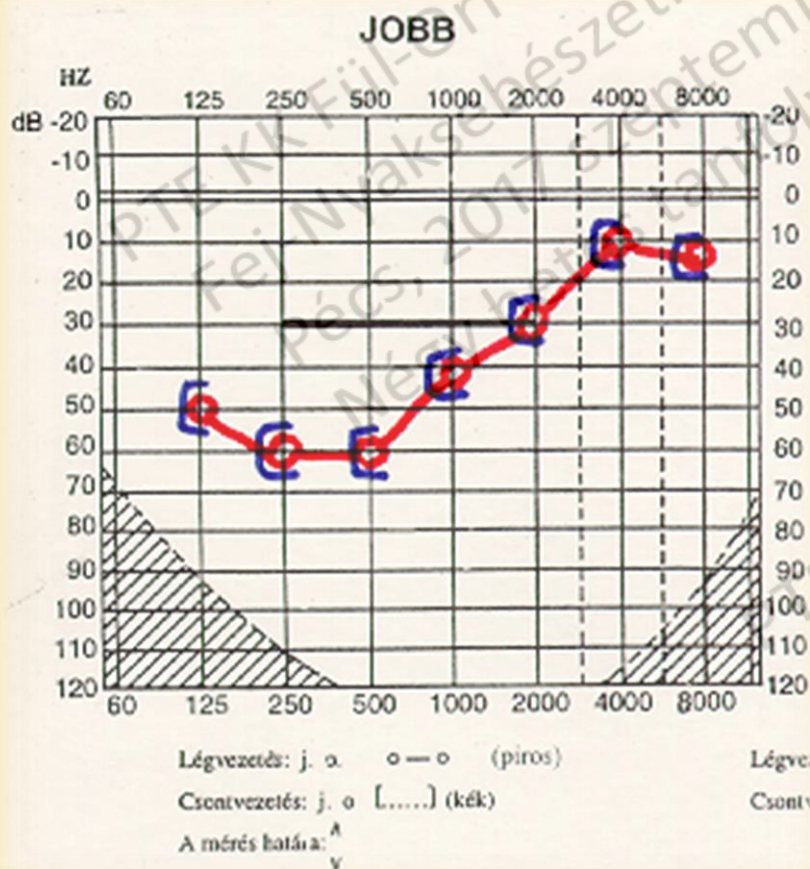
- forgó szédüléssel,
- nystagmussal,
- hányással,
- féloldali hallásromlással,
- tinnitussal járó,
- néhány órás rohamok



AAO-HNS kritériumok

- ❖ Legalább 2 roham
- ❖ Legalább 20 perces roham
- ❖ Legalább egy dokumentált hallásromlás

Hallásromlás kezdődő és előrehaladott Meniére betegségben



Akut perceptív hallásromlás diagnózisának kritériumai

- ❖ **Vascularis:** cerebrovascularis betegség igazolható koponya MR-rel, vagy carotis-vertebralis Doppler vizsgálattal vagy vascularis rizikófaktorai vannak (hypertonia, diabetes, hypercholesterinaemia, véralvadási zavar, stb...)
- ❖ **Vírusos:** anamnézisben vírus-infekció, laborleletek.
- ❖ **Trauma:** anamnézis, képalkotók

Terápia

- Nincsenek I/A evidenciák
- 2/3-a kezelés nélkül is spontán gyógyul (?)
- Corticosteroid kezelés
 - Szisztémás
 - Intratympanalis
- Keringésjavító kezelés
 - Piracetam
 - Vinpocetin
 - Pentoxifyllin
 - Dextrán
 - Papaverin
- Apheresis

PTE KK Fül-Orr-Gégészeti és
Fej-Nyaksebészeti Klinika
Pécs, 2017 szeptember
Négy hetes tanfolyam

Akut halláscsökkenés miatt infúziós kezelést kapott betegek - időfaktor

AKUT

37 beteg

- Rendelkezésre áll adat: 29
- Javulás a hallásban: 20
(54%)
- Nem változott: 9
- Romlott: 2
- Nincs adat: 6

SZUBAKUT

28 beteg

- Rendelkezésre áll adat:
- Javulás: 3 (11%)
- Nem változott: 7
- Romlott: 1
- Nincs adat: 17

Diagnosztikus problémák

- ❖ Kevert típusú hallásromlás
- ❖ Mikor kérjünk MR vizsgálatot?
- ❖ Recidív akut hallásromlás
 - ❖ Neurovascularis kompresszió
 - ❖ Egyéb cerebrovascularis eltérések
 - ❖ Ménière betegség

Kevert típusú hallásromlás

Kialakulásának lehetőségei:

- Közép-és belsőfület egyaránt érintő betegségek (pl.otosclerosis)
- Középfül-betegség ráterjedése a belsőfülre (pl.otogén labyrinthitis)
- Ismert idegi hallásromlás mellett kialakuló külső-és középfül-betegség
- Ismert külső-és középfülbetegség mellett kialakuló belsőfül-betegség

Koponya MR vizsgálat indikációja

Kisagy-híd szögleti tumor gyanúja felmerül:

- ❖ **Féloldali, fokozódó hallásromlás és fülzúgás**
- ❖ **Fülzúgással azonos oldali vestibularis működéscsökkenés**
- ❖ **Kóros BERA lelet**
- ❖ **V. agyideg tünetek (pl. arczsibbadás)**
- ❖ **VII. agyideg tünetek (pl. Hitselberger tünet)**

Minden akut hallásromlás esetén???

Akut idiopathiás hallásromlás

Legfontosabb teendők:

- ❖ Fel kell ismerni!
- ❖ Időben el kell kezdeni kezelni!
- ❖ Ki kell vizsgálni, van-e háttérében kimutatható organikus ok



Köszönöm a figyelmet!



PTE KK Fül-Orr-Gégészeti és
Fej-Nyaksebészeti Klinika
Pécs, 2017 szeptember
Négy hetes tanfolyam

PTE KK Fül-Orr-Gégészeti és
Fej-Nyaksebészeti Klinika
Pécs, 2017 szeptember
Négy hetes tanfolyam