

Auditory neuropathy spectrum disorders a CI

DAGMAR HOŠNOVÁ

KDORL FN BRNO A LF MU

ANSD

Senzorineurální nedoslýchavost

Narušení transdukce zvukového signálu (mechanického vlnění) na nervový vzruch

- Normální OAE nebo CM – normální fce kochley
- Patologický záznam ABR

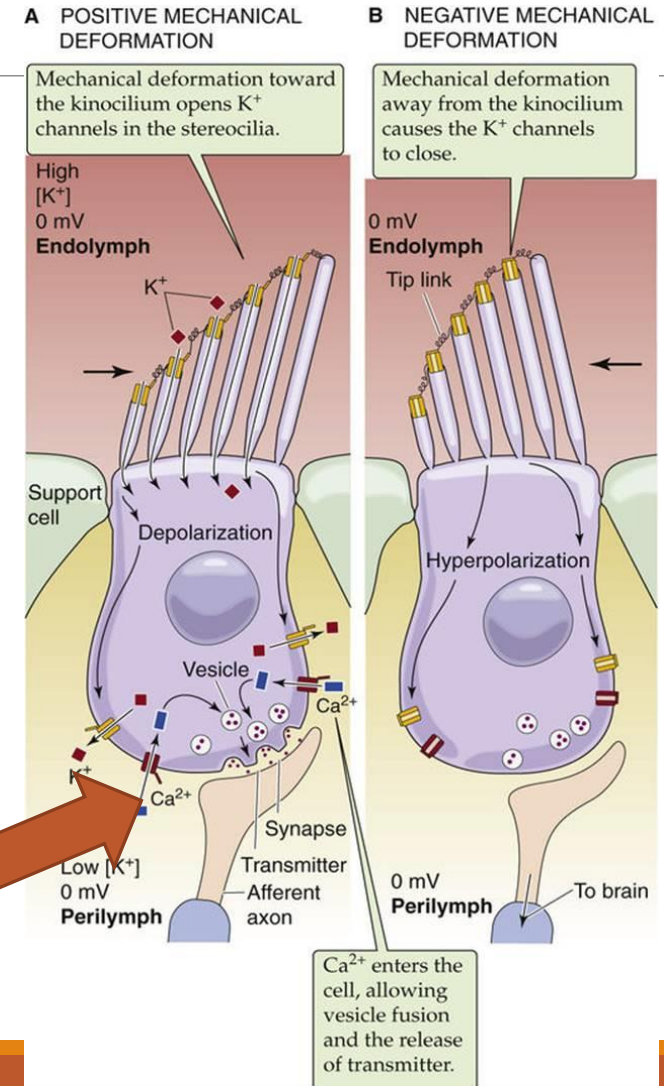
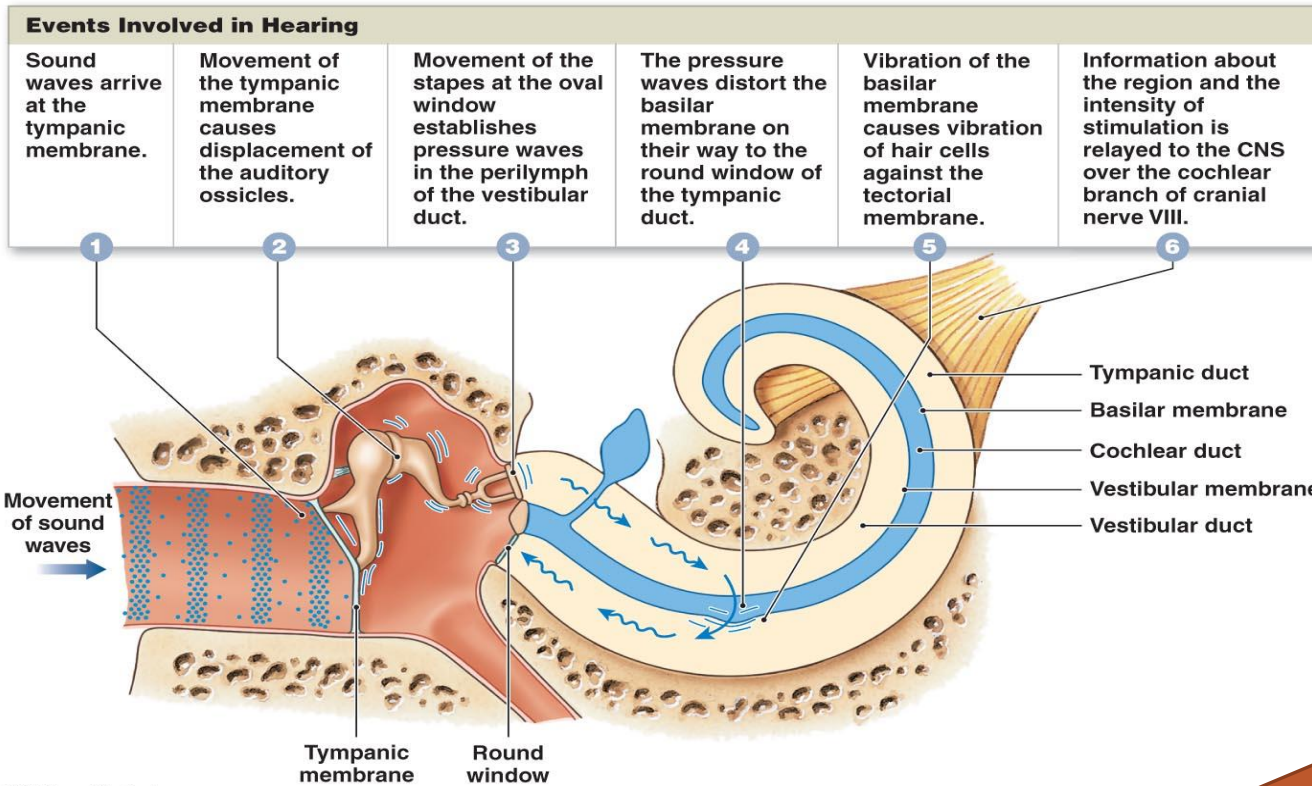
Vyšší incidence u rizikových dětí

- Prematuritas až 10%
- Přežití pod 28tg až 90%
- pod 32tg, 1500g – JIP, IMP

Etiologie

- Perinatální hypoxie, hyperbilirubinemie vyžadující transfuzi, UPV, ototoxická terapie CMV, ...
- Genetika 40%
- Hidden hearing loss – hluk, věk

Mechanismus slyšení



Místo poškození

Presynapticky AN II

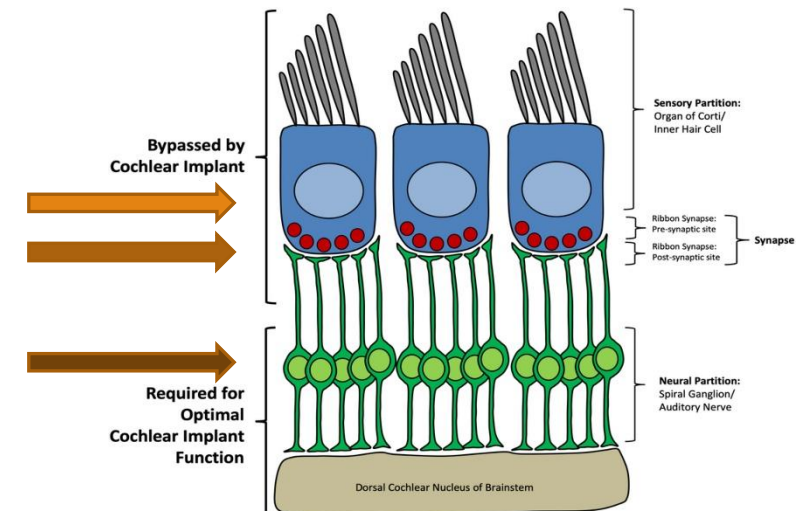
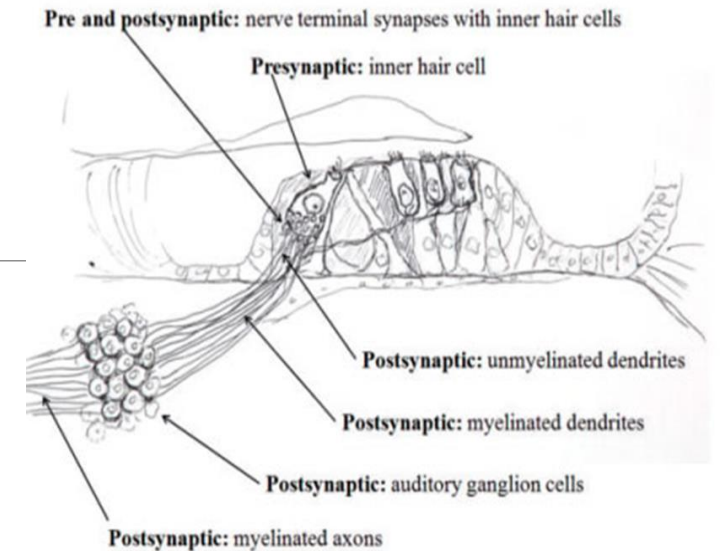
- Selektivní postižení IHC (ischemie)

Synapticky

- Narušené uvolňování neurotransmiteru (OTOF)
- Nemyelinizované dendrity n. VIII (OPA1, presbycusis, hluk)

Postsynapticky AN I

- Axony myelinizované (Fridrichova ataxie, Brown-Vialetto-Van Laere)
- Gangliové buňky (hyperbilirubinemie)
- Postižení myelinizace
- Opožděná maturace sluchového nervu
- Hypoplasie sluchového nervu
- Narušené vedení sluchovým nervem – neuritis, tumory,



Diagnostika

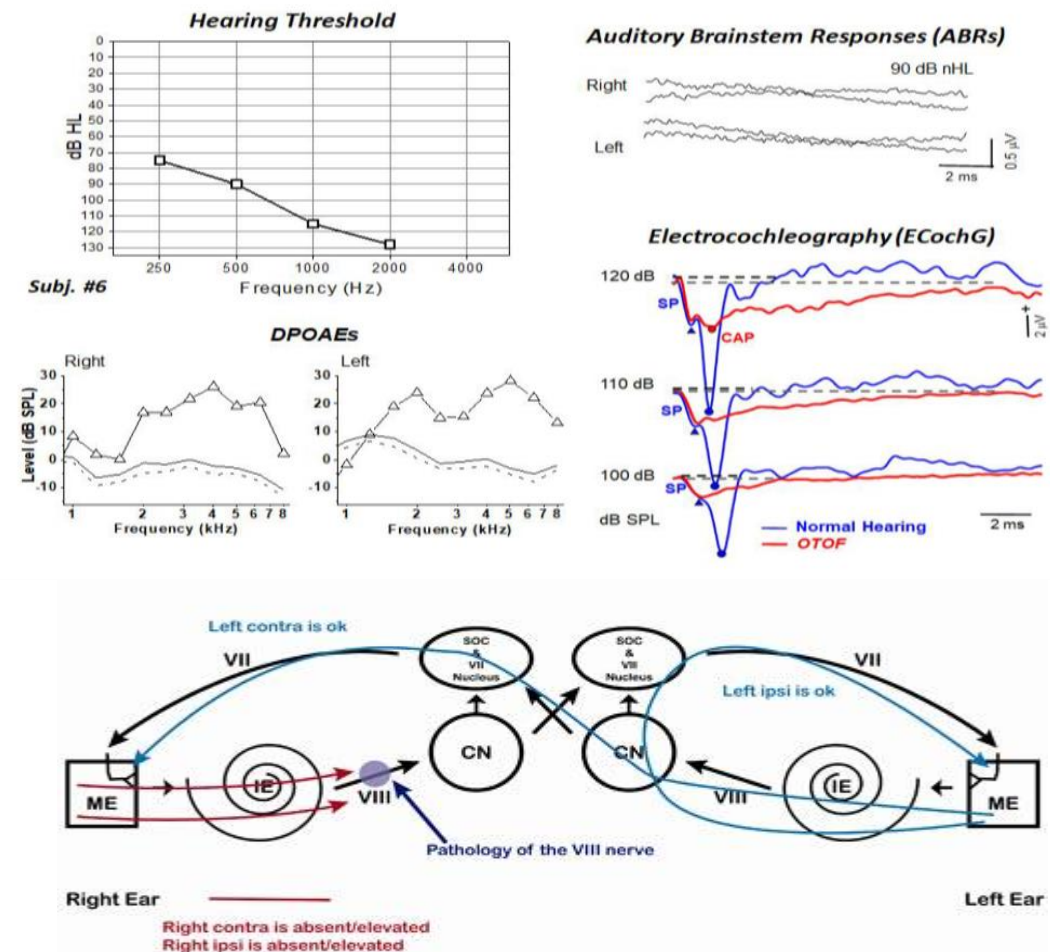
Subjektivní metody

- TA, SA, nadprahové testy

Objektivní metody

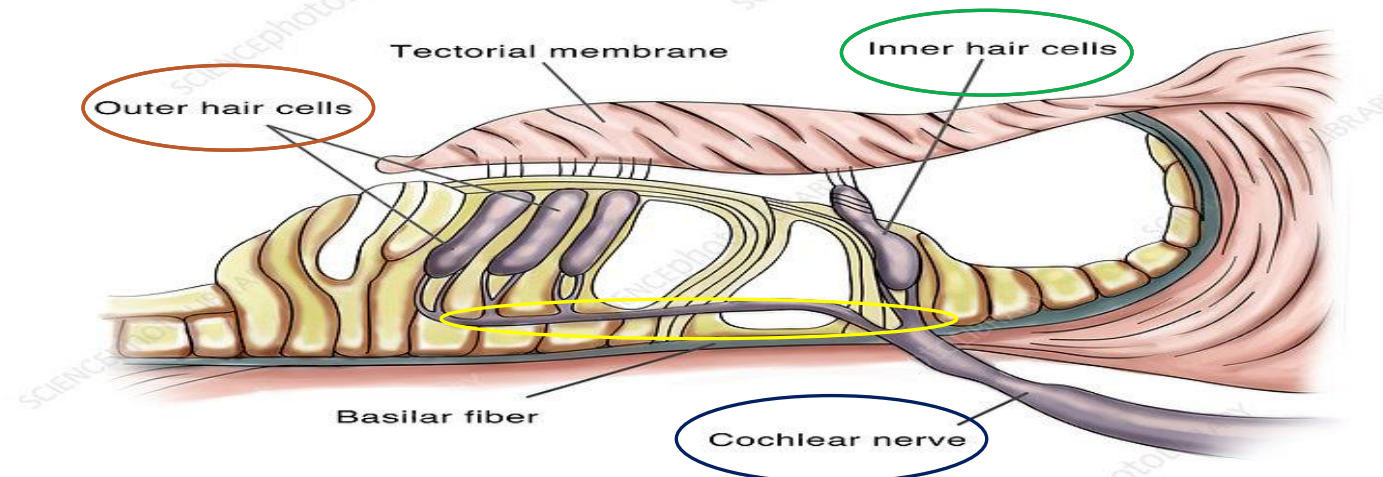
- Vlásokové buňky
 - Otoakustické emise OAE – (OHC)
 - Elektrokochleografie
 - kochleární mikrofonika CM – (OHC, IHC)
 - Sumační potenciál SP – (IHC)
- Sluchový nerv
 - Elektrokochleografie
 - Akční potenciál (CAP)
 - BERA I-V (absence vln, prodloužení latencí)
 - eABR - elektricky stimulovaná BERA
 - Stapediální reflex

Cochlear Potentials in patients with mutations in the OTOF gene



Diferenciální diagnostika

	OAE (OHC)	CM (OHC+IHC)	SM (IHC)	AP	ABR	eABR
presynaptická	+	+	-	-	-	+
synaptická	+	+	+	-	-	+
postsynaptická	+	+	+	-	-	-



Klinické projevy

Prelinguální

- Nedoslýchavost různého stupně
- Narušený vývoj řeči
- Kolísavost nedoslýchavosti v čase

Postlinguální

- Nedoslýchavost různého stupně, může být i norma dle TA
- Narušení rozumění - horší než odpovídá TA
- Narušení rozumění v hluku

Terapie

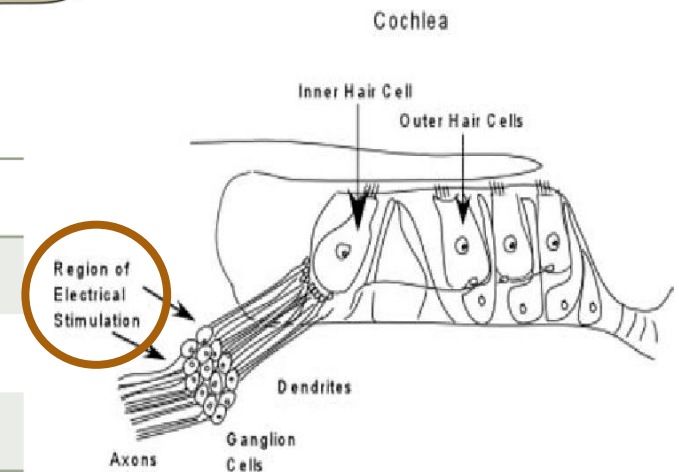
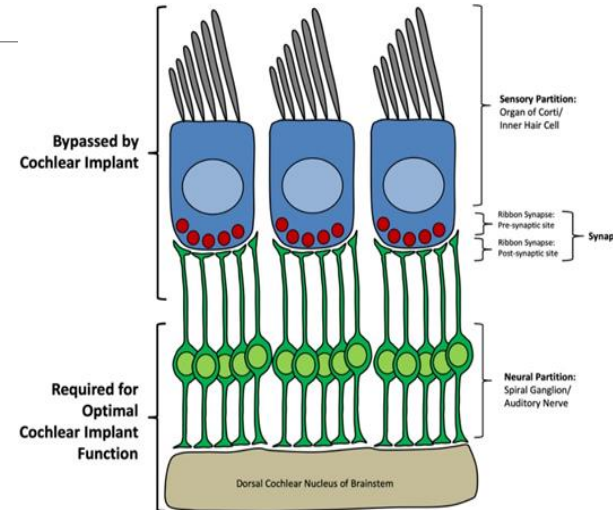
Věk, tíže ztráty sluchu, místo postižení sluchové dráhy

FM systémy, Roger - zvýšení SNR

Sluchadla s FM/Roger

CI

- výborný efekt presynaptická a synaptická AN
- Sporný efekt postsynaptická AN



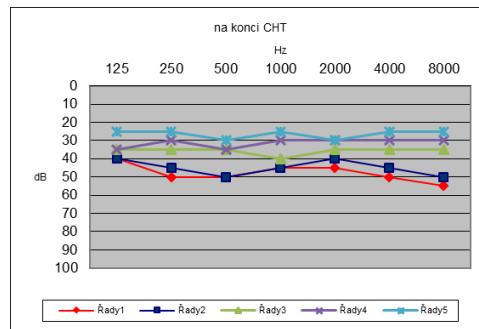
	OAE (OHC)	CM (OHC+IHC)	SM (IHC)	AP	ABR	eABR
presynaptická	+	+	-	-	-	+
synaptická	+	+	+	-	-	+
postsynaptická	+	+	+	-	-	-

AN porovnání

6/2019

OTOFERLIN 1 - SYNAPTICKÁ AN

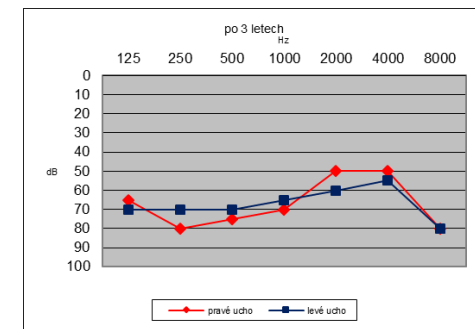
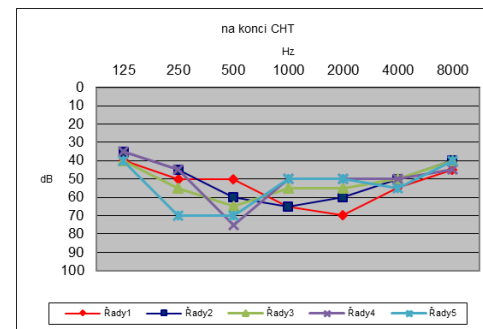
34+4 tg, IVF, OAE ++
26 měs. VRA pouze 125,250 Hz
BERA – patologický záznam
Sluchadla bez efektu
11/2021 - CI 1. strana
12/2021 – 1. ladění ŘP
9/2021 – CI 2. strana



7/2017

BROWN VIALETTO VAN LAERE POSTSYNAPTICKÁ AN

V termínu, OAE ++
25 m. rozvoj klinických příznaků onemocnění
VRA – obtížná spolupráce, neověřitelné reakce
BERA – patologický záznam
11/21 - CI 1. strana
12/2021 – 1. ladění ŘP



AN porovnání

SYNAPTICKÁ AN

Sdělení rodičů

- Je to obrovský rozdíl
- Rozumí základním pokynům bez odezírání
- Začíná již povídat
- Chtěli bychom 2. stranu

POSTSYNAPTICKÁ AN

Sdělení rodičů

- Máme pocit, že reaguje stejně bez procesoru i s ním
- V komunikaci používáme znak, ve kterém je šikovná
- V poslední době se nám zdá, že reaguje na zavolání lépe
- Víme, že léčbou se ten sluch již neupraví

Závěr

ANSD

- Častější u rizikových novorozenců
- OAE výbavné, patologický záznam BERA
- Presynaptický / synaptický / postsynaptický typ AN
- Rozdílný fenotyp
- Sluchadla často bez efektu
- Presynaptická, synaptická AN - Výborný efekt CI
- Postsynaptická – Efekt CI sporný

Pěkný zbytek dne
