

## Neurosensorinis prikurtimas

Anatomiškai ausis dalijama į tris dalis: išorinę, vidurinę ir vidinę. Išorinę ausį sudaro ausies kaušelis ir išorinė klausomoji landa. Vidurinei ausiai priklauso būgninė ertmė su klausomaisiais kauliukais, speninė uola ir ausies trimitas. Vidinę ausį sudaro labirintas, kuris dalijamas į sraigę, prieangį ir pusratinius kanalus. Sraigės latako viduje yra sudėtingas klausos analizatoriaus receptorius – spiralinis arba Kortijaus organas. Nuo spiralinio organo neuroepitelinių ląstelių prasideda klausos nervas, kuris perduoda impulsą klausos centrums smegenyse.

Normali klausos funkcija priklauso nuo darnios visų klausos organo dalių sąveikos: nuo mechaninio vidurinės ausies ir sraigės latako vientisumo, nuo ląstelinio Kortijaus organo vientisumo, nuo sraigės skysčių biocheminės homeostazės, nuo atitinkamos CNS laidų ir branduolių funkcijos. Šiai sąveikai užtikrinti reikalingos normalios širdies-kraujagyslių, kraujo krešėjimo, endokrininių liaukų funkcijos. Todėl daugybė įvairių ligų turi įtakos klausos funkcijai.

Išorinės ar vidurinės ausies ligos sutrikdo garso perdavimą – vystosi **kondukcinis prikurtimas**. Vidinės ausies ir klausos nervo ligos lemia garso suvokimo pažeidimą – išsivysto **neurosensorinis prikurtimas**. Pažeidus smegenų klausos centrus išsivysto centrinis prikurtimas. Mišriu prikurtimu vadinamas kondukcinio ir neurosensorinio pažeidimų derinys.

Dažniausias klausos pažeidimo tipas yra neurosensorinis. Neurosensorinis prikurtimas (NSP) yra labai paplitęs sveikatos sutrikimas, pasitaiko apie 25% žmonių, vyresnių nei 65m.

## **Etiologija ir patogenezė**

Kaip jau minėta, neurosensorinis prikurtimas išsivysto pažeidus vidinę ausį ar klausos nervą. Ligai išsivystyti gali turėti įtakos šie veiksniai: genetiniai, struktūriniai-anatominiai, infekciniai, toksiniai, trauminiai, kraujagysliniai, metaboliniai, autoimuniniai. Įvairūs patologiniai veiksniai pažeidžia skirtingas klausos analizatoriaus vietas: labirinto arteriją, klausos nervo skaidulas, spiralinį mazgą, kraujagyslinį pluoštelį, Reisnerio membraną, dengiamąją membraną, neuroepitelį ar endolimfą. Todėl, norint pasirinkti tinkamą gydymą, yra svarbu nustatyti NSP priežastį.

NSP neretai sąlygoja genetiniai veiksniai, kurie dažniausiai perduodami autosominiu recesyviniu būdu. Dauguma paveldėto NSP atvejų nėra susiję su kitomis paveldėtomis anomalijomis, tai yra nesindrominis paveldėtas NSP.

Genetiniai veiksniai turi įtakos senatviniam prikurtimui bei imlumui triukšmui. Klasikinis sindrominio paveldėto NSP pavyzdys yra Alporto sindromas, kuriam būdingas abipusis NSP, intersticinis nefritas ir rečiau miopija. Liga paveldima autosominiu dominantiniu būdu, dažniau pasitaiko moterims, bet sunkesnė eiga būna vyrams. Prikurtimas progresuoja ir paprastai prasideda antrajame gyvenimo dešimtmetyje.

**Įgimtos vidinės ausies anomalijos** dažniausiai diagnozuojamos vaikystėje. Tačiau kartais esant vidinės ausies anomalijai NSP išsivysto suaugusiesiems.

**Infekcinės ligos** yra pagrindinė vaikų ir šiek tiek rečiau suaugusiųjų NSP priežastis. Apie 60% staigaus NSP priežasčių sudaro virusinės infekcijos. Kai kurie sukėlėjai pasižymi neurotropiniu (pvz., meningokokai, parotito ar herpes virusai) ar vazotropiniu (pvz., citomegalo virusas), kiti ir vazotro- ir neurotropiniu poveikiu (pvz., gripo virusas).

*Herpes zoster oticus.* Herpes viruso sukelta infekcija pasireiškia veidinio nervo neuropatija, herpetiniu ausies kaušelio ir išorinės klausomosios landos bėrimu bei NSP su vertigo.

*Tymai.* Plačiai paplitus vakcinacijai, sergamumas tymais labai sumažėjo. Tai nėra dažna vaikų kurtumo priežastis. Klausos pažeidimas paprastai būna abipusis, vidutinio arba sunkaus laipsnio.

*Parotitinė infekcija.* Liga gali komplikuotis NSP. Vienpusis kurtumas sveikam vaikui ir staigus vienpusis prikurtimas suaugusiajam gali būti parotito subklinikinės formos komplikacija.

*Citomegalinė infekcija* yra pagrindinė įgimto ir progresuojančio vaikų klausos pažeidimo priežastis. Suaugusiesiems citomegalo virusas gali sukelti staigų NSP.

Vaikams, susirgusiems bakteriniu meningitu, NSP pasitaiko 5–30% atvejų.

*Sifilis.* Įgyto neurosifilio atveju maždaug 80 % ligonių pasireiškia klausos pakenkimas. Blyškioji treponema pažeidžia klausą sukeldama meningolabirintitą arba smilkinkaulio osteitą. Kliniškai otosifilis dažnai primena Menjero ligą – fliuktuojantis klausos pažeidimas, ūžesys, pilnumo jausmas ausyje ir epizodinis vertigo. Esant staigiam prikurtimui nustačius otosifilį skiriami antibiotikai bei kortikosteroidai.

Endeminiuose židiniuose Laimo liga gali būti NSP priežastis.

**Ototoksiški vaistai.** Nepageidaujamą ototoksinį poveikį turi apie 100 vaistų: aminoglikozidai, kilpiniai diuretikai, salicilatai, NVNU, vankomicinas, eritromicinas, cisplatina, chininai.

Iš jų kenksmingiausi yra aminoglikozidai (streptomocinas, kanamicinas, neomicinas, amikacinas, tobramicinas ir gentamicinas). Pastebėta, kad ototoksiški vaistai taip pat yra ir nefrotoksiški ir atvirkščiai (aminoglikozidai, NVNU, kilpiniai diuretikai). Aminoglikozidai pažeidžia neuroepitelinės Kortijaus organo ląsteles. Klausos pažeidimas gali būti vienpusis ar asimetrinis abipusis, gali progresuoti ir nutraukus vaistų vartojimą. Iš dalies klausos atsistato per kelis mėnesius.

*Kilpiniai diuretikai* (furozemidas) sutrikdo endolimfos homeostazę. Klausos pažeidimas būna staigus, simetrinis abipusis ir grįžtamas.

*Salicilatai* (aspirinas) sutrikdo neuroepitelinių ląstelių plaukelių judrumą. Prikurtimo laipsnis priklauso nuo salicilatų dozės ir yra grįžtamas. Žinomi ototoksiškumo riziką didinantys veiksniai:

- inkstų funkcijos nepakankamumas;
- gydymas ototoksiškais vaistais ilgiau negu 10 dienų;

- kelių ototoksiškų vaistų vartojimas;
- vyresnis amžius;
- ankstesnis gydymas aminoglikozidais;
- anksčiau diagnozuotas neurosensorinis prikurtimas.

**Trauma.** Galvos traumos metu klausa gali sutrikti, kai tiesiogiai pažeidžiamas labirintas lūžus smilkinkauliui arba dėl labirinto kontuzijos.

*Triukšmo sukeltą klausos pažeidimą* įprasta skirstyti į profesinį ir buitinį. Lėtinį profesinį klausos pažeidimą paprastai sukelia didesnis kaip 85dB darbo aplinkoje esantis triukšmas. Esant nuolatiniam triukšmui klausos receptoriaus ląstelės žūva palaipsniui ir klausa silpsta lėtai, prikurtimas dažniausiai abipusis. Ūžimas ausyse neretai yra ankstesnis simptomas nei susilpnėjusi klausa. Triukšmo sukeltas klausos pažeidimas diagnozuojamas, kai klausa vidutiniškai pablogėja 25dB.

*Akustinė trauma* įvyksta dėl labai stipraus, sukeliančio skausmą, trumpalaikio garso poveikio. Yra pažeidžiamos neuroepitelinės ląstelės, dalis jų žūva iš karto ir prikurstama staiga, dažniau viena ausim. Taip pat staigiai atsiranda skausmas ir ūžesys.

*Perilimfinė fistulė* – tai patologinės jungties susidarymas tarp vidinės ir vidurinės ausies. Fistulė gali būti įgimta, jatrogeninė (po vidurinės ausies operacijos), trauminė ar erozinė (cholesteatoma, navikas). Būdingas ūmus prikurtimas su galvos svaigimu, atsiradęs po galvos traumos, nardymo, skridimo, stipraus kosulio. Gydoma chirurgiškai.

**Neurologiniai susirgimai.** Apie 10% išsėtine skleroze sergančių pacientų išsivysto NSP. Klausos pažeidimas gali būti vienpusis ar abipusis, asimetrinis ar simetrinis. Dažniausiai staigiai sutrinka vienos ausies klausa, o po kelių dienų ar savaitių ji atsistato. Kartais sergant migrena atsiranda epizodinis galvos svaigimas, NSP, ūžesys, pilnumo jausmas ausyse. Klausos pakenkimas gali būti vienpusis ar abipusis, dažnai fliuktuojantis, retkarčiais sunkus.

**Kraujagyslių ir reologiniai kraujo pakitimai.** Labirintą maitina labirintinė arterija, išeinanti iš priekinės apatinės smegenėlių arterijos, rečiau iš pamatinės arterijos. Todėl vertebrobazilinės kraujotakos nepakankamumas sukelia vidinės ausies išemiją.

Sergant *ateroskleroze* susiaurėja labirinto arterijos spindis, pasireiškia spiralinio organo hipoksija, išsivysto lėtinis NSP. Hipertenzija sukelia labirinto arterijos spazmus, todėl vidinės ausies kraujagyslėse prasideda stazė, taip pat spiralinio organo hipoksija, palaipsniui silpnėja klausa. Kai yra trombozė, pasireiškia labirinto apopleksija, sukelianti staigų, labai ryškų prikurtimą arba kurtumą.

*Kraujo ligos.* Sergantiesiems leukemija ar limfoma gali sutrikti klausa dėl infiltratų ir kraujosruvų vidinėje ausyje. Taip dėl vidinės ausies kraujotakos sutrikimo klausa susilpnėja ir esant krioglobulinemijai, makroglobulinemijai, pjautuvinei anemijai.

*Širdies operacijos,* naudojant dirbtinę kraujo apytaką, sukelia NSP riziką.

**Autoimuniniai susirgimai.** Tipiškas autoimuninis vidinės ausies susirgimas – Kogano sindromas. Jam būdingi ūmaus keratito, prikurtimo ir sunkaus galvos svaigimo priepuoliai. Prikurtimas greitai progresuoja iki visiško kurtumo, tačiau gerai gydomas kortikosteroidais.

Esant kitų autoimuninių susirgimų, dėl sisteminio vaskulito taip pat gali atsirasti NSP (Vegenerio granulomatozė, mazginis poliarteriitas, sisteminė raudonoji vilkligė). Izoliuotas autoimuninis vidinės ausies pažeidimas vadinamas autoimunine vidinės ausies liga. Būdingas greitai progresuojantis abipusis klausos pakenkimas. Ligos eiga labai primena Menjero ligą. Diagnozė patvirtina Western blot ir limfocitų transformacijos tyrimai. Gydytas kortikosteroidais yra labai veiksmingas.

**Klausos organo ligos, sukeliančios NSP.** Sergant otoskleroze sutrinka kaulėjimo procesas vidurinėje ausyje. Klausos kauliukas – kilpa – ir jį laikantis raištis sukaulėja ir kilpa nebegali judėti. Garso banga nebepasiekia vidinės ausies ir dėl to atsiranda kondukcinis klausos pažeidimas. Tačiau vėlesnėse ligos stadijose sutrinka ir klausos suvokimo funkcija, prikurtimas tampa mišrus. Gydytas operaciniu būdu.

*Menjero liga* – tai idiopatinė endolimfos vandenė, sukianti galvos svaigimo priepuolius ir sutrikdanti klausą. Būdingas fliktuojantis neurosensorinis priekurtimas, tarp priepuolių klausos pagerėja, bet, priepuoliams kartojantis, ji vis silpsta. Dažniausiai iš pradžių pažeidžiama viena ausis, vėliau ir kita. Gydytas priklauso nuo stadijos. Skiriama betahistino, diuretikų, kalcio antagonistų arba taikomas chirurginis gydymas.

*Ūminis ar lėtinis vidurinės ausies uždegimas* gali komplikuotis labirintitu. Sergant seroziniu labirintitu, į labirintą patenka toksinai iš vidurinės ausies pūlingo židinio. Klausos ir vestibulinė funkcija sutrinka grįžtamai. Tačiau susirgus pūlingu labirintitu sunaikinamas plėvinis labirintas. Tai yra pagrindinė kurtumo priežastis persirgus meningitu.

**Navikai.** Klausos nervo neurinoma (vestibulinė švanoma) – gerybinis VIII nervo navikas. Visiems pacientams su progresuojančiu vienpusiu NSP turi būti įtariama klausos nervo neurinoma. Tai pagrindinis ligos simptomas. Ši liga rečiau gali pasireikšti ūmiu NSP 3–12%. Vienpusis arba asimetrinis ūžesys dažnai atsiranda anksčiau už prikurtimą. Galvos svaigsta tik kas penktam ligoniui. Veido jautrumo sutrikimų atsiranda vėlesnėse ligos stadijose. Akustinė neurinoma sudaro 80% visų smegenėlių tilto kampo navikų.

**Metaboliniai ir endokrininiai veiksniai.** Suprantama, cukrinio diabeto sukelta difuzinė aterosklerozė didina klausos pakenkimo riziką.

**Senatvinis prikurtimas** (presbycusis) – amžinis klausos pakenkimas. Diagnozuojamas, kai atmetamos kitos galimos NSP priežastys ir vienintelis veiksnys, galintis pažeisti klausą, yra amžius. Būdingas simetriškas aukštų dažnių klausos pažeidimas.

**Staigus neurosensorinis prikurtimas** (SNSP) – tai ūmus neurosensorinis

klausos pažeidimas daugiau kaip 30dB mažiausiai trijų gretimų dažnių, įvykęs prieš 12–72val. SNSP atsiranda 5–20 iš 100 000 žmonių per metus. Liga paprastai pasireiškia šeštajame gyvenimo dešimtmetyje, vienodai dažnai vyrams ir moterims. Abipusis pažeidimas yra retas, o abipusis simetrinis pažeidimas – dar retesnis. Dažniausiai pacientai pabudę ryte pastebi, kad neprigirdi ar visai negirdi viena ausimi, jaučia, kad pažeistoji ausis užgulta. Pacientai skundžiasi ūžesiu ausyje, kuris kartais atsiranda ankščiau už prikurtimą. Galvos svaigimas pasitaiko 40% atvejų. Visi aukščiau išvardinti veiksniai, sukeliantys NSP, gali būti staigaus neurosensorinio prikurtimo priežastys. Pažymėtinos kelios pagrindinės staigaus NSP priežastys: virusinė infekcija, vidinės ausies kraujotakos sutrikimas, ototoksiški vaistai, trauma bei autoimuninė ausies liga. Tačiau, nepaisant nuodugnaus priežasties ieškojimo, dauguma SNSP atvejų išlieka idiopatinės kilmės.

## **Klinika**

Įtariant NSP pirmiausiai surenkama išsami anamnezė. Klausama apie prikurtimo laipsnį ir pobūdį (staigus, greitai progresuojantis, lėtai progresuojantis, stabilus, banguojantis, vienpusis, abipusis, simetriškas, asimetriškas). Pacientai gali skųstis ne tik susilpnėjusia klausa, bet ir ūžesiu, pilnumo jausmu ausyje, galvos svaigimu. Taip pat esama ir kitų simptomų, pavyzdžiui, pusiausvyros sutrikimas, ausies, galvos skausmas, pūliavimas iš ausies, neurologiniai simptomai. Klausą gali veikti įvairūs susirgimai (širdies-kraujagyslių, reumatologiniai, endokrinologiniai, nefrologiniai, neurologiniai) ir ototoksiškų vaistų vartojimas. Išsiaiškinama, ar pacientas nebuvo patyręs galvos traumos, ar neseniai nesirgo virusine infekcija. Svarbu sužinoti apie galimą triukšmo poveikį, jo intensyvumą, trukmę. Pabaigoje surenkama šeimos anamnezė.

## **Diagnostika**

NS klausos sutrikimo diagnostiką iš esmės sudaro kruopšti anamnezė, klinikinis ir audiologinis ištyrimas.

Apžiūrint ausies būgnelį pokyčių nestebima. Kamertoniniai mėginiai bei klausos tyrimas kalba leidžia preliminariai nustatyti prikurtimo tipą ir laipsnį. Pagrindinis tyrimas yra audiometrija. Toninės ribinės audiometrijos metu nustatoma sutrikusi garso suvokimo funkcija (kaulinė ir orinė kreivės leidžiasi žemyn ir tarp jų nėra intervalo).

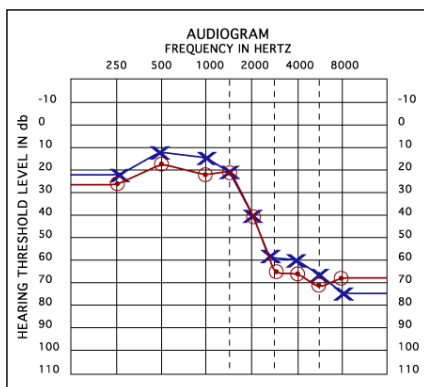
Taip pat diferenciškai diagnozuojant atliekama impedansometrija su akustiniu refleksu.

Galvos smegenų kamieno klausos sukeltų potencialų tyrimas ir otoakustinė emisija papildomai informuoja apie klausos nervo ir sraigės funkciją.

Esant vienpusiam NSP atliekamas branduolinio magnetinio rezonanso tyrimas, siekiant atmesti klausos nervo neurinomą. Kompiuterinė tomografija naudinga įtariant labirinto anomaliją, perilimfinę fistulę arba smilkinkaulio lūžį.

Laboratoriškai tiriama siekiant išsiaiškinti NSP priežastį. Dažniausiai rekomenduojami serologiniai testai sifiliui nustatyti. ENG, ANA ir RF tyrimai tikslingi įtariant autoimuninę prikurtimo prigimtį. Koagulopatijai, cukriniam

diabetui ar dislipidemijai nustatyti atitinkamai atliekami kraujo krešėjimo, gliukozės ar cholesterolio ir trigliceridų tyrimai. C-reaktyvus baltymo nustatymas padeda atskleisti infekcinę prikurtimo priežastį.



Pav. Klausos pažeidimas aukštiems dažniams

- 15 - 39 dB nežymus klausos pakenkimas;
- 40 – 59 dB vidutinis klausos pakenkimas;
- 60 – 79 dB ryškus klausos pakenkimas;
- 80 – 100 dB gilus klausos pakenkimas;
- Virš 100 dB kurtumas

## Gydymas

**Stabilus lėtinio NSP** gydymas neveiksmingas, todėl netikslingas. Rekomenduotinas klausos protezavimas.

**Esant progresuojančiam NSP** svarbu nustatyti pataloginį veiksni, stimuliuojanti prikurtimo didėjimą, ir jį pašalinti (pvz., profesinis prikurtimas – triukšmą) arba siekti kontroliuoti (pvz., aterosklerozės atveju – dislipidemiją, cukrinio diabeto – gliukozės kiekį, autoimuninės ligos – uždegimą). Kai ligonį vargina ūžimas ausyje, neblogai veikia refleksoterapija, psichoterapija.

Esant **staigiam NSP**, būtina skubiai hospitalizuoti. Gydymas turi būti pagrįstas etiologija. Jeigu etiologinis veiksnys yra akivaizdus, skiriamas atitinkamas gydymas (pvz., esant bakterinei infekcijai skiriama antibiotikų, pjautuvinės anemijos krizei – deguonies, esant hiperkoaguliacinei būklei skiriama antikoagulantų, nutraukiamas ototoksiškų vaistų vartojimas ir t.t.).

Deja, daugumos atvejų etiologija neaiški, todėl gydoma empiriškai.

• Priešuždegiminiai vaistai – **gliukokortikoidai (prednizolonas)** – dažniausiai vartojami vaistai ūmiam idiopatiniam neurosensoriniam prikurtimui gydyti.

- Per os;
- Į veną;
- Į būgninę ertmę;
- Per os + į būgninę ertmę.

- Kraujagysles plečiantys vaistai. Pentoksifilinas plečia kraujagysles ir mažina kraujo klampumą. Nicergolinas gerina kraujotaką ir skatina metabolizmą.
- Betahistinas gerina vidinės ausies mikrocirkuliaciją, taip pat gerina kraujotaką vertebrobaziliariniame baseine, mažina galvos svaigimą.
- Atsižvelgiant į tai, kad dažna prikurtimo priežastis – virusai, kai kurie autoriai rekomenduoja skirti antivirusinių vaistų (pvz., acikloviro).
- Karbogeno inhaliacijos (95% deguonies ir 5% anglies dioksido mišinys) didina deguonies parcialinį slėgį perilimfoje, gerina sraigės mikrocirkuliaciją.
- Hiperbarinė oksigenacija didina deguonies parcialinį slėgį perilimfoje.
- Papildomai skiriama B grupės vitaminų, nootropų, Ginkgo bilobos ekstrakto.

Staigus NSP pasveikimo prognozė priklauso nuo klausos pažeidimo laipsnio, galvos svaigimo buvimo ar nebuvimo, audiogramos formos ir paciento amžiaus. Prognozė blogesnė, jei yra gilus klausos pažeidimas, galvos svaigimas, kylanti audiogramos forma, taip pat vaikams ir vyresniems nei 60 metų suaugusiems. Paprastai pasveikstama per dvi savaites. Spontaniškai pasveikstama labai dažnai – 30–60%.