



KAROLINSKA SJUKHUSET

KS lär ut

Tisdagen den 4 mars 2003

*Vad göra
för att höra?*



www.ks.se

Innehåll

- 3 Hörselnedsättning och tinnitus
- 7 Skador i innerörat
- 12 Kirurgisk behandling av hörselnedsättning
- 16 Hur bra kan en hörapparat bli?
- 19 Att bota hörselskador – dröm eller verklighet?
- 25 Centrum för hörsel- och kommunikationsforskning
- 26 Föreningar

Hörselnedsättning och tinnitus

ULF ROSENHALL

Professor

Hörselkliniken

Hörseln är det sinnessystem som registrerar ljudvågor i luften omkring oss och omvandlar den mekaniska ljudenergin till kodade nervimpulser som vidarebefordras till hjärnan. Processen innefattar en omfattande bearbetning av inflödet, en invecklad tolkning av ljudmönstren och också intryck av det vi hör. Hörselsystemet möjliggör kommunikation via tal och hörsel, men förmedlar också annan viktig information om omgivningen.

Örat som tar emot ljudimpulser består av tre delar:

1. ytterörat och den yttre hörselgången,
2. mellanörat med trumhinna och hörselben samt
3. innerörat med hörselsäckan (cochlea). Innerörat innehåller också balansorganet (vestibularapparaten).

Definition av hörselskada

En hörselskada innebär en organisk störning som kan relateras till en skada någonstans i hörselsystemet. Med en funktionsnedsättning menar man hörselproblem som upplevs av personen själv och som innebär begränsningar av de egna prestationerna och aktiviteterna. Ett hörselhandikapp innebär ett hinder att delta i sociala sammanhang på ett sätt som är normalt med tanke på till exempel ålder, sociala och kulturella omgivningsfaktorer, alltså de konsekvenser hörselskadan/funktionsnedsättningen leder till i samhället.

Ett vanligt hälsoproblem

Nedsatt hörsel är ett av de vanligaste hälsoproblemen och leder till svårigheter att kommunicera med andra människor. Cirka 1 miljon svenskar

upplever att de har problem med hörseln. En beräkning av antalet svenskar med någon form av hörselnedsättning (mätt med audiometri), från lätt till mycket svår, gör att antalet blir ännu större, fler än 1,8 miljoner. Av dessa har drygt 0,5 miljon måttlig till mycket svår hörselnedsättning, som kräver åtgärder från hörselvårdens sida. En majoritet av dessa, ungefär 400 000, är 70 år eller äldre.

Yrkesverksamma hörselskadade får ofta stora problem i arbetslivet. Normal hörsel är en förutsättning för språklig kommunikation. Hörselskadade barn måste därför uppmärksammas tidigt. Omkring 10 000 personer i Sverige är barndomsdöva, och dessa har de dövas teckenspråk som hemspråk. Bortåt 5 000 är vuxendöva, vilket innebär att de har hört tidigare men blivit döva i vuxen ålder.

Tinnitus är ett annat vanligt hörselrelaterat problem. Ungefär 14 procent av Sveriges vuxna befolkning har tinnitus ständigt eller ofta, och många fler har tinnitus ibland. Några procent har stora besvär. Tinnitus förekommer även hos barn.

Tinnitus

Tinnitus innebär förnimmelse av ljudsensationer utan yttre ljudstimulering. Tinnitus kan yttra sig på många olika sätt, som brusande, pipande eller tjutande ljud, bara för att nämna några uttrycksformer. För många människor medför tinnitus stora problem i form av till exempel koncentrations- och sömnsvårigheter. Det är viktigt med en genomgång med bland annat hörselmätning och bedömning av vad som orsakat patientens tinnitus. En vanlig orsak till tinnitus är hörselnedsättning, men andra faktorer som kan ge besvär är muskelspänningar, nackbesvär och bettstörningar. Behandlingen av tinnitus är varierande och kan innebära information, träningsprogram, ljudstimulering, sjukgymnastik eller korrigerande bettstörningar.

Ledningsfel

En skada som engagerar örats ljudöverförande mekanism, det vill säga den yttre hörselgången, trumhinnan eller mellanörat ger upphov till en hörselnedsättning som kallas för ledningsfel (konduktiv hörselnedsätt-

ning). Ljudet dämpas på vägen in till innerörat. Vid ett ledningsfel är alltså inte hörselsinnetns »kvalitet« försämrade. Om ljudsignalerna förstärks, till exempel med hjälp av en hörapparat, uppfattas signalerna mycket tydligt av innerörat.

Det är viktigt att diagnostisera ett ledningsfel eftersom en skada i mellanörat i många fall kan korrigeras på kirurgisk väg. Ett exempel på detta är otoskleros, som innebär att stigbygeln gradvis blir fixerad och därmed inte släpper in ljudet på ett normalt sätt till innerörat. Ett annat exempel är kroniska infektioner i mellanörat. Barn har ofta övergående ledningsfel orsakade av vätska i mellanörat, så kallad öronkatarr.

Sensorineural hörselnedsättning

En sensorineural hörselnedsättning (hörselnedsättning av nervfelstyp) sitter oftast i hörselsnäckan (cochleär hörselnedsättning). Vid denna typ av hörselnedsättning är ofta hörselförmågens kvalitet försämrade. Ljudbilden kan därför vara förvrängd. Vissa talljud, exempelvis högfrekventa konsonanter, är svåra att uppfatta

FOTO: KJELL JOHANSSON



och förmågan att uppfatta tal blir därmed försämrade. Vid en cochleär hörselnedsättning är ofta starka ljud störande. Den cochleära hörselnedsättningen är mycket vanlig, exempel är bullerskadorna och åldershörselnedsättning.

Nervimpulserna från cochlean går via hörselnerven till hjärnan. I hjärnan går hörselbanan genom hjärnstammen och de centrala delarna av stora hjärnan till ett hörselcentrum som ligger i tinningloben. Hörselintrycken tolkas, bearbetas och uppnår medveten nivå. Det aktuella ljudmönstret jämförs med tidigare hörselminnen. Finns ljudmönstret inlärt tidigare sker en igenkänning. Denna tolknings- och igenkänningsprocess utgör grunden för förståelse av tal. Språket, förutsättningen för mänskligt tänkande och intelligens, är starkt beroende av syntesen av hörsel och tal.

Utredning

Utredningen av en hörselskada syftar till att fastställa skadans orsak och att kartlägga dess omfattning. Basundersökningen är tonaudiogrammet (vanligt hörselprov), men ett stort antal specialmätningar kan också användas. Exempel på sådana är talprov med och utan störande bakgrundsbuller, mätning av mellanörats akustiska egenskaper (impedansaudiometri), registrering av elektriska spänningar i hörselnerv och hjärnstam (hjärnstamsaudiometri, ABR) och registrering av egenljud från cochlean (otoakustiska emissioner, OAE). Alla mätningar kan genomföras utan obehag eller risker för patienten.

Medicinska och pedagogiska åtgärder

I vissa fall kan hörselskador åtgärdas med kirurgi. Ofta är det inte möjligt eftersom den vanligaste hörselskadan är sensorineural och inte åtkomlig för botande behandling. Mycket viktiga arbetsuppgifter för hörselvården är att genomföra habilitering av hörselskadade barn och rehabilitering av vuxna som blivit hörselskadade.

Teknisk habilitering-rehabilitering innebär att ljuden förstärks för den hörselskadade. Detta sker dels med hörapparater, dels med andra tekniska hörhjälpmedel. Läs mer om hörapparaten på sidan 15.

Pedagogisk psykosocial habilitering-rehabilitering innebär ett omhändertagande som kännetecknas av en helhetssyn. Inte bara funktionsned-sättningen uppmärksammas, utan också den hörselskadades hela situation. De hörselskadade tas ofta om hand i grupper. Viktiga komponenter i rehabilitering är information och undervisning som ges till den hörselskadade och gärna också till de närstående. Vi arbetar också med hörtaktik och modifieringar av hörselstrategier. Andra kommunikationsvägar är de dövas teckenspråk och avläsning (läppavläsning och dylikt). I detta sammanhang måste det understrykas att habiliteringen av hörselskadade barn är en mycket väsentlig uppgift för hörselvården. Med hjälp av denna habilitering möjliggörs en normal utveckling för dessa barn.

Skador i innerörat

BERIT ENGSTRÖM

Docent

Hörselkliniken

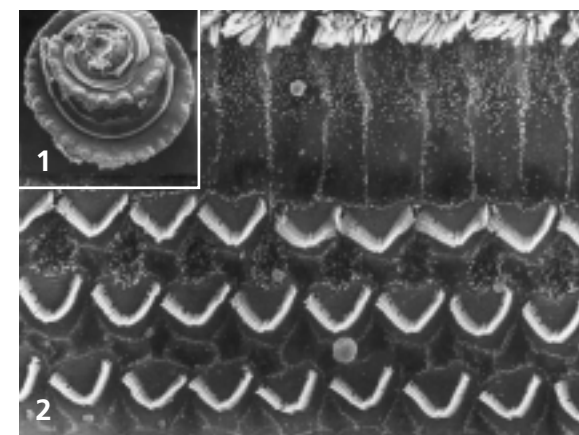
Innerörats hörseldel

Innerörat har två delar, en hörseldel, snäckan och en balansdel. Hörsel-snäckan har $2\frac{1}{2} - 2\frac{3}{4}$ vindingar och är den del av hörselorganet där ljudvågor omvandlas till nervimpulser.

Innan ljudet når innerörat har det passerat hörselgång, trumhinna och mellanöra. Om dessa delar fungerar bra, når ljudet innerörat där hörsel-snäckan har sina nervceller, även kallade hårceller där varje cell har en hårbunt på toppen. Dessa sinnes-

celler, även kallade hörselceller/hårceller, är de som reagerar på ljudets olika frekvenser.

Längst ner i snäckan finns de hårceller som reagerar på ljusa ljud (diskant). Högre upp i snäckan finns de celler som reagerar på basljud och högst upp mycket låga basljud. Det totala antalet hörselceller/hårceller i



1. (Infälld bild) Ett och ett halvt varv av en hörsel-snäcka. Bilden visar hur det ser ut inne i snäckan där de små hörselcellerna finns.

2. Här ser man tre rader av v-formade hörselceller. Varje cell har en hårbunt på ytan och kallas därför hårceller. Cellen är cirka $9/1000$ mm på toppen där håren sitter. Högst upp till höger, en annan typ av hårcell med en annan form på hårbunten.

en hörselsnäcka är mellan 15 och 20 000 om den har full uppsättning. Hörselsnäckan är färdigutvecklad runt den 24:e fosterveckan. Då börjar åldrandet med att några av hörselcellerna dör undan. Hörselcellerna är tillverkade för att användas och fungera hela livet.

Hörselcellerna stimuleras dels på sina långa cellkroppar, dels på håren som finns på cellens topp, när vätskan i innerörat rör sig av inkommande ljudvågor. När en hörselcell stimuleras av en inkommande ljudvåg med en frekvens den är känslig för, skickar hörselcellen iväg elektriska nervimpulser till hjärnan. Dessa nervsignaler tolkar vi som ljud. Hörselcellerna kan jämföras med tangenterna på ett piano som det går att spela olika melodier på. Spelar ljudvågorna på hörselcellerna

hör vi ljud. Har vi lärt oss att tolka dessa ljud, har vi ett språk, en musikförståelse eller en ljudupplevelse.

Ärftliga hörselskador

Den vanligaste orsaken till ärftlig hörselskada är att för få hårceller har bildats tidigt i fosterlivet. De kan också ha haft för dålig kvalitet och därför successivt försvunnit och därmed gjort att hörseln dalar. De skadade hårcellerna kan liknas vid ett piano där tangenterna successivt trillar bort vilket leder till att melodin inte är lika lätt att reproducera och tolka. Exempel på hur det kan se ut i snäckans hörselorgan när det saknas celler ses i nedanstående bild.

Bullerskador

När man blir något äldre är buller-

skador en vanlig orsak till hörselnedsättning. Detta förekommer mer hos män än hos kvinnor då män ofta ägnar sig åt mer bullrig verksamhet än kvinnor. Hörselsnäckan är tillverkad för att ta emot ljud av måttlig till ganska hög nivå, men blir ljudnivån alltför hög kan håren på hörselcellerna brytas av. Själva cellen, som är lång och stimuleras av ljudet, kan också dö av att den inte tål den mekaniska stimuleringen.

På varje hörselcells topp finns ett 100-tal hår. Varje hår är relativt styvt och sticker ner i cellen. Det enskilda håret fungerar ungefär som en ståltråd, böjer man den lite fram och tillbaka går det bra, men böjer man alltför kraftigt fram och åter går den av. Har håren eller cellkroppen skadats har man fått en bestående hörselnedsättning. En tid innan håret blir överstimulerat så att det går av, mjuknar det något. Om bullerexponeringen då upphör tyder mycket på att cellen kan reparera sig. I det läget har vi fått en övergående hörselnedsättning, som går tillbaka när cellen reparerat sig.

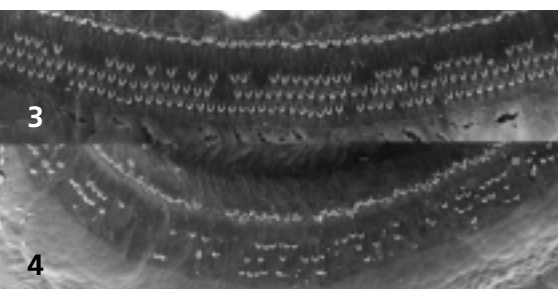
Blir de övergående hörselnedsättningarna väldigt många kan det vara

så att några celler inte har kunnat reparera sig och därmed får man med åren ett allt större cellbortfall. Ett minskat antal celler/tangenter för ljud att spela på, resulterar i en ökande hörselnedsättning. Om örat utsätts för en plötslig, mycket stark ljudimpuls till exempel en kraftig explosion, kan ett enda tillfälle skada hörseln påtagligt och orsaka en permanent skada. Detta är dock inte särskilt vanligt.

Sudden deafness eller plötslig hörselnedsättning/dövhet

Vid plötslig hörselnedsättning/dövhet försvinner eller sjunker hörseln påtagligt utan att man förstår vad som händer. Man kan vakna en morgon och märka att ena örat inte fungerar eller exempelvis äta middag när ena örats hörsel slocknar. Detta är ofta kopplat till att man får tinnitus/oljud i örat. Ibland kan även en svår yrsel uppstå samtidigt med hörselnedsättningen.

Denna plötsliga hörselnedsättning kan ha många orsaker. Man kan bland annat drabbas av en godartad tumör på hörselnerven eller en liten



3. Här kan man se tre rader av hårceller med v-formade hårbuntar och högre upp en rad med hårbuntar som ett streck. I raderna av v-formade buntar saknas ett flertal celler. Här finns en liten hörselskada.

4. I denna bild saknas mer än hälften av alla hårceller och bilden kommer från ett öra med en grav hörselnedsättning.

blödning i innerörat. Den vanligaste behandlingen är att personen som drabbats får vara försiktig med starka ljud under en tid, samt medicineras med cortisontabletter. Därefter bör utredning ske så att uteslutning eller verifiering av tumör kan göras. Diagnos ställs med hjälp av en audiologisk specialmätning där man avleder elektriska signaler från hörselnerven. Om det inte går att genomföra det audiologiska testet går utredningen vidare med en magnetröntgen (MR). Det är dock vanligt att man aldrig får svar på orsaken till hörselnedsättningen.

Infektioner

Innerörehörseln kan skadas av ett flertal olika infektioner varav några nämns här.

- Barnsjukdomen påssjuka kan orsaka plötslig dövhet på ett öra.
- Cytomegalovirus (CMV), röda hund och toxoplasma kan om de drabbar ett foster bland annat orsaka hörselnedsättning och dövhet.
- Bakteriell hjärnhinneinfektion ger många gånger hjärnskador och även grava hörselnedsättningar.

- Några andra infektioner som kan ge hörselnedsättning är borrelia och syfilis.

Hörselnedsättning orsakad av livräddande medicinering

Varje år drabbas några individer av hörselnedsättning på grund av att de fått en svår sjukdom. Vissa penicillin-sorter som kan bota en infektion som annars skulle ha tagit livet av individen, kan resultera i att hörselceller skadas och att hörseln blir dålig. Det är vanligen de celler som registrerar ljusa toner som försvinner. Cellerna upplever medicinen som ett gift och dör. Det finns även vissa mediciner som kan bota en cancer eller göra livet mycket lättare men priset är att hörseln påverkas. En lätt hörselpåverkan kan vara värd att ta, men en grav nedsättning vill man alltid undvika.

Meniérs sjukdom

Detta är en inneröresjukdom som ger snurrande yrsel, med varierande hörselnedsättning (som kommer och går), tinnitus och ofta en lockkänsla. Om det är ett öra som drabbas är det den snurrande yrseln som är mest

besvärande. Om båda öronen är drabbade är även hörselnedsättningen mycket besvärande. Sjukdomen behandlas i sina lindriga former med vätskedrivande medicin i första hand. Om vätskedrivande medel inte hjälper provas andra behandlingsalternativ. En viktig orsak till sjukdomen är ärftliga faktorer, vilket är den vanligaste bakgrunden till svår hörselnedsättning hos barn.

Allmänt

Åldrandet försämrar hörseln precis som andra organ och vävnader. De flesta behåller en helt användbar hörsel livet igenom, även om majoriteten av de äldre får en viss hörselnedsättning och därmed bekymmer att uppfatta tal och musik. Ett normalt åldrande med hårcellsbortfall sker även i ett öra med hörselnedsättning sedan tidigare.

De personer som sedan barndomen behövt en hörapparat kan få stora problem att höra när de även får en åldersnedsättning. Då kan ytterligare hjälpmedel behöva användas för att underlätta livet och kommunikationen mellan människor.

Skulle hörseln helt försvinna så att tal inte kan uppfattas med hörapparat finns idag möjlighet att få elektrisk stimulering av ett cochleärt inplantat (CI) inopererat. Detta gör att den som drabbats av dövhet åter kan bli hörande, även om personen fortfarande är svårt hörselhandikappad.

Kirurgisk behandling av höselnedsättning

DAN BAGGER-SJÖBÄCK

Professor – Öronkliniken

ANDREAS EKBORN

Läkare – Öronkliniken

Vid den vanliga hörselundersökningen kan man ibland se att orsaken till hörselnedsättningen finns i trumhinnan eller mellanörat (den del av örat där hörselbenen sitter).

Kirurgi kan då i många fall förbättra eller till och med normalisera hörseln. Ibland är det inte det huvudsakliga målet hörselförbättring utan att undvika ytterligare försämring av hörseln. Även när man avser att behandla hörselnedsättningen med hörapparat kan kirurgi vara en viktig del i behandlingen för att underlätta användningen av hörapparat. Det kan till exempel vara aktuellt om hörselgången är för trång eller om örat har tendens att bli infekterat. Här tar vi upp några av

de vanligaste sjukdomarna som kan behandlas kirurgiskt.

Otosalpingit, vätska bakom trumhinnan

För att örat ska fungera normalt måste det finns luft i mellanörat bakom trumhinnan. Luften kommer normalt in i örat via örontrumpeten, till exempel när man sväljer. I vissa situationer försämras funktionen hos örontrumpeten. Ibland är orsaken okänd, vilket är vanligt hos barn. Detta beror sannolikt på någon form av inflammation i mellanörat. Funktionsnedsättningen kan också i vissa fall bero på andra sjukdomar som tumörer, neurologiska sjukdomar.

Den kan också vara en följd av strålbehandling mot nässvalget.

Vätska som samlas bakom trumhinnan resulterar i hörselnedsättning av olika grad. Genom hörselgången kan man göra ett litet snitt i trumhinnan med kniv. Ett millimeter stort rör placeras i hålet och släpper in luft direkt i mellanörat. Vätskan försvinner och hörseln normaliseras. Plaströret faller oftast ut av sig självt efter en tid, vanligen efter 3–6 månader, och ett nytt måste då sättas in om inte den bakomliggande orsaken försvunnit. Operationen görs i narkos på barn och kan göras i lokalbedövning hos vuxna. Detta är ett av de allra vanligaste operativa ingreppen.

Hål på trumhinnan

Av olika anledningar kan hål uppstå på trumhinnan, exempelvis vid infektioner eller bristande funktion hos örontrumpeten. Hål på trumhinnan ger besvär i form av hörselnedsättning av varierande grad samt en tendens till att örat kan blir infekterat och börjar rinna efter bad eller vid användning av hörapparat. Man kan få trumhinnan att växa ihop

igen med hjälp av en operation.

Genom ett litet snitt bakom örat eller i hörselgången avlägsnas hud i kanten på hålet i trumhinnan och en bit muskelhinna, som tas i anslutning till operationsnittet vid örat, läggs under hålet. Muskelhinnan hålls fast genom packning med ett speciellt gelé tills dess läkning börjar. En likartad alternativ metod som används ibland är att man lägger en bit fett som pluggar igen hålet och därefter läker. Ingreppet kan ofta göras i lokalbedövning och tar cirka en timme. Det är vanligt att man får gå hem samma dag, även om ingreppet gjorts i narkos, och komma tillbaka efter en vecka för första återbesöket. Cirka 90 procent av hålen läker efter första operationen, lite beroende på den bakomliggande orsaken.

Kolesteatom

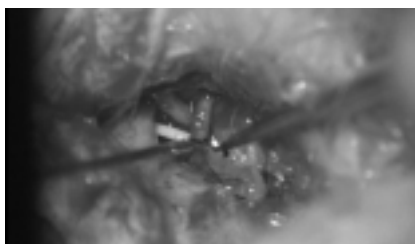
Trumhinnan kan ibland växa och dras in som en liten säck i mellanörat. Denna lilla säck kan växa, och bli infekterad och bidrar då till att bryta ned benvävnad i mellanörat. Sjukdomen har klassiskt kallats benröta, men det medicinska namnet är

kolesteatom. Örat blir infekterat och rinner. Hörseln blir ofta dålig, och i förlängningen kan en infektion spridas till innerörat (med dövhet som följd) eller in i skallen (ovanligt idag) där infektionen kan skada hjärnan.

Vid operationen avlägsnas den lilla säck som växt in i mellanörat och därefter återskapas alla strukturer som förstörts. Resultat avseende hörsel, balans och varaktigt bot beror på ingreppets omfattning som i sin tur beror på ett antal faktorer, bland annat hur långt sjukdomen gått vid operationstillfället. Ingreppet sker vanligen i narkos.

Otoskleros

Vid otoskleros har stigbygel (det innersta av tre hörselbenen) vuxit fast



Pistongen av titan och plast som ska ersätta stigbygel förs på plats vid en otoskleros-operation.

i det ovala fönstret i hörselnäcken. Detta åstadkommer en kraftig dämpning av det ljud som når örat och ger därigenom en hörselnedsättning. Sjukdomen förekommer hos ungefär en procent av den vuxna befolkningen. Orsaken är okänd, men det har bland annat spekulerats kring ärftlighet och hormonella orsaker kopplade till kroppens östrogen produktion. Sjukdomen är något vanligare hos kvinnor. Reaktivering av mässlingvirus har också diskuterats. Sjukdomen kan förekomma på båda öronen samtidigt. Hörapparat kan med fördel användas, men operation i stabilt skede leder till förbättrad hörsel hos en majoritet av de drabbade.

Operationen sker vanligtvis i lokalbedövning med samtidig tillförsel av lugnande medicin så att patienten slumrar sig igenom operationen, men vid behov kan svara på frågor. Genom ett litet snitt i hörselgången kan trumhinnan lyftas upp, delar av stigbygel lossas och ett cirka 0,6 mm stort hål borras genom benet in i innerörat. Där placeras en liten pistong gjord av plast och platina vilken fästs i det hörselben som kallas städet.

Pistongen övertar stigbygelns funktion att föra ljudet in i hörselnäcken.

Skador på hörselbenen

Även de andra hörselbenen, hammare och städ, kan av olika orsaker ha skadats eller vuxit fast och därmed givit upphov till försämrad hörsel. På olika sätt kan man ersätta dessa genom att omforma bitar av skallben från patienten. Ibland används konstgjorda proteser, idag tillverkade av titan. Genom åren har ett flertal material använts, såväl tandben som naglar och kroppsfrämmande material som glas och keramik.

Operationen kan göras i lokalbedövning eller narkos och ingår, liksom trumhinneplastiken, ofta som en del i mer avancerade öronoperationer för till exempel kolesteatom (se ovan).

Benförankrad hörapparat

Om man är i behov av hörapparat, men inte kan använda denna på grund av exempelvis infektioner i örat eller trång/obefintlig hörselgång, kan det vara aktuellt med en så kallad benförankrad hörapparat. Ljudet leds då direkt in i skallbenet.

Idag fästs apparaten direkt i benet bakom örat med en titanskruv på samma sätt som man gör med tandimplantat. Även detta ingrepp kan göras i lokalbedövning. Jämfört med tidigare metod, då apparaten fästes med en skrymmande och kosmetiskt störande bygel, är metoden en stor förbättring såväl kosmetiskt som funktionellt.

Cochleaimplantat

För den som helt förlorat hörseln på örat på grund av medfödda eller förvärvade skador på innerörat, men som har en intakt hörselnerv, kan man numera använda cochleaimplantat. En apparat omvandlar ljudet till en speciell slags elektriska impulser. Dessa kan sändas genom huden och överförs direkt till hörselnerven genom elektroder som opererats in i hörselnäcken.

Detta återställer ett slags upplevelse av ljud, men ger inte en normal hörsel. I bästa fall kan bäraren uppfatta samtal via telefon. Stora insatser görs för att förbättra metodens användbarhet.

Hur bra kan en hörapparat bli?

BJÖRN HAGERMAN

Docent

Sektionen för teknisk och klinisk audiologi

Vilka problem ger en vanlig hörselskada?

Den vanligaste hörselskadan orsakas av att en del av hårcellerna i innerörat har förstörts. Hörseln försämras framför allt för diskantljud, det vill säga höga frekvenser, och de svagaste ljuden hörs inte alls. Däremot hörs de riktigt starka ljuden fortfarande lika starkt – kanske till och med starkare än vid normal hörsel. Det största problemet är den försämrade förmågan att särskilja olika ljud. Detta märks framför allt i bullrig miljö, till exempel på stora middagar eller fester.

Vad behövs för att avhjälpa hörselskadan?

En hörapparat kan förstärka de ohörbara svaga ljuden så att de blir hörbara. Detta är hörapparatens grund-

funktion. Men det gäller att de förstärks lagom mycket på varje frekvens och att de starka ljuden inte förstärks lika mycket som de svaga.

Vi vill också att hörapparatens ska kunna återställa förmågan att särskilja olika ljud. Det är betydligt svårare. Allt ljud måste fortfarande passera innerörat, men innerörats kapacitet att föra informationen vidare har minskat i och med att en del hårceller förstörts. Hörapparatens bör därför ta bort oönskade ljud och bara släppa igenom de ljud du önskar höra. Men det är inte lätt för hörapparatens att veta vilka ljud just du vill höra. Det är inte ens teoretiskt möjligt att återfå helt normal hörsel med en hörapparat som skickar ljudinformation vidare genom det skadade örat.

Vilka hörselproblem kan hörapparatens klara av?

Hörapparatens förstärkning kan ställas in så att olika ljud, svaga och starka, bas och diskant, blir lagom starka för den hörselskadade. Moderna programmerbara digitala hörapparater har i hög grad förbättrat möjligheten att göra den inställningen så noggrant att den passar varje enskild person.

För att kunna särskilja olika ljud i buller är det till exempel viktigt att välja hörapparat och ställa in den så att de högsta diskantfrekvenserna utnyttjas. Det börjar också komma hörapparater som gör anspråk på att kunna sila bort en del bakgrundsstörningar. Metoderna bygger oftast på att bakgrundsbullret vanligen är mer statistiskt än den ständigt varierande talsignalen. Men när bullret kommer från andra människor som talar blir det mycket svårt för apparaten att välja ut och förstärka just den röst du vill lyssna på. Det finns även hörapparater med riktningssärlig mikrofon, som fångar upp ljud framifrån särskilt bra, så att buller från andra håll minskar.

Hörapparatens skapar också problem

Tyvärr orsakar hörapparatens även en del problem. När hörapparatens täpper till örat känns det tillstängt och den egna rösten blir onormalt stark och dov. Förmågan till samverkan mellan de två öronen tycks minska, så att riktningshörseln försämras och ljudet blir lite ekande. Om hörapparatens konstrueras så att den inte täpper till örat, läcker det förstärkta ljudet ut till mikrofonen och förstärks ännu mer. Då uppstår lätt ett störande så kallat återkopplingstjut. I nya digitala hörapparater finns möjlighet att i viss mån filtrera bort detta tjut.

Framtidens hörapparat

Hörapparatens har förbättrats mycket de senaste åren. De har minskat i storlek samtidigt som inställningsmöjligheter och ljudkvalitet förbättrats. Men de kan bli ännu bättre. Den perfekta hörapparatens måste vara helt »ljudtransparent« för en normalhörande och det ska inte märkas att man har den på sig. Den ska vara en hörselns motsvarighet till glasögon med fönsterglas. Det är

dock mycket svårt, men inte teoretiskt omöjligt, att få fram det perfekta ljudet ur en apparat som är så liten att den får plats i hörselgången. Vi hoppas också att det så småningom kommer hörapparater som kan kommunicera trådlöst med varandra från den ena sidan till den andra, och ge bättre riktninghörsel och bullerdämpning.

Det finns redan nu hörapparater där vissa delar opereras in i mellanörat. Hörselgången lämnas då öppen och ljudkvaliteten anses bli mycket



Hörselgångsapparat, helautomatisk utan kontroller med tråd för att kunna dra ut den ur örat.

bra. Dessa finns dock inte i Sverige ännu. En hörapparat kan inte heller helt kompensera skadade hårceller och nervceller. För att få den skadade hörseln att bli helt normal igen krävs ytterst avancerade implantat. Det kommer att dröja länge innan vi når dit. Den närmaste tiden kan vi ändå hoppas att de nya digitala apparaterna bättre kan hantera risken för återkopplingstjut och i viss mån sila bort bakgrundsbuller.



Bakomöratapparat.

Att bota hörselskador – dröm eller verklighet?

MATS ULFENDAHL

Docent

Öronklinikens forskningslaboratorium och Centrum för Hörsel- och kommunikationsforskning Karolinska Sjukhuset och Karolinska Institutet

Tusentals hörselhandikappade med skador i innerörat får idag stor hjälp av traditionella hörapparater. Genom främst en förstärkning av inkommande ljud kompenseras defekter i hörselorganets funktion, exempelvis skador på hörselcellerna, de inre eller yttre hårcellerna. Om innerörats hörselnäcka, cochlean, endast vore en passiv mikrofon skulle detta vara en mycket bra lösning, men hörselorganet gör mycket mer. Genom ett komplicerat samspel mellan sinnesscellerna i hörselnäcka sker den grundläggande analysen av det ljud vi hör. Hörselcellerna är också ansvariga för den funktionellt mycket betydelsefulla signalförstärk-

ning som sker i innerörat. Komplexiteten i hörselorganets normala funktion gör det i princip omöjligt att på ett tillfredsställande sätt ersätta den med en vanlig hörapparat även om fortsatt teknisk utveckling i kombination med förbättrad individuell hörapparatpassning ännu gör hörapparaten till vår vanligaste behandlingsmetod.

Behandling med läkemedel

Ett flertal forskargrupper har de senaste åren visat att farmakologiska substanser, tillväxtstimulerande läkemedel (nervtillväxtfaktorer) och antioxidanter, som tillförs direkt till innerörat ger ett betydande skydd

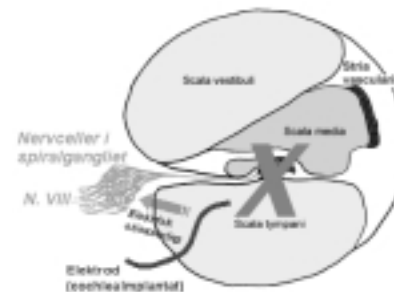
mot skador orsakade av exempelvis buller och olika giftiga ämnen. I den kliniska situationen omhändertas i regel den hörselskadade patienten först relativt lång tid efter att skadan inträffat och det är därför av stort intresse att undersöka om senare insatt farmakologisk behandling är effektiv. Experimentella försök har nyligen visat att dessa ämnen har en gynnsam effekt också om de tillförs efter att skadan inträffat. Just antioxidanter är speciellt intressanta eftersom de kan ges i tablettform och undersökningar med försökspersoner pågår bland annat på Karolinska Sjukhuset (KS).

Vid sidan av tillförsel av aktiva substanser är det viktigt att hitta andra och mer långvarigt verkande metoder för behandling. Man tror att relativt många hörselskador orsakas av att viktiga kroppsegna substanser eller proteiner saknas i innerörat. Om cellerna i hörselnäcken kontinuerligt kan börja producera dessa ämnen kan sannolikt vissa former av fortskridande hörselnedsättningar motverkas. För denna typ av behandling har de senaste årens forskning

kring genterapi varit mycket betydelsefull. Flera grupper har visat att nytt genetiskt material relativt lätt kan överföras till innerörats celler och där uttryckas så att nya ämnen bildas. Beträffande behandling av innerörat återstår dock mycket att göra, framför allt beträffande hur det nya genetiska materialet ska överföras till hörselnäcken utan att ingreppet i sig riskerar att ge en hörselskada.

Cochleaimplantat

Vid svåra hörselskador, där hörselcellerna saknas, gör en hörapparats förstärkning liten nytta. Om det inte finns några hårceller för att upptäcka och registrera ljudsignalen spelar det ingen roll hur stark den är. För gravt hörselskadade personer kan dock ett så kallat cochleaimplantat ge förvånansvärt god effekt. Genom att den inkommande ljudsignalen omformas till direkt elektrisk stimulering av hörselnerven kan man »hoppa över« de förlorade hörselcellerna och ändå få signaler att nå centrala nervsystemet. För att cochleaimplantatet ska fungera krävs att det finns kvarvarande, fungerande nervceller och



Cochleaimplantat

I ett cochleaimplantat retas nervcellerna i spiralgangliet direkt via en elektrod inne i hörselnäcken.

nervtrådar i hörselnäcken. I experiment har man nyligen visat att behandling med såväl nervtillväxtfaktorer som antioxidanter både ökar överlevnaden av nervcellerna och gör cochleaimplantatet effektivare. Kommande patientstudier ska visa om denna metod kan få implantaten att fungera bättre.

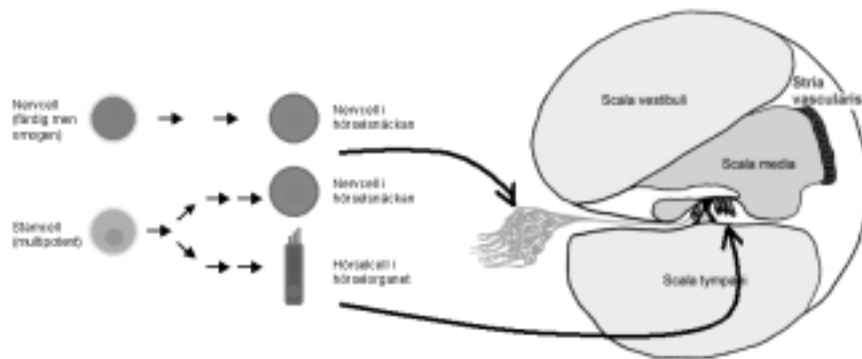
Framtidens behandlingsstrategier?

Helt avgörande för möjligheten att kompensera förlorad hörselfunktion, vare sig det gäller en hörapparat eller ett cochleaimplantat, är att det fortfarande finns fungerande celler kvar i

hörselnäcken, hörselceller som kan upptäcka det förstärkta ljudet eller nervceller som kan stimuleras elektriskt. Om dessa celler saknas, vad gör man då? Ett flertal forskargrupper, både på KS och runt om i världen, arbetar intensivt med att undersöka om man på något vis kan ersätta de celler som försvunnit efter en skada eller som ett led i en degenerativ sjukdom. Med andra ord, kan man skapa nya hörselceller och nervceller och därmed återge en permanent förlorad hörselfunktion? Vi som arbetar med dessa frågor anser detta vara en reell möjlighet även om det återstår oerhört många problem att lösa innan vi kan börja närma oss behandling av patienter.

Cellterapi

Ett viktigt forskningsområde rör frågan om man kan ersätta förlorade celler med vävnads- eller celltransplantat. Från andra områden vet vi att detta kan fungera väldigt bra. Resultaten från patienter med Parkinsons sjukdom som behandlats med celltransplantationer direkt till specifika områden i hjärnan är mycket lovande. Vad gäller hörselsystemet



Cellterapi nervceller och stamceller.

Man prövar nu att transplantera nya celler in i hörselsnäckan för att ersätta skadade nervceller i spiralgangliet eller hörselceller i hörselorganet.

sker arbetet utefter två huvudlinjer, transplantation av embryonal nervvävnad eller stamceller.

Tanken med att transplantera embryonal vävnad från andra delar av nervsystemet för att ersätta hörselspecifika celler är att dessa »nya« nervceller redan har potentialen att utvecklas till funktionella enheter, främst nervceller. De första försöken har givit lovande resultat. Nervceller från ryggmärgen som transplanterats till hörselsnäckan inte bara överlever i sin nya miljö utan tycks också förflytta sig till funktionellt relevanta

områden utmed hörselnerven. Det återstår dock att visa att cellerna också integreras funktionellt i hörselsnäckan, det vill säga att de nya nervcellerna etablerar kontakter med hörselorganet och andra delar av nervsystemet och börjar fungera på samma sätt som vanliga celler i hörselsnäckan.

Bakgrunden till användningen av stamceller för transplantation i det skadade innerörat är liknande men eftersom stamcellerna, som är en sorts ursprungscell, har förmågan att utvecklas till en mångfald av olika celltyper så är det sannolikt lättare att få dessa celler att utvecklas till »riktiga« hörselceller. Vi vet att stamceller som transplanterats i hörsel-

snäckan överlever men ännu har man inte övertygande kunnat visa att stamcellerna bildar relevanta celltyper eller integreras vare sig strukturellt eller funktionellt med övriga celltyper. Det finns mängder av olika typer av stamceller och ett tidskrävande arbete utförs nu för att hitta den typ som bäst fungerar i hörselsnäckan. Vad som gör stamceller så intressanta, utöver att de har förmågan att bilda vilken celltyp som helst, är att de kan tas från individen själv. Förenklat uttryckt, om man behöver nya hörselceller i hörselorganet så skulle man kunna ta stamceller från en del av kroppen där de finns lättillgängliga, kanske i huden, blodet eller benmärgen. Efter att ha behandlat dem så att de »styrts« mot att bli hörselceller skulle man sedan kunna transplantera in dem i hörselsnäckan. Eftersom stamcellerna är de »kroppsegna« kommer de mycket lättare att accepteras av kroppen och därmed bättre integreras i kvarvarande vävnad.

Återbildning av celler i hörselsnäckan

Hos bland annat fåglar vet vi att hör-

selcellerna återbildas efter en skada som förstört stora delar av hörselorganet. Efter en tid är hörselorganet både strukturellt och funktionellt i huvudsak återställt. De nya hörselcellerna kommer från helt andra typer av celler, som på något vis stimuleras till att omvandlas eller utvecklas till hörselceller. Återbildning av denna typ förekommer sannolikt inte normalt hos människor. Om hörselcellerna slagits ut sker ingen spontan återbildning, och det har varit oklart om det finns stamceller i hörselsnäckan. Här måste man dock vara litet försiktig och inte alltför kategorisk. Under den embryonala utvecklingsfasen bildas hörselorganet, liksom alla andra av kroppens vävnader, från ospecialiserade celler. Dessa ursprungsceller eller stamceller kan i stort bilda alla typer av celler om de stimuleras på rätt sätt vid rätt tid. Ett alternativ är att få mer specialiserade celler, men av en annan typ, att byta »specialisering« och istället bli hörselceller. De allra senaste rönen från försök vid KS tyder på att det i hörselsnäckan faktiskt finns ursprungsceller med möjlighet att

bilda hörselnervceller och sannolikt också hörselceller. Detta öppnar för nya och oerhört spännande möjligheter att få hörselnäcken själv att producera de celler som ska ersätta celler som skadats.

Framtidsoptimism

Det återstår ännu mycket att göra innan flertalet hörselskadade patienter kan erbjudas en effektiv behandling, där hörselfunktionen återges på ett tillfredsställande sätt. Med ökade kunskaper om hur hörselsystemet bildas och hur nya celler kan integreras kommer det att ske en förskjutning från mekaniska/elektriska hör-

selhjälpmedel mot biologiska. Den kanske mest lovande metoden är idag stamcellsteknologin. Resultaten från experimentell forskning såväl i Sverige som internationellt är goda och inom 5–10 år bör vi ha bevis för att förlorade celler i hörselnäcken kan ersättas med nya. Först därefter och när alla eventuella risker eliminerats, kan patientstudier startas. I ett första skede kommer sannolikt behandlingen att bygga på en kombination av elektroniska och biologiska implantat och riktas mot gravt hörselskadade patienter, där annan terapi misslyckats.

Centrum för hörsel- och kommunikationsforskning

Vid Karolinska Sjukhuset finns ett nytt forskningscentrum inriktat helt på hörsel och talkommunikation. Centrum för hörsel- och kommunikationsforskning inrättades av Karolinska Institutet i januari 2002 och bedriver i nära samarbete med Öron- och Hörselklinikerna på KS avancerad experimentell forsk-

ning kring främst hörsel och hörselskador. Centrumet och dess drygt tjugo forskare och forskarstuderande leds av en styrelse med representanter från såväl universitet och högskola som handikapporganisationer och näringsliv.

För mer information, besök hemsidan på www.ki.se/cfh.

Föreningar

Föreningen Sveriges Dövblinda, FSDB

Sandsborgsvägen 44 (besöksadress)
122 88 Enskede
Telefon: 08-39 90 00
Fax: 08-659 50 42
E-post: fsdb@fsdb.org
Hemsida: www.fsdb.org

FSDB är en riksomfattande intresseorganisation för dövblinda samt syn- och hörselskadade. Det intressepolitiska arbetet är centralt – att informera om dövblindhet, och att försöka för- må myndigheter och beslutsfattare att se till att samhällets service fungerar också för dövblinda. FSDB fyller även en viktig funktion som kamratförening. Vi anordnar många informationsträffar, kurser, semesterveckor och regionala träffar. FSDB har för närvarande 11 lokala föreningar runt om i landet samt en ungdomssektion, DBU, och en föräldrasektion.

Vuxendöva i Sverige, VIS

Byvägen 46
914 94 Nyåker
Fax: 0930 502 44
E-post: lana.perstrand@nordmaling.com
Hemsida: www.visriks.nu

VIS, Vuxendöva i Sverige, är en förening för vuxendöva/gravt hörselskadade, vars hjärtefråga är att verka för att medlemmarnas kommunikation ska fungera så bra som möjligt.

Den riksomfattande föreningen ger ut en tidning, VIS, fyra gånger per år. Föreningen ger också ut en populärvetenskaplig skriftserie, »VIS-akademien«, som tar upp ämnen med anknytning till vuxendövas intressen och erfarenheter. Den är även tänkt att vara till gagn för alla som vill förbättra sina kunskaper om vuxendöva, exempelvis forskare, pedagoger, vårdpersonal och myndigheter.

För mer information om föreningen och dess verksamhet kontakta ordförande Lena Perstrand.

**Hörselskadades Riksförbund,
HRF**

Box 6605

113 84 Stockholm

Gävlegatan 16 (besöksadress)

Telefon: 08-457 55 00

Texttel: 08-457 55 01

Fax: 08-457 55 03

E-post: hrf@hrf.se

Hemsida: www.hrf.se

Hörselskadades Riksförbund (HRF) är hörselskadades egen intresseorganisation med cirka 33 000 medlemmar i hela landet.

HRF arbetar för att skapa ett bättre samhälle för en miljon svenskar med hörselnedsättning, tinnitus, Menières sjukdom, ljudöverkänslighet samt

vuxendövhet. Vi är också en viktig resurs för föräldrar och andra anhöriga.

HRF:s verksamhet består av två huvudområden. Det ena är intressepolitiskt arbete på alla nivåer, från riksdagen till kommunerna. Detta omfattar även stöd till forskningen samt spridning av kunskap om hörselskadade till beslutsfattare och allmänhet. Det andra området är gemenskap och erfarenhetsutbyte för hörselskadade och deras anhöriga, framför allt inom våra 210 föreningar.

HRF:s mål är ett samhälle där alla hörselskadade respekteras som individer och får stöd efter behov, ett samhälle där alla hörselskadade kan vara fullt delaktiga i studier, arbetsliv och kultur på sina villkor.