proLékaře.cz | 8.1.2026

Netradičný prejav závažnej hypercholesterolémie – náhla senzorineurálna porucha sluchu? Kazuistika

An unconventional manifestation of severe hypercholesterolemia – sudden senzorineural hearing loss? Case report

Miriam Kozárová, Zuzana Kozelová

IV. interná klinika LF UPJŠ a UNLP Košice

✉ **MUDr. Zuzana Kozelová, PhD.** | malach.zuza@gmail.com | www.unlp.sk

Doručeno do redakce | Doručené do redakcie | Received 30. 1. 2023
Prijaté po recenzi | Přijato po recenzi | Accepted 19. 2. 2023

Abstrakt
V súčasnosti existuje viacero hypotéz, podľa ktorých poruchy sluchu môžu byť asociované so závažnou hypercholesterolémiou, no dostupné literárne údaje zostávajú nateraz nejednoznačné. S novými odhadmi prevalencie familiárnej hypercholestrolémie sa toto ochorenie v bežnej populácii vyskytuje oveľa častejšie, ako sa donedávna predpokladalo. Napriek pár výnimkám je detekcia ochorenia nízka, keďže vo väčšine krajín sveta je stále diagnostikovaných menej ako 1 % pacientov z odhadovaného počtu chorých. Zároveň sme dnes svedkami nástupu prelomovej generácie hypolipidemických liekov, ktoré prinášajú dramatický pokles celkového cholesterolu (Total Cholesterol – T-C) a LDL-cholesterolu (LDL-C) a lepšie vyhliadky do budúcnosti nielen pre pacientov s vrodenými poruchami metabolizmu lipidov. O to väčšia je potreba týchto pacientov efektívne vyhľadávať a správne liečiť. Práve limitované dáta o asociácii hypercholesterolémie s poruchami sluchu podnecujú ďalší výskum v tejto oblasti.

Kľúčové slová: familiárna hypercholesterolémia – náhla senzorineurálna strata sluchu – inhibítory PCSK9

Abstract
There are currently several hypotheses that hearing loss may be associated with severe hypercholesterolemia, but the available literature remains ambiguous. With new estimates of the prevalence of familial hypercholesterolemia, the disease is much more common in the general population than previously thought. Although there are some exceptions, the detection rate of FH remains low, as it is still below 1 % in the most countries. At the same time, today we are witnessing the advent of a new generation of hypolipidemic drugs that bring a dramatic drop in total and LDL cholesterol and better prospects for the future, not only for patients with congenital disorders of lipid metabolism. The need for these patients to be effectively sought and treated correctly is all the greater. Limited data on the association of hypercholesterolemia with hearing impairment suggest further research in this area.

Key words: familial hypercholesterolemia – PCSK9 inhibitors – sudden senzorineural hearing loss

Úvod

Slovenská spoločnosť pre otorinolaryngológiu a chirurgiu hlavy a krku definuje náhlu senzorineurálnu poruchu sluchu (SSNHL – Sudden SenzoriNeural Hearing Loss) ako urgentný stav v otorinolaryngológii, ktorý vzniká v priebehu 3 dní, postihuje aspoň 3 susedné audiometrické frekvencie s prahom sluchu > 30 dB. Uvedená definícia sa striktne vzťahuje len na prípady, u ktorých možno predpokladať normálny sluch v predchorobí (nepostihnuté ucho ako referencia). U väčšiny pacientov je SSNHL sprevádzaná tinitom, u menšej časti pacientov aj iniciálnou epizódou závratového stavu [1]. Vo viac ako 95 % prípadov je porucha jednostranná. V dospelej populácii ide o relatívne časté ochorenie, ktoré môže viesť až k ireverzibilnej hluchote. Etiológia SSNHL vo väčšine prípadov (85–90 %) ostáva nejasná [2,3].

Na druhej strane viaceré štúdie demonštrovali, že závažná dyslipidémia v podobe familiárnej hypercholesterolémie (FH) sa vo všeobecnej populácii vyskytuje oveľa častejšie ako

prolékaře.cz | 8.1.2026

sa donedávna predpokladalo. Prevalencia heterozygotnej formy je 1 : 200–250, a preto je dnes FH považovaná za najčastejšie monogénové dedičné ochorenie človeka definované expozíciou vysokými hladinami celkového cholesterolu (Total Cholesterol - T-C) a LDL-C od narodenia, ktoré tak vedú k celoživotnému zvýšenému riziku rozvoja aterosklerózou podmienených kardiovaskulárnych ochorení (ASKVO) [4,5]. Napriek vysokej prevalencii ochorenia väčšina jedincov s FH ostáva aj dnes nediagnostikovaná alebo nedostatočne liečená. Súčasný odhad je, že FH postihuje celosvetovo 14–34 miliónov ľudí, pričom 90 % z tohto odhadovaného počtu pacientov zostáva stále nediagnostikovaných [6]. Šľachové a tuberózne xantómy sú pre FH patognomické, no v súčasnej ére statínov sú skôr raritou. Novým, doposiaľ menej známym prejavom závažnej hypercholesterolémie sú práve poruchy sluchu. Izolovaná hypercholesterolémia sa považuje za nezávislý rizikový faktor pri vzniku náhlej senzorineurálnej poruchy sluchu [7].

V nadväznosti na prehľadový článok kolegov otorinolaryngológov Capovej a Vargu [2] predkladáme kazuistiku pacientky z lipidologickej ambulancie IV. internej kliniky v Košiciach, u ktorej nová moderná hypolipidemická liečba viedla nielen k úprave lipidogramu, ale aj k dramatickému zlepšeniu sluchu a návratu do pracovného prostredia.

Kazuistika

Osobná anamnéza

50-ročná žena, nefajčiarka bez závažného predchorobia s BMI 30,3 kg/m^2 bola do našej lipidologickej ambulancie odoslaná z dispenzára endokrinológa pre závažnú hypercholesterolémiu a statínovú intoleranciu. Napriek optimálnej tyreoidálnej substitučnej liečbe pre primárnu hypotyreózu (m. Hashimoto) u nej pretrvávali vysoké hladiny T-C 7,20 mmol/l, LDL-C 5,17 mmol/l aj triacylglycerolov (TAG) 2,20 mmol/l.

Na základe Holandských kritérií sme pacientku klasifikovali ako klinicky pravdepodobnú FH (Dutch Lipid Clinic Network, DLCN 6 bodov), výsledok genetického vyšetrenia nebol k dispozícii.

Doterajšia liečba a pribeh ochorenia

Doterajšia hypolipidemická liečba bola limitovaná statínovou intoleranciou. U pacientky boli už v minulosti použité rôzne potentné statíny i viaceré liečebné režimy, vrátane alternatívnych. Opakovane však prerušovala liečbu pre závažné myalgie korelujúce aj so vzostupom kreatínkinázy (CK) v sére. Tolerovala len monoterapiu ezetimibom, inú liečbu odmietala, a to napriek poučeniu o závažnosti dyslipidémie a podozrení na FH. Koncom januára 2020 pacientka vyhľadala ORL-špecialistu pre náhle zhoršenie sluchu. Na základe audiogramu jej bola diagnostikovaná SSNHL vľavo. Počas hospitalizácie na Klinike ORL a chirurgie hlavy v Košiciach jej bolo doplnené MRI-vyšetrenie mozgu, ktoré bolo bez detekcie expanzívnej lézie v oblasti pontocerebelárnych uhlov či vnútorných zvukovodov. Po krátkej liečbe systémovými kortikoidmi v kombinácii s periférnymi vazodilatanciami pacientka síce subjektívne udávala mierne zlepšenie, avšak kontrolný audiogram potvrdzoval pretrvávajúcu percepčnú poruchu sluchu. Vo februári 2020 sme v našej ambulancii uskutočnili kontrolný laboratórny odber a opakovane sme potvrdili, že pacientka spĺňa preskripčné obmedzenie pre liečbu inhibítormi PCSK9. Do zdôvodnenia terapie sme okrem diagnózy FH a statínovej intolerancie zapracovali aj SSNHL a jej možnú súvislosť s FH. Liečbu alirokumabom 150 mg zdravotná poisťovňa schválila a 18. 2. 2020 bola podaná prvá dávka s následným dávkovaním 1-krát za 2 týždne.

Výsledky po 2 a 6 mesiacoch liečby

Kontrolný lipidogram z 30. 4. 2020: T-C 4,75 mmol/l; LDL-C 2,94 mmol/l; HDL-C 1,70 mmol/l; TAG 1,08 mmol/l.

Kontrolný audiogram z 29. 7. 2020: sluch prakticky v norme.

Lipidogram z 30. 7. 2020: T-C 4,06 mmol/l; LDL-C 2,36 mmol/l; HDL-C 1,26 mmol/l; TAG 1,63 mmol/l.

Liečba alirokumabom znížila hladinu T-C v priebehu 6 mesiacov o približne 44 % a hladiny LDL-C o 54 %. Pacientka v súčasnosti nemá ťažkosti v zmysle poruchy sluchu, čo jej umožnilo vrátiť sa aj do pracovného procesu.

Diskusia

Hypercholesterolémia v experimentálnych štúdiách metabolicky stresuje tkanivo vnútorného ucha a indukuje kochleárnu akumuláciu glykogénu, ako aj edém stria vascularis a vonkajších vláskových buniek [8]. Predpokladaným alternatívnym mechanizmom je lipidóza vnútorného ucha zhoršujúca perfúziu kochley [9]. Jednou zo všeobecne akceptovaných hypotéz vzniku SSNHL je vaskulárna hypotéza založená na oklúzii artéria labyrinti vedúcej k akútnej ischémii vnútorného ucha [10]. Tá sa však týka najmä starších pacientov. Zlepšenie sluchu u pacientky v našej kazuistike po iniciácii liečby inhibítormi PCSK9 je kompatibilnejšie s prvou teóriou, pretože ak by strata sluchu u pacientky bola spôsobená vaskulárnou oklúziou, nemohli by sme očakávať také rýchle zlepšenie sluchu s ohľadom na chronické zmeny ciev podmienené progredujúcou aterosklerózou.

Záver

Existuje viacero vedeckých prác, ktoré preukázali, že porucha metabolizmu lipidov môže ovplyvňovať sluch. Je potrebné získať viac dát, aby sme vedeli dať odpoveď na otázku, či poruchy sluchu nie sú obrazom stavu mikrocirkulácie vnútorného ucha, rovnako ako sú napríklad odrazom mikroangiopatie zmeny na očnom pozadí alebo prítomnosť mikroalbuminúrie. Poruchy sluchu môžu byť tak netradičným prejavom závažnej hypercholesterolémie. Bolo by preto vhodné anamnesticky zisťovať náhle poruchy sluchu u pacientov s hypercholesterolémiou. Rovnako sa u pacientov s náhlou poruchou sluchu odporúča realizovať cielený skríning dyslipidémie, ktorý by mohol pomôcť odhaliť ďalších pacientov so závažnými poruchami lipidového metabolizmu, vrátane FH. Liečba monoklonálnou protilátkou PCSK9 alirokumab u našej pacientky

prolékaře.cz | 8.1.2026

viedla nielen k úprave lipidogramu, ale aj k dramatickému zlepšeniu sluchu a návratu do pracovného procesu. Pacientka, ktorá predtým poruche metabolizmu lipidov nevenovala dostatočnú pozornosť, je po epizóde náhlej senzorineurálnej poruchy sluchu k hypolipidemickej terapii maximálne kompliantná.

Literatúra

1. Odporúčanie hlavného odborníka na riešenie náhlej senzorineurálnej poruchy sluchu (SSNHL). Dostupné z WWW: <https://sso.sk/wp-content/uploads/2022/01/Odporucenie-hlavneho-odbornik-na-riesenie-nahlej-senzorineuralnej-poruchy-sluchu-SSNHL.pdf>.

2. Capová Z, Varga L. Hypercholesterolémia ako rizikový faktor pre poruchu sluchu: Máme dostatok dôkazov? AtheroRev 2020; 5(1): 22–24.

3. Chang SL, Hsieh CC, Tseng KS et al. Hypercholesterolemia is correlated with an increased risk of idiopathic sudden sensorineural hearing loss: A historical prospective cohort study. Ear Hear 2014; 35(2): 256–261. Dostupné z DOI: <http://dx.doi.org/10.1097/AUD.0b013e3182a76637>.

4. Sturm AC, Knowles JW, Gidding SS et al. Convened by the Familial Hypercholesterolemia Foundation. Clinical genetic testing for familial hypercholesterolemia: JACC Scientific Expert Panel. J Am Coll Cardiol 2018; 72(6): 662–680. Dostupné z DOI: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jacc.2018.05.044>.

5. Vohnout B, Rašlová K. Familiárna hypercholesterolémia a projekt MedPed FH. Diab Obez 2019; 19(37): 8–12.

6. Representatives of the Global Familial Hypercholesterolemia Community. Reducing the Clinical and Public Health Burden of Familial Hypercholesterolemia: A Global Call to Action. JAMA Cardiol 2020; 5(2): 217–229. Dostupné z DOI: <http://dx.doi.org/10.1001/jamacardio.2019.5173>.

7. Marcucci R, Liotta A, Cellai AP et al. Cardiovascular and thrombophilic risk factors for idiopathic sudden sensorineural hearing loss. J Thromb Haemost 2005; 3(5): 929–934. Dostupné z DOI: <http://dx.doi.org/10.1111/j.1538–7836.2005.01310.x>.

8. Gratton MA, Wright CG. Alterations of inner ear morphology in experimental hypercholesterolemia. Hear Res 1992; 61(1–2): 97–105. Dostupné z DOI: <http://dx.doi.org/10.1016/0378–5955(92)90040-t>.

9. Nguyen TV, Brownell WE. Contribution of membrane cholesterol to outer hair cell lateral wall stiffness. Otolaryngol Head Neck Surg 1998; 119 (1): 14–20. Dostupné z DOI: <http://dx.doi.org/10.1016/S0194–5998(98)70167–6>.

10. Lin HC, Chao PZ, Lee HC. Sudden sensorineural hearing loss increases the risk of stroke: a 5-year follow-up study. Stroke 2008; 39(10): 2744–2748. Dostupné z DOI: <http://dx.doi.org/10.1161/STROKEAHA.108.519090>.