

На правах рукописи

**Храмова Елена Алексеевна**

**Особенности слуховой функции  
у детей со слуховой нейропатией**

14.00.04 – Болезни уха, горла и носа

**АВТОРЕФЕРАТ**

диссертации на соискание ученой степени  
кандидата медицинских наук

Санкт-Петербург

2007

Работа выполнена в ФГУ «Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт уха, горла, носа и речи Федерального агентства по здравоохранению и социальному развитию Российской Федерации».

**Научные руководители:**

Заслуженный врач РФ, доктор медицинских наук,  
профессор  
Доктор психологических наук

**Янов Ю.К.**  
**Королева И.В.**

**Официальные оппоненты:**

Доктор медицинских наук, профессор  
Доктор медицинских наук,

Цветков Э.А.  
Бобошко М.Ю.

**Ведущая организация:**

Российская Военно-медицинская академия имени С.М. Кирова.

**Защита диссертации** состоится «17» \_\_\_\_\_ мая \_\_\_\_\_ 2007 г.  
в \_\_\_\_\_ часов на заседании диссертационного совета Д 208.091.01 в ФГУ СПб НИИ уха, горла, носа и речи Федерального агентства по здравоохранению и социальному развитию РФ (по адресу: 190013, г. Санкт-Петербург, ул. Бронницкая, д. 9).

С диссертацией можно ознакомиться в библиотеке ФГУ СПб НИИ уха, горла, носа и речи Министерства здравоохранения и социального развития РФ.

Автореферат разослан «17» \_\_\_\_\_ апреля \_\_\_\_\_ 2007 г.

**Ученый секретарь диссертационного совета:**

Кандидат медицинских наук

М.В. Дроздова

## ВВЕДЕНИЕ

**Актуальность исследования.** Проблема диагностики нарушений слуха у детей является одной из наиболее актуальных проблем в оториноларингологии. Особое значение имеет диагностика нарушений слуха у детей раннего возраста, поскольку у 85% детей нарушение слуховой функции является врожденным или возникает на первом году жизни, т.е. до развития речи (Козлов,1985; Сапожников, Богомилский, 2001). Это приводит к нарушению психического и речевого развития ребенка, а при больших потерях слуха - к немоте. Между тем, согласно современным исследованиям ранняя диагностика слуховых расстройств и последующая адекватная реабилитация способны предупредить нарушения развития у ребенка речи и других высших психических функций.

В последние годы внедрение в клиническую практику объективных аудиологических методов позволило выявлять слуховые расстройства у детей, начиная с первых дней жизни, включая недоношенных. В результате использования импедансометрии, методов регистрации задержанной вызванной отоакустической эмиссии (ЗВОАЭ), определяющей состояние рецепторов улитки, и слуховых стволомозговых вызванных потенциалов (КСВП), характеризующих проводимость слуховых путей, стала возможной дифференциальная диагностика расстройств слуха у детей (Альтман, Таварткиладзе,2004; Королева 2005; Сапожников, Богомилский,2001).

Благодаря этому в последние годы среди нарушений звуковосприятия выделяется новый тип патологии - слуховая нейропатия (Sinninger,1996; Starr,1991). В отличие от сенсоневральной тугоухости, при которой повреждены наружные и внутренние волосковые клетки улитки, при слуховой нейропатии (СН) наружные волосковые клетки сохранены. Данные о том, что при сенсоневральной тугоухости у разных пациентов могут повреждаться разные структуры улитки, спирального ганглия и слухового нерва были получены уже в 70-х г. 20 века (Friedmann,1974; Hinchcliffe et al.,1974). Однако лишь с внедрением физиологических методов, оценивающих состояние различных структур слуховой системы, появились определенные возможности

прижизненной топической диагностики поражения структур периферического отдела звуковоспринимающего аппарата у пациентов.

Исследования СН только начинаются и проводятся в основном за рубежом (Королева,2004; Berlin et al.,2000, 2001; 2002; Gravel et al.,2004; Raneet et al.,1999, 2002, 2004, Raneet,2006). Благодаря этим исследованиям были разработаны диагностические критерии слуховой нейропатии (Gravel et al.,2004):

- Наличие вызванной отоакустической эмиссии
- Отсутствие КСВП или их регистрация только на стимулы большой интенсивности даже при низких тональных порогах слуха.
- Снижена разборчивость речи, в том числе и при низких тональных порогах слуха (тоно-речевая диссоциация).
- Высокая интер- и интраиндивидуальная вариабельность тональных порогов слуха.

Сложность выявления СН и разнообразие клинической симптоматики этого расстройства затрудняют разработку адекватных реабилитационных мероприятий. Причины возникновения и механизмы СН пока не ясны, хотя высказываются предположения о том, что возможными факторами риска возникновения СН могут быть высокий уровень билирубина, гипоксия, низкая масса тела при рождении, а также демиелинизирующие заболевания (Nadol,2001). Есть сведения о наличии генетических факторов, связанных с развитием СН (Berlin, Hood,2005). Как правило, все эти исследования выполнены на небольших группах пациентов, характерна определенная противоречивость результатов, полученных разными авторами (Berlin,2004; Pic,2001; Shapiro,2001; Star,1996).

В целом в литературе отсутствуют данные о комплексном исследовании слуховой функции в процессе динамического наблюдения у детей с СН. Между тем, такой подход, с учетом анализа различных факторов риска развития заболевания, дает возможность выяснить особенности слухового развития детей с СН, позволяет уточнить патогенез нарушения, усовершенствовать его

дифференциальную диагностику, разработать адекватные подходы к реабилитации таких пациентов.

**Цель исследования** - совершенствование дифференциальной диагностики слуховой нейропатии посредством выявления особенностей развития слуховой функции и значимости различных факторов риска по тугоухости у детей, страдающих этим расстройством.

**Задачи исследования:**

1. Проведение комплексного исследования слуховой функции и изучение особенностей слухоречевого развития у детей с СН.
2. Сравнительный анализ слуховой функции у детей с СН и сенсоневральной тугоухостью в процессе динамического наблюдения.
3. Анализ значимости различных факторов риска по тугоухости у детей с СН и сенсоневральной тугоухостью.
4. Анализ возможных патогенетических механизмов возникновения слуховой нейропатии.
5. Разработка практических рекомендаций по дифференциальной диагностике СН и реабилитации пациентов, страдающих этим расстройством.

**Основные положения, выносимые на защиту:**

1. Отличительными особенностями слуховой функции большинства детей с СН являются стабильное отсутствие слуховых стволомозговых вызванных потенциалов (или их регистрация только на стимулы уровнем  $>95$  дБ), наличие задержанной вызванной отоакустической эмиссии, которая у части детей исчезает в возрасте до 2-х лет, снижение порогов слуха с 4 до 2 степени и устойчивое улучшение поведенческих реакций на звуки в возрасте до 8-18 мес. Слухоречевое развитие у детей с СН происходит с задержкой.
2. У детей с СН расстройство слухового восприятия обусловлено 2-мя процессами – нарушением передачи информации в слуховые центры мозга и нарушением процессов созревания слуховой системы.

3. Для детей с СН характерна высокая частота встречаемости недоношенности, низкой массы тела при рождении, гипербилирубинемии, бронхолегочной дисплазии и внутрижелудочкового кровоизлияния мозга. При этом у большинства детей с СН наблюдается сочетание нескольких этих факторов. Структура факторов риска по тугоухости у детей с СН и сенсоневральной тугоухостью различна.
4. Различия в характеристиках слуховой функции и структуре факторов риска по тугоухости у детей с СН и сенсоневральной тугоухостью свидетельствуют о различиях в механизмах, лежащих в основе нарушений слуховой функции у 2-х групп пациентов, а также указывают на этиологическую неоднородность этих форм патологии слуха.

**Новизна работы.** Впервые проведено комплексное исследование слуховой функции в процессе динамического наблюдения у детей с СН. Выявлены особенности слуховой функции и закономерности развития слухоречевого восприятия у детей с СН. Обнаружено, что у детей с СН частота встречаемости недоношенности, низкой массы тела при рождении, гипербилирубинемии, бронхолегочной дисплазии и внутрижелудочкового кровоизлияния мозга достоверно выше по сравнению с детьми с сенсоневральной тугоухостью и чем в среднем по популяции новорожденных. Показано, что среди детей с СН достоверно чаще, чем у детей с сенсоневральной тугоухостью встречается сочетание этих патологических факторов. Установлено, что значимость разных факторов риска по тугоухости у пациентов с СН и сенсоневральной тугоухостью различна.

**Теоретическое и практическое значение работы.** В результате проведенных исследований выявлены особенности слуховой функции и закономерности ее развития у детей с СН. Полученные данные о частоте встречаемости разных патологических факторов у детей с СН, а также о различиях в структуре факторов риска по тугоухости у детей с СН и сенсоневральной тугоухостью позволили выдвинуть предположение об этиологической неоднородности этих форм патологии слуха. Результаты имеют

важное значение для понимания механизмов нарушения звуковосприятия. Разработаны практические рекомендации по совершенствованию дифференциальной диагностики СН с сенсоневральной тугоухостью и тактике реабилитации детей с СН.

**Внедрение результатов исследования.** Материалы диссертации внедрены в лечебно-диагностический процесс С.-Петербургского НИИ уха, горла носа и речи, а также детского городского сурдологического центра г.С.-Петербурга. Полученные результаты используются в учебном процессе с курсантами (врачи, логопеды, сурдопедагоги) циклов усовершенствования по оториноларингологии, сурдологии и логопедии на кафедре высоких технологий в оториноларингологии и логопатологии СПб МАПО, а также при подготовке аспирантов и клинических ординаторов.

**Апробация работы.** Основные результаты работы докладывались на конференциях молодых ученых (С-Пб., 2005, 2006); X съезде оториноларингологов Украины (Судак, 2005); конференции «Ранняя диагностика, лечение и социальная адаптация в нейропедиатрии» (СПб, 2005), международной интердисциплинарной конференции «Оптимальные модели организации специализированной службы» (СПб, 2005); конференции «Физиология слуха и речи», посвященной 100-летию со дня рождения чл.-корр. АН СССР Г.В. Гершуни (СПб, 2005); международной конференции аудиологов (Суздаль, 2006), XVII съезде оториноларингологов России (Нижний Новгород, 2006).

**Публикации.** По теме диссертации опубликовано 7 научных работ, из них 2 статьи в журнале из списка ВАК.

**Структура и объем диссертации.** Диссертация изложена на 134 страницах машинописного текста и состоит из введения, обзора литературы, 3-х глав собственных исследований, заключения, выводов, практических рекомендаций, указателя литературы, 3-х приложений. Работа иллюстрирована 14 таблицами и 35 рисунками. Указатель литературы содержит 32 отечественных и 183 иностранных источника.

## СОДЕРЖАНИЕ РАБОТЫ

**Материалы и методы исследования.** Исследования проводились на базе С.-Петербургского НИИ уха, горла, носа и речи, городского детского сурдоцентра и детской больницы №17 г. С.-Петербурга. В исследовании приняли участие 834 пациента в возрасте от 5 дней до 67 лет. У 74 % пациентов была диагностирована сенсоневральная тугоухость, у 5 % - слуховая нейропатия, у 14% - другие нарушения слуха. У 17% пациентов были выявлены нормальные пороги слуха.

Для получения данных анамнеза обследуемых пациентов были разработаны 2 анкеты (для детей до 6-ти мес. и детей старше 6 мес.), учитывающие биографические данные, особенности протекания беременности и родов, наличие факторов риска по тугоухости и других патологий, данные динамических исследований слуховой функции, динамику слухоречевого и психомоторного развития ребенка в раннем возрасте.

Оценку слуховой функции у пациентов проводили с использованием следующих методов: тональная (игровая для детей) аудиометрия, регистрация коротколатентных стволомозговых вызванных потенциалов (КСВП), регистрация задержанной вызванной отоакустической эмиссии (ЗВОАЭ) и импедансометрия. У части пациентов проводили регистрацию отоакустической эмиссии на частоте продукта искажения (ОАЭПИ) и стационарных слуховых потенциалов на модулированные тоны (ASSR). При регистрации ЗВОАЭ и ОАЭПИ принимались во внимание данные, полученные при тимпанограмме типа «А» или «As».

Для оценки слухоречевого развития детей с СН и детей с сенсоневральной тугоухостью группы сравнения использовали «Анкету слухового развития детей раннего возраста -LittleEARS», разработанную фирмой MED-EL (Австрия) и адаптированную для русского языка Королевой И.В. (Королева, 2005).

Оценку достоверности различий анализируемых показателей проводили с помощью критерия Стьюдента.

## РЕЗУЛЬТАТЫ

Из 834 обследованных пациентов у 617 человек (74%) был установлен диагноз сенсоневральная тугоухость. Среди этих пациентов было выявлено 42 пациента с СН. Из них 27 пациентов были мальчики (64%), 15 – девочки (36%). Из 42 пациентов с СН у 30 (71%) диагноз был установлен в возрасте до 12 месяцев. У 5 пациентов СН была выявлена в возрасте 1-3 года, у 2-х - в подростковом возрасте, у одной пациентки - в возрасте 27 лет.

То обстоятельство, что у большинства пациентов СН была выявлена на 1-ом году жизни, объясняется тем, что диагностика этого нарушения основана, прежде всего, на данных регистрации ЗВОАЭ и КСВП, которые применяются в основном при исследовании слуха у детей раннего возраста.

### *Результаты оценки слуховой функции объективными методами*

При первичном обследовании у всех пациентов с СН была зарегистрирована ЗВОАЭ на правом и левом ухе. Исключением был 1 ребенок, у которого ЗВОАЭ была зарегистрирована только на одном ухе (рис.1). У пациентов с СН также регистрировалась ОАЭПИ. Это отличало пациентов с СН от больных с сенсоневральной тугоухостью, у которых ЗВОАЭ и ОАЭПИ не регистрировались.

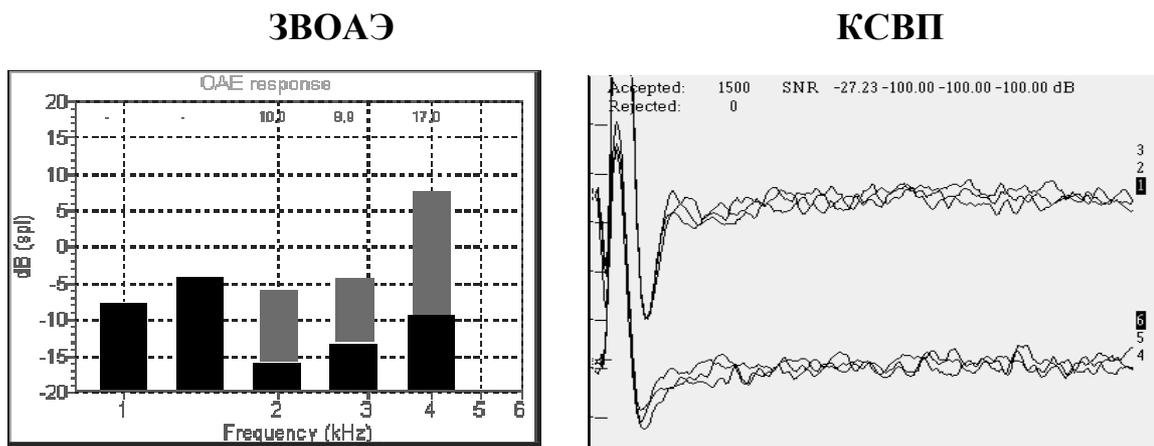


Рис.1. Результаты регистрации задержанной вызванной отоакустической эмиссии (ЗВОАЭ) и коротколатентных слуховых вызванных потенциалов мозга (КСВП) у ребенка со слуховой нейропатией.

У 91% пациентов со слуховой нейропатией КСВП не регистрировались даже при низких порогах слуха (рис.1). У 4-х пациентов (9%) КСВП был

зарегистрирован на звуковые стимулы уровнем 95-103 дБ над нормальным порогом слышимости. Стационарные слуховые потенциалы на модулированные тоны у детей с СН также не были зарегистрированы.

В отличие от этого у больных с сенсоневральной тугоухостью пороги визуализации КСВП были пропорциональны поведенческим порогам слуха и колебались от 40 до 100 дБ. При больших потерях слуха КСВП отсутствовали.

Акустический рефлекс не был зарегистрирован у 62% пациентов с СН. У 38% пациентов с СН он был зарегистрирован на частотах 500-1000 Гц. Порог регистрации рефлекса составлял 120 дБ.

В то же время у пациентов с сенсоневральной тугоухостью акустический рефлекс регистрировался при порогах визуализации КСВП до 70 дБ. Порог регистрации рефлекса при этом был пропорционален степени потери слуха. При потерях слуха более 60 дБ при сенсоневральной тугоухости акустический рефлекс не регистрировался. Рефлекс также мог регистрироваться на низких частотах у пациентов с резко нисходящей аудиограммой при порогах визуализации КСВП более 70 дБ.

Существенно, что при повторных обследованиях у 28% детей с СН было выявлено двустороннее исчезновение ЗВОАЭ, что свидетельствует о прогрессировании заболевания и вовлечении в патологический процесс наружных волосковых клеток. Это происходило в возрасте от 6 месяцев до 2-х лет и наблюдалось только у недоношенных детей.

В то же время, как показали динамические наблюдения, у всех детей с СН результаты регистрации КСВП оставались неизменными (отсутствие КСВП или их регистрация только на стимулы большой мощности).

Важное значение для понимания механизмов нарушения слуховой функции при СН, а также разработки подходов к диагностике и реабилитации детей с СН имеют результаты специально проведенного исследования слуховой функции у 21 новорожденного со сроком гестации менее 28 недель. При первом обследовании в возрасте 10-15 недель у 7 из этих детей был установлен диагноз «слуховая нейропатия» в соответствии с принятыми критериями

(наличие ЗВОАЭ и отсутствие КСВП). Однако при повторном обследовании через 6 мес. у 4-х из них были зарегистрированы КСВП с порогом визуализации 40-50 дБ (рис.2).

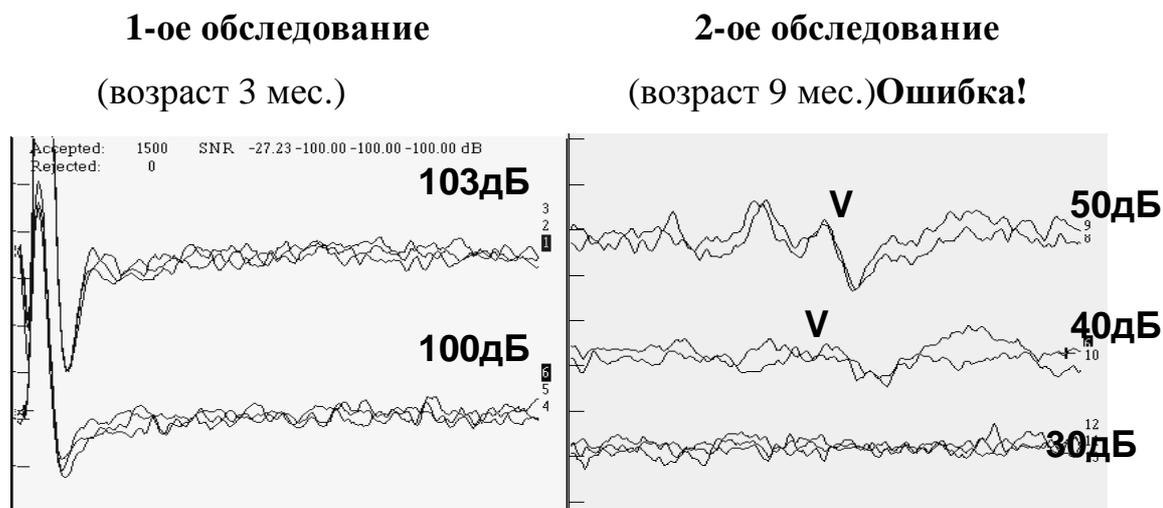


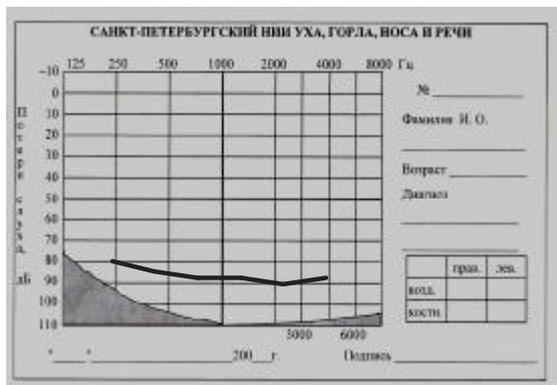
Рис.2. Появление КСВП у новорожденного со сроком гестации менее 28 недель при повторном обследовании в возрасте 9 мес.

У остальных детей диагноз подтвердился. Эти данные свидетельствуют, что при обследовании недоношенных новорожденных со сроком гестации менее 28 недель в первые месяцы жизни диагноз «слуховая нейропатия» может быть установлен лишь предварительно. Для окончательного диагноза требуется повторное обследование в возрасте 8-10 мес. Отсутствие КСВП при первом обследовании объясняется в этих случаях незрелостью слуховых путей и центров, что приводит к недостаточной синхронизации возбуждения нервных элементов слуховой системы, участвующих в генерации вызванных потенциалов.

### ***Результаты оценки слуховой функции субъективными методами***

В возрасте до 6 мес. у детей с СН пороги слуха по данным поведенческой аудиометрии, как правило, составляли 80-90 дБ. По результатам анкетирования дети в этом возрасте плохо реагируют даже на громкие звуки. В возрасте 8-18 мес. у 98% детей наблюдалось снижение поведенческих порогов слуха, несмотря на стабильное отсутствие КСВП и исчезновение ЗВОАЭ у части детей. Пороги слуха составляли 40-50 дБ и в дальнейшем были стабильны (рис.3).

6 месяцев



12 месяцев

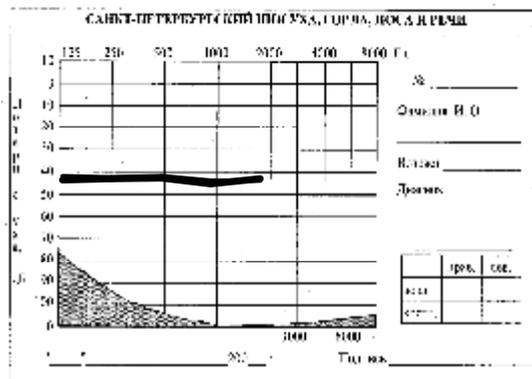


Рис.3. Аудиограммы ребенка со слуховой нейропатией в возрасте 6 мес. и 12 мес.

У одного ребенка с СН пороги слуха сохранялись на уровне 80-90 дБ, что соответствовало поведенческим реакциям ребенка, наблюдаемым только на громкие звуки. Аудиограмма у 85% детей имела горизонтальную форму. Для 15% детей была характерна нисходящая аудиограмма.

У детей с сенсоневральной тугоухостью пороги слуха были пропорциональны порогам визуализации КСВП и колебались в пределах от 50 до 110 дБ с характерной нисходящей формой аудиограммы.

Важное значение для разработки тактики реабилитации детей с СН имеют данные динамического наблюдения развития у них восприятия речи и собственной речи. Как показали исследования, в течение первых 3-х лет жизни у 95% детей с СН наблюдался стабильный прогресс в развитии понимания речи и собственной речи. Однако дети с СН отставали в развитии речи от нормальнослышающих детей. Большинство детей дошкольного возраста старше 3-х лет посещали логопедические детские сады и имели логопедические диагнозы «общее недоразвитие речи 2 или 3 уровня» и «дизартрия».

Дизартрия (расстройство речи, обусловленное нарушением иннервации артикуляторного аппарата) выявлялась у 95% пациентов с СН. У одной пациентки, у которой СН была диагностирована в подростковом возрасте, было также заикание. У 30% детей наблюдалась задержка психического развития, у одного ребенка с диагнозом задержка психического развития в 5 лет был установлен диагноз – детская шизофрения. Пациентка, у которой СН была

диагностирована в возрасте 27 лет, имела также неврологическое расстройство – атаксию Fredrich.

Один ребенок с высокими порогами слуха посещал детский сад детей с нарушением слуха и не научился говорить и не понимал речь, не смотря на использование слухового аппарата. 3 ребенка посещали детский сад для детей с задержкой психического развития.

Пациенты, у которых СН была диагностирована в подростковом или взрослом возрасте, состояли с детства в сурдоцентре с диагнозом сенсоневральная тугоухость 2 степени. При этом они учились в массовой школе или школе для слабослышащих и не использовали слуховые аппараты, поскольку они им не помогали.

Следует отметить, что только 8% детей с СН использовали слуховые аппараты. Дети были слухопротезированы после 2-х лет, когда в процессе занятий с педагогом стало очевидным, что увеличение громкости голоса облегчает ребенку восприятие речи. Дети использовали современные цифровые слуховые аппараты малой мощности, и это способствовало улучшению у них восприятия речи и развитию собственной речи. Большинство детей старше 3-х лет воспринимали на слух знакомые слова, произносимые шепотом на расстоянии 4-х м, несмотря на то, что поведенческие пороги у них соответствовали 40-50 дБ.

### ***Исследование роли некоторых факторов риска развития слуховой нейропатии***

Для изучения механизмов развития исследуемого нарушения у пациентов с СН и сенсоневральной тугоухостью был проведен сравнительный анализ частоты встречаемости общепринятых факторов риска по тугоухости у детей:

- гипербилирубинемия,
- низкая масса тела при рождении,
- наличие родственников с нарушениями слуха,
- пороки развития ЛОР-органов,
- инфекционные заболевания матери во время беременности.

Кроме того, в анализ были включены такие факторы, как недоношенность, бронхолегочная дисплазия и внутрижелудочковые кровоизлияния мозга, поскольку эти факторы были выявлены у многих детей с СН при предварительном анализе анамнестических данных.

Как показали исследования, частота встречаемости гипербилирубинемии у новорожденных с СН составляла 63% и была достоверно выше, чем у новорожденных с сенсоневральной тугоухостью (25%) и по сравнению с данными для региона в целом (20%, по: Шабалов, 2004).

Выявлено, что 77% детей с СН имели массу тела при рождении менее 2500 г. Среди детей с СН достоверно чаще, чем среди новорожденных с сенсоневральной тугоухостью и по сравнению с новорожденными в целом, встречаются новорожденные с экстремально низкой (менее 1500 г) массой тела при рождении (табл.1).

Табл.1. Частота встречаемости новорожденных с низкой массой тела и малым сроком гестации среди пациентов со слуховой нейропатией, детей с сенсоневральной тугоухостью и среди новорожденных в среднем по региону.

	Частота встречаемости низкой массы тела при рождении (<2500 г)	Частота встречаемости недоношенных новорожденных (<37 нед.)
Дети со слуховой нейропатией	<b>77%</b> <b>(43%/34%)*</b>	<b>84%</b> <b>(14%/45%/25%)**</b>
Дети с сенсоневральной тугоухостью	<b>57%</b> <b>(39%/18%)*</b>	<b>39%</b>
Новорожденные в среднем по региону (Шабалов, 2004).	<b>10%</b>	<b>7%</b>

*Примечание:* \* процент детей с массой тела при рождении 1500-2500 г/процент детей с массой тела при рождении <1500 г.

\*\* процент детей со сроком гестации 32-37 недель/ со сроком гестации 28-32 недели/со сроком гестации <28 недель

различия в частоте встречаемости новорожденных с низкой массой тела и малым сроком гестации среди пациентов с СН по сравнению с детьми с сенсоневральной тугоухостью и новорожденными в среднем по региону достоверны при  $p < 0,05$ .

Установлено, что среди пациентов с СН частота встречаемости недоношенных новорожденных значительно выше, чем среди детей с сенсоневральной тугоухостью и среди новорожденных в целом (табл.1).

Обнаружено также, что для значительной части детей с СН характерно наличие такой патологии как внутрижелудочковые кровоизлияния мозга и бронхолегочная дисплазия, частота встречаемости которых у пациентов с СН была достоверно выше, чем у новорожденных с сенсоневральной тугоухостью и по сравнению с данными для региона (табл.2).

Табл.2. Частота встречаемости новорожденных с бронхолегочной дисплазией и внутрижелудочковыми кровоизлияниями мозга среди пациентов со слуховой нейропатией, детей с сенсоневральной тугоухостью и среди новорожденных в среднем по региону.

	Бронхолегочная дисплазия	Внутрижелудочковые кровоизлияния мозга
Дети со слуховой нейропатией	<b>34%</b>	<b>40%</b>
Дети с сенсоневральной тугоухостью	<b>7%</b>	<b>12%</b>
Новорожденные в среднем по региону (Шабалов, 2002).	<b>1%</b>	<b>3%</b>

*Примечание:* различия в частоте встречаемости новорожденных с бронхолегочной дисплазией и внутрижелудочковыми кровоизлияниями мозга среди пациентов с СН по сравнению с детьми с сенсоневральной тугоухостью и новорожденными в среднем по региону достоверны при  $p < 0,05$ .

В то же время, у детей с СН не выявлено наследственного фактора по тугоухости. Это существенно отличало их от детей с сенсоневральной тугоухостью, 30% которых имели близких родственников с нарушениями слуха. В анамнезе детей с СН отсутствовали такие общепризнанные факторы риска по тугоухости у детей как патология ЛОР-органов и инфекционные заболевания матери во время беременности. В группе детей с сенсоневральной тугоухостью частота встречаемости этих факторов соответственно составляла 2% и 7%.

Таким образом, статистический анализ показал, что структура факторов риска по тугоухости и некоторых других патологических факторов у детей с СН и сенсоневральной тугоухостью различна.

Особый интерес представляет тот факт, что у большинства пациентов с СН в отличие от пациентов с сенсоневральной тугоухостью имелось сочетание 3-х и более анализируемых факторов риска (рис.4). При этом основную часть пациентов с СН составляли недоношенные дети с низкой массой тела при рождении, гипербилирубинемией, бронхолегочной дисплазией, внутрижелудочковыми кровоизлияниями мозга.



Рис.4. Распределение новорожденных со слуховой нейропатией и сенсоневральной тугоухостью в зависимости от наличия у них сочетания исследуемых патологических факторов.

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Таким образом, полученные результаты, подтверждают, что основными объективными диагностическими признаками СН являются отсутствие КСВП (или их регистрация только на стимулы большой интенсивности) и наличие ЗВОАЭ, свидетельствующее об интактности наружных волосковых клеток. Это отличает пациентов с СН от больных с сенсоневральной тугоухостью, у которых ЗВОАЭ не регистрируется даже при небольшом снижении слуха, поскольку способность наружных волосковых клеток к сокращению (электромотильность) является наиболее чувствительной к разным повреждающим воздействиям и нарушается первой.

Однако при дифференциальной диагностике СН и сенсоневральной тугоухости должна учитываться возможность исчезновения ЗВОАЭ при СН. В таких случаях, как показывают результаты исследования, важное значение имеет оценка развития поведенческих реакций ребенка на звуки и речевого развития, а также выявление в анамнезе патологических факторов, относящихся к порокам развития. Согласно данным динамического исследования поведенческих реакций на звуки нестабильность реакций, точнее их стабильное улучшение, для пациентов с СН характерна только в возрасте до 8-18 мес. После этого периода пороги слуха у большинства пациентов устанавливаются на уровне 40-50 дБ. Результаты оценки акустического рефлекса, по нашим наблюдениям, обладают низкой специфичностью в отношении диагностики СН.

Полученные данные о высокой частоте встречаемости недоношенности, низкой массы тела при рождении, гипербилирубинемии, бронхолегочной дисплазии и внутрижелудочковых кровоизлияний мозга у детей с СН, а также сочетания 3-х и более этих факторов, позволяют предположить, что СН связана не с каким-то одним фактором риска, а именно с сочетанием этих факторов. При этом СН, по-видимому, может рассматриваться как проявление фетопатии. В связи с этим дети с клиническими проявлениями фетопатии должны направляться на комплексное аудиологическое обследование. Это значительно сужает группу риска возникновения СН.

У детей со сроком гестации менее 28 недель диагноз СН и сенсоневральная тугоухость в первые месяцы жизни может быть установлен лишь предварительно и требуется повторное обследование. Согласно полученным данным, в возрасте 8 мес., этот диагноз может и должен быть установлен. Это обстоятельство имеет важное практическое значение, поскольку влияет на тактику реабилитации детей – ребенок с сенсоневральной тугоухостью должен быть максимально рано слухопротезирован (желательно до 6-ти мес.), чтобы обеспечить стимуляцию слуховых центров мозга и, тем самым, условия для развития у ребенка слухоречевого восприятия и речи.

Что касается тактики реабилитации детей с СН, то, учитывая полученные данные, позволяющие рассматривать СН как проявление порока развития, лечение этого расстройства может быть только симптоматическим. При этом наши результаты свидетельствуют, что у детей с СН имеется сочетание 2-х типов нарушений: нарушение передачи акустических сигналов в центральную слуховую систему и нарушение созревания слуховых путей и центров. В течение 12-18 мес. жизни у детей происходит процесс созревания слуховых путей и центров, что обеспечивает у большинства детей с СН условия для формирования основных механизмов анализа речи как акустических сигналов и, соответственно, для развития у ребенка понимания речи и собственной речи. Однако эти навыки развиваются у ребенка с задержкой и нарушениями. Кроме того, значительная часть детей страдает сопутствующими нарушениями речи (дизартрией) и психики (задержка психического развития).

В связи с этим очевидны и подходы к реабилитации детей с СН. В целом, несмотря на различия в механизмах нарушений слуховой функции при СН и сенсоневральной тугоухости, тактика их реабилитации имеет определенное сходство – постоянное наблюдение сурдолога и невролога, занятия по развитию понимания речи и собственной речи с логопедом и сурдопедагогом. Исключение касается, прежде всего, решения вопроса о целесообразности и возрасте слухопротезирования.

Различия в особенностях слуховой функции, структуре и значимости факторов риска по тугоухости у детей с СН и сенсоневральной тугоухостью свидетельствуют, что эти группы нарушений звуковосприятия этиологически неоднородны. Таким образом, полученные данные обосновывают целесообразность выделения слуховой нейропатии как самостоятельного расстройства в группе нарушений звуковосприятия.

## **ВЫВОДЫ**

1. Для детей со слуховой нейропатией (СН) характерна стабильность данных регистрации коротколатентных слуховых стволомозговых вызванных потенциалов. У 91% детей потенциалы не регистрировались при первичном и повторных обследованиях. У 9% детей они регистрировались на стимулы уровнем более 95 дБ.
2. У 28 % детей с СН наблюдалось исчезновение задержанной вызванной отоакустической эмиссии в возрасте от 6 мес. до 2-х лет, что свидетельствует о прогрессировании у них патологического процесса с вовлечением наружных волосковых клеток.
3. Для большинства детей с СН характерна нестабильность поведенческих порогов слуха до возраста 8-18 мес. Как правило, в этот период пороги слуха у них понижаются с уровня 80-90 дБ до уровня 40-50 дБ и становятся стабильными. У 2 % детей с СН поведенческие пороги слуха сохранялись на уровне 80-90 дБ. У детей с СН наблюдается задержка развития реакций на окружающие звуки, понимания речи и собственной речи.
4. Полученные результаты свидетельствуют, что у детей с СН имеются нарушения передачи акустических сигналов в центральную слуховую систему и нарушения созревания слуховых путей и центров. В течение 12-18 мес. жизни у детей происходит процесс созревания слуховых путей и центров, что обеспечивает у большинства детей с СН условия для формирования основных механизмов анализа речи как акустических сигналов и, соответственно, для развития у ребенка понимания речи и собственной речи. Особенности слуховой функции у пациентов с СН и сенсоневральной тугоухостью свидетельствуют о различиях в механизмах, лежащих в основе нарушений слуховой функции у этих групп пациентов.
5. Выявлено, что у детей с СН частота встречаемости недоношенности, низкой массы тела при рождении, гипербилирубинемии, бронхолегочной дисплазии и внутрижелудочкового кровоизлияния мозга достоверно выше, чем у детей с сенсоневральной тугоухостью и в среднем по популяции новорожденных. У большинства детей с СН наблюдается сочетание нескольких этих

факторов. Это позволяет рассматривать СН как одно из проявлений нарушения развития плода, предположительно фетопатии.

6. Установлено, что структура факторов риска по тугоухости у детей с СН и сенсоневральной тугоухостью различна. Различия в структуре факторов риска у пациентов с СН и сенсоневральной тугоухостью указывают на этиологическую неоднородность этих форм патологии слуха.

### **ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ**

1. Диагностика слуховой нейропатии должна проводиться на основании комплексного обследования слуховой функции с использованием объективных (регистрация КСВП, ЗВОАЭ, импедансометрия) и субъективных методов оценки слуха (поведенческая аудиометрия). Должны также учитываться данные динамической оценки слуховой функции и слухоречевого развития ребенка.
2. Диагноз слуховая нейропатия при обследовании недоношенных новорожденных со сроком гестации менее 28 недель в первые месяцы жизни может быть установлен лишь предварительно и для окончательного диагноза требуется повторное обследование в возрасте 8-10 мес.
3. Наличие у новорожденного признаков фетопатии (сочетание 3-х и более патологических признаков нарушения внутриутробного развития – гипербилирубинемия, низкая масса тела при рождении, срок гестации менее 32 недель, бронхолегочная дисплазия, внутрижелудочковые кровоизлияния головного мозга) является показанием для проведения у него комплексного аудиологического исследования и динамического наблюдения слуховой функции с использованием объективных и субъективных методов в течение 12-18 мес. При наличии комплекса этих нарушений имеется высокая вероятность выявления у ребенка слуховой нейропатии.
4. При диагностике СН необходимо учитывать возможность исчезновения ЗВОАЭ у пациента. В таких случаях диагностика основывается на данных

расхождения результатов регистрации КСВП (их отсутствие) и поведенческих порогов слуха (40-50 дБ), а также наличия у ребенка признаков фетопатии.

5. Дети с СН должны состоять на учете в сурдоцентре, и при их реабилитации эффективны сурдопедагогические и логопедические методы.
6. Решение о слухопротезировании детей с СН должно приниматься индивидуально для каждого ребенка после достижения у него стабильных порогов слуха, как правило, в возрасте 18-24 мес. При слухопротезировании должны использоваться высококачественные цифровые слуховые аппараты малой мощности. Большая часть детей с СН не нуждаются в слухопротезировании.

#### **Список работ, опубликованных по теме диссертации:**

1. **Диагностика слуховой нейропатии у детей //Российск. оториноларингология, 2005, №1 (14).- С.10-14. (Соавт. Королева И.В., Ситников В.П., Янов Ю.К.).**
2. Анализ факторов риска по слуховой нейропатии// X съезд оториноларингологов Украины. -Судак, 2005.-С.138 . (Соавт. Королева И.В., Гарбарук Е.С., Калмыкова И.В.).
3. Слуховая нейропатия у новорожденных: диагностика и реабилитация. // Ранняя диагностика, лечение и социальная адаптация в нейрopedиатрии. Оптимальные модели организации специализированной службы// Междунар. интердисциплинарная конференция. СПб. 2005.-С.25. (Соавт. Королева И.В.).
4. Аудиологический скрининг новорожденных, требующих пребывания в палатах интенсивной терапии. // Ранняя диагностика, лечение и социальная адаптация в нейрopedиатрии. Оптимальные модели организации специализированной службы// Междунар. интердисциплинарная конференция. -СПб., 2005.- С.43. (Соавт. Гарбарук Е.С., Калмыкова И.В., Королева И.В.).

5. О прогрессирующих патологических изменениях в улитке при слуховой нейропатии// Матер. междунар. конференция физиологов. НИИ физиологии и биохимии им. Сеченова, СПб, март, 2005.-С.11
- 6. Дифференциальная диагностика слуховой нейропатии у детей //Российск. оториноларингология, 2006, №1(20). С.18-23.**
7. .Значение субъективных и объективных методов исследования слуха в диагностике слуховой нейропатии// Матер. XII съезда оториноларингологов. -С-Пб.-2006.-С. 39. (Соавт. Королева И.В., Мегрелишвили С.М., Янов Ю.К).