

ОГЛАВЛЕНИЕ

Участники издания	5
Список сокращений и условных обозначений	10
Глава 1. Особенности и краткая история детской оториноларингологии (<i>М.Р. Богомильский</i>)	12
Глава 2. Синдромальные пороки развития уха, горла, носа в детском возрасте (<i>А.И. Крюков, Н.А. Петухова</i>)	22
Глава 3. Диагностика обонятельных нарушений (<i>Е.Ю. Радциг</i>)	71
Глава 4. Методы исследования слуха (<i>Я.М. Сапожников, И.В. Рахманова</i>)	75
Глава 5. Функциональные методы исследования гортани (<i>Е.Ю. Радциг</i>)	122
Глава 6. Методы исследования полости носа и околоносовых пазух (<i>Е.П. Карпова, Д.А. Тулунов</i>)	134
Глава 7. Лучевая диагностика ЛОР-заболеваний (<i>Е.И. Зеликович</i>)	159
Глава 8. Диагностическая и лечебная эндоскопия верхних дыхательных путей у детей (<i>Т.И. Гаращенко, В.П. Минаев</i>)	191
Глава 9. Эндоскопическое исследование гортани у детей разных возрастных групп (<i>Е.Ю. Радциг</i>)	270
Глава 10. Семиотика обонятельных нарушений (<i>Е.Ю. Радциг</i>)	276
Глава 11. Аллергический ринит (<i>С.В. Рязанцев, С.А. Артюшкин, С.А. Карпищенко</i>)	291
Глава 12. Синуситы (<i>Е.П. Карпова, Д.А. Тулунов</i>)	309
Глава 13. Эндоскопическая хирургия околоносовых пазух у детей (<i>Ю.Ю. Русецкий, С.А. Карпищенко</i>)	322
Глава 14. Риносинусогенные орбитальные и внутричерепные осложнения у детей (<i>Х.Т. Абдулкеримов, А.В. Шахов</i>)	338
Глава 15. Острые респираторные инфекции как причина воспалительных заболеваний ЛОР-органов у детей (<i>О.В. Зайцева</i>)	360
Глава 16. Хронические воспалительные заболевания глотки у детей (<i>М.А. Рымша, Я.А. Накатис</i>)	378
Глава 17. Наружный отит у детей (<i>В.С. Минасян</i>)	404
Глава 18. Острые средние отиты в детском возрасте (<i>В.С. Минасян, М.М. Полунин</i>)	420
Глава 19. Классические взгляды на диагностику и лечение хронического гнойного среднего отита (<i>В.П. Карпов</i>)	430

Глава 20. Отогенные внутричерепные осложнения (<i>М.М. Полунин</i>)	447
Глава 21. Вестибулярные расстройства в детском возрасте (<i>М.Р. Богомилский, Н.Л. Кунельская</i>)	460
Глава 22. Хронические негнойные заболевания среднего уха (<i>А.Ю. Ивойлов, Е.В. Гаров</i>)	471
Глава 23. Слухоулучшающая хирургия (<i>Е.В. Гаров</i>)	491
Глава 24. Нейросенсорная тугоухость (<i>Е.Е. Савельева</i>)	501
Глава 25. Слухопротезирование у детей (<i>Г.А. Таварткиладзе</i>)	517
Глава 26. Реабилитация пациентов с нарушением слуха: социальные и психолого-педагогические аспекты (<i>О.С. Орлова</i>)	532
Глава 27. Травмы гортани и трахеи (<i>В.И. Егоров, Д.М. Мустафаев</i>)	554
Глава 28. Инородные тела дыхательных путей и пищевода у детей (<i>В.И. Егоров, Д.М. Мустафаев</i>)	563
Глава 29. Рубцовые стенозы гортани и шейного отдела трахеи (<i>Ю.Л. Солдатский, П.В. Павлов</i>)	573
Глава 30. Нарушения голоса у детей и подростков (<i>Е.Ю. Радциг, О.С. Орлова</i>)	594
Глава 31. Воспалительные заболевания гортани (<i>Е.Ю. Радциг</i>)	608
Глава 32. Пороки развития уха (<i>Н.А. Милешина</i>)	627
Глава 33. Взаимосвязь нарушения функции носового дыхания, голосового и речеобразования и различных патологических состояний ЛОР-органов с зубочелюстными аномалиями (<i>Х.Т. Абдулкеримов, Е.С. Бимбас</i>)	643
Глава 34. Врожденные пороки развития гортани и трахеи (<i>П.В. Павлов, М.Л. Захарова</i>)	664
Глава 35. Юношеские ангиофибромы основания черепа (<i>А.С. Юнусов</i>)	697
Глава 36. Врожденная патология носа и околоносовых пазух в детском возрасте (<i>А.С. Юнусов</i>)	719
Глава 37. Рецидивирующий респираторный папилломатоз (<i>Ю.Л. Солдатский</i>)	737
Глава 38. Злокачественные новообразования ЛОР-органов у детей (<i>В.Г. Поляков</i>)	756
Предметный указатель	770

Нейросенсорная тугоухость

Е.Е. Савельева

Синонимы: нейросенсорная потеря слуха, сенсоневральная тугоухость, перцептивная тугоухость, кохлеарная невропатия, снижение слуха.

Коды по Международной классификации болезней 10-го пересмотра

- Н90.3. Нейросенсорная потеря слуха двусторонняя.
- Н90.4. Нейросенсорная потеря слуха односторонняя с нормальным слухом на противоположном ухе.
- Н91.2. Внезапная идиопатическая потеря слуха.
- Н90.5. Нейросенсорная потеря слуха неуточненная.
- Н91.8. Другие уточненные потери слуха.
- Н91.9. Потеря слуха неуточненная.

Нейросенсорная тугоухость — форма снижения слуха вплоть до его полной утраты с поражением участков звуковоспринимающего отдела слухового анализатора, начиная от нейроэпителиальных структур внутреннего уха и заканчивая корковым представительством в височной доле коры головного мозга.

Введение

Потеря слуха у детей неразрывно связана с задержкой в речевом развитии, что в дальнейшем может вызвать отставание ребенка в общем, психологическом и интеллектуальном развитии. У школьников и подростков нейросенсорная потеря слуха может вызвать значительное социальное и эмоциональное воздействие на качество жизни. Нерешенная проблема потери слуха у детей приводит также к отставанию в успеваемости детей в школьных учреждениях.

Раннее выявление нейросенсорной тугоухости или глухоты у детей с последующей медикаментозной и электроакустической коррекцией слуха, применение кохлеарной имплантации, достаточная логопеди-

ческая и сурдопедагогическая помощь являются основными условиями, которые могут минимизировать воздействие тугоухости на речевое и интеллектуальное развитие ребенка и его успеваемость.

Эпидемиология

По данным ВОЗ от 20 марта 2019 г., 5% населения мира страдает от инвалидизирующей потери слуха. Это 466 млн человек: 432 млн взрослых и 34 млн детей. Под такой потерей слуха у детей понимается потеря слуха в лучше слышащем ухе, которая превышает 30 дБ. На каждую тысячу физиологических родов приходится рождение одного глухого ребенка, еще 2–3 ребенка теряют слух на первом году жизни. С возрастом распространенность стойких нарушений слуха у детей увеличивается до 3–4 на 1000. У 20–40 из 1000 новорожденных, нуждающихся в интенсивной терапии, имеются глухота или выраженные нарушения слуха. В структуре врожденных нарушений слуха около 80–85% составляют случаи сенсоневральной тугоухости. Около 60% случаев потери слуха у детей вызваны факторами, которые можно было бы предотвратить. По данным Минздрава России, основанных на статистической отчетности по обращаемости, распространенность двусторонней сенсоневральной тугоухости среди детей в возрасте 0–14 лет в 2017 г. составила 140 на 100 000 детского населения. Более 1 млрд молодых людей в возрасте 12–35 лет подвергаются риску потери слуха в результате воздействия шума в местах отдыха и развлечений.

Этиология и патогенез

У детей нейросенсорная тугоухость может быть врожденной или приобретенной. При врожденной тугоухости фактор воздействует на эмбрион, плод или новорожденного, то есть потеря слуха имеется при рождении или возникает сразу после рождения. В этом случае потеря слуха может быть вызвана наследственными и ненаследственными генетическими факторами или осложнениями во время беременности и родов. К факторам, которые могут оказать повреждающее действие на слух плода, относятся: краснуха во время беременности, недостаточность функции плаценты, приводящая к гипоксии плода; сифилис матери во время беременности; применение ототоксических лекарственных средств во время беременности, таких как аминогликозиды, цитотоксические препараты, противомаларийные препараты, диуретики. В перинатальный период негативное влияние на функцию органа слуха новорожденного могут оказать низкая масса тела ребенка при рождении (менее 1500 г), недоношенность (гестационный возраст не более 32 нед), гипоксия или асфиксия при рождении, низкая оценка по шкале Апгар, длительная искусственная вентиляция легких, признаки церебральной ишемии, тяжелая желтуха и гипербилирубинемия в неонатальный период. Среди детей, которые находятся

на лечении в отделениях реанимации и интенсивной терапии новорожденных, процент детей с нарушением слуха нейросенсорного типа значительно выше, чем в общей популяции детей. У недоношенных детей в связи с общей незрелостью, зачастую наличием множественной сопутствующей патологии и длительным периодом выхаживания часто реализуются патологические факторы, приводящие к нейросенсорной тугоухости и глухоте.

Врожденная тугоухость может быть генетически детерминирована. Около 70% детей с врожденной долингвальной тугоухостью или глухотой имеют изменение генотипа, которые являются причиной нарушения слуха, причем в 70–85% случаев это несиндромальные формы. Несиндромальные формы снижения слуха не сопровождаются поражением других органов и систем, которые передавались бы по наследству вместе с тугоухостью.

Более 100 генов кодируют белки внутреннего уха, а мутации в них приводят к нарушению работы нейрорепителителя органа Корти. Наиболее часто встречаются мутации в гене *GJB2*. Ген *GJB2* кодирует синтез белка коннексина 26, который является структурной единицей коннективных каналов, ответственных за гомеостаз ионов калия в улитке. Самой распространенной в России является делеция 35delG, у здоровых людей частота ее гетерозиготного носительства составляет 2–6%. Распространенность данной формы врожденной тугоухости в РФ составляет 50% среди всех детей, имеющих стойкое нарушение слуха. Результатом рецессивных мутаций данного гена являются врожденная двусторонняя несиндромальная сенсоневральная тугоухость тяжелой степени и глухота. У таких детей не отягощен семейный анамнез и отсутствуют факторы риска по тугоухости. При этом родители ребенка не страдают нарушением слуха, а являются только носителями гена рецессивной несиндромальной глухоты. В этом случае у ребенка имеется нейросенсорная тугоухость или глухота, тогда как его родители имеют нормальный слух и в большинстве случаев даже не подозревают о данной мутации. При синдромальных формах тугоухость сочетается с поражением других органов и систем. Наиболее частыми синдромами, сочетанными с врожденной тугоухостью, являются: синдром Пендреда — мутации в гене *SLC26A4* (нейросенсорная тугоухость в сочетании с аномалиями развития височной кости и патологией щитовидной железы в виде зутиреоидного зоба); синдром Ушера — мутации генов *MYO7A*, *USH1C*, *CDH23* и др. — нейросенсорная тугоухость с прогрессирующей дегенерацией сетчатки; синдром Варденбурга — мутации в различных генах: *PAX3*, *MITF* и др. — симптомами этого состояния являются смещение латерального угла обоих глаз, широкая переносица, пигментные аномалии кожи, волос и радужной оболочки, тугоухость.

Самой частой наследственной причиной врожденной нейросенсорной тугоухости считается врожденная цитомегаловирусная инфекция, которая выявляется у 1% новорожденных в общей популяции и у 25% недоношенных. В большинстве случаев врожденная цито-

мегаловирусная инфекция протекает бессимптомно, однако частота развития нейросенсорной тугоухости у детей с врожденной цитомегаловирусной инфекцией составляет 25%. Другие внутриутробные инфекции также могут быть причиной нейросенсорной потери слуха у детей, например, краснуха и токсоплазмоз. Врожденный сифилис также может явиться причиной нейросенсорной тугоухости или глухоты у ребенка. Развитие врожденной нейросенсорной тугоухости в результате воздействия герпетической инфекции происходит достаточно редко.

Приобретенные причины могут приводить к тугоухости в любом возрасте ребенка. Наиболее частыми причинами приобретенной нейросенсорной тугоухости и глухоты у детей являются менингит, грипп, парагрипп, краснуха, эпидемический паротит, цитомегаловирусная инфекция, скарлатина, аденовирусы. Тугоухость у ребенка может быть интоксикационной этиологии, от воздействия ототоксических средств: антибиотиков, диуретиков, салицилатов, хинина и цитотоксических препаратов. Особое место среди антибиотиков ототоксического действия занимают антибиотики аминогликозидного ряда (стрептомицин, неомицин, мономицин, канамицин, гентамицин, амикацин). Нейросенсорная тугоухость может быть следствием травм головы или уха, в том числе перелома основания черепа и височных костей, результатом нейродегенеративных заболеваний, воздействия громких звуков, в том числе при использовании персональных аудиосистем, при высоких уровнях громкости в течение продолжительных периодов времени и при регулярном посещении концертов, ночных клубов и спортивных мероприятий. Поражение органа Корти возможно как осложнение острого гнойного среднего отита или хронического отита.

Пути и механизмы развития нейросенсорных поражений внутреннего уха зависят от характера этиологического фактора. Например, при гриппе, кори, краснухе наблюдается апоплектиформное выпадение слуха вследствие геморрагий в лабиринте с его последующим отеком и гидропсом. Вирусы вызывают гемодинамические изменения: гемагглютинацию, повышенную свертываемость крови, отек эндотелия капилляров с повышением их проницаемости и ангиоспазм. При воспалительных заболеваниях среднего уха имеет значение проникновение через мембрану круглого окна токсических продуктов и воздействие их на волосковые клетки кортиева органа. У детей с рассеянным склерозом выявляется ретрокохлеарный (центральный) тип поражения слухового анализатора при отсутствии заинтересованности рецепторного аппарата. В патогенезе нейросенсорной тугоухости можно выделить несколько факторов: нарушение гемодинамики во внутреннем ухе, воспаление и сенсбилизацию при инфекционных заболеваниях, интоксикацию продуктами распада, нарушение процессов метаболизма во внутреннем ухе, отек структур внутреннего уха, нарушение нервных процессов в слуховом анализаторе. Особое значение в патогенезе нейросенсорной тугоухости имеет изменение

состава крови (ее метаболизм, гематокрит, осмолярность) и других свойств крови. Большое значение в кровоснабжении внутреннего уха имеет рефлекторное влияние позвоночных артерий. Так, установлено, что повышение давления в позвоночной артерии приводит к замедлению кровотока в капиллярах внутреннего уха и агрегации эритроцитов за счет рефлекторного снижения тонуса сосудов внутреннего уха. Установлено наличие в структурах внутреннего уха макрофагов, показана их роль в развитии аутоиммунных заболеваний внутреннего уха. Ототоксические антибиотики вызывают дегенерацию структур спирального органа и центральных звеньев слухового анализатора.

Профилактика

Уменьшение количества детей с нейросенсорной тугоухостью возможно путем профилактических мер, к которым относятся: иммунизация детей против детских болезней, включая корь, менингит; иммунизация девочек подросткового возраста и женщин детородного возраста против краснухи до наступления беременности; предотвращение цитомегаловирусной инфекции у беременных путем надлежащей гигиены, выявление и лечение сифилиса и других инфекций; укрепление программ охраны здоровья матери и ребенка, включая содействие безопасным родам; своевременное лечение средних отитов; уменьшение воздействия громких шумов путем повышения осведомленности о рисках, разработке и применении соответствующих законов и рекомендаций в отношении использования средств индивидуальной защиты; аудиологический скрининг новорожденных для раннего выявления тугоухости; своевременное лечение острой тугоухости; контроль применения ототоксических препаратов.

Классификация

ВОЗ в 1997 г. была утверждена единая Международная классификация степеней тугоухости (**табл. 24.1**). Различают четыре степени тугоухости и глухоту. Степень тугоухости определяется по среднему значению порогов слышимости по воздуху на частотах 500, 1000, 2000 и 4000 Гц.

Нейросенсорная тугоухость (глухота) у детей может быть доречевой (долингвальной) или послеречевой (постлингвальной) в зависимости от сроков ее возникновения — до или после становления речи.

Приобретенная нейросенсорная тугоухость (глухота) подразделяется на:

- внезапную (снижение слуха развивается внезапно в срок до 12 ч);
- острую (снижение слуха развивается в течение 1 сут – 1 мес);
- подострую (снижение слуха сохраняется в течение 1–3 мес);
- хроническую (снижение слуха более 3 мес – стойкое снижение слуха).

Таблица 24.1. Классификация степеней тугоухости

Степень тугоухости	Среднее значение порогов слышимости по воздуху на частотах 500, 1000, 2000, 4000 Гц, дБ	Восприятие разговорной речи	Восприятие шепотной речи
I	26–40	6–3 м	2 м — у уха
II	41–55	3 м — у уха	У уха — нет
III	56–70	Громкая речь у уха	Нет
IV	71–90	Крик у уха	Нет
Глухота	Более 90	Нет	Нет

В зависимости от течения заболевания нейросенсорная тугоухость (глухота) может быть обратимой, стабильной и прогрессирующей.

Диагностика

Жалобы

У детей младшего возраста наблюдаются отсутствие или сомнительная реакция на звуки речевого и неречевого спектра и задержка речевого развития. У детей старшего возраста и подростков при постлингвальной нейросенсорной тугоухости может наблюдаться хорошее развитие речи, а после воздействия повреждающего фактора появляются жалобы на снижение слуха, высокочастотный шум в ушах, снижение слуха с нарушением разборчивости речи, плохое восприятие речи (особенно шепотной), могут возникать вестибулярные расстройства (головокружение, нарушение статики). У детей младшего возраста при нейросенсорной тугоухости, приобретенной в доречевом периоде, отставание в речевом развитии на начальных этапах может быть недооценено родителями, однако по мере развития ребенка у родителей появляются сомнения по поводу задержки развития речи, в связи с чем они обращаются к специалистам. Небольшая степень снижения слуха (I–II степень) может долгое время оставаться незамеченной со стороны родителей, маскируясь под вид низкой успеваемости в школе, неусидчивости и невнимательности. Внедрение аудиологического скрининга новорожденных и детей первого года в России привело к значительному увеличению выявления нейросенсорной тугоухости и глухоты на раннем этапе развития ребенка.

Анамнез

Следует обратить внимание на отягощенную наследственность, наличие факторов риска, особенности течения беременности и родов, заболевания матери во время беременности и применение лекарственных средств во время беременности, гестационный возраст на момент родов,

массу тела при рождении ребенка, оценку по шкале Апгар, течение перинатального периода, наличие инфекционных и соматических заболеваний, перенесенные заболевания и применяемые медикаментозные средства. При уточнении особенностей анамнеза необходимо выяснить сроки возникновения нейросенсорной тугоухости, так как в случае острой формы нейросенсорной потери слуха возможно существенно улучшить слух, используя срочную интенсивную медикаментозную терапию. Встречается форма нейросенсорной тугоухости, которая возникает внезапно. Ее называют «внезапная нейросенсорная тугоухость» (Sudden sensorineural hearing loss). В большинстве случаев этиология остается неизвестной, и, как следствие, внезапная нейросенсорная тугоухость классифицируется как идиопатическая. У детей внезапная нейросенсорная тугоухость встречается реже, чем у взрослых. Часто она носит односторонний характер. Наиболее распространенными симптомами являются шум в ушах и головокружение. Причины такой тугоухости дискутабельны. По некоторым данным, внезапная тугоухость имеет либо вирусный (нейротропный), либо сосудистый генез (тромбоз, кровоизлияние или сосудистый спазм лабиринтной артерии).

Общий осмотр

При общем осмотре необходимо обратить внимание на особенности развития лицевого скелета ребенка и сопутствующие заболевания для выявления синдромальной нейросенсорной тугоухости.

Отоскопия

При нейросенсорной тугоухости отоскопически определяется неизменная подвижная барабанная перепонка серого цвета, с характерными опознавательными знаками. Необходимо помнить о возможности сочетанного поражения внутреннего и среднего уха, в таких случаях не исключается наличие нейросенсорной тугоухости на фоне острого или хронического среднего отита. При наличии у ребенка острого среднего отита вирусной этиологии необходимо помнить о возможном поражении внутреннего уха. Наиболее высокая нейротропность свойственна вирусам гриппа, парагриппа, эпидемического паротита.

Консультация генетика и молекулярно-генетическое исследование, в том числе на наиболее частую мутацию в гене *GJB2* при выявлении подтвержденной двусторонней нейросенсорной тугоухости любой степени, целесообразны.

Методы исследования слуховой функции

Широкий спектр современных методов исследования слуха детей позволяет провести полную качественную и количественную оценку состояния слухового анализатора у ребенка любого возраста.

Целесообразность применения той или иной методики исследования слуха зависит от возраста ребенка, уровня его развития, наличия сопутствующей патологии.

Методы исследования слуха у детей делятся на две группы: субъективные и объективные. Субъективные методы исследования основаны на словесном, двигательном или поведенческом ответе на тестирующий звуковой сигнал. В отличие от субъективных, объективные методы исследования слуха не требуют активного участия в процессе обследования самого ребенка и могут быть проведены под наркозом или в состоянии естественного сна. К объективным методам исследования функции слуха относятся акустическая импедансометрия, регистрация различных классов отоакустической эмиссии и СВП.

В зависимости от возраста ребенка используются те или иные субъективные тесты. У новорожденного и детей первых месяцев жизни для оценки уровня слуха оценивают различные рефлекторные реакции: рефлекс Моро, кохлеопальцебральный рефлекс, дыхательный рефлекс. Данные рефлекторные реакции новорожденных угасают в возрасте 3–5 мес.

Поведенческая аудиометрия определяет изменение поведения ребенка в ответ на предъявление акустических стимулов, различных по громкости и частоте. Ответная реакция ребенка на предъявляемые стимулы может выражаться в повороте головы, изменении мимики, движении глазами, изменении сосательных действий — замирании или усиленном сосании, движении руками или ногами. Рекомендовано проведение поведенческой аудиометрии у детей в возрасте от 4 мес до 3 лет. У детей в возрасте от 6 мес до 3 лет рекомендовано проведение аудиометрии с визуальным подкреплением (Visual Reinforcement Audiometry). Метод аудиометрии с визуальным подкреплением основан на том, что ребенок, достигший возраста 6 мес, уже может поворачивать голову в ответ на звуковой стимул. Аудиометрия с визуальным подкреплением может использоваться для тестирования ребенка в свободном поле, с внутренними телефонами, костным вибратором. Используя визуальное подкрепление ответов ребенка с помощью светящейся игрушки или короткого видеоклипа на мониторе, можно увеличить вероятность правильных ответов ребенка в ответ на стимул. Для аудиометрии с визуальным подкреплением в свободном звуковом поле рекомендуется использовать частотно-модулированный тон (трель) различной интенсивности и частоты. Методика определения порога слышимости похожа на методику традиционной аудиометрии.

В возрасте от 2 до 5 лет в большинстве случаев удается установить контакт с ребенком, привлечь его внимание к исследованию игрушками. Если уровень психического развития ребенка достаточно высокий, то с этого возраста возможно проведение игровой аудиометрии. Таким образом, большинство детей начиная с двухлетнего возраста могут выполнить процедуру игровой тональной аудиометрии — в ответ на тональную посылку переключать игрушку или собирать пирамидку. В этом случае возможно получение типичной аудиограммы. У детей старше 5 лет возможно выполнить классическую *тональную пороговую аудиометрию без использования игровых методик*. Полученные аудиограммы у детей с нейросенсорной тугоухостью показывают повышение порогов восприятия звука по воздуху и кости

с отсутствием костно-воздушного разрыва. Характерны обрывистый и нисходящий типы кривых (рис. 24.1). Однако клинико-аудиологическая картина нейросенсорной тугоухости далеко не однородна и очень вариабельна.

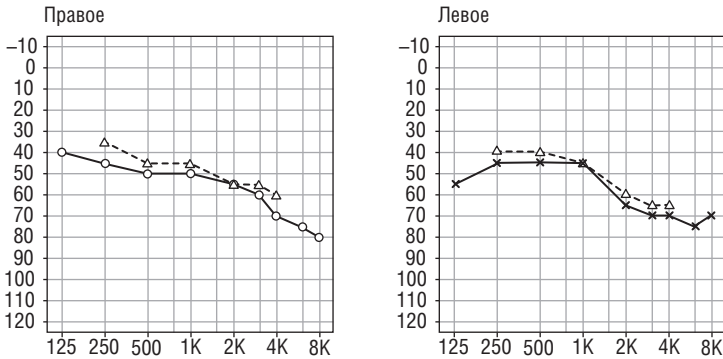


Рис. 24.1. Аудиограмма ребенка с нейросенсорной тугоухостью

Необходимо помнить, что дети устают быстрее, чем взрослые, и быстрее теряют интерес к процедуре измерения слуха. Именно поэтому, если ребенок не дает ответ на звуки, это не всегда означает, что он не слышит.

Начиная со школьного возраста у ребенка можно выполнить весь арсенал современных субъективных методов исследования слуха, таких как акуметрия с проведением камертональных проб, надпороговые тесты, речевая аудиометрия в тишине и на фоне шума и др. При нейросенсорной потере слуха камертональные пробы показывают укорочение звучания камертонов, опыты Ринне и Федеричи положительные, а в опыте Вебера — латерализация звука в лучше слышащее ухо. У некоторых детей относительно небольшая степень тугоухости на тональной аудиограмме может сочетаться с выраженным нарушением разборчивости речи. Подобные данные свидетельствуют о тонально-речевой диссоциации, связанной с феноменом ускоренного нарастания громкости. При центральных и ретрокохлеарных поражениях слуха также может обнаруживаться тонально-речевая диссоциация, в этом случае она связана с поражением проводящих путей слухового анализатора.

На современном этапе возможности исследования слуховой функции у детей значительно расширились за счет широкого внедрения в клиническую практику объективных методик исследования.

Импедансометрия включает тимпанометрию и акустическую рефлексометрию.

Тимпанометрия используется в целях исключения патологии среднего уха. При нейросенсорной тугоухости у детей регистрируется классическая тимпанограмма типа А, что свидетельствует о нормальной функции среднего уха. Акустическая рефлексометрия позволяет

косвенно судить о порогах слуха у маленьких детей, так как при наличии выраженной степени снижения слуха пороги рефлекса увеличиваются с последующим исчезновением. У детей в возрасте до 6 мес целесообразнее применение методики регистрации тимпанометрии с частотой зондирующего тона 1000 Гц.

Регистрация ЗВОАЭ и ОАЭПИ (DP-грамма) оценивает функции наружных волосковых клеток улитки. Метод регистрации отоакустической эмиссии широко применяется в качестве скрининга. Методы регистрации отоакустической эмиссии не выявляют ретрокохлеарную патологию, в том числе заболевания спектра слуховых невропатий. При наличии у ребенка нейросенсорной потери слуха ЗВОАЭ перестает регистрироваться при снижении слуха более 30 дБ, а ОАЭПИ — 50–60 дБ.

«Золотым стандартом» объективного определения уровня слуха у ребенка является регистрация КСВП. Метод регистрации КСВП ствола мозга используется как для углубленного аудиологического исследования, так и в качестве скрининга. Регистрация КСВП отражает активность всего слухового проводящего пути и в меньшей степени зависит от состояния звукопроводящей системы. Допустимо проведение исследования в состоянии естественного сна или под медикаментозной седацией в учреждениях, оснащенных реанимационной службой.

Регистрацию КСВП (ABR — Auditory Brainstem Response) и слуховых потенциалов на ASSR проводят, используя специальное оборудование различных производителей (систему диагностики слухопроводящих путей или компьютерный многофункциональный комплекс для исследования СВП). Наиболее часто применяют внутриушные телефоны (ER-3A). При регистрации КСВП в качестве стимула наиболее часто применяют широкополосные щелчки 100 мкс, могут применяться и другие параметры стимуляции. Критерий регистрации — визуализация V пика на минимальный уровень стимула. Метод регистрации КСВП при использовании стимула в виде широкополосного щелчка является высокочувствительным и специфичным, визуализация ответа отражает пороги слуха в диапазоне 2–4 кГц, то есть получаемые пороги детекции V пика при КСВП отражают высокочастотные составляющие аудиограммы, не отражая низко- и среднечастотный диапазон. Очень важна и частотная составляющая порогов слуха, так как для оценки степени тугоухости, формы и наклона аудиометрической кривой необходимо получить объективные пороги как минимум на четырех частотах — 500, 1000, 2000 и 4000 Гц для планирования решения по подбору и настройке слуховых аппаратов и последующих показаний к кохлеарной имплантации в случае необходимости. Для этого применяют методы записи КСВП на тональные посылки или частотно-специфические Chirp-тоны. Данные исследования являются подвидом стандартного метода регистрации КСВП, причем амплитуда пиков, получаемых при применении Chirp-стимулов, выше при пороговых уровнях стимуляции, чем при использовании широкополосного щелчка (рис. 24.2, 24.3), что улучшает его визуализацию и исключает ошибочную интерпретацию.

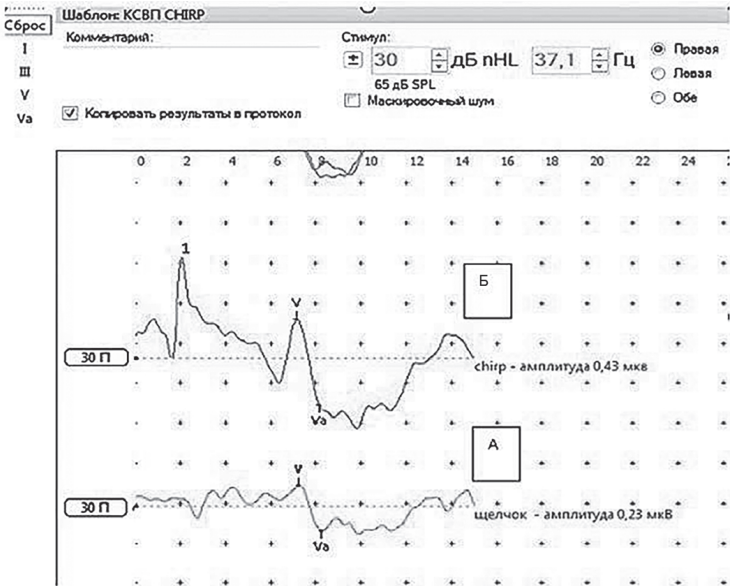


Рис. 24.2. Визуализация V пика при использовании различных типов стимула при записи коротколатентных слуховых вызванных потенциалов на приборе «Нейро-Аудио» (Россия): А — коротколатентный слуховой вызванный потенциал при использовании акустического щелчка; Б — коротколатентный слуховой вызванный потенциал при использовании Chirp-стимула; артефакт стимула (отражает латентность стимула)

Обосновано применение нового типа стимула — LS-Chirp (Level-Specific Chirp; форма стимула зависит от предъявляемой громкости). При регистрации КСВП с помощью данного стимула можно получить хорошую амплитуду ответа с хорошей визуализацией, что исключает вероятность ошибки для исследователя.

КСВП на тональную посылку или Chirp-тоны позволяют получить объективные пороги слуха на различных частотах — 500, 1000, 2000 и 4000 Гц, то есть позволяют получить объективную аудиограмму правого и левого уха.

Для определения объективной аудиограммы также возможно применение стационарных слуховых вызванных потенциалов (ASSR). Стационарные слуховые потенциалы на стабильно модулированные тоны (ASSR — Auditory Steady-State Response). Методика позволяет получать частотно-специфическую информацию отдельно на каждое ухо и позволяет построить объективную аудиограмму. Регистрация ASSR является хорошим дополнительным методом исследования функции слуха у детей, позволяющим провести обследование даже

при стимуляции очень громкими стимулами (120 дБ). Однако при данном тесте возможна нестабильность полученных порогов, особенно при незначительном снижении слуха, что требует перепроверки и сопоставления данных с другими методами исследования.

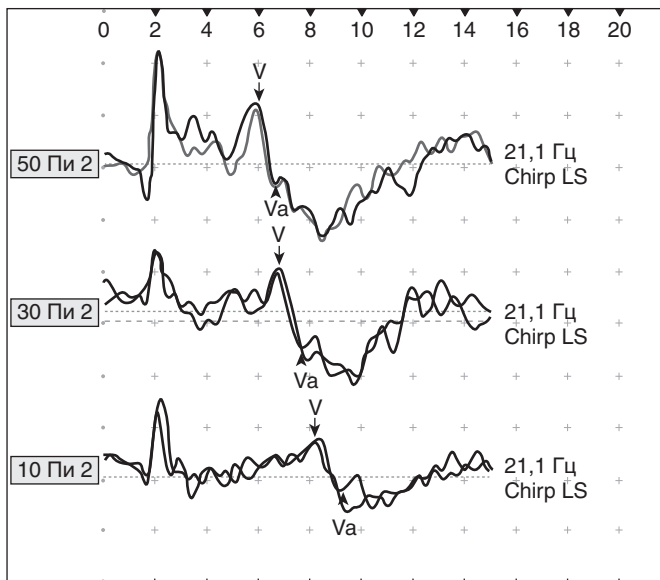


Рис. 24.3. Кривые регистрации коротколатентных слуховых вызванных потенциалов с использованием частотно-специфических LS-Chirp-стимулов (прибор «Нейро-Аудио», Россия)

При диагностике уровня слуха у детей обязательным условием является принцип перекрестного контроля с использованием целой линейки (батарей) тестов, как объективных (электрофизиологических), так и субъективных (психоакустических). При выявлении нейросенсорной тугоухости важна оценка речевого развития ребенка, артикуляционного аппарата, когнитивных и психических функций с участием сурдопедагога, логопеда, дефектолога. Целесообразны также консультации детского психолога и невролога, по показаниям — отоневролога. МРТ и/или КТ височных костей используются по показаниям для исключения пороков развития среднего и внутреннего уха, а также аплазии слухового нерва.

Лечение

Детям с острой и внезапной нейросенсорной тугоухостью необходима экстренная госпитализация и комплексная интенсивная терапия в целях наиболее максимального восстановления слуха — «терапия спасения».

Лечение проводится в три этапа. Первый этап — экстренная терапия, которая длится 3–5 дней. За этот период времени проводится комплексное обследование пациента, которое помогает установить этиологию и патогенез поражения. Второй этап — этиологическое и патогенетическое лечение, длится 10–15 дней. Согласно клиническим рекомендациям, терапию проводят в стационаре оториноларингологического или неврологического профиля и в основном все препараты вводят парентерально (внутривенно или внутримышечно). Третий этап — долечивание больного в амбулаторных условиях в целях дальнейшего улучшения или стабилизации полученного эффекта (длится 1–3 мес).

Различают два основных вида лечения внезапной нейросенсорной тугоухости, которые имеют доказательную базу: стероидную (пероральную, интратимпанальную и внутривенную терапию) и гипербарическую оксигенацию.

Глюкокортикоиды назначают независимо от этиологии острой нейросенсорной тугоухости. Лечение должно быть начато как можно раньше, в период обратимых изменений нервной ткани. Дети с внезапной и острой тугоухостью являются urgentными пациентами. Дозы глюкокортикоидов рассчитывают индивидуально, с учетом всех имеющихся у ребенка сопутствующих заболеваний, противопоказаний к назначению лекарственных препаратов и возможных побочных действий. Продолжительность парентерального применения глюкокортикоидов также рассчитывается индивидуально, причем в остром периоде и в начале лечения глюкокортикоиды применяют в более высоких дозах, а длительность обычно составляет 3–4 дня, затем переходят на поддерживающую терапию пероральной формой. При достижении эффекта дозу снижают с интервалом несколько дней до достижения поддерживающей дозы или до прекращения лечения.

Применяются синтетические глюкокортикоиды: дексаметазон, преднизон, метилпреднизолон. Рекомендуемые дозы метилпреднизолона — 0,4–1,0 мг/кг массы тела в сутки. Доза дексаметазона составляет от 0,02776 до 0,16665 мг/кг массы тела в сутки. Режим дозирования глюкокортикоидов является индивидуальным и зависит от показаний, состояния ребенка, сопутствующей патологии и его реакции на терапию.

Эффективность лечения острой нейросенсорной тугоухости путем транстимпанального введения глюкокортикоидов отличается от системного введения глюкокортикоидов и стандартной терапии ранним началом действия, более длительным терапевтическим эффектом и низкой дозой вводимого препарата. Интратимпанальное введение стероидов можно использовать как самостоятельный и первичный метод лечения у пациентов, имеющих противопоказания к системной терапии стероидами, и у пациентов преимущественно с высокочастотной острой нейросенсорной тугоухостью. Также имеются данные, что интратимпанальное введение глюкокортикоидов может быть альтернативой у тех пациентов, которые либо не переносят системную стероидную терапию, либо невосприимчивы к ней или же не выздоравливают на фоне парентерального введения систем-

ных стероидов. Для детей с диабетом, которые не могут принимать системные глюкокортикоиды, также возможно применение интратимпанального введения препарата.

Гипербарическая кислородная терапия подвергает пациента воздействию кислорода, что позволяет обеспечить доставку значительно повышенного парциального давления кислорода к тканям и улитке, которая очень чувствительна к ишемии.

Одной из предполагаемых этиологий внезапной нейросенсорной тугоухости является воспаление, вызванное вирусной инфекцией. Предполагаемые механизмы действия включают прямую вирусную инвазию улитки или нерва, реактивацию иммуноопосредованных механизмов, как только реакция становится системной. Данные международных обзоров свидетельствуют о единичных сравнительных плацебо-контролируемых исследованиях по этой проблеме и скудной доказательной базе о пользе противовирусных препаратов при внезапной нейросенсорной тугоухости.

Рекомендовано назначение при лечении острой нейросенсорной тугоухости у детей средств, улучшающих микроциркуляцию и реологические свойства крови, антиоксидантов, антигипоксантов.

Традиционно в комплексную терапию нейросенсорной тугоухости у детей включают препараты для улучшения кровоснабжения внутреннего уха, дегидратации, дезинтоксикации, гипосенсибилизации. Многочисленные исследования показывают, что вазоактивные препараты применяются для увеличения кохлеарного кровотока, в качестве сосудорасширяющего средства и ингибитора агрегации тромбоцитов.

Антагонисты кальция способны уменьшать поступление ионов кальция в гладкомышечные клетки сосудов путем взаимодействия с медленными кальциевыми каналами клеточных мембран. В результате расслабляются гладкие мышцы артериол, снижается артериальное давление и общее периферическое сопротивление сосудов. Пентоксифиллин увеличивает гибкость эритроцитов и лейкоцитов и, таким образом, улучшает вязкость крови, особенно в капиллярах. Пентоксифиллин также ингибирует агрегацию тромбоцитов посредством синергии простагландинов. У детей и подростков в возрасте до 18 лет эффективность и безопасность пентоксифиллина при нейросенсорной тугоухости слабо изучены.

Имеются работы об использовании раствора гидроксипентоксифиллина, который снижает уровень гематокрита и агрегацию тромбоцитов. Гидроксипентоксифиллин — высокомолекулярное соединение, состоящее из полимеризованных остатков декстрозы, разрешен к применению с двухлетнего возраста. Источник получения — природный крахмал. Восстанавливает нарушенную гемодинамику, улучшает микроциркуляцию, реологические свойства крови (за счет снижения показателя гематокрита), уменьшает вязкость плазмы, снижает агрегацию тромбоцитов и препятствует агрегации эритроцитов.

Несмотря на многочисленность работ по использованию разных групп препаратов, улучшающих микроциркуляцию и уменьшающих

вязкость крови, имеются лишь единичные слепые плацебо-контролируемые исследования по оценке их эффективности. Некоторые международные обзоры указывают, что их применение неубедительно с позиций доказательной медицины.

Использование вазоактивных веществ для лечения внезапной нейросенсорной тугоухости было рассмотрено Cochrane Collaborative в 2009 г. Только в трех исследованиях проводили экспертную оценку использования этих препаратов, однако размеры выборки были небольшими. Рецензенты отметили различия в типе, дозе и продолжительности лечения, используемого в каждом из этих исследований. Некоторые работы показали, что при использовании вазоактивных препаратов не было никаких клинически значимых преимуществ перед плацебо.

Имеются данные об использовании препаратов других групп, таких как витамины, ноотропы, спазмолитики, антигистаминные средства, средства, улучшающие тканевой обмен на уровне коры головного мозга, седативные препараты, антихолинэстеразные средства, для лечения нейросенсорной тугоухости у детей. Имеются работы по использованию полипептидов коры головного мозга скота (Кортексина*) при острой нейросенсорной тугоухости.

Полипептиды коры головного мозга скота (Кортексин*) — отечественный препарат пептидной структуры, представляющий собой комплекс полипептидов, выделенных из коры головного мозга телят или поросят.

Препарат применяется в неврологической практике при острых и хронических заболеваниях головного мозга: в терапии ишемического и геморрагического инсульта, в остром периоде черепно-мозговой травмы, нейрореанимационной практике и интенсивной терапии, при дисциркуляторной энцефалопатии, лечении эпилепсии, нарушений развития психоневрологической функции у детей раннего возраста, синдрома вегетативной дисфункции у детей. При сравнительной оценке депротеинизированного гемодеривата крови телят (Актовегина*) и полипептидов коры головного мозга скота (Кортексина*) как нейропептидов выяснилось, что депротеинизированный гемодериват крови телят (Актовегин*) провоцирует синдром внутричерепной гипертензии в остром периоде, поэтому не используется у новорожденных, возможны аллергические реакции. Полипептиды коры головного мозга скота (Кортексин*) способствуют компенсации гипертензивного синдрома. Пирацетам в сравнении с полипептидами коры головного мозга скота (Кортексином*) в остром периоде повреждения в условиях гипоксии повышает потребность клетки в кислороде (синдром обкрадывания). Полипептиды коры головного мозга скота (Кортексин*), регулируя метаболизм, не усугубляют гипоксию и энергетический дефицит, обладают нейропротективными свойствами и оказывают нейротрофическое влияние. Центральный механизм регуляции осуществляется через активацию нейромедиаторных систем. Считается, что в состав комплексного лечения любой из форм нейросенсорной тугоухости должны включаться препараты,

способные улучшить обменные и усилить регенеративные процессы в нейроэпителии и замедлить развитие невротии. Для этого традиционно используются витамины группы В, прежде всего тиамин, пиридоксин и цианкобаламин, которые многие годы применяются в комплексном лечении заболеваний периферической нервной системы. Их разностороннее влияние обусловлено широким спектром фармакодинамических свойств и участием в качестве коферментных форм в большинстве обменных процессов.

При стойкой хронической нейросенсорной тугоухости необходимо проводить лечение фоновых соматических заболеваний, а также постоянное мониторирование уровня слуха у ребенка. В случае отрицательной динамики необходимо проведение курсов комплексной поддерживающей терапии с использованием препаратов, улучшающих мозговую кровоток, антиоксидантов, ноотропов и витаминов. Детям с хронической нейросенсорной тугоухостью I–IV степени показано слухопротезирование. При двустороннем снижении слуха эффективнее бинауральное слухопротезирование. Основным классом слуховых аппаратов, используемых у детей, являются заушные слуховые аппараты. Раннее слухопротезирование в случае врожденной тугоухости в сроки 3–6 месяцев жизни ребенка показывает наилучшие результаты его речевого развития и реабилитации. Использование внутриушных слуховых аппаратов возможно после 18 лет. Современные цифровые многоканальные слуховые аппараты со специальными «детскими» функциями могут компенсировать тугоухость различной стадии. У детей с двусторонней нейросенсорной тугоухостью IV степени или глухотой рекомендуется кохлеарная имплантация. Кохлеарная имплантация проводится после использования бинауральных слуховых аппаратов в течение 3–6 месяцев и отсутствии эффекта от слухопротезирования.

При подтвержденной наследственной тугоухости IV степени и глухоте (мутации в гене *GJB2* и других генах) или перенесенном менингите проведение кохлеарной имплантации возможно без предварительного этапа использования слуховых аппаратов.

При реабилитации (абилитации) ребенка с хронической нейросенсорной тугоухостью важна постоянная поддержка семьи ребенка командой специалистов, включающей сурдолога, сурдоакустика, невролога, психолога, дефектолога, логопеда, сурдопедагога, реабилитолога. Мониторирование и развитие слуховых, речевых и коммуникативных способностей и навыков ребенка является важным этапом реабилитации детей с хронической нейросенсорной тугоухостью.

Список литературы

