

УДК: 1616.28.144616.89-008.4341-053.32-07

ДИАГНОСТИКА СЛУХОВОЙ НЕЙРОПАТИИ У ДЕТЕЙ

И.В. Королева, В.П. Ситников,
Е.Л. Храмова, Ю.К. Янов

*Санкт-Петербургский
научно-исследовательский институт
уха, горла, носа и речи
МЗ РФ*

(Директор - Засл. врач РФ, проф. Ю.К. Янов)

Согласно данным эпидемиологических исследований в России более 600 тысяч детей и подростков страдают нарушениями слуха [2, 3]. Наиболее значительное влияние на речевое и психическое развитие ребенка оказывает тяжелая степень слуховых потерь, которая, как правило, является следствием сенсоневральной тугоухости и обусловлена поражением рецепторного аппарата улитки. У 85% детей сенсоневральная тугоухость является врожденной или возникает в первый год жизни [4]. Потеря слуха до развития речи или в период ее формирования является одной из ведущих причин нарушения психического и речевого развития детей. Это определяет высокую актуальность раннего выявления нарушений слуха у детей.

В настоящее время в клиническую практику широко внедряются объективные методы оценки слуха, позволяющие выявлять снижение слуха и определять степень слуховых потерь у детей, начиная с первых дней жизни, в том числе и недоношенных [1, 6, 7, 9, 10]. Не менее важно, что при комплексном использовании эти методы дают возможность провести дифференциальную диагностику расстройств слуха и определить уровень поражения слуховой системы [6, 7, 10, 11]. Благодаря этому сегодня в группе нарушений звуковоспринимающего аппарата, к которым относятся сенсоневральная тугоухость и центральные слуховые расстройства, появился новый термин - слуховая нейропатия, используемый уже не только в научной литературе, но и в клинической практике [13, 17].

Слуховая нейропатия - термин, используемый для обозначения нарушения слуховой функции со следующими клинико-диагностическими признаками:

1. Плохая разборчивость речи даже при наличии низких тональных порогов слуха.
2. Высокая межиндивидуальная вариабельность тональных порогов слуха - от нормы до 3-4 степени.
3. Нестабильность тональных порогов слуха у одного и того же пациента.
4. Наличие задержанной вызванной отоакустической эмиссии (ЗВОАЭ) и отоакустической эмиссии на частоте продукта искажения (ОАЭПИ).
5. Отсутствие коротколатентных слуховых стволомозговых вызванных потенциалов (КСВП) или их регистрация только на стимулы большой интенсивности.
6. Нарушение речевого развития у детей.

В отличие от сенсоневральной тугоухости, при, которой повреждены внутренние и наружные волосковые клетки, при слуховой нейропатии наружные волосковые клетки сохранены, благодаря чему регистрируется ЗВОАЭ и ОАЭПИ. Предполагается, что возможными причинами нарушения слуховой функции при слуховой нейропатии являются:

- повреждение внутренних волосковых клеток и/или покровной мембраны,
- нарушение синаптической передачи от внутренних волосковых клеток к дендритам нейронов спирального ганглия,
- нарушение синхронизации проведения возбуждения в волокнах слухового нерва [13, 17].

При этом у одного пациента может быть одно из этих повреждений или их сочетание.

Дифференциальную диагностику слуховой нейропатии следует проводить не только с сенсоневральной тугоухостью, но и с центральными расстройствами слуха, обусловленными повреждением более высоких уровней слуховой системы от ствола мозга до слуховой коры [12]. Определение локализации поражения необходимо при выборе тактики лечебных и реабилитационных мероприятий.

Исследования слуховой нейропатии, начатые в последние годы, указывают на то, что наиболее значимыми факторами риска возникновения слуховой нейропатии, по-видимому, могут быть недоношенность, высокий уровень непрямого билирубина, перинатальная асфиксия [16, 17].

Еще в первых публикациях отмечалась значимость сочетания различных факторов риска в возникновении слуховой нейропатии [16, 17].

Согласно накопленным к настоящему времени наблюдениям наиболее вероятной причиной является именно сочетание нескольких факторов риска, а не один какой-либо фактор. Это обстоятельство пока затрудняет определение конкретного механизма возникновения слуховой нейропатии.

Есть основания предполагать также наличие генетических факторов, связанных с возникновением слуховой нейропатии, поскольку выявлены семьи, в которых несколько членов страдают этим расстройством. Существуют описания семей в Италии и Норвегии, генетически предрасположенных к данной патологии. Предполагают, что возникновение слуховой нейропатии связано с

мутацией в *otoferlin*-гене (ОТОР). Изучена генотип-фенотип корреляция 37 членов семьи в Испании с мутациями гена ОТОР, у 11 из которых выявлена слуховая нейропатия [15].

Исследования слуховой нейропатии сейчас активно развиваются за рубежом. В России такие исследования только начаты, что связано не только с тем, что данное слуховое расстройство является относительно редким, но также и необходимостью комплексного обследования слуховой функции с обязательным использованием методов регистрации ЗВОАЭ (или ОАЭПИ) и КСВП [8]. В настоящей работе представлены результаты обследований 3 случаев слуховой нейропатии.

Методика

При исследовании слуховой функции у детей использовали:

- регистрацию коротколатентных слуховых стволомозговых вызванных потенциалов КСВП,
- задержанной вызванной отоакустической эмиссии (ЗВОАЭ),
- отоакустической эмиссии на частоте продукта искажения (ОАЭПИ),
- импедансометрию,
- игровую аудиометрию со зрительным подкреплением.

Регистрацию КСВП проводили с использованием системы Nicolet Bravo-EP. Использовали следующие параметры регистрации: нижняя граница полосы пропускания усилителя 100 Гц, верхняя граница полосы пропускания 1500 Гц; чувствительность усилителя 20 мкВ, эпоха анализа 15 мс; количество суммируемых реализаций ЭЭГ-1500. Межэлектродное сопротивление при регистрации составляло < 5 кОм.

В качестве стимулов использовали звуковые щелчки, генерируемые путем подачи прямоугольных импульсов длительностью 100 мкс альтернирующей полярности, частота следования стимулов - 21,1 /с.

Для регистрации задержанной вызванной отоакустической эмиссии на частоте продукта искажения (ОАЭПИ) использовали прибор EchoPort ILO92 USB. Регистрацию КСВП, ЗВОАЭ и ОАЭПИ у детей проводили во время сна.

Результаты (описание клинических случаев).

Случай 1.

Мальчик, 1,5 года. Родился недоношенным (31 неделя гестации) с массой тела 1600 гр. Уровень билирубина в сыворотке пуповинной крови - 495 мкмоль/л. Оценка по Апгар 7/7. Диагноз при выписке из

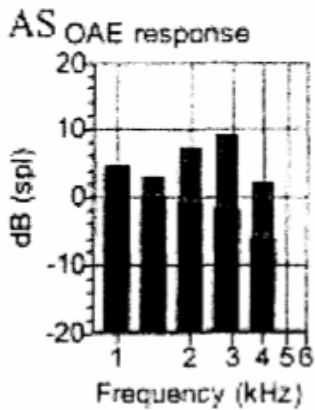
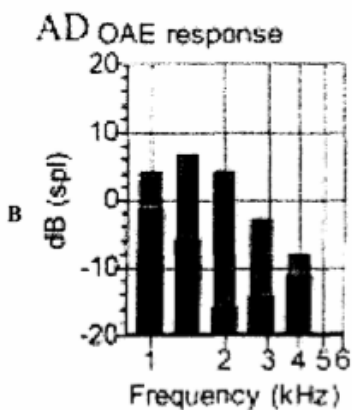
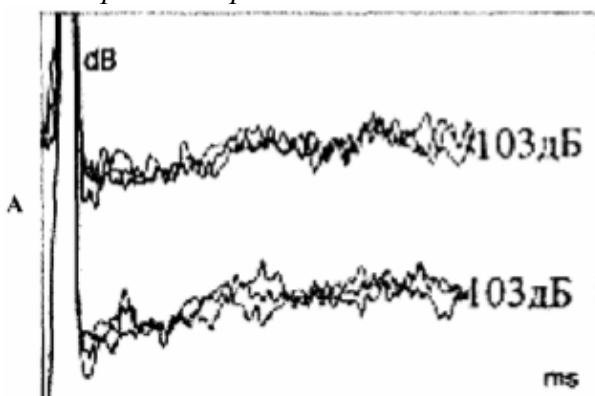
роддома: Гипоксически-геморрагическое поражение центральной нервной системы. 2-ой степени, внутрижелудочковое кровоизлияние мозга 1-2 степени, бронхолегочная дисплазия 2-ой степени.

При регистрации ЗВОАЭ в возрасте 3-х недель в больнице для новорожденных, зарегистрирована ОАЭ слева в 3-х полосах, справа ОАЭ не зарегистрирована.

В возрасте 1,5 года при обследовании слуха в СПб НИИ ЛОР получены следующие данные:

КСВП AS и AD - не зарегистрирован (Рис. 1), ЗВОАЭ левое и правое ухо норма, тимпанограмма AS и AD - тип А, акустический рефлекс отсутствует. При проведении игровой аудиометрии получена резко нисходящая кривая (Рис. 1).

Со слов матери ребенок реагирует на собственное имя и выполняет простые просьбы.



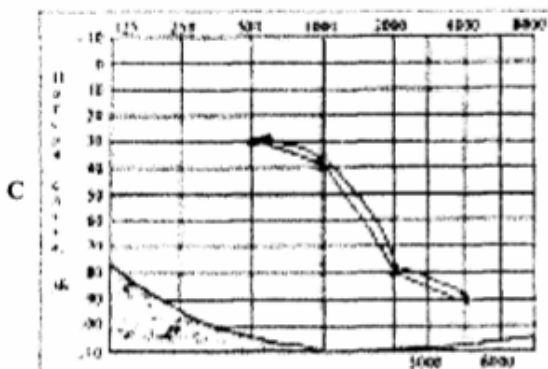


Рис. 1. Данные аудиологического обследования ребенка со слуховой нейропатией (случай 1)

А – КСВП при предъявлении звуковых щелчков уровнем 103 дБ в левое (верхняя кривая) и правое (нижняя кривая) ухо. КСВП - не зарегистрированы

В – ЗВОАЭ при предъявлении щелчка в правое (AD) и левое (AS) ухо. ЗВОАЭ зарегистрирована во всех частотных диапазонах. Черные столбцы - уровень шума, серые столбцы - ЗВОАЭ.

С – данные игровой аудиометрии.

Случай 2.

Мальчик, 1,1 год, родился недоношенным (срок гестации 28 недель) с массой тела 1100 г. Оценка по Апгар 3б. В течение 2-х месяцев находился на искусственной вентиляции легких. Диагноз: Перинатальное гипоксически-ишемическое поражение центральной нервной системы, внутрижелудочковое кровоизлияние мозга 2 ст., синдром гипервозбудимости.

По данным обследования: КСВП AD, AS - не зарегистрирован.

ЗВОАЭ обнаружена справа и слева в диапазонах 1, 2 и 4 кГц. (Рис. 2).

Ребенок реагирует на громкие звуки, телефонный звонок, ребенок произносит несколько слогов, не соотношенных по звучанию со словами.

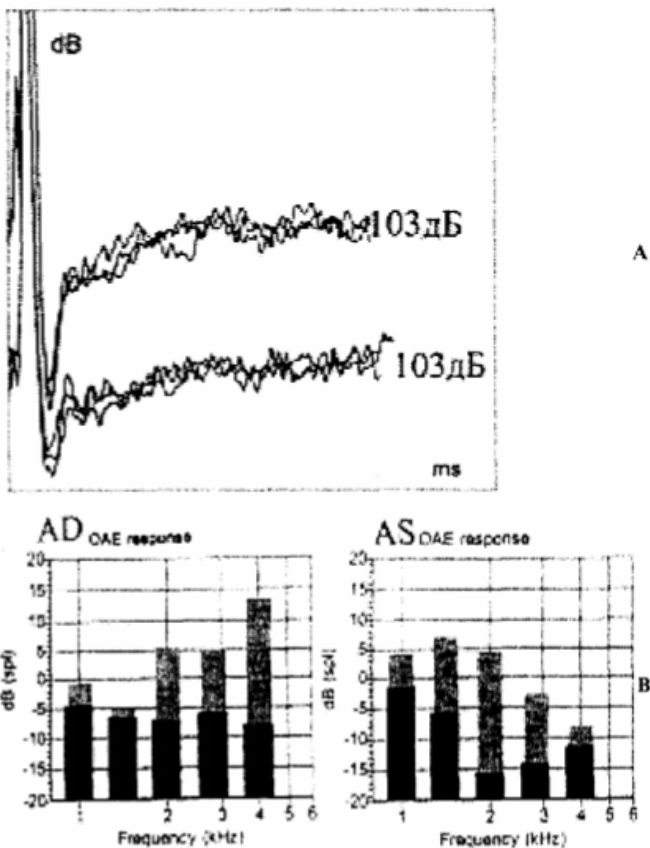


Рис. 2. Данные аудиологического обследования ребенка со слуховой нейропатией (случай 2).

A – КСВП при предъявлении звуковых щелчков уровнем 103 дБ в левое (верхняя кривая) и правое (нижняя кривая) ухо. КСВП - не зарегистрированы.

B - ЗВОАЭ при предъявлении щелчков в правое (*AD*) и левое (*AS*) ухо. ЗВОАЭ зарегистрирована во всех частотных диапазонах. Черные столбцы - уровень шума, серые столбцы - ЗВОАЭ.

Случай 3.

Мальчик, 3 года, родился недоношенным (30 недель гестации), с массой при рождении 1510 г. Уровень билирубина в сыворотке пуповинной крови - 467 мкмоль/л. Оценка по Апгар 5/5.

Порог обнаружения КСВП: *AS* - не зарегистрирован, *AD*=75дБ.

Левое ухо - ЗВОАЭ и ОАЭПИ зарегистрированы на частотах 2, 3, 4 кГц. Правое ухо - ЗВОАЭ и ОАЭПИ не зарегистрированы (Рис. 3).

Мама отмечает реакцию ребенка на свое имя, на стук, понимание речи резко ограничено, устная речь отсутствует (слогодобные вокализации), для общения ребенок использует естественные жесты.

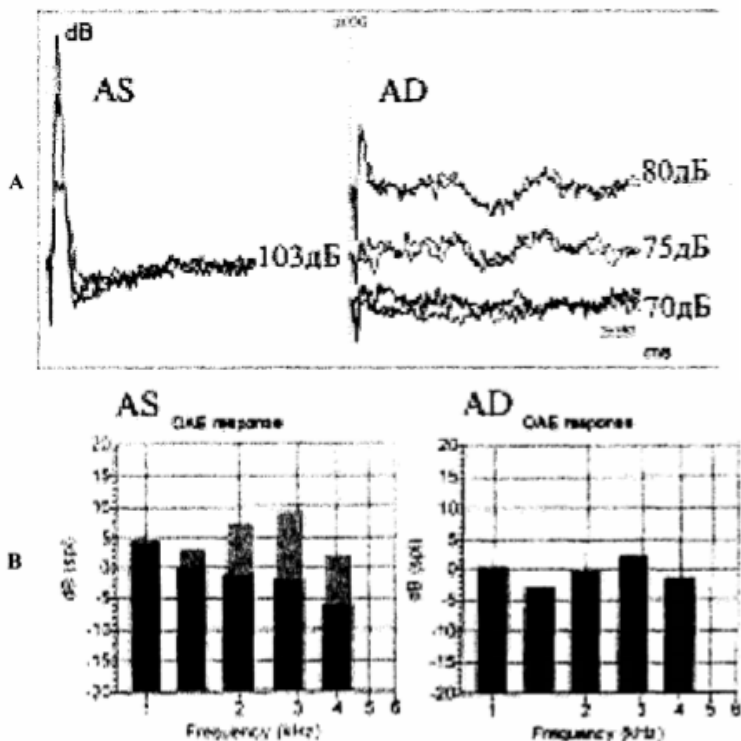


Рис. 3. Данные аудиологического обследования ребенка со слуховой нейропатией (случай 3).

A – КСВП при предъявлении звуковых щелчков уровнем 103 дБ в левое ухо (AS) не зарегистрирован, порог обнаружения КСВП при предъявлении щелчков в правое ухо (AD) - 75 дБ.

B – ЗВОАЭ при предъявлении щелчков в правое (AD) и левое (AS) ухо, ЗВОАЭ зарегистрирована во всех частотных диапазонах. Черные столбцы - уровень шума, серые столбцы - ЗВОАЭ.

Обсуждение

Описанные случаи демонстрируют, что все 3 ребенка являлись глубоконедоношенными, имели массу при рождении 1600 г и менее. У 2-х детей был высокий уровень билирубина. Это согласуется с литературными данными, рассматривающими недоношенность и

высокий уровень билирубина в качестве факторов риска возникновения слуховой нейропатии [16].

При обсуждении результатов этих наблюдений и литературных данных мы принимали во внимание то, что значительная часть неонатальной патологии в настоящее время связывается с врожденными пороками развития [12]. Сенсоневральная тугоухость также нередко входит в структуру различных синдромов с пороками развития [5, 9]. Однако, значение этого фактора при слуховой нейропатии должно быть существенно выше, что обусловлено особенностями эмбрионального развития структур внутреннего уха. Особенности эмбриональной закладки определяют высокий риск развития врожденных пороков. Можно предположить, что слуховая нейропатия также относится к врожденным порокам развития. Основные факторы риска развития слуховой нейропатии - недоношенность, гипербилирубинемия, асфиксия, гемолитическая болезнь - фактически совпадают с проявлениями врожденных пороков развития у новорожденных [12]. Такое совпадение представляется не случайным и свидетельствует в пользу предположения о возможной принадлежности слуховой нейропатии к врожденным порокам развития.

У одного из 3-х обследованных детей была выявлена односторонняя слуховая нейропатия, в то время как на втором ухе данные аудиологического обследования соответствовали диагнозу - сенсоневральная тугоухость 2 степени. Это подтверждает представления о том, что дети со слуховой нейропатией являются неоднородной группой. Очевидно, что в некоторых случаях у одного пациента возможно сочетание нарушений, характерных для сенсоневральной тугоухости и слуховой нейропатии. Это обстоятельство может объяснять низкую эффективность слухопротезирования для развития речи у части детей, имеющих хорошие остатки слуха. Очевидно, что ранее дети со слуховой нейропатией в зависимости от уровня тональных порогов слуха идентифицировались как дети с сенсоневральной тугоухостью или как дети с сенсорной алалией.

Представленные описания клинических случаев слуховой нейропатии являются первой ступенью начатого нами системного исследования данного расстройства [8]. Оно должно включать не только комплексное аудиологическое обследование детей со слуховой

нейропатией, но также лонгитюдное наблюдение за их слуховым и речевым развитием.

Выводы:

1. *Слуховая нейропатия является самостоятельным слуховым расстройством, клинико-диагностическими признаками которого являются плохая разборчивость речи, высокая межиндивидуальная вариабельность тональных порогов слуха (от нормы до 3-4 степени), нестабильность тональных порогов слуха у одного и того же пациента, наличие вызванной отоакустической эмиссии и отсутствие коротколатентных слуховых стволомозговых вызванных потенциалов.*

2. *При слуховой нейропатии нарушение слуховой функции обусловлено поражением на участке «внутренние волосковые клетки - синаптическое соединение между внутренними волосковыми клетками и клетками спирального ганглия - слуховой нерв».*

3. *Диагноз «слуховая нейропатия» устанавливается на основе данных регистрации КСВП и ЗВОАЭ (или ОАЭПИ).*

4. *Слуховая нейропатия может быть одним из проявлений врожденных пороков развития. Таким образом, определение групп риска развития слуховой нейропатии целесообразно проводить на принципах разработанных для данных видов патологии.*

ЛИТЕРАТУРА

1. Альтман Я.А. Руководство по аудиологии / Я.А. Альтман. Г.А. Таварткиладзе. - М.: ДМК Пресс, 2004.-360 с.

2. Возможности эпидемиологических методов исследования в совершенствовании помощи детям с нарушениями слуха /М.Е. Загорянская, М.Г. Румянцева. С.Б. Каменецкая и др. //Новости оториноларингол. и логопатол.-1998.-№4.-С 9-12.

3. Загорянская М.Е. Эпидемиология нарушений слуха у детей и потребность детского населения в слуховых аппаратах //Нарушение слуховой и вестибулярной функции (диагностика, прогноз, лечение): Метод, рекомендации / М.Е. Загорянская, М.Г. Румянцева. - СПб.. 1993.-С. 4-9.

4. Козлов М.Я. Детская сурдоаудиология /М.Я. Козлов, А.Л. Левин.-Л.: Медицина. 1989.-224 с.

5. Конигсмарк Б.В. Генетические и метаболические нарушения слуха: Метод. рекомендации /Б.В. Конигсмарк, Р.Д. Горлин-М., 1980, 46 с.

6. Королева И.В. Современный подход к диагностике периферических и центральных нарушений слуха у детей: Учебное пособие / И.В. Королева. СПб.: НИИ ЛОР. 2000.-36 с.

7. Королева И.В. Нарушения слуха у детей в раннем возрасте: диагностика и реабилитация: Пособие для врачей / И.В. Королева. СПб НИИ уха, горла, носа и речи. 2004. 78 с.

8. Королева И.В. Слуховая нейропатия у детей: диагностика и реабилитация /И.В. Королева // Матер. 1-го национального конгресса аудиологов, 5-го междунар. симп. «Современные проблемы физиологии и патологии слуха».- Суздаль. 2004.-С 95.

9. Сапожников Я.М. Современные методы диагностики, лечения и коррекции тугоухости и глухоты у детей /Я.М. Сапожников. М.Р. Богомильский.- М.: ИКАР, 2001.

10. Таварткиладзе Г.А. Единая система аудиологического скрининга: Метод. рекомендации /Г.А. Таварткиладзе.- М.. 1996.-150 с.

11. Таварткиладзе Г.А. Диагностика и коррекция нарушенной слуховой функции у детей первого года жизни /Г.А. Таварткиладзе. Н.Д. Шматко.- М.: Полиграф сервис. 2001. 160 с.

12. Шабалов Н.П. Неонатология / Н.П. Шабалов.-Учебн. Пособие в 2-х т.. Т. 1-М.: МЕДпресс-информ. 2004. 608 с.

13. Auditory neuropathy / A. Starr, T.W. Picton. Y. Sininger et al. //Brain.-1996.- Vol.119. Pt.3.-P. 741-53.

14. Rapin I. «Auditory neuropathy»: physiologic and pathologic evidence calls for more diagnostic specificity /I. Rapin. J. Gravel // Hear. Research-2002.-Vol.170, Iss.1-2.-P. 32-47.

15. Rodrigues-Ballesteros M Auditory neuropathy in patients earring mutations in the otoferlin gene (OTOF) / M. Rodrigues-Ballesteros. FJ. del Castillo. M.S. Tapia .7 Hum Mutat. 2003. Vol.22. N6. P. 451-456.

16. Shapiro SM. Bilirubin toxicity in the developing nervous system /S.M. Shapiro // Pediatric Neurology. 2003, Vol.29. N5.-P. 410-421.

17. Tapia M.S. Auditory neuropathy / M.S. Tapia, A. Almeran Latorre. M. Lirola // An. bp. Pediatria-2000, Vol.53, N5.-P. 399-404.