

Е.В. Шишкинская, И.А. Беляева, Е.П. Бомбардинова, Н.Ю. Семенова

Научный центр здоровья детей РАМН, Москва

Нарушения слуха у новорожденных с перинатальными поражениями центральной нервной системы

Контактная информация:

Беляева Ирина Анатольевна, доктор медицинский наук, заведующая отделением для недоношенных детей Научного центра здоровья детей РАМН

Адрес: 119991, Москва, Ломоносовский проспект, д. 2/62, тел.: (499) 134-15-19, e-mail: irinaneo@mail.ru

Статья поступила: 27.01.2012 г., принята к печати: 22.05.2012 г.

Представлены результаты двухэтапного аудиологического обследования (метод отоакустической эмиссии и оценка слуховых вызванных потенциалов) 74 новорожденных (доношенных и недоношенных). Все пациенты лечились по поводу перинатального поражения нервной системы (церебральная ишемия различной степени тяжести). Установлено, что наиболее информативным методом диагностики состояния слуховой афферентации как у доношенных, так и у недоношенных детей является оценка акустических стволовых вызванных потенциалов, причем большинство новорожденных с перинатальной патологией мозга имели увеличение латентностей параметров акустических стволовых вызванных потенциалов и признаки дисфункции слухового анализатора, характер которой зависел от степени тяжести церебральной ишемии.

Ключевые слова: слух, новорожденные дети, диагностика нарушений слуха.

Нарушения формирования слухового анализатора и слуховые дисфункции — одна из важных причин социальной дезадаптации ребенка и фактор риска инвалидности. По статистическим данным, в России 6 из 1000 новорожденных имеют дефекты слуха, но ранняя диагностика этих дефектов осуществляется лишь у 1–2 детей [1]. По мнению некоторых зарубежных авторов, частота нарушений слуха у новорожденных может достигать 2–15,5%, а средний возраст ребенка, когда выявляется врожденная тугоухость, при недейственности скрининговых программ, составляет 18–30 мес, и это только при наличии глубоких, двусторонних потерь слуха, без учета слабых и средних потерь [2]. В связи с этим в настоящее время перед неонатологами и педиатрами поставлена задача раннего выявления снижения слуха у детей с целью

профилактики вторичных речевых нарушений (ранняя аппаратная коррекция и ставшее возможным эндопротезирование позволяют предупредить речевые дисфункции, нарушения формирования интеллекта и личности в целом).

Нарушения слуха у новорожденных могут развиваться при поражении слухового анализатора на различных уровнях. Выделяют кондуктивную (поражение звукопроводящего аппарата — наружное и среднее ухо), сенсоневральную (страдают рецепторный аппарат улитки или проводящие пути и кора головного мозга) и смешанную (сочетанное поражение звукопроводящего и звуковоспринимающего отделов) тугоухость. У новорожденных, как правило, отмечается сенсоневральная тугоухость (нарушения звуковосприятия в проводниковом и центральном отделах анализатора) [3, 4].

E.V. Shishkinskaya, I.A. Belyayeva, E.P. Bombardirova, N.J. Semenova

Scientific Centre of Children Health RAMS, Moscow

Hearing impairment in children with perinatal injuries of central nervous system

The results of two-stage audiologic examination (otoacoustic emissions method and assessment of auditory evoked potentials) of 74 term and premature newborns are shown in this article. All patients received treatment for perinatal injuries of central nervous system (cerebral ischemia of various stages of severity). The assessment of brainstem auditory evoked potentials was established to be the most informative diagnostic method both in term and premature infants, moreover the majority of newborns with perinatal brain injuries had increased latencies of brainstem auditory evoked potentials parameters and signs of acoustic analyzer dysfunction, which character depended on the severity of cerebral ischemia.

Key words: hearing, newborns, hearing impairment diagnostics.

Основными причинами развития нарушений слуха у новорожденных являются:

- наследственные (генетические) факторы. Существует более 300 форм наследственных синдромов — Альпорта, Альстрема, Баттера, Пендреда, Ваарденбурга, почечно-тубулярный ацидоз и др.;
- тяжелая ante- и интранатальная гипоксия/ишемия мозга;
- интратальная асфиксия. Ишемия нейросенсорной области лабиринта с нарушением микроциркуляции и ликвородинамики является одним из патогенетических компонентов нейросенсорной тугоухости у детей;
- внутриутробные инфекции (цитомегаловирусная инфекция, герпес, краснуха), токсоплазмоз, врожденный сифилис;
- внутриутробная и постнатальная интоксикации (отоксическая медикаментозная — антибактериальные препараты аминогликозидового ряда, макролиды — эритромицин, азитромицин; применение петлевых диуретиков — фуросемид, нестероидных противовоспалительных средств — индометацин и др.), гипербилирубинемия;
- врожденные дисгенезии мозга, сочетающиеся с дисгенезиями слухового анализатора ненаследственного генеза.

Роль недоношенности в развитии врожденной патологии слуха обусловлена значительной насыщенностью онтогенеза недоношенных детей вышеперечисленными факторами перинатального риска и большей ранимостью сенсорных систем у незрелых детей. Наиболее высок риск снижения слуха у маловесных недоношенных детей [2, 4].

Частота снижения слуха у недоношенных детей прямо пропорциональна гестационному возрасту и чаще выявляется у недоношенных, рожденных с очень низкой и экстремально низкой массой тела, при наличии перинатальных факторов риска — острых и хронических болезней у матери, патологического течения беременности (гестоз, угроза выкидыша, нарушение маточно-плацентарного кровотока) и связанной с этим фармакологической нагрузкой беременной женщины (антибактериальные препараты, гормоны и др.).

В 90-х годах XX в. была разработана методика регистрации звуковой вызванной отоакустической эмиссии, которая в настоящее время внедрена в качестве скрининг-тестирования врожденных нарушений слуха. Эта методика основана на регистрации вызванной отоакустической эмиссии — ответных импульсов волоскового аппарата улитки на слабые звуковые сигналы. Рекомендуется проводить это исследование на 3–4-й день жизни ребен-

ка, когда наружные слуховые проходы уже очистились от внутриутробной жидкости.

Как любой скрининг-метод, этот метод также может давать как ложноположительные, так и ложноотрицательные результаты; к его недостаткам относится также малая информативность при ретрокохлеарных поражениях слуха. Поэтому, по возможности, целесообразно двукратное проведение этого теста. По данным литературы, при первом обследовании методом отоакустической эмиссии положительный ответ регистрируется более чем у 90% доношенных новорожденных и у 80% недоношенных детей с гестационным возрастом 32 нед и более. Повторное тестирование рекомендуется через 1–1,5 мес [1].

Акустические стволовые вызванные потенциалы (АСВП) представляют собой кратковременное изменение суммарной электрической активности головного мозга в ответ на специфический сенсорный стимул — звук. Метод регистрации АСВП позволяет получить объективную информацию о состоянии слухового сенсорного анализатора, не требует регистрации поведенческих реакций или словесного ответа обследуемого, поэтому становится бесспорной возможностью его применения в педиатрической, а также неонатальной практике [3, 4].

Акустические стволовые вызванные потенциалы образуют комплекс из ряда позитивных волн. В клинической практике, как правило, оценивают параметры пяти наиболее устойчивых компонентов. Волна I отражает активность дистального отдела преддверно-улиткового нерва, II волну связывают с работой кохлеарных ядер ствола мозга, III — верхнеоливарного комплекса и трапециевидного тела. Существует предположение о наличии тесного взаимодействия между IV и V волновыми компонентами АСВП, источники генерации которых находятся в верхней части моста или нижней части среднего мозга.

В настоящее время рекомендуется оценка коротколатентных слуховых вызванных потенциалов у новорожденных с подозрением на снижение слуха, не прошедших скрининг-тестирование, т. е. имеющих отрицательный его результат [1, 4].

Целью нашего исследования, проведенного на базе ФГБУ «Научный центр здоровья детей» РАМН в отделении для недоношенных детей и отделении функциональной диагностики, стало изучение слуховой афферентации у доношенных и недоношенных детей в зависимости от степени тяжести церебральной ишемии методами регистрации акустических стволовых вызванных потенциалов и регистрации отоакустической эмиссии.

Было обследовано 74 пациента, из них 34 доношенных и 40 недоношенных новорожденных ребенка. Общая характеристика обследованных пациентов представлена в табл.

Таблица. Основные сведения об обследованных детях

Показатель	Доношенные дети	Недоношенные дети
Число детей	34	40
Гестационный возраст, нед	38 ± 1,5	32 ± 2,2
Постконцептуальный возраст на момент обследования, нед	44 ± 2,5	39 ± 1,5
Масса при рождении, г	3250 ± 125,5	2160 ± 455, 7
Рост, см	49 ± 2,35	42 ± 2,75
Окружность головы, см	35 ± 1,5	33 ± 3,2
Церебральная ишемия I степени (абс. число детей)	15	—
Церебральная ишемия II степени (абс. число детей)	16	24
Церебральная ишемия III степени (абс. число детей)	3	16

Клиника неврологических нарушений легкой степени была представлена преимущественно умеренной мышечной гипотонией, нестойкостью физиологических рефлексов, а также возникающим при беспокойстве непродолжительным тремором подбородка и кистей. При УЗ-обследовании головного мозга каких-либо патологических особенностей не выявлено.

В неврологическом статусе детей с церебральной ишемией 2-й степени (нарушения средней степени тяжести) выявлялись более стойкая мышечная гипотония, фрагментарность физиологических рефлексов, нередко — спонтанный рефлекс Бабинского, Моро, тремор подбородка, симптом Грефе. С учетом совокупности неврологических симптомов были выделены синдром угнетения и синдром повышенной нервно-рефлекторной возбудимости. Некоторые дети не имели отклонений на нейросонограмме, у другой части определялись участки уплотнений в перивентрикулярной зоне.

В клинике тяжелых неврологических нарушений доминировал, как правило, синдром повышенной нервно-рефлекторной возбудимости на фоне дыхательных и сосудистых нарушений, граничащий с судорожной готовностью. При этом очаги повышенной эхогенности при УЗ-обследовании выявлялись не только в перивентрикулярной зоне, но и в других участках мозга, нередко в сочетании с псевдокистами.

В качестве сопутствующих заболеваний у пациентов зафиксированы частичные ателектазы легких, конъюгационная желтуха I степени, локальные воспалительные очаги (инфицированная потница, дакриоцистит, ринит). Всем детям было назначено комплексное патогенетическое и синдромальное лечение по индивидуальным показаниям (инфузионная терапия, метаболиты, противосудорожная терапия, нейропротекторы). При необходимости антибактериального лечения применялись антибиотики, не имеющие ототоксического действия.

У 36 детей (доношенных и недоношенных) однократно до исследования слуховых потенциалов проведена регистрация отоакустической эмиссии с помощью прибора OTO-READ (Interacoustics, Дания). У 74 пациентов исследованы акустические вызванные стволовые потенциалы на приборе Bravo Nicolet (США) по стандартной 4-канальной схеме регистрации с моноауральной стиму-

ляцией щелчком при интенсивности стимула 70–80 дБ. В ходе исследования оценивались такие характеристики выделяемых компонентов, как латентности и максимум амплитуды волн. Полученные результаты сравнивали с имеющимися в литературе нормативными данными для детей раннего возраста.

Регистрация отоакустической эмиссии была выполнена у 36 доношенных и недоношенных новорожденных (однократное исследование). Положительный результат тестирования отмечен у 24 детей (66,6%), у 12 пациентов (33,3%) тест не был пройден с одной или с двух сторон. Из этих 12 детей — 11 были недоношенными (средний срок гестации $33 \pm 2,7$ нед); все дети имели неврологическую патологию (среднетяжелое и тяжелое гипоксически-ишемическое или гипоксически-геморрагическое поражение ЦНС). Постконцептуальный возраст недоношенных детей на момент проведения теста отоакустической эмиссии колебался от 32 до 36 нед. Катамнестическое наблюдение за этими пациентами до возраста 6 мес не выявило тугоухости; но у этих детей отмечались наиболее выраженные отдаленные неврологические расстройства (задержка психомоторного развития).

У обследованных новорожденных при регистрации АСВП стабильно выделялись I, III, V волны; II волна регистрировалась в 55% исследований, IV волна — в 33%. Обращала на себя внимание низкая амплитуда выделяемых ответов.

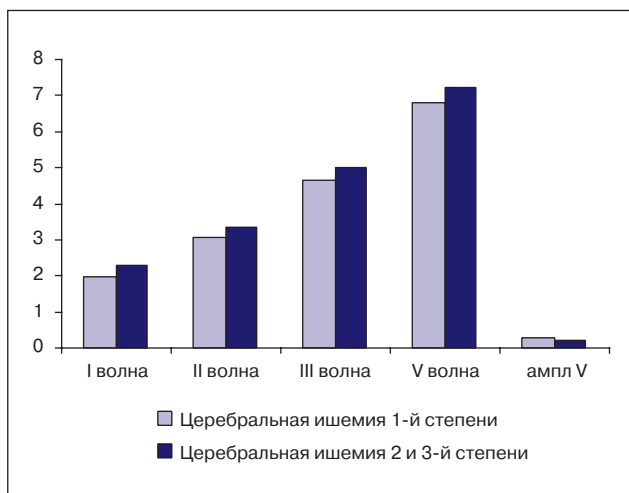
При сравнении средних значений параметров АСВП не было выявлено достоверных различий между группами детей, имеющих клинические признаки церебральной ишемии средней и тяжелой степени, что позволило объединить их для дальнейшего анализа и сравнивать между собой группы с легкими и выраженными неврологическими нарушениями (церебральная ишемия I степени и церебральная ишемия II–III степени). Сравнительный анализ средних значений АСВП в зависимости от степени неврологических расстройств выявил достоверные различия по латентностям всех регистрируемых волн и амплитуде V пика (от $p < 0,001$ до $p < 0,01$). Различия выражались в достоверном увеличении латентностей и снижении амплитуды V волны с увеличением степени тяжести церебральной ишемии (рис. 1).

При индивидуальном анализе акустических стволовых вызванных потенциалов нормальные значения показателей латентностей отмечены только в 20% случаях (у 15 детей), среди которых число доношенных новорожденных превышало число недоношенных в 2 раза (10 и 5 детей, соответственно). Надо заметить, что 4 из 5 недоношенных, имевших нормальные показатели АСВП, на момент обследования достигли постконцептуального возраста 38–40 нед и более, т. е. возраста « доношенного ребенка». У 80% обследованных детей (59 человек) отмечалось замедление проведения импульса по слуховым путям, выражающееся в увеличении латентностей выделяемых пиков; 51,5% новорожденных имели двустороннее (симметричное) изменение латентностей, а 28,5% — одностороннее (асимметричное).

В ходе проведенного обследования выявлено, что односторонние нарушения слухового проведения встречались в 3,5 раза чаще у доношенных детей, чем у недоношенных (26 и 7,5% случаев, соответственно); а двусторонние — в 1,8 раза чаще у недоношенных младенцев (80 и 44%) (рис. 2).

Асимметрия потенциалов чаще регистрировалась в группе доношенных детей, имевших более тяжелые неврологические нарушения.

Рис. 1. Показатели латентностей волн (мс по оси ординат) и амплитуды V волны в зависимости от степени церебральной ишемии ($p < 0,001–0,01$)



В связи с частыми транзиторными нарушениями функций слухового анализатора у новорожденных с церебральной ишемией в комплексной этапной реабилитации пациентов целесообразно использовать мягкую сенсорную стимуляцию слуха, музыкотерапию. В последние годы установлено, что подобная стимуляция не только способствует созреванию слуха, но и существенно улучшает развитие межанализаторных и межполушарных связей в коре головного мозга, стимулирует деятельность ретикулярной формации и общую церебральную активность [5–7].

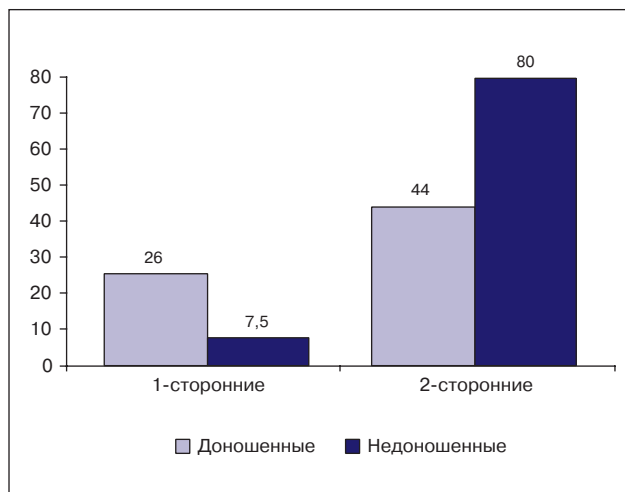
Мы использовали музыкотерапию по индивидуально подобранной программе. У 40 пациентов на фоне комплексной реабилитации проводилась оценка ЭЭГ в динамике на протяжении первого года жизни: отмечено адекватное созревание биоэлектрической активности мозга. Непосредственно во время прослушивания ребенком классической музыки (П.И. Чайковский «Времена года») отмечена тенденция к повышению спектральной мощности ЭЭГ, что указывает на мягкую активацию функционального состояния ЦНС и создание благоприятных условий для сенсорного развития детей. В группе сравнения (20 детей) с церебральной ишемией аналогичной степени тяжести, не получавших музыкотерапию (всем детям проводили базовое лечение), отмечена тенденция к более медленному становлению корковой ритмики и меньшей спектральной мощности ЭЭГ.

Следует отметить, что у 92% детей с отрицательным результатом теста отоакустической эмиссии отмечены нарушения и АСВП. Поскольку детей с тугоухостью среди них впоследствии не оказалось, можно трактовать отрицательный результат отоакустической эмиссии (в сочетании с нарушениями формирования АСВП) как транзиторные проявления церебральной ишемии на фоне незрелости, тем не менее, важные для оценки состояния ребенка и отдаленного прогноза его развития. У 50% детей с положительными результатами скрининг-тестирования метод акустических стволовых вызванных потенциалов показал замедление проведения слуховых импульсов, что свидетельствует об общей незрелости проводниковых и корковых отделов слухового анализатора у недоношенных детей, а также о повреждающем действии церебральной ишемии — гипоксии преимущественно на эти отделы, что может негативно отразиться на интегральной деятельности мозга, на формировании межанализаторных связей и, следовательно, ограничить репаративные возможности саногенеза.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Неонатология: национальное руководство / под ред. Н.Н. Володина. М.: Гэотар-Медиа. 2007. 848 с.
2. Hellstrom-Westas L., Rosen I. Electroencephalography and brain injury in preterm infants. *Early Hum. Dev.* 2004; 81: 255–261.
3. Строганова Т.А., Дегтярева М.Г., Володин Н.Н. Электроэнцефалография в неонатологии. М.: Гэотар-Медиа. 2005. 280 с.
4. Пальчик А.Б., Федорова Л.А., Понятишин А.Е. Неврология недоношенных детей. М.: Медпресс. 2011. 352 с.

Рис. 2. Соотношение одно- и двусторонних нарушений акустических стволовых вызванных потенциалов у доношенных и недоношенных детей (в каждой из подгрупп детей, по оси ординат, %)



Выводы

1. У новорожденных детей в ответ на звуковой раздражитель при регистрации АСВП стабильно выделялись I, III и V волны низкой амплитуды.
2. 80% новорожденных с церебральной ишемией имели увеличение латентностей параметров АСВП и признаки одно- или двусторонней дисфункции слухового анализатора.
3. Состояние слуховой афферентации и асимметричность параметров АСВП зависят от тяжести церебральной ишемии и степени зрелости ребенка к моменту рождения.

Аудиологический скрининг у новорожденных, в т.ч. недоношенных детей с гипоксически-ишемическим или гипоксически-геморрагическим поражением ЦНС желательно проводить с использованием двух методов — задержанной вызванной отоакустической эмиссии и акустических стволовых вызванных потенциалов, что позволяет получить более полную информацию о состоянии слухового анализатора.

Аудиологический скрининг у недоношенных детей целесообразно проводить по достижению постконцептуального возраста 40–42 нед.