



УДК: 616.28-72.7; 616.28-08; 612.858

**ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ СЛУХОВОЙ НЕЙРОПАТИИ У ДЕТЕЙ,
РОДИВШИХСЯ НЕДОНОШЕННЫМИ****И. В. Савенко¹, Е. С. Гарбарук²****FEATURES OF AUDITORY NEUROPATHY IN PRETERM BORN CHILDREN****I. V. Savenko¹, E. S. Garbaruk²**¹ ГОУ ВПО Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова

(Зав. лабораторией слуха и речи НИЦ — д. м. н. М. Ю. Бобошко)

² ГОУ ВПО Санкт-Петербургская государственная педиатрическая медицинская академия

(Зав. каф оториноларингологии — проф. Э. А. Цветков)

Слуховая нейропатия (СН) — гетерогенное расстройство слуха, при котором сохраняется нормальная функция НВК и отмечается повреждение ВВК и/или афферентного проведения. В рамках данного исследования показано, что у детей, родившихся недоношенными, СН чаще формируется у младенцев с очень низкой массой тела при рождении. Представлены клиничко-диагностические особенности течения СН у 34 недоношенных детей в возрасте от 1 месяца до 9 лет. Описаны различные индивидуальные подходы к абилитации таких пациентов в зависимости от характера течения заболевания.

Ключевые слова: слуховая нейропатия, недоношенные дети, клиничко-диагностические особенности, абилитация.

Библиография: 18 источников.

Auditory neuropathy (AN) is a heterogeneous hearing disorder when outer hair cells within cochlea function normally, but inner hair cells and/or afferent neural conduction are disordered. In the present study AN in children born preterm has been shown to be more frequent in infants with very low birth weight. AN clinical and diagnostic features have been found in 34 preterm children with age from 1 month to 9 years and described in the article. Some different versions of individual abilitation programs for such patients which take into account time-depending peculiarities of the disorder are proposed.

Key words: auditory neuropathy, preterm infants, clinical and diagnostic features, abilitation.

Bibliography: 18 sources.

В структуре ранней детской тугоухости преобладают сенсоневральные формы, которые встречаются у 90% больных детей [1]. Особое место среди последних занимает слуховая нейропатия (СН), заболевание, гетерогенное как с точки зрения этиопатогенеза, так и патоморфологической сущности. При этом СН чаще затрагивает периферический отдел слухового анализатора, но, в ряде случаев, может распространяться на слуховые ядра и вышележащие отделы слуховой системы. В связи с этим, в мировой литературе в настоящее время для нее принят термин “auditory neuropathy spectrum disorder” [10, 15]. Среди всех случаев сенсоневральных слуховых потерь в детском возрасте доля СН, по данным разных авторов, составляет около 10% [6, 7, 11, 18].

К этиопатогенетическим факторам, лежащим в основе формирования СН, относятся генетические дефекты, представленные несиндромальными (изолированными) и синдромальными формами, сочетающимися с поражением других органов и систем. Для несиндромальной СН характерны все типы наследования, в том числе Х сцепленный и митохондриальный. Часто она вызывается аутосомно- рецессивными мутациями в гене ОТОФ, кодирующим otoferlin, протеин, экспрессирующийся во внутренних волосковых клетках (ВВК) и участвующий в процессах синаптической нейротрансмиссии. Помимо этого, развитие заболевания может быть обусловлено патологией перинатального периода, недоношенностью, низкой массой при рождении, хронической или острой гипоксией, приводящей к гипоксически-ишемическим и



гипоксически-геморрагическим поражениям центральной нервной системы (ЦНС), гипербилирубинемией новорожденных, врожденными пороками развития, в том числе аплазией или гипоплазией слухового нерва, интоксикацией (в частности, при использовании карбоплатина) и др. [3, 6, 10, 11, 16].

Клинико-диагностические признаки СН представлены:

1. Тугоухостью (от минимальных потерь слуха до глубоких форм), при этом слуховые пороги со временем могут либо уменьшаться, либо прогрессивно увеличиваться, либо оставаться неизменными, формируя различные типы аудиометрических кривых.
2. Флуктуацией слуховых порогов у одного и того же пациента.
3. Нарушением разборчивости речи, не согласующимся с тональными порогами слуха (тоноречевая диссоциация), и особенно явно проявляющимся в окружающем шуме.
4. Сохранностью вызванной отоакустической эмиссии (ВОАЭ): задержанной (ЗВОАЭ) и на частоте продукта искажения (ОАЭПИ), и/или наличием микрофонного потенциала (МП).
5. Отсутствием коротколатентного слухового вызванного потенциала (КСВП), либо повышением порогов его визуализации более 80 дБ нПС, либо наличием патологического КСВП, представленного исключительно V пиком при высоких интенсивностях предъявляемого стимула. При этом пороги регистрации КСВП, как правило, не соответствуют данным поведенческой аудиометрии.
6. Отсутствием или высокими порогами регистрации акустического рефлекса (АР).
7. Отсутствием или уменьшением степени подавления ВОАЭ при одновременном предъявлении ипси-, контра- или билатерально маскирующего стимула.
8. Нарушением речевого развития детей [5, 6, 9, 18].

Наличие ВОАЭ и МП при СН предполагают сохранность наружных волосковых клеток (НВК), в то время как патология КСВП свидетельствует о поражении комплекса рецептор — синапс — нейроны спирального ганглия — слуховой нерв. Патоморфологически СН подразделяют на пре- и постсинаптические формы. Первая связана с повреждением ВВК, нарушением процессов синаптической нейротрансмиссии. Вторая является следствием поражения дендритов и тел нейронов спирального ганглия, собственно волокон слухового нерва вследствие аксонального дефицита (уменьшения количества нервных волокон), а также демиелинизирующих процессов, что приводит к десинхронизации нервного ответа. Дефицит нейрональной синхронизации способствует нарушению временной разрешающей способности слуховой системы, сохранность которой лежит в основе понимания речи. При этом не нарушается дифференциальная чувствительность к изменению интенсивности акустического стимула, но может страдать частотное различие [6, 8, 9, 12, 13, 18]. Форма СН обуславливает дифференцированный подход к реабилитации пациентов: пресинаптические формы заболевания предполагают эффективность кохлеарной имплантации (КИ), постсинаптические — минимальную пользу последней или отсутствие таковой [11, 14]. Тем не менее, показано, что в отличие от акустической, электрическая стимуляция слухового нерва способствует улучшению невральная синхронизации, что, в ряде случаев, может оправдывать применение КИ при постсинаптической форме СН [6, 10, 14, 17].

Совершенствование методов выхаживания недоношенных и глубоко недоношенных детей в последние десятилетия предопределило увеличение их числа среди общего количества новорожденных [4]. В лаборатории слуха и речи совместно с сотрудниками кафедры оториноларингологии Санкт-Петербургской педиатрической медицинской академии в течение последних лет проводится динамическое наблюдение детей, родившихся недоношенными, в том числе с патологией органа слуха.

Целью настоящей работы явилось изучение клинико-диагностических особенностей и характера течения СН у недоношенных детей для выбора оптимальной тактики абилитации таких пациентов.

Пациенты и методы. Под наблюдением находится 34 ребенка в возрасте от 1 месяца до 9 лет. Среди них — 15 мальчиков и 19 девочек. У двух детей заболевание носит односторонний характер, сочетаясь с сенсоневральным поражением, диагностированным с противоположной стороны. Дети периодически проходят аудиологическое обследование после обязательного



осмотра ЛОР органов с привлечением субъективных (поведенческая тональная, а при возможности — речевая аудиометрия) и объективных (импедансная аудиометрия, регистрация ВОАЭ и КСВП) методов. Результаты обследования определяют выбор индивидуальной программы коррекционной работы, которая включает занятия с сурдопедагогами, логопедами и дефектологами. При необходимости применяется электроакустическая коррекция слуха или КИ. Осуществляется медикаментозная поддержка с использованием ото- и нейропротекторов.

Результаты. Диагностика СН и характер течения заболевания у недоношенных детей имеет свои особенности, что отмечается рядом авторов [3, 6, 9, 10] и о чем свидетельствуют наши наблюдения.

Последние показали, что риск развития СН наиболее велик у глубоконедоношенных детей (менее 34 недель гестации) с очень низкой (менее 1500 г) или экстремально низкой (менее 1000 г) массой тела при рождении (доля таких пациентов составила 82%).

В анамнезе недоношенных детей со СН в 100% случаев отмечается перинатальная гипоксия, требующая проведения реанимационных мероприятий (в том числе длительной кислородной поддержки), следствием чего, в ряде случаев, является формирование таких патологических состояний, как кистозная форма перивентрикулярной лейкомаляции, внутрижелудочковые кровоизлияния с последующей вентрикулодилатацией и гидроцефальным синдромом, бронхолегочная дисплазия, ретинопатия недоношенных, а также сочетание указанной патологии. У 10 пациентов в постнатальном периоде функционировал артериальный проток, что потребовало его хирургического закрытия. 9 детей имели неонатальную гипербилирубинемия. У 5 человек в последующем сформировался детский церебральный паралич (ДЦП).

В процессе диагностики СН, которая осуществляется при динамическом наблюдении, следует учитывать, что сроки верификации заболевания могут составлять 12–24 месяца, что позволяет исключить транзиторную СН, связанную с морфофункциональной незрелостью слуховой системы недоношенного ребенка, у которого нормальный КСВП, в ряде случаев, «созревает» в указанном возрасте [5, 9]. У двух пациентов, находящихся под наблюдением, подобное «созревание» произошло в возрасте 10 и 12 месяцев. Кроме того, как было отмечено нами ранее, определенная часть детей со СН требует проведения дифференциальной диагностики с целью исключения глубоких форм сенсоневральной тугоухости [2].

Клиническое течение СН у недоношенных детей, как правило, характеризуется понижением слуховых порогов (степень слуховых потерь составляет 40 дБ и менее) в первые полтора года фактической жизни, что отмечено у 25 пациентов (73,5%). При этом КСВП, по-прежнему, либо не регистрируется, либо регистрируется при высоких интенсивностях стимулирующего сигнала, либо сохраняет патологическую структуру. Адаптационные мероприятия в этих случаях не предполагают раннего слухопротезирования, но требуют привлечения методов сурдопедагогической и логопедической поддержки для оптимизации процессов слухоречевого развития ребенка с дальнейшей оценкой результатов последнего.

Для части детей с изначально стабильно высокими поведенческими порогами слуха (3–4 степень тугоухости) при неэффективности слухопротезирования и отсутствии противопоказаний к КИ выжидательная тактика, на наш взгляд, бесперспективна [16]. Несмотря на то, что использование имеющихся на настоящий момент в распоряжении лаборатории аудиологических и лабораторных методов исследования не позволяет провести дифференциальную диагностику уровня поражения слуховой системы у конкретного пациента со СН, мы полагаем, что для последней категории больных методом выбора является КИ. Из группы детей, находящихся под нашим наблюдением, КИ была выполнена у пациента в возрасте 1 года 10 месяцев.

У большинства наблюдаемых нами детей со СН (60 %) в возрасте одного-пяти лет произошло угасание ВОАЭ; у трех пациентов она отсутствовала изначально, у остальных регистрируются отдельные пики ОАЭПИ при интенсивности стимулов 70 дБ УЗД. В дальнейшем у трех детей в возрасте 2, 4,5 и 5 лет исчез МП. Указанные процессы, очевидно, связаны с ретроградным поражением НВК. Это явление, как правило, сопровождалось повышением слуховых порогов, при этом аудиометрическая кривая чаще носила нисходящий характер. Все дети, у которых сформировалась тугоухость 2 степени и более (22 человека), протезированы цифровыми слуховыми аппаратами (СА) различной мощности. При этом положительный эффект



слухопротезирования отмечен у 15 пациентов. Все они продолжают занятия с сурдопедагогами, демонстрируя прогресс в слухоречевом развитии, которое во всех случаях протекает с различными степенями задержки. 6 детей обучаются в коррекционных школах различного вида. У 7 детей эффект слухопротезирования был сомнителен или отсутствовал при грубой задержке слухоречевого, а в ряде случаев, и психомоторного развития. Одному ребенку из этой группы в возрасте 4,5 лет была проведена КИ. В настоящее время поведенческие слуховые пороги у данного пациента при использовании импланта составляют около 40 дБ в речевом диапазоне частот, ребенок проходит интенсивный курс реабилитации. Остальным детям по ряду причин (тяжелая форма ДЦП, олигофрения) КИ не показана.

В качестве иллюстрации изложенного приводим следующие клинические случаи.

Случай 1. Ребенок В., 7 лет, родился от 3, патологически протекавшей беременности на фоне хронической маточно-плацентарной недостаточности и внутриутробной (микоплазменной) инфекции у молодых соматически здоровых родителей. Роды наступили на 27/28 неделе гестации с наличием у новорожденной признаков антенатальной гипоксии (околоплодные воды с меконием). Масса при рождении 900 граммов, оценка по шкале Апгар 7/7 баллов. Находилась на искусственной вентиляции легких в течение 14 часов. Максимальный уровень билирубина в сыворотке крови не превышал допустимых значений. Нейросонография свидетельствовала о дилатации боковых желудочков и перивентрикулярной лейкомаляции. В постнатальном периоде диагностированы гипоксически-ишемическое поражение ЦНС, ретинопатия недоношенных 2 стадии со стабилизацией течения, анемия недоношенных, функционирующий артериальный проток (оперативное закрытие на 8 неделе жизни).

При первом аудиологическом обследовании в возрасте 4,5 месяцев фактической жизни порог визуализации КСВП составлял более 100 дБ нПС. При последующем наблюдении в течение первого года жизни КСВП стабильно не регистрировался, отсутствовал АР при нормальной тимпанограмме, регистрировались ЗВОАЭ и ОАЭПИ, поведенческие пороги слуха уменьшились с 70 до 30 дБ. Диагностирована СН. В течение последующих трех лет аудиологическая картина оставалась стабильной. Девочка находилась под динамическим наблюдением сурдолога-аудиолога и невролога, проводились регулярные занятия с дефектологом и логопедом. Психомоторное и слухоречевое развитие происходили с задержкой, но прогрессировали. К возрасту 4 лет угасла ВOAЭ, при этом КСВП не регистрировался, однако визуализировался МП при уровне стимуляции 80 дБ нПС. Слуховые пороги увеличились и соответствовали 2 степени тугоухости. Ребенок протезирован СА малой мощности, которым активно пользуется с положительным эффектом. До настоящего времени аудиологические данные стабильны. Заключение сурдопедагога: девочка когнитивно сохранна, слухоречевое развитие достаточно для обучения в массовой школе.

Случай 2. Ребенок С., 2 лет, родился от 7 беременности у молодой матери, страдающей гипертонической болезнью, с отягощенным акушерско-гинекологическим анамнезом. Отец здоров. Настоящая беременность протекала с угрозой прерывания на ранних сроках на фоне истмико-цервикальной недостаточности. Роды наступили на 25/26 неделе вследствие преждевременного излития околоплодных вод. Масса новорожденного 975 граммов, оценка по шкале Апгар 7/7 баллов. Искусственная вентиляция легких осуществлялась в течение 6 суток, кислородная поддержка — до 2 месяцев. Максимальный уровень билирубина в сыворотке крови составил 183 мкм/л. Диагностированы перинатальное гипоксически-ишемическое поражение ЦНС с внутрижелудочковыми кровоизлияниями 2-3 степени, гипертензионно-гидроцефальным синдромом; ретинопатия недоношенных 3 стадии, потребовавшая проведения в последующем лазерной коагуляции; открытый артериальный проток (хирургическая коррекция на 3 неделе жизни); бронхолегочная дисплазия; анемия недоношенных.

При первом аудиологическом обследовании (в рамках аудиологического скрининга в отделении патологии новорожденных) ЗВОАЭ зарегистрирована с обеих сторон, стационарные стволомозговые вызванные потенциалы отсутствовали при интенсивности стимула 40 дБ нПС.

В процессе дальнейшего наблюдения в 6, 10, 12, 14 месяцев ВOAЭ и АР не регистрировались при нормальной тимпанограмме, порог обнаружения КСВП превышал 100 дБ нПС. Был зарегистрирован МП при пороге визуализации 80 дБ нПС. Диагностирована СН. Ориентировочные поведенческие пороги слуха составляли 90-100 дБ. В возрасте 12 месяцев протезирован мощны-



ми слуховыми аппаратами без эффекта. Отмечалась резкая задержка слухоречевого развития. В возрасте 1 года 10 месяцев осуществлена КИ. Непосредственно после подключения речевого процессора отмечен слухоулучшающий эффект вмешательства. Проводится активная абилитационная работа, в течение первых четырех месяцев которой у ребенка с прелингвальной глухотой появились четкие реакции на бытовые звуки, звуки живой природы, реакция на собственное имя.

Представленные данные позволяют сделать следующий **вывод**.

Программа коррекционной работы с недоношенными детьми, у которых диагностирована слуховая нейропатия, требует дифференцированного подхода, учитывающего клинико-диагностические особенности и характер течения заболевания.

ЛИТЕРАТУРА

1. Блюмина М. Г., Московкина А. Г. Этиология нейросенсорной тугоухости у детей, имеющих родителей с нормальным слухом // Вестн. оторинолар. — 1982. — № 1. — С. 23–25.
2. Савенко И. В., Гарбарук Е. С. К диагностике слуховой нейропатии у недоношенных детей // Рос. оторинолар. — 2010. — № 1. — Приложение. — С. 181–186.
3. Храмова Е. А. Особенности слуховой функции у детей со слуховой нейропатией: автореф. дис... канд. мед. наук. СПб., 2007. 22 с.
4. Шабалов Н. П. Неонатология: Учебн. пособие в 2-х томах. — Т. 1. — М.: Медэкспресс-информ., 2004. — 608 с.
5. Assessment and Management of Auditory Neuropathy/Auditory Dys-synchrony. / J.Gravel [et al.] // A Recommended Protocol. Ed. G. Sutton — 2004. — Nov.
6. Bamiau D. Auditory neuropathy. In: Paediatric audiological medicine, second ed. V.E. Newton (Ed.). Wiley, 2009. — 536 p.
7. Clinical and audiological features in auditory neuropathy. / C. Madden [et al.] // Arch. Otolaryngol. Head Neck Surg. — 2002. — Vol. 128, N.9. — P. 1026–1030.
8. Frequency-specific electrocochleography indicates that presynaptic and postsynaptic mechanisms of auditory neuropathy exist. / C. M. McMahon [et al.] // Ear and Hearing. — 2008. Vol. 29, N.3. P. 314–325.
9. Hood L. Auditory neuropathy and dys-synchrony. In: Auditory evoked potentials: basic principles and clinical application. R. F. Burkard, J. J. Eggermont (Ed.). Baltimore — Philadelphia: The Point, 2007. — P. 275–291.
10. Management of individuals with auditory neuropathy spectrum disorder. / C. I. Berlin [et al.] // Proceedings of the International newborn hearing screening conference on identification and management of infants with auditory neuropathy. Como, Italy, 2008. P. 35–40.
11. Multi-site diagnosis and management of 260 patients with auditory neuropathy/ dys-synchrony (auditory neuropathy spectrum disorder) / C. I. Berlin [et al.] // Int. J. Audiol. 2010. — Vol. 49, N.1. — P. 30–43.
12. Neural and receptor cochlear potentials obtained by transtympanic electrocochleography in auditory neuropathy / R. Santarelli [et al.] // Clin. Neurophysiol. 2008. Vol. 119, N5. P. 1028–1041.
13. Perceptual consequences of disrupted auditory nerve activity / F. G. Zeng [et al.] // J. Neurophysiol. 2005. Vol. 93, N.6. P. 3050–3063.
14. Perspectives on auditory neuropathy: disorders of inner hair cells, auditory nerve, and their synapse / A. Starr [et al.] In: The Senses: A Comprehensive Reference. Elsevier, 2008. — Vol. 3. P. 397–412.
15. Roush P. Auditory neuropathy spectrum disorder: evaluation and management.// The hearing journal, Pediatric Amplification: A special issue. — 2008. — Vol. 61, N. 11. — P. 36–41.
16. Sex-linked deafness. / M. B. Petersen [et al.] // Clinical Genetics. 2008. Vol. 73, N.1. P. 14–23.
17. Simmons J. Cochlear implants in auditory spectrum disorder // ASHA Access Audiology. — 2009. — Vol. 8, N. 3.
18. Sininger Y., Starr A. Auditory neuropathy: a new perspective on hearing disorders. San Diego: Singular Publishing Group, 2001. — 261 p.

Савенко Ирина Владимировна — к. м. н., ст. н. с. лаборатории слуха и речи НИЦ Санкт-Петербургского государственного медицинского университета им. акад. И. П. Павлова. 197022, СПб.: ул. Льва Толстого, 6/8. Тел. +7-921-992-18-16, тел. раб. 8-812-234-05-76; **Гарбарук** Екатерина Сергеевна — к. б. н., ст. н. с. НИЦ Санкт-Петербургской государственной педиатрической медицинской академии. 194100, СПб.: ул. Литовская, 2. Тел. +7-921-336-20-45.