

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ
БЕЛОРУССКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ
КАФЕДРА БОЛЕЗНЕЙ УХА, ГОРЛА, НОСА

Е. П. МЕРКУЛОВА, А. М. ЛЕВАЯ-СМОЛЯК, К. Н. УСТИНОВИЧ

ХАРАКТЕРИСТИКА СЛУХОВОЙ ФУНКЦИИ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА

Учебно-методическое пособие



Минск БГМУ 2014

УДК 616.28-008-053.2 (075.8)
ББК 56.8 я73
М52

Рекомендовано Научно-методическим советом университета
в качестве учебно-методического пособия 29.05.2013 г., протокол № 9

Р е ц е н з е н т ы: д-р мед. наук, проф., зав. каф. оториноларингологии Белорусской медицинской академии последипломного образования Л. Г. Петрова; канд. мед. наук, доц. каф. болезней уха, горла, носа Белорусского государственного медицинского университета В. А. Петряков

Меркулова, Е. П.

М52 Характеристика слуховой функции у детей раннего возраста : учеб.-метод. пособие / Е. П. Меркулова, А. М. Левая-Смоляк, К. Н. Устинович. – Минск : БГМУ, 2014. – 28 с.

ISBN 978-985-528-981-5.

Излагаются принципы своевременного выявления нарушений слуха у детей в раннем возрасте, приводятся объективные методы диагностики и молекулярно-генетического обследования пациентов, которые сегодня применяются в ведущих клиниках нашей республики. Описывается алгоритм обследования ребенка с подозрением на снижение слуха, современные объективные методы исследования слуха и внедренные в практику скрининговые программы.

Предназначено для студентов 4–6-го курсов лечебного и 5-го курса педиатрического факультетов по дисциплине «Оториноларингология».

УДК 616.28-008-053.2 (075.8)
ББК 56.8 я73

ISBN 978-985-528-981-5

© Меркулова Е. П., Левая-Смоляк А. М., Устинович К. Н., 2014
© УО «Белорусский государственный медицинский университет», 2014

МОТИВАЦИОННАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ТЕМЫ

Тема занятия: «Клинико-анатомические особенности уха. Методы исследования слуха. Методы исследования вестибулярного аппарата. Заболевания наружного уха».

Общее время занятий: 5 часов.

В ходе занятия рассматриваются следующие вопросы:

1. Причины сенсоневральной тугоухости у детей раннего возраста.
2. Важность своевременной диагностики тугоухости у детей.
3. Объективные методы исследования слуха.
4. Аудиологический скрининг в Республике Беларусь.

Актуальность своевременной диагностики тугоухости и глухоты у детей обусловлена прогрессирующим ростом числа детей с тяжелой степенью тугоухости, являющейся серьезным препятствием для гармоничного развития речи и личности в целом. Численность населения с социально значимыми дефектами слуха постоянно возрастает, и прогнозируется ее дальнейшее увеличение к 2020 г. более чем на 30 %. В педиатрии общепризнанным является факт доминирования (до 90 %) нейросенсорной формы тугоухости. Такая ситуация обуславливает социальные проблемы и экономические потери общества.

В связи с важностью решения проблем тугоухости ВОЗ рекомендована программа профилактики глухоты и нарушений слуха. В Республике Беларусь идет разработка национальной программы. С 2008 г. приказом министра здравоохранения Республики Беларусь № 14 начата скрининговая диагностика нарушений слуха у новорожденных. Важной проблемой является факт, что у 82 % детей нарушение слуха возникает после рождения, а именно на первом-втором году жизни, т. е. у детей, прошедших слуховой аудиологический скрининг.

Оценка (трактовка) современных объективных методов исследования слуха у детей первых месяцев жизни отличается от таковой у более старших детей и тем более у взрослых. Пренебрежение влиянием анатомо-физиологических особенностей органа слуха у детей раннего возраста приводит к неправильной интерпретации результатов обследования.

Таким образом, приоритетной задачей современной педиатрической службы является разработка алгоритма обследования детей раннего возраста для своевременной диагностики поздно проявляющейся доречевой нейросенсорной тугоухости.

Цель занятия: приобрести и систематизировать научные знания об алгоритме обследования детей для своевременной диагностики тугоухости и глухоты.

Задачи занятия:

1. Узнать:
 - 1) формы тугоухости;
 - 2) основные причины и последствия тугоухости у детей;
 - 3) клинические проявления тугоухости у детей раннего возраста;
 - 4) важность своевременной диагностики тугоухости и глухоты у детей в доречевом периоде;
 - 5) субъективные и объективные методы исследования слуха;
 - 6) алгоритм обследования детей раннего возраста с подозрением на тугоухость;
 - 7) профилактику нейросенсорной тугоухости у детей.
2. Овладеть навыками:
 - 1) осмотра пациента с клиническими проявлениями снижения слуха;
 - 2) проведения аудиологического исследования звукового анализатора у детей раннего возраста;
 - 3) оценки результатов объективных методов исследования слуха;
 - 4) проведения профилактических мероприятий.
3. Научиться:
 - 1) собирать анамнез;
 - 2) общаться с больными детьми и родителями пациента, соблюдая деонтологические и этические принципы;
 - 3) оценивать речевое развитие ребенка;
 - 4) ставить предварительный диагноз тугоухости;
 - 5) составлять план обследования ребенка с подозрением на снижение слуха;
 - 6) формулировать выводы о состоянии слуховой функции у ребенка, обосновывать заключительный диагноз.

Требования к исходному уровню знаний. Для полного усвоения темы студенту необходимо повторить:

- из медицинской и биологической физики: физику звука (длина волны, частота, амплитуда, фаза);
- анатомии человека: анатомию слуховой системы человека, анатомо-физиологические особенности строения уха у детей раннего возраста, ход 8-й пары черепных нервов;
- биологии: рецессивный механизм передачи генной информации.

Контрольные вопросы из смежных дисциплин:

1. Основные показатели нормальной функции органа слуха.
2. Теории слуха.
3. Возрастные особенности звукового анализатора у детей.
4. Связь органа слуха и речи.
5. Синдромальная и несиндромальная тугоухость.
6. Клинические проявления тугоухости у детей раннего возраста.

Контрольные вопросы по теме занятия:

1. Предмет и задачи детской сурдологии.
2. Этиология тугоухости у детей. Важность установления причины тугоухости у детей.
3. Классификация форм тугоухости.
4. Клинические проявления нейросенсорной тугоухости у детей.
5. Безусловно-рефлекторные реакции новорожденного на звуковой раздражитель.
6. Принципы игровой аудиометрии.
7. Принцип акустической импедансометрии.
8. Расшифровка типов тимпанограмм.
9. Принцип проведения слухового скрининга методом регистрации отоакустической эмиссии у новорожденных.
10. Регистрация вызванных слуховых потенциалов.

Задания для самостоятельной работы студента. Для полного усвоения темы студенту необходимо повторить учебный материал из смежных дисциплин, затем изучить содержание учебника «Оториноларингология» (В. Т. Пальчун), после чего ознакомиться с учебным материалом данного издания.

Для того чтобы изучение темы было более осознанным, рекомендуется вести записи вопросов и замечаний, которые впоследствии можно выяснить в ходе дальнейшей самостоятельной работы с дополнительной литературой или на консультации с преподавателем.

Завершающим этапом в работе над темой служат тестовые вопросы, ответив на которые студент может успешно подготовиться к текущему контролю по дисциплине «Оториноларингология».

СВЯЗЬ ОРГАНА СЛУХА С РЕЧЬЮ

ЭМБРИОНАЛЬНАЯ ВЗАИМОСВЯЗЬ УХА С ГОРТАНЬЮ

Нельзя не отметить эмбриональную взаимосвязь уха с гортанью, полостью рта и лицом, что в будущем дает возможность всем этим элементам выполнять единую задачу коммуникации. В конце 3-й недели внутриутробной жизни из стенки первичной головной кишки, где она соединяется с первичной глоткой, возникает утолщение — бугорок, зачаток гортани. Вскоре он превращается в короткую трубку, и к концу 1-го месяца в верхнем отделе будущей гортани появляются выраженные черпаловидные узелки, затем образуется гребешок — будущий надгортанник. К 10–11-й неделе щелевидный просвет гортани начинает приобретать трубчатый вид, в результате внедрения слизистой оболочки в ее стенку образуются складки.

Раньше всех начинает формироваться перстневидный хрящ, несколько позже — пластинка щитовидного хряща и подъязычной кости, которые возникают из IV, V жаберных дуг. К этому времени появляются мышцы гортани и развивается иннервация.

У детей в возрасте до 5 лет, как правило, отсутствуют внутренние щиточерпаловидные мышцы. На их месте имеются соединительнотканые тяжи. Только с 5 лет начинается формирование собственно голосовых мышц, и уже к 7 годам они занимают всю среднюю часть голосовых складок. Таким образом, рост и формирование голосовых складок ускоряется с 5 лет, дальнейший скачок в росте отмечается в 11–12 лет и в 14–17 лет.

Малый свернутый надгортанник у взрослых является признаком задержки в развитии гортани, как правило, вследствие нарушений функции желез внутренней секреции. В большинстве случаев при этом отмечается маленькая гортань в целом, тонкие и короткие голосовые складки.

Из II жаберной дуги возникает стремечко (хрящ Рейхерта), а также верхняя часть гортани и подъязычная кость, т. е. та основа, которая держит гортань. Кроме того, две мышцы и три связки, прикрепляющиеся к подъязычной кости и шиловидному отростку основания черепа, переднее брюшко двубрюшной мышцы (мышца, открывающая рот), мышцы лица (кроме мышцы, поднимающей веко) также имеют происхождение из II жаберной дуги. То есть речь идет об элементах, которые позже будут служить звукообразованию. Функциональная координация всех элементов, возникающих из II жаберной дуги, облегчается также тем, что все они иннервируются 7-й парой черепно-мозговых нервов — лицевым нервом. Единство структуры и функции демонстрирует факт возникновения слуховых косточек (молоточка и наковальни), а также части нижней челюсти из хряща Меккеля I жаберной дуги. Ведь подвижность нижней челюсти обеспечивает речь. Взаимодействие функций полости рта и уха обеспечивается координационной системой в виде жевательной и височной мышц, которые ответственны за подвижность нижней челюсти, а также мышцы, напрягающей барабанную перепонку, приводящей в движение молоточек. Все эти мышцы иннервируются двигательными волокнами тройничного нерва.

Итак, каждый элемент выполняет свои функции — возникает единство части и целого. Обзор различных аспектов развития уха демонстрирует обусловленную функцией последовательную систему возникновения этого органа, которое начинается с внутреннего уха, затем среднего и заканчивается формированием наружного уха.

ВАЖНОСТЬ СЛУХА ДЛЯ РАЗВИТИЯ РЕЧИ

Ухо — аппарат, участвующий в коммуникации, выполняющий звукоулавливающую и звукопроводящую функции.

Наиболее важным аспектом в созревании слуховых путей у ребенка, вне всякого сомнения, является пассивное понимание речи и активное овладение ею. У этих процессов есть чувствительные фазы, по прошествии которых соответствующую способность можно приобрести с большим трудом либо вовсе нельзя выработать. Дети с врожденной потерей слуха имеют речевой дефицит.

Еще одним важным моментом является невербальный интеллект. Плохослышащие дети хуже обучаются языку. Примечательно, что плохослышащие дети с пониженным интеллектом, но рано протезированные, имели такие же речевые способности, что и плохослышащие дети с нормальным интеллектом, но поздно выявленной патологией.

Способность к речи является, вероятно, важнейшей и притом уникальной особенностью человеческого сознания. В онтогенетическом развитии от момента рождения человека до старости речь претерпевает ряд изменений, зависящих как от физиологических моментов, так и от условий среды, в которых человек живет и развивается. Чем разнообразнее мир звуков, окружающий ребенка, тем быстрее происходит его развитие.

Крик новорожденного является рефлексорным актом, он обусловлен внешним раздражителем. В первый месяц жизни ребенок реагирует криком на холод, боль, голод и т. д. Уже на втором месяце у грудных детей появляются недифференцированные голосовые звуки: лепетание, воркование или гуление. Они не зависят от состояния слуховой функции. К третьему-четвертому месяцу лепет становится подражательным, поэтому у детей, глухих от рождения или оглохших к этому времени, ранний лепет, не получая подкрепления со стороны слухового восприятия, постепенно замирает. В обычных условиях к восьмому-девятому месяцу жизни речь ребенка характеризуется осмысленным подражанием услышанному.

К концу первого года в процессе нормального развития ребенка начинают формироваться двигательный и сенсорный центры речи (Брока и Вернике). Наступает период символов. Дети осознают, что звуки имеют свое значение. Понимание речи в этом периоде заключается в установлении связи между словами и предметами, окружающими ребенка. Данный период очень важен для становления речи, и у детей, глухих или к этому времени оглохших, речь никогда без специальных упражнений больше не развивается.

При нормальном слухе в возрасте двух лет наступает следующий период развития речи, когда ребенок начинает понимать речь и говорить, его ограниченный запас слов постепенно расширяется, а знания об окружающем мире начинают менять свою основу. С этой поры ребенку уже нет необходимости обучаться только действенным способом — обучение теперь может происходить и с помощью речи.

ФОРМЫ ТУГОУХОСТИ

В зависимости от места возникновения нарушения в органе слуха различаются следующие формы тугоухости:

1. Кондуктивная. Она вызывается препятствиями на пути проведения звука и возникает на уровне наружного слухового прохода или среднего уха. Наиболее частые причины кондуктивной тугоухости: скопление ушной серы, средний отит, холестеатома, отосклероз, врожденный порок развития наружного и среднего уха.

2. Нейросенсорная. Ее причинами являются нарушения на уровне улитки, слухового нерва, проводящих путей или коры головного мозга.

3. Смешанная.

ФАКТОРЫ РИСКА ТУГОУХОСТИ

В клинической практике врача-педиатра и оториноларинголога определить причину тугоухости чрезвычайно тяжело, но важно.

Причины нарушений слуха могут быть разделены на две основные группы факторов риска по тугоухости и глухоте. К первой относятся эндо- и экзогенные факторы, влияющие на слуховую функцию плода в ante-, neo- и перинатальном периоде. Вторая группа включает инфекционные заболевания. Поэтому неонатологу родильного дома необходимо учитывать факторы риска тугоухости и глухоты:

- инфекционные и вирусные заболевания матери во время беременности (краснуха, грипп, цитомегаловирус, герпес, токсоплазмоз);
- токсикозы беременности;
- асфиксию в родах;
- внутричерепную родовую травму;
- гипербилирубинемия (более 342 мкмоль/л (20 мг/дл));
- гемолитическую болезнь новорожденных;
- массу тела ребенка при рождении менее 1500 г;
- недоношенность;
- применение матерью во время беременности ототоксичных препаратов (антибиотики аминогликозидного ряда: стрептомицин, мономицин, канамицин, гентамицин, фуросемид, аспирин);
- гестационный возраст более 40 недель;
- наследственные заболевания у родителей, сопровождающиеся поражением звукового анализатора.

В последние годы во многих европейских странах проведены исследования для выявления распространенности генетической этиологии тугоухости. Потеря слуха может быть единственным дефектом, наблюдаемым у ребенка (несиндромальная тугоухость). Более 70 % всех случаев нару-

шения слуха в раннем возрасте представлены несиндромальной формой. Тугоухость может сочетаться с нарушениями в других системах и органах. Чаще всего при синдромальной тугоухости наряду с глухотой отмечаются нарушения в почках, сердце, щитовидной железе, зрительном анализаторе, кожных покровах.

ГЕНЕТИКА И ТУГОУХОСТЬ

Еще в XVI веке немецкий врач Johannes Schenck (1531–1598) предположил, что рождение нескольких глухих детей в одной и той же семье может быть связано с наследственностью, но только в конце XX века его суждение было неопровержимо доказано. Совместные усилия отоларингологов и молекулярных генетиков, работающих в разных странах мира, привели к раскрытию тайны наследственной природы нарушения слуха. Было установлено, что не менее половины случаев сенсоневральной тугоухости у детей связаны с генетическими нарушениями, наследуемыми от родителей. Найдены десятки генов, мутации в которых приводят к тугоухости и полной глухоте. Все эти мутации картировали, в результате чего выяснили, в каких именно позициях определенных генов находится конкретная поломка и как она отражается на слухе носителей данной мутации. Оказалось, что одни мутации вызывают частичное ухудшение слуха, другие — его полную и необратимую потерю.

Сегодня известно, что наиболее частой мутацией в европейских странах, в том числе и Республике Беларусь (50 %), является мутация 35delG, которая находится в гене GJB2. Данный факт имеет принципиальное значение, так как дети с генетической формой тугоухости часто рождаются от слышащих родителей. Как это можно объяснить?

Потеря слуха наблюдается в том случае, когда у человека имеется две копии гена с мутацией 35delG: одна от мамы, другая от папы. Поэтому мутация может передаваться из поколения в поколение и не проявляться до тех пор, пока ее носитель не вступит в брак с другим носителем этой же мутации или другой мутации в том же гене GJB2. Механизм передачи мутантного гена показан на рис. 1.

Таким образом, существуют следующие варианты:

- у слышащих родителей могут родиться глухие дети;
- в семье, в которой один из родителей тугоухий, могут родиться слышащие дети;
- у двух тугоухих родителей могут родиться слышащие дети, если генетическая поломка (мутация) находится у каждого из родителей в разных генах.

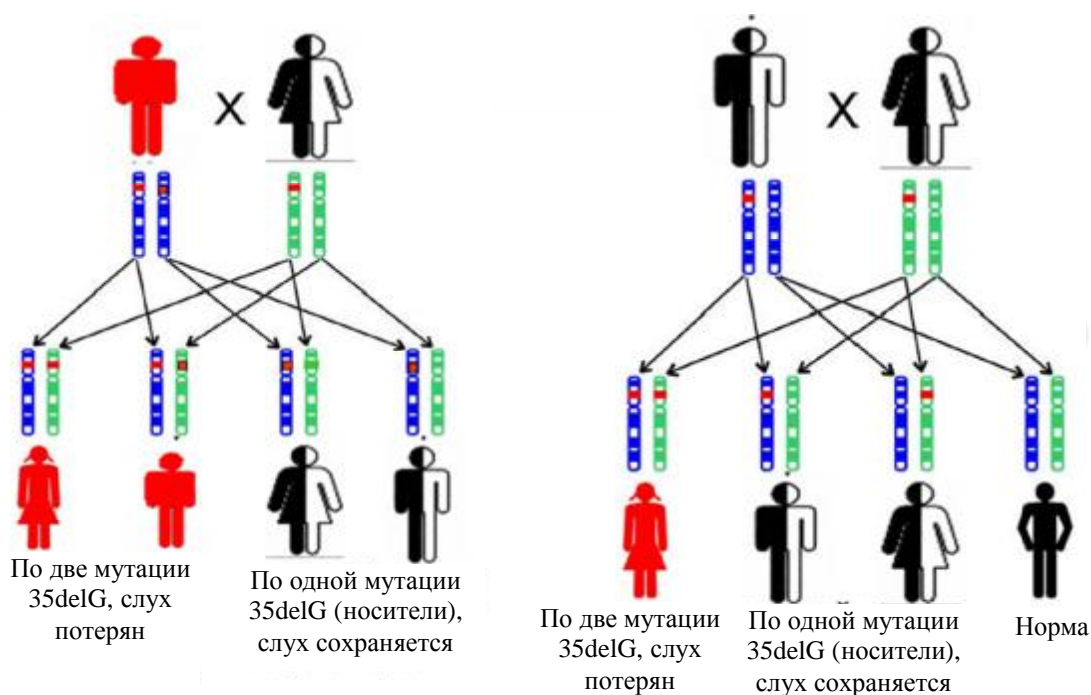


Рис. 1. Механизм передачи мутантного гена

Аутосомно-рецессивный тип наследования характеризуется следующим:

- 1) одинаковой частотой рождения больных мужчин и женщин;
- 2) отсутствием признаков заболевания у родителей;
- 3) возникновением заболевания в одном поколении родословной, то есть по горизонтали.

Причину тугоухости важно знать, так как это позволит:

- обеспечить правильное репродуктивное поведение (для планирования семьи и профилактики рождения детей с нарушением слуха);
- учесть все факторы при составлении медицинским персоналом плана реабилитации;
- исключить синдромы (особенно у детей с врожденной тугоухостью);
- избежать прогрессирования тугоухости при генетической этиологии;
- получить положительный результат при кохлеарной имплантации.

ДИАГНОСТИКА ТУГОУХОСТИ У ДЕТЕЙ

Слуховую способность человека можно определить путем проведения различных измерений. Существует целый ряд поведенческих и физиологических тестов, которые помогают оценить слуховую чувствительность, степень и уровень поражения органа слуха.

Само по себе развитие слуховой функции у ребенка чрезвычайно индивидуально, поэтому чаще всего требует от исследователя наблюдения за

ребенком в динамике. Проведение аудиологического теста у ребенка невозможно без опыта, терпения и затрат времени медицинского персонала.

СКРИНИНГОВАЯ ПРОГРАММА ИССЛЕДОВАНИЯ СЛУХА В РОДДОМЕ НЕОНАТОЛОГОМ

Исследование слуха у новорожденных проводят на 3–5-й день после рождения. Обследование выполняют двукратно в разные дни: в течение первого часа после кормления, во время сна. Обычно обследуют в свободном звуковом поле: тональные стимулы или шум интенсивностью 80 дБ подают через громкоговорители. Более тихие звуки могут оказаться недостаточными для вызывания безусловного ориентировочного рефлекса даже у детей с нормальным слухом. Громкоговорители размещают в 30 см от ушей ребенка. Во избежание угасания реакции целесообразно пользоваться стимулом одного вида не более 2–3 раз подряд. Отмечают следующие безусловно-рефлекторные реакции:

- мигание век (ауропальпебральный рефлекс);
- вздрагивание всего тела (реакция Moro-Schreck);
- замирание ребенка;
- поворот головы к источнику звука;
- гримаса;
- сосательные движения;
- пробуждение спящего ребенка;
- изменение ритма дыхания;
- широкое открывание глаз.

Достоверность результатов может быть повышена при оценке рефлекторной реакции на звук независимо двумя исследователями.

СКРИНИНГОВАЯ ПРОГРАММА ИССЛЕДОВАНИЯ СЛУХА МЕТОДОМ ОТОАКУСТИЧЕСКОЙ ЭМИССИИ

В связи с важностью решения проблем тугоухости ВОЗ рекомендована программа профилактики глухоты и нарушений слуха. В нашей стране с 2008 г. приказом министра здравоохранения Республики Беларусь № 14 начата скрининговая диагностика нарушений слуха у новорожденных методом отоакустической эмиссии (рис. 2, 3). Принцип проведения исследования описан ниже. В случае непрохождения теста ребенок входит в группу риска и должен быть обследован повторно.



Рис. 2. Прибор для скрининговой аудиометрии у новорожденного методом отоакустической эмиссии



Рис. 3. Проведение аудиологического скрининга у новорожденного

ДИАГНОСТИКА ТУГОУХОСТИ ПО ОБРАЩАЕМОСТИ

Важная роль в постановке диагноза отводится родителям, врачам (педиатр, невролог, логопед), так как для своевременной диагностики тугоухости необходимо правильно оценивать поведенческие реакции ребенка. Слуховое внимание в достаточной степени зависит от состояния ребенка (чувство голода, наличие газов, переедание и т. д.), поэтому важным условием является исключение причин, вызывающих беспокойство детей. Наблюдение за ребенком в динамике позволяет охарактеризовать его уровень развития.

При нормальном развитии ребенок должен:

- с 3–4 месяцев — смеяться, произносить отдельные звуки, гулить;

- в возрасте 4–6 месяцев — замирать и пугаться при громких неожиданных звуках (например, громко захлопнувшаяся дверь) и успокаиваться при тихом разговоре родителей;
- с 6 месяцев — произносить отдельные слоги (начало лепета);
- в 8–9 месяцев — громко, четко и повторно произносить различные слоги;
- в возрасте 10–12 месяцев — понимать громко сказанное слово «нет» или «нельзя»;
- к первому году — произносить 5–10 слов;
- к двум годам — знать более сотни слов и объединять их в простые предложения или фразы.

Проведение обследования. При обследовании необходимо уложить ребенка на твердый матрас таким образом, чтобы голова лежала свободно и прямо. Следует помнить, что новорожденному трудно поворачивать голову с одной стороны на другую, так как ему мешает затылочный бугор, поэтому после каждого поворота головы на звук необходимо вновь уложить голову ребенка. Способность локализовать звук в пространстве развивается у здоровых детей в период от 14 до 36 недель. Результаты, полученные при определении способности ребенка локализовать звук, имеют значение, прежде всего, с точки зрения оценки развития ребенка, но не отображают корковой функции.

При скрининговом обследовании детей до 1 года для выявления поведенческих реакций можно применять различные звуки: звуки игрушек, предварительно калиброванных, прерывистые звуки одной частоты, узко- или широкополосный шум различной интенсивности. В 3-месячном возрасте достоверные результаты могут быть получены при интенсивности шума 75 дБ, а в 6-месячном — 60 дБ. Реакция считается положительной, если у новорожденного 3 раза возникает одна из указанных ниже реакций на звук:

- вздрагивание от громких звуков в первые 2–3 недели жизни;
- поворот головы ребенка на звук позади него в возрасте 1 и более месяцев (чем старше ребенок, тем точнее и быстрее реакция);
- замирание на голос в возрасте 2–3 недель;
- поворот головы в сторону звучащей игрушки или голоса в возрасте 4 месяцев;
- крик или широкое открывание глаз на резкие звуки в возрасте 1,5–6 месяцев;
- гуление с 4 месяцев жизни;
- лепет с 6 месяцев;
- эмоциональный лепет при появлении родителей;
- беспокойство спящего ребенка при громких звуках и голосах.

Этот метод позволяет отбирать детей, у которых подозревается врожденная тугоухость.

ПОДТВЕРЖДЕНИЕ ДИАГНОЗА ТУГОУХОСТИ СПЕЦИАЛЬНЫМИ АУДИОЛОГИЧЕСКИМИ ТЕСТАМИ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА

Подтверждение диагноза в некоторых случаях представляет собой трудоемкий процесс, требующий неоднократного обследования и сравнительного анализа полученных результатов. Использование того или иного метода исследования функционального состояния слуха у детей зависит от их возраста (рис. 4).

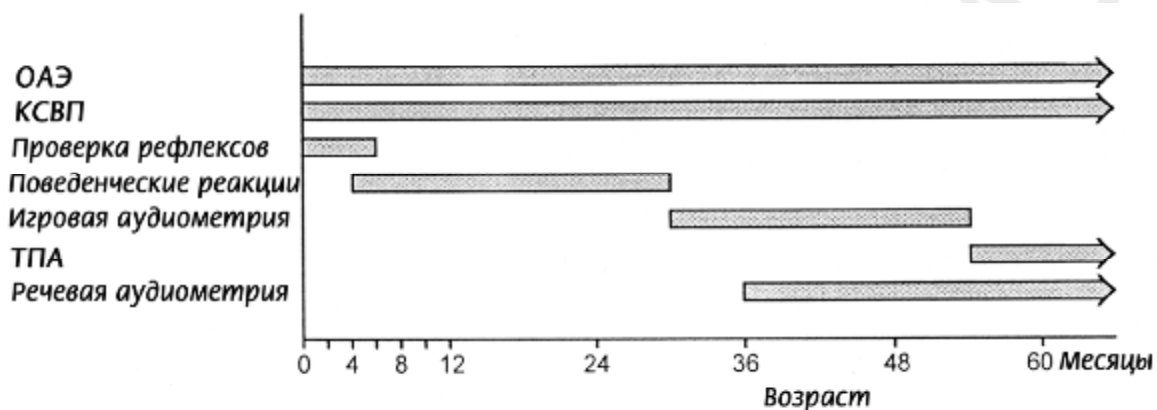


Рис. 4. Использование методов исследования состояния слуха у детей в зависимости от их возраста

При подозрении на снижение слуха ребенок должен быть обследован рядом специалистов. Алгоритм обследования детей с подозрением на снижение слуха следующий:

1. Осмотр врачом-оториноларингологом:
 - отоскопия;
 - аудиологическое обследование.
2. Логопедическое обследование:
 - оценка уровня развития речи, уровня общего развития, когнитивного развития.
3. Обследование врачом-педиатром:
 - описание общего статуса;
 - оценка физического и умственного развития;
 - исследование состояния внутренних органов (щитовидная железа, почки, сердце), центральной нервной системы, проведение серологических тестов.
4. Осмотр врачом-офтальмологом:
 - проверка остроты зрения;
 - оценка состояния сетчатки.
5. Рентгенологическое обследование:
 - КТ;
 - МРТ;
 - рентгенография по Шюллеру, Майеру.

6. Генетическое обследование:
 - молекулярно-генетический анализ;
 - консультация генетика.
7. Психологическая диагностика:
 - оценка умственного развития;
 - исследование психологического статуса.

Аудиометрия в свободном звуковом поле

Метод основан на том, что дети раннего возраста больший интерес имеют к визуальным раздражителям, чем к слуховым. Обследование можно выполнять начиная с 6-месячного возраста ребенка. У детей старше 2,5–3 лет трудно вызвать интерес при проведении подобной аудиометрии. Выбор помещения также играет немалую роль. Оно должно быть рассчитано на присутствие родителей во время исследования. С одной стороны, ребенку необходимо время для привыкания к персоналу и окружающим его аппаратам. С другой стороны, исследование должно проводиться как можно в более короткое время. Даже опытному специалисту нередко трудно удержать внимание ребенка, чтобы получить адекватную реакцию.

Используется и звуковой, и визуальный раздражители (рис. 5). Через акустический прибор ребенку подается звук или шум, а после реакции на звуковой раздражитель ребенок получает «вознаграждение» в виде красивой картинки.



Рис. 5. Проведение аудиометрии в свободном звуковом поле

Игровая аудиометрия

Исследование проводят у детей после 2,5 лет. Его результаты заносятся в бланк тональной аудиометрии.

Чтобы ребенок чувствовал себя увереннее, ему разрешают сидеть на коленях у родителей. При этом родители должны вести себя спокойно, так как реакция посторонних людей, как и воздействие других раздражителей, должны быть минимальны. Необходимо соблюдать следующие правила: не спешить, убрать из поля зрения все, что может отвлечь внимание ребенка, войти к нему в доверие, проводить обследование в обстановке, в которой он освоился, выбирать игрушки, соответствующие возрасту ребенка и хорошо ему знакомые, ориентируясь на совет матери (рис. 6). Важно приучить ребенка к наушникам, в противном случае без подготовки обследование и последующее обучение могут затянуться.



Рис. 6. Набор игрушек для проведения аудиологического обследования

При проведении обследования ребенка просят достать из коробки ту игрушку, с которой ассоциируется звуковой раздражитель. При звуке пчелы исследуются средние частоты, звуке комара — высокие, рычании медведя — низкие. С осторожностью следует использовать те игрушки, которые вызывают большой интерес ребенка и без звукового раздражения (например, электрическая железная дорога).

Разделяя слуховое и зрительное восприятие и меняя интенсивность, а также частоту стимуляции, можно получить информацию по всей шкале. Результаты аудиометрии во многом зависят от опыта исследователя и отсутствия стресса у ребенка. Важно непременно хвалить детей при правильном выполнении задания.

Проведение теста с картинками

При проведении исследования ребенку показывают красочные картинки с предметами, обозначающими простые слова, и обращаются к нему с просьбой показать, например, собаку, мяч и т. д. Благодаря этому можно определить процентное речевое понимание слов.

ОБЪЕКТИВНЫЕ МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ СЛУХА

Методами объективной аудиометрии являются:

- акустическая импедансометрия;
- регистрация отоакустической эмиссии (ОАЭ);
- регистрация слуховых вызванных потенциалов (СВП).

Таковыми методами исследования слуха, как ОАЭ и регистрация СВП, можно установить нарушение звуковоспринимающего аппарата только при нормальном состоянии среднего уха. Поэтому первым этапом обследования ребенка является оториноларингологический осмотр с отоскопией, и только после этого выполняется акустическая импедансометрия.

После оценки результатов акустической импедансометрии врач определяет: следует проводить дальнейшие аудиологические тесты либо необходимо осуществлять динамическое наблюдение.

Тактика ступенчатого и динамического наблюдения обусловлена несколькими причинами:

- наличием артефактов при обследовании детей раннего возраста из-за высокой чувствительности аппаратуры к помехам;
- частыми катаральными явлениями верхних дыхательных путей у детей первых лет жизни, которые искажают результаты обследования;
- анатомо-физиологическими особенностями органа слуха у детей раннего возраста, играющими роль при интерпретации результатов;
- возможностью прогрессирования тугоухости и необходимостью аудиологического мониторинга за детьми с выявленными минимальными нарушениями слуха.

Акустическая импедансометрия

Методика проведения. Для выполнения импедансометрии не требуется специального звукозаглушенного помещения, но в комнате должно быть тихо, необходимо убрать предметы, отвлекающие внимание ребенка. В то же время в ней следует иметь набор игрушек для использования их по мере надобности в процессе обследования. Обстановка и процедура обследования не должны напоминать ребенку условий стационара и поликлиники, в которых ему ранее проводилось лечение. Нередко требуется психологическая адаптация ребенка, убеждение его в безболезненности проводимой процедуры. Желательно, чтобы медицинский персонал работал без белых халатов и в процессе обследования принимала участие мама или лица, имеющие отношение к воспитанию ребенка.

Акустическая импедансометрия осуществляется в виде тимпанометрии и регистрации акустического рефлекса. Только сопоставление всех результатов обследования может дать верное представление о состоянии среднего уха ребенка (рис. 7).

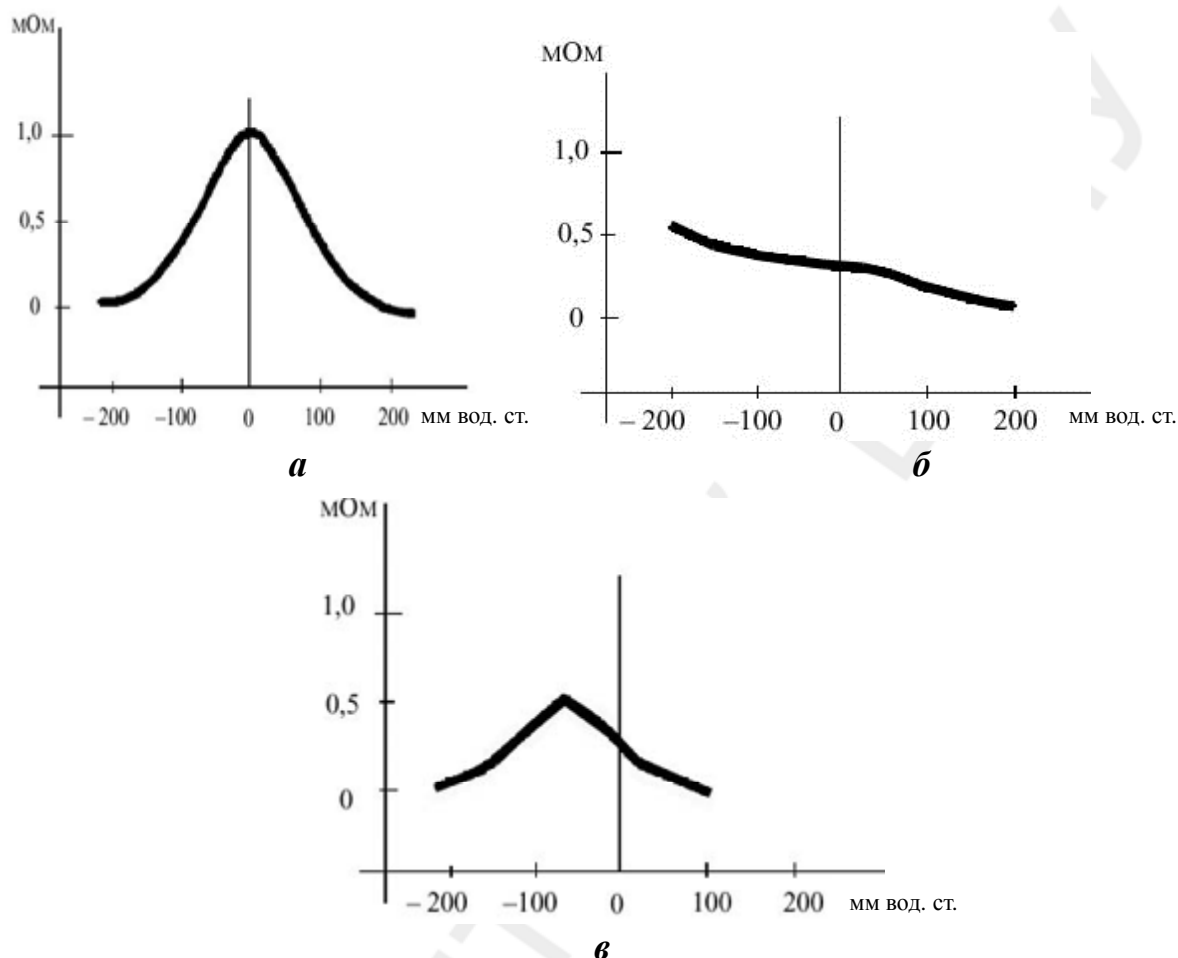


Рис. 7. Тимпанограммы:

а — типа «А», свидетельствующая о нормальной вентиляции среднего уха; *б* — типа «В», свидетельствующая о наличии экссудата в барабанной полости; *в* — типа «С», свидетельствующая о нарушении вентиляции среднего уха

Особенности акустической импедансометрии у детей раннего возраста следующие:

1. Неустойчивость порога акустического рефлекса у детей в возрасте до 3 лет. При анализе результатов обследования нужно помнить, что порог рефлекса у детей на 5–10 дБ выше, чем у взрослых, но главное, он вообще не постоянен, и ориентироваться на него, как на основной показатель акустического рефлекса, ненадежно. Более эффективно определить реакцию на надпороговое раздражение звуком на 10 дБ громче ориентировочного порога.

2. Высокая встречаемость (38 %) тимпанограмм типа «D» у детей первых месяцев жизни (рис. 8).

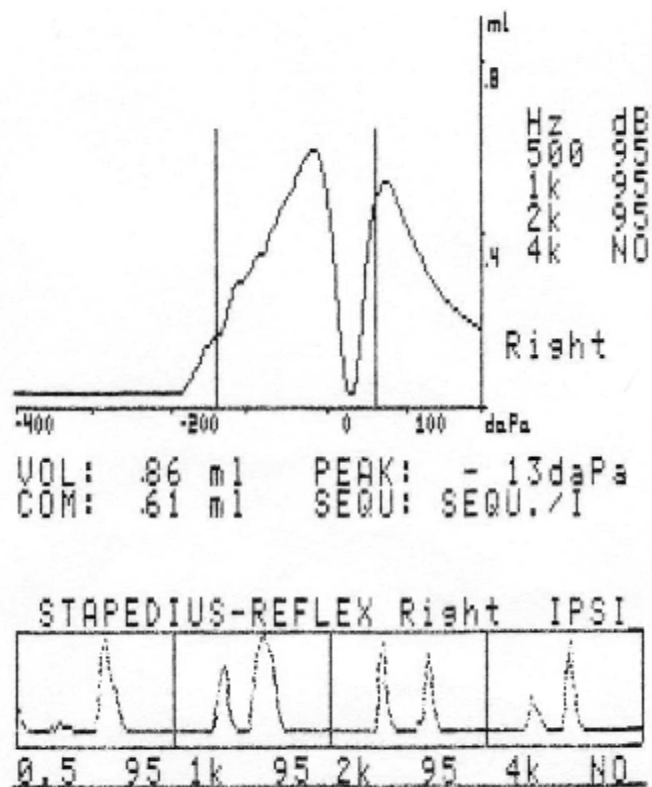


Рис. 8. Тимпанограмма типа «D», регистрация акустических рефлексов у ребенка 2,5 месяцев с подтвержденной нормальной функцией слуха данными ОАЭ и КСВП

Регистрация отоакустической эмиссии

Отоакустическая эмиссия — это звуковые волны, которые возникают во внутреннем ухе и могут быть зарегистрированы в наружном слуховом проходе с помощью миниатюрного микрофона (рис. 9).

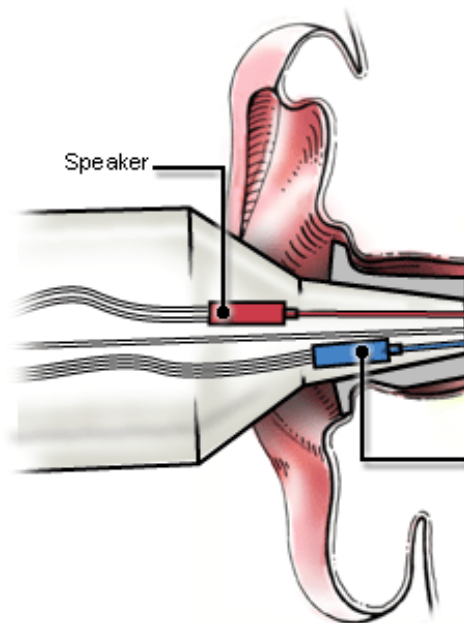


Рис. 9. Принцип проведения ОАЭ

Источником этих колебаний служат активные механические процессы, протекающие в наружных волосковых клетках кортиева органа. Вибрация наружных волосковых клеток передается базилярной мембране, индуцируя обратное направление бегущей волны, достигающей подножной пластинки стремечка. Таким образом, в соответствующий колебательный процесс вовлекается цепь слуховых косточек, барабанная перепонка и воздух в наружном слуховом проходе.

Различают спонтанную и вызванную ОАЭ.

Спонтанная ОАЭ является процессом, свидетельствующим о нормальном функционировании наружных волосковых клеток. Она регистрируется в наружном слуховом проходе в отсутствие звуковой стимуляции у здоровых людей.

Вызванная ОАЭ регистрируется в ответ на звуковую стимуляцию, т. е. для получения ОАЭ в наружный слуховой проход необходимо подать звуковой раздражитель. Регистрируемый ответ будет различаться в зависимости от того, как и какие звуки подаются в наружный слуховой проход.

Методика регистрации ОАЭ. Для проведения исследования необходимо помещение, изолированное от шума. Перед регистрацией ОАЭ следует убедиться в том, что наружный слуховой проход свободен от серы. Важным условием для быстрого проведения исследования и получения наилучших результатов является то, что пациент не двигается (находится в состоянии физиологического сна или спокойно лежит).

Измерительный зонд вводится в канал резинового вкладыша, который может быть различных размеров в зависимости от диаметра наружного слухового прохода. Заглушение второго уха не требуется. Регистрация ОАЭ длится около минуты, в случае беспокойства пациента процедура затягивается.

На рис. 10 отображены три варианта регистрации ОАЭ: при нормальном слухе, нарушении звуковосприятия на высокие частоты и глухоте.

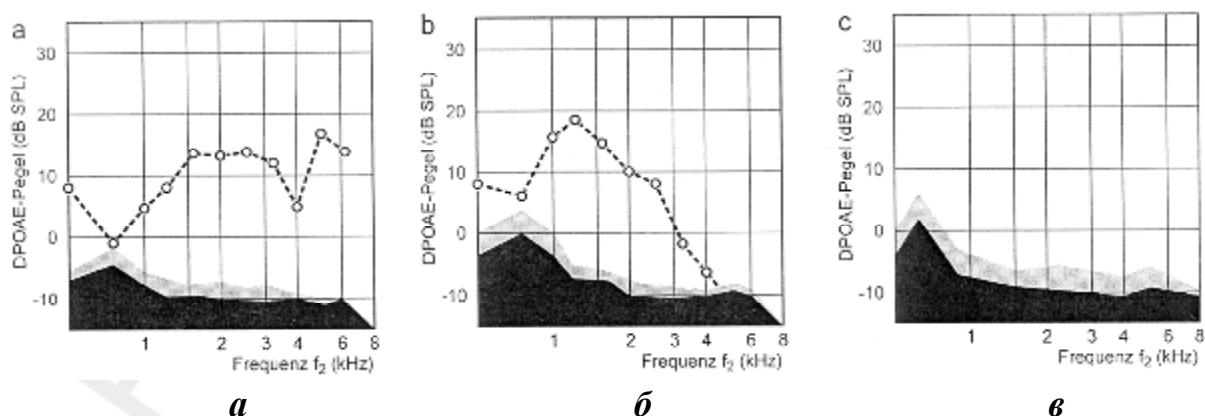


Рис. 10. Варианты регистрации ОАЭ:
 а — нормальная функция слуха; б — нейросенсорная тугоухость; в — глухота

Ошибки и трудности интерпретации результатов при регистрации ОАЭ у детей раннего возраста обусловлены:

- наличием артефактов;
- большим разбросом межиндивидуальных величин.

Обоснование необходимости повторного обследования. При получении отрицательного результата необходимо повторное обследование. Причинами отрицательного результата могут быть неудовлетворительные условия проведения исследования (сильный шум от работающей медицинской аппаратуры, электрические помехи, беспокойное поведение ребенка), а также патология среднего уха, чаще всего в виде дисфункции слуховой трубы.

Повторное обследование целесообразно провести не ранее чем через 1 месяц.

Регистрация слуховых вызванных потенциалов

Важным позитивным моментом данного метода, в отличие от описанных выше, является возможность регистрации СВП на любой ступени звукового анализатора, начиная от внутреннего уха и заканчивая корой головного мозга.

При поступлении звукового сигнала одновременно происходит возбуждение множества нервных клеток. После акустического раздражения через некоторое время (*латентность*) возникают пики возбуждения (*потенциалы*), отличающиеся друг от друга различной величиной (*амплитудой*).

Данный метод представляет собой особую электроэнцефалографию и базируется на том, что проведение и обработка сигналов в слуховой системе сопровождаются специфической электрической активностью, отличающейся от фоновой активности головного мозга. Амплитуда возникающих потенциалов столь мала, что идентифицировать их раньше с помощью обычной электроэнцефалографии не представлялось возможным. Уловить ответ на энцефалограмме удалось только с помощью специальной методики, которая называется усреднением отрезков электроэнцефалограммы.

Коротколатентные слуховые вызванные потенциалы (КСВП) возникают через 1,5–2 мс после начала звукового сигнала и имеют продолжительность около 10 мс. Они состоят из комплекса положительных пиков, обозначаемых в порядке их возникновения римскими цифрами (волны I–VII). В результате многочисленных экспериментальных и клинических исследований было установлено, что источником I пика является собственно слуховой нерв, II — кохлеарное ядро, III — верхнеоливарный комплекс, IV–V — латеральная петля и нижние бугры четверохолмия, VI–VII — внутреннее коленчатое тело.

Методика регистрации КСВП. Обследование проводится в шумо-изолированном, тихом помещении. Все электрические приборы, кроме необходимых для исследования, должны быть выключены. Ребенок должен находиться в горизонтальном положении, лежать спокойно, без движений. У детей раннего возраста регистрация КСВП осуществляется в состоянии физиологического сна или под наркозом.

Перед исследованием должна быть проведена отоскопия. После обезжиривания кожи к голове прикрепляют электроды. При измерении сопротивление не должно превышать 5 кОм. Если аппарат показывает, что сопротивление больше, проводят проверку электродов или прикрепляют их заново, используя специальную мазь.

Один из электродов (положительный) располагают по средней линии лба на границе роста волос, второй (отрицательный) помещают на ипсилатеральный по отношению к звуковой стимуляции сосцевидный отросток или мочку уха. Заземляющий электрод принято закреплять на контрлатеральном по отношению к стимулу сосцевидном отростке или мочке уха.

После закрепления электродов и наушников начинают исследование. Пациент во время проведения метода должен лежать спокойно, с закрытыми глазами, расслабленно, чтобы уменьшить напряжение мускулатуры шеи. Результаты исследования могут исказиться из-за беспокойного и напряженного состояния пациента. Неудобное положение головы приводит к увеличению мышечной активности, в результате чего отмечают повышение волн. Неправильная регистрация СВП может быть обусловлена работающими другими электрическими приборами. Необходимо следить, чтобы кабель от наушников не лежал на электродах.

При стандартной методике регистрации КСВП частота предъявляемых стимулов варьирует от 11 до 21 в секунду. Отводимую активность увеличивают при полосе пропускания усилителя от 100 (300) до 1500 (3000) Гц. Длительность усредненных отрезков СВП составляет обычно 15–20 мс от начала стимула. Для получения четкого КСВП достаточно произвести 1500–2000 усреднений постстимульных отрезков СВП.

В качестве стимулов при регистрации КСВП используют щелчки интенсивностью 80 дБ, так как первая волна регистрируется только при большой громкости.

КСВП могут быть успешно зарегистрированы уже в первые часы жизни ребенка. Оптимальным вариантом является регистрация КСВП после кормления ребенка в условиях его естественного сна.

Результат исследования будет получен после регистрации 2000 усреднений энцефалограммы, на что требуется приблизительно 1 минута.

Анализ результатов исследования. Четко различимы чаще всего I, III и V волны. Наиболее легко идентифицируется и является постоянной V волна, в связи с чем ее используют в качестве основного ориентира по-

рогов слуха при аудиометрическом исследовании по КСВП. Латентность V волны зависит от возраста. Считают, что это обусловлено созреванием слухового пути, которое продолжается приблизительно до 2 лет. У новорожденных пик I волны запаздывает на 0,2 мс, а латентность пика V волны удлиняется на 1–1,5 мс (рис. 11).

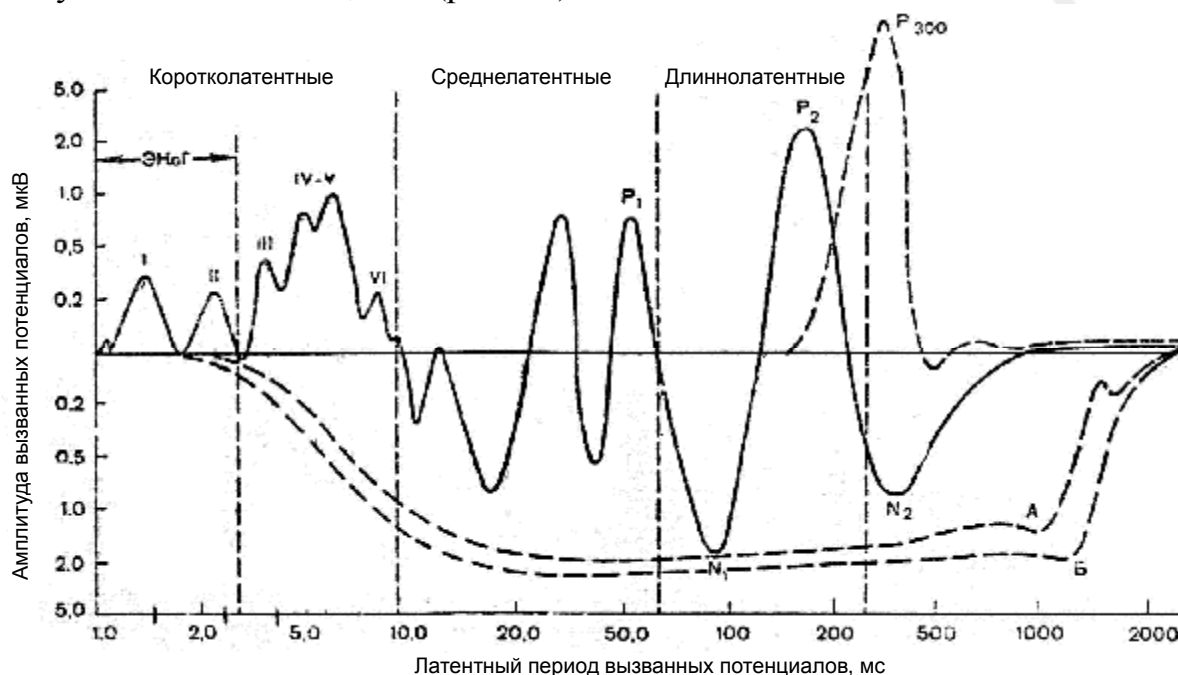


Рис. 11. Регистрация СВП

ВАЖНОСТЬ СВОЕВРЕМЕННОЙ ДИАГНОСТИКИ ТУГОУХОСТИ У ДЕТЕЙ

Ко времени рождения ребенка слух, зрение и тактильная чувствительность полностью сформированы и постепенно развиваются. Исследованиями было показано, что на частоте 4000 Гц ребенок лучше реагирует на голос, чем на тональные послышки той же громкости и высокочастотные звуки. Уже в возрасте одного месяца ребенок хорошо дифференцирует сигналы голоса и речи. Он способен различать ритм и интонации голоса матери. Есть мнение, что информация сигналов воспринимается у новорожденных правой гемисферой головного мозга. Тугоухость ведет к функциональному нарушению речи и коммуникации.

Правильная оценка состояния слуховой функции приобретает особую значимость у детей в возрасте до 3 лет, поскольку своевременная реабилитация пациентов дает возможность их интеграции в обычную речевую среду. Определение наличия слуха у детей базируется на определении физического и умственного развития ребенка.

Исследования показывают, что раннее выявление тугоухости и слухопротезирование очень важны для последующего развития речи ребенка.

Ребенку необходимо получать звуковую стимуляцию в течение первых 6 месяцев речевого и языкового развития, которое происходит на уровне головного мозга. Если лечение тугоухости не начинается вовремя, наблюдается отставание в развитии речи. В случае диагностики нейросенсорной тугоухости 3–4-й степени или глухоты ребенку показано раннее слухопротезирование или хирургический метод лечения в виде кохлеарной имплантации.

САМОКОНТРОЛЬ УСВОЕНИЯ ТЕМЫ

1. *Перепончатая улитка заполнена:*
 - а) перилимфой;
 - б) эндолимфой;
 - в) транссудатом;
 - г) лимфой.
2. *Костная улитка делится основной мембраной:*
 - а) на преддверную лестницу;
 - б) основную лестницу;
 - в) барабанную лестницу;
 - г) дополнительную лестницу.
3. *Длина эластичных волокон основной мембраны от основного завитка к вершине:*
 - а) увеличивается;
 - б) уменьшается.
4. *Периферический рецепторный аппарат звукового анализатора включает в себя:*
 - а) рейснерову мембрану;
 - б) сосудистую полоску;
 - в) кортиева орган;
 - г) спиральный ганглий.
5. *Адекватный раздражитель звукового анализатора:*
 - а) слух;
 - б) звук;
 - в) воздух;
 - г) хлопок;
 - д) щелчок.
6. *Корковое представительство звукового анализатора находится:*
 - а) в верхней Olive;
 - б) задних буграх четверохолмия;
 - в) верхней височной извилине;
 - г) дорзальном и вентральном ядрах.
7. *Речевые частоты (Гц):*
 - а) 125–300;
 - б) 300–4000;
 - в) 500–6000;
 - г) 3000–8000.

8. *Трансформация механической энергии в энергию нервного импульса возникает:*

а) при соприкосновении волосков нейроэпителиальных клеток с преддверной мембраной;

б) при соприкосновении волосков нейроэпителиальных клеток с покровной мембраной.

9. *Путь воздушной звукопроводимости:*

а) от наружного уха к овальным окнам;

б) от наружного уха до соприкосновения покровной мембраны с волосковыми клетками;

в) от барабанной перепонки до подножной пластинки стремени;

г) от барабанной перепонки до колебаний эндолимфы.

10. *Тип тимпанограммы при нарушении вентиляции среднего уха:*

а) тип А; в) тип С;

б) тип В; г) тип D.

11. *Объективные метода исследования слуха:*

а) регистрация ОАЭ;

б) акустическая импедансометрия (тимпанометрия и измерение акустического стапедиального рефлекса);

в) регистрация СВП;

г) тональная пороговая аудиометрия;

д) разговорная речь.

12. *После менингита у ребенка:*

а) нарушается звуковосприятие;

б) нарушается звукопроводение;

в) закрывается слуховая труба.

13. *Вероятность рождения глухого ребенка у слышащих родителей при носительстве ими мутации 35delG следующая:*

а) все дети будут глухими;

б) каждый четвертый может быть глухим;

в) никто не будет глухим;

г) половина детей будут глухими.

14. *Проводящий путь звукового анализатора:*

а) 3-нейронный;

б) 4-нейронный;

в) 5-нейронный.

15. *При несиндромальной тугоухости у ребенка страдает:*

а) орган зрения;

в) развитие речи;

б) щитовидная железа;

г) почки.

16. *Аудиологический скрининг методом регистрации ОАЭ проводят:*

- а) новорожденным;
- б) детям перед школой;
- в) взрослым при возрастной тугоухости.

17. *Регистрация СВП представляет собой:*

- а) электроэнцефалографию;
- б) тональную пороговую аудиометрию;
- в) регистрацию давления в барабанной полости.

Ответы: 1 — б; 2 — а, в; 3 — а; 4 — в; 5 — б; 6 — в; 7 — б; 8 — б; 9 — б; 10 — а, б, в; 11 — а, б, в; 12 — а; 13 — б; 14 — б; 15 — в; 16 — а; 17 — а.

ЛИТЕРАТУРА

Основная

1. *Пальчун, В. Т.* Оториноларингология : учеб. для студ. мед. вузов / В. Т. Пальчун, М. М. Магомедов, Л. А. Лучихин. М. : Медицина, 2007. 576 с.

Дополнительная

2. *Альтман, Я. А.* Руководство по аудиологии / Я. А. Альтман, Г. А. Таварткеладзе. М. : ДМК-Пресс, 2003. 359 с.

3. *Тарасов, Д. И.* Заболевания среднего уха / Д. И. Тарасов, О. К. Федорова, В. П. Быкова. М. : Медицина, 1988. 286 с.

4. *Дисфункция* слуховой трубы. Новые аспекты диагностики и лечения / В. Т. Пальчун [и др.] // Вестн. оторинолар. 2000. № 4. С. 5–10.

5. *Значение* активного аудиологического обследования детей раннего возраста в выявлении и профилактике слуховых нарушений / М. Р. Богомильский [и др.] // Вестн. оторинолар. 2006. № 1. С. 49–50.

6. *Козлова, В. П.* Программа аудиологического скрининга в работе с молодыми семьями группы риска / В. П. Козлова, С. И. Блохина, Т. Н. Бобрович // Современные вопросы диагностики и реабилитации больных с тугоухостью и глухотой : материалы науч.-практ. конф. с междунар. участием, Суздаль, 28 февр. – 1 марта 2006 г. М., 2006. С. 105–106.

ОГЛАВЛЕНИЕ

Мотивационная характеристика темы.....	3
Связь органа слуха с речью	5
Эмбриональная взаимосвязь уха с гортанью.....	5
Важность слуха для развития речи.....	6
Формы тугоухости.....	8
Факторы риска тугоухости	8
Генетика и тугоухость.....	9
Диагностика тугоухости у детей.....	10
Скрининговая программа исследования слуха в роддоме неонатологом	11
Скрининговая программа исследования слуха методом отоакустической эмиссии	11
Диагностика тугоухости по обрацаемости	12
Подтверждение диагноза тугоухости специальными аудиологическими тестами у детей раннего возраста.....	14
Аудиометрия в свободном звуковом поле.....	15
Игровая аудиометрия	16
Проведение теста с картинками.....	17
Объективные методы исследования слуха	17
Акустическая импедансометрия	17
Регистрация отоакустической эмиссии.....	19
Регистрация слуховых вызванных потенциалов.....	21
Важность своевременной диагностики тугоухости у детей	23
Самоконтроль усвоения темы	24
Литература.....	26

Учебное издание

Меркулова Елена Павловна
Левая-Смоляк Анастасия Михайловна
Устинович Константин Николаевич

ХАРАКТЕРИСТИКА СЛУХОВОЙ ФУНКЦИИ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА

Учебно-методическое пособие

Ответственная за выпуск А. Ч. Буцель
Редактор О. В. Лавникович
Компьютерный набор Е. П. Меркуловой
Компьютерная верстка Н. М. Федорцовой

Подписано в печать 30.05.13. Формат 60×84/16. Бумага писчая «Снегурочка».
Ризография. Гарнитура «Times».
Усл. печ. л. 1,63. Уч.-изд. л. 1,13. Тираж 50 экз. Заказ 180.

Издатель и полиграфическое исполнение: учреждение образования
«Белорусский государственный медицинский университет».
Свидетельство о государственной регистрации издателя, изготовителя,
распространителя печатных изданий № 1/187 от 18.02.2014.
Ул. Ленинградская, 6, 220006, Минск.