



НАРУШЕНИЯ СЛУХА У ДЕТЕЙ (ЭТИОЛОГИЯ, ДИАГНОСТИКА, ЛЕЧЕНИЕ, ПРОГНОЗ)

Д.Р.Качурина, А.Ж.Садыкова, К.А.Райыс
Научный центр педиатрии и детской хирургии, г.Алматы

На сегодняшний день нарушения слуха и глухота являются одной из наиболее актуальных проблем современной медицины. Особое значение они приобретают, когда речь идет о детях, так как от состояния слуха ребенка зависит его дальнейшее психоэмоциональное развитие. По данным Второй международной конференции по скринингу новорожденных, диагностике и раннему вмешательству (2nd International Conference on Newborn Hearing Screening Diagnosis and Intervention, 2002), частота нарушений слуха наблюдается у 3 из 1000 новорожденных, что в два раза больше, чем частота несращения губы (неба), в два раза больше, чем частота синдрома Дауна и в десять раз больше, чем частота фенилкетонурии у новорожденных [1]. В разных стран (США, Канада, Мексика, Англия, Дания, Япония), частота врожденной тугоухости колеблется от 0,8 до 15,5/1000. Результаты эпидемиологических исследований России показали, что на каждую 1000 физиологических родов приходится рождение одного глухого ребенка [2,3]. Данные статистики Республики Казахстан по частоте нарушений слуха у детей не достоверны, а среди новорожденных и детей раннего возраста – отсутствуют.

Анализ возрастной характеристики детей на момент выявления нарушений слуха в России показал, что 33% детей ставят на учет в возрасте от 3 до 7 лет, т. е. позже критического возраста (1–2 года); дети, взятые на учет от 1 года до 3 лет, составляют 21%, а выявляемость детей с нарушениями слуха до одного года жизни составляет всего лишь 4%. По данным зарубежных авторов, средний возраст ребенка, когда выявляется врожденная (ранняя) тугоухость, при недейственности скрининговых программ составляет 18–30 мес., и это только при наличии глубоких, двусторонних потерь слуха, без учета слабых и средних потерь [4].

Известно, что закладка слухового анализатора происходит на 5-7 неделе внутриутробной жизни. Начиная с 20 недели беременности, плод различает частоту и интенсивность звука и таким образом, к этому сроку слуховой анализатор уже полностью сформирован и оценить его функцию можно сразу после рождения.

В зависимости от того, в какой период внутриутробного развития новорожденного ребенка имело место патологическое воздействие, может возникнуть кондуктивная (поражение наружного и среднего уха) или, что гораздо чаще, сенсоневральная тугоухость, заключающаяся в нарушении функционирования аппарата звуковосприятия (улитки, слухового нерва, проводящих путей, подкорковых ядер и коры головного мозга) [5]. Сенсоневральная тугоухость у недоношенных новорожденных регистрируются примерно у 20%, причем у 2-4% — глухота [6].

В связи с этим основой раннего выявления и профилактики тугоухости и глухоты является учет этиологических факторов, приводящих к возникновению слуховых нарушений у детей раннего возраста.

В зависимости от момента воздействия патологического агента на слуховой анализатор ребенка различают антенатальные, интранатальные и постнатальные факторы риска развития нарушения слуха. Особенно опасно их воздействие в первые 3-4 месяца беременности, когда происходит закладка и дифференцировка структур слухового анализатора [7].

Антенатальные причины включают неблагоприятные факторы, действующие на плод во внутриутробном периоде: патологическое течение беременности (гестозы I и II половины, нефропатия, угроза прерывания, анемия, резус-сенсбилизация и др.); вирусные и бактериальные инфекционные заболевания матери во время беременности; соматические заболевания матери (сахарный диабет, холестеринемия, сердечно-сосудистые заболевания, болезни почек и др.); использование во время беременности ототоксических препаратов – антибиотиков (аминогликозидовый ряд), диуретиков (фуросемид, этакриловая кислота), салицилатов и др.; употребление алкоголя, наркотиков, курение, воздействие ряда сельскохозяйственных и промышленных веществ, радиации во время беременности и др. [8].

К интранатальным причинам относится действие неблагоприятных факторов в процессе родов, приводящее к асфиксии новорожденного и/или внутричерепной родовой травме в результате стремительных или затяжных, преждевременных родов; ягодичного, тазового или лицевого предлежания; хирургических пособий в родах (акушерские щипцы, вакуум-экстракторы, кесарево сечение); кровотечения в родах, отслойки плаценты, угрозы разрыва матки и др.

Постнатальные причины формирования тугоухости оказывают неблагоприятное воздействие на организм ребенка уже после рождения: гипербилирубинемия (в том числе и гемолитическая болезнь новорожденных), нарушения мозгового кровообращения I-III ст., органические поражения центральной нервной системы (ЦНС), пневмопатия, инфекции, менингиты, менингоэнцефалиты, осложнения после прививок, черепно-мозговые травмы, воспалительные заболевания среднего и внутреннего уха, инородные тела наружного слухового прохода, экзогенные ототоксины, психогенные факторы, аллергические и соматические заболевания и др. [9].

Потеря слуха у детей достаточно часто возникает в результате перенесенных внутриутробно или постнатально вирусных и бактериальных инфекций, вызывающих нарушения гемодина-



мики внутреннего уха - TORCH-инфекций (токсоплазмоз, рубелла, цитомегалический вирус, герпес), бактериальных менингитов, вызываемых *Neisseria meningitidis*, *Haemophilus influenzae* или *Streptococcus pneumoniae*, *Escherichia coli*, *Listeria monocytogenes*, *Streptococcus agalactiae* и *Enterobacter cloacae*, вируса гриппа.

Одной из причин врожденной тугоухости является и наследственный фактор (генетически детерминированные, семейные) [10]. Описано более 400 генетических синдромов, включающих потерю слуха, передающихся как по аутосомно-доминантному пути: Ваарденбурга синдром (*Waardenburg syndrome*), Бранхио-отorenальный синдром (*Branchiootorenal syndrome*), Стиклера синдром (*Stickler syndrome*), Нейрофиброматоз, тип 2 (*Neurofibromatosis 2 – NF2*), так и по аутосомно-рецессивному пути: Ушера синдром (*Usher syndrome*), Пендредда синдром (*Pendred syndrome*), Джервелла и Ланге-Нильсена синдром (*Jervell and Lange-Nielsen syndrome*), Биотинидазы недостаточность (*Biotinidase deficiency*), Рефсума болезнь (*Refsum disease*) [11].

Выявление у ребенка хотя бы одного фактора риска значительно повышает вероятность развития у него глухоты или тугоухости. Сегодня нет сомнений в адекватности, надежности и достоверности всеобщего слухового скрининга, начиная с периода новорожденности, как самого раннего этапа диагностики врожденных нарушений слуха [12].

В настоящее время предложены различные методы исследования функции слуха у детей (метод отоакустической эмиссии коротколатентных слуховых вызванных потенциалов, акустическая импедансометрия).

Уже в роддоме должно быть проведено выявление факторов риска по глухоте с аудиологическим скрининговым исследованием и сделана соответствующая отметка в выписке ребенка. Второй этап осуществляется в детской поликлинике по месту жительства. Сюда входит анкетирование родителей и проверка поведенческих реакций ребенка на звуки с помощью звукоакустического теста в возрасте 1, 4 и 6 месяцев [13].

В настоящее время в России внедрена единая система раннего выявления нарушений слуха у новорожденных в родильных стационарах и детских поликлиниках с использованием алгоритма первичного аудиологического обследования новорожденного ребенка. В республике Казахстан с 22 декабря 2008 года действует Приказ «Об оказании сурдологической помощи населению Республики Казахстан» согласно которому утверждена необходимость «организации и проведения обязательных скрининговых обследований органов слуха новорожденных и детей раннего возраста». Однако в настоящее время данное положение внедрено не во всех родильных домах Казахстана.

Первый этап аудиологического обследования включает исследование слуха методом регистрации вызванной отоакустической эмиссии (ВОАЭ) со 2-3 дня после рождения в родовспомогательных учреждениях или на 2-м этапе выхаживания [10,14].

Феномен ВОАЭ состоит в генерации ответного звукового сигнала в результате деятельности наружных волосковых клеток внутри улитки.

Вторым этапом проводится наружная отоскопия, при которой оценивается состояние наружного уха и барабанной перепонки.

Третий этап включает проведение тимпанометрии – измерение давления в полости среднего уха для исключения его патологии (порок развития, воспалительный процесс, выпот).

Четвертый этап-консультация ЛОР-врача, которая необходима,

если к возрасту 1 месяца на фоне отсутствия ВОАЭ у ребенка сохраняется: обтурация наружного слухового (необходимо исключить муковисцидоз), гиперемия наружного слухового прохода или барабанной перепонки после проведенного лечения, изменение давления в полости среднего уха (патологическая кривая при тимпанометрии).

Консультация сурдолога необходима, если к возрасту 1 месяца на фоне чистого и проходимого наружного слухового прохода, здоровой барабанной перепонки и нормальной тимпанометрии у ребенка сохраняется отсутствие ВОАЭ хотя бы на одно ухо [15]. Кроме того, следует обязательно направить ребенка на обследование слуха в сурдологический центр: при выявлении у ребенка в процессе двух обследований нарушения поведенческих реакций на звук (отсутствие реакции; неустойчивые реакции типа «то есть, то нет»; у детей старше 6 мес. – наличие реакции только на очень громкие звуки); при наличии отрицательных ответов родителей на один из вопросов анкеты, подкрепляемые наблюдением врача; при отставании ребенка в пред- и речевом развитии.

Окончательное заключение о наличии или отсутствии врожденной (или ранней) тугоухости (даже при использовании в диагностике объективных методов исследования слуха) рекомендуется делать не ранее двух, но не позднее трех месяцев жизни ребенка.

Профилактика тугоухости должна начинаться задолго до рождения ребенка со своевременного предупреждения или ликвидации в период беременности и родов патогенных факторов, влияющих как на формирование и развитие слухового анализатора, так и на нарушение его функции [16,17].

Лечение сенсоневральной тугоухости до настоящего времени представляет серьезную проблему. Недостаточная изученность патогенеза сенсоневральной тугоухости приводит к неоправданному применению лекарственных средств или вообще к отказу от лечения. Успех последнего, в свою очередь, зависит от степени сохранности элементов внутреннего уха и обратимости патологических сдвигов. Поэтому лечение таких больных направлено на замедление и предотвращение процесса дегенерации волосковых клеток слухового анализатора. Сроки начала лечения и его адекватность являются одними из основных факторов, определяющих успех терапии.

Считается, что при стойкой, длительно существующей сенсоневральной тугоухости в связи с



разрушением морфологического субстрата звуко-восприятия медикаментозное лечение неэффективно.

Медикаментозная терапия тугоухости должна быть направлена на улучшение состояния рецепторных структур, нормализацию кровообращения и лимфоциркуляции во внутреннем ухе и головном мозге, на нормализацию тканевого и клеточного метаболизма ЦНС. При регулярном лечении детей с врожденной сенсоневральной тугоухостью улучшаются память, процесс обучения речи, адаптация к слуховому аппарату, разборчивость речи.

Комплексная реабилитация включает в себя электроакустическую коррекцию слуха индивидуальными слуховыми аппаратами, дефектологическую и сурдопедагогическую помощь, двигательную реабилитацию, развитие коммуникативной функции и социальной ориентации [18,19]. У большинства детей с сенсоневральной тугоухостью единственным способом реабилитации является слухопротезирование. Кохлеарная имплантация (КИ), как аппарат, подразумевает вживление электродных систем во внутреннее ухо с целью восстановления слухового ощущения путем непосредственной электрической стимуляции афферентных волокон слухового нерва. Кохлеарная имплантация – это система мероприятий включающая: отбор детей (определение показаний и исключение противопоказаний к проведению КИ); проведение хирургической операции; первое включение речевого процессора и его настройка; послеоперационная слухоречевая реабилитация.

Прогноз. Необходимость ранней диагностики тугоухости и глухоты обусловлена прежде всего прямой зависимостью дальнейшего пред- и речевого, слухового, в том числе и психо-физического и умственного развития ребенка, от состояния слухового анализатора. Рекомендуемый возраст постановки окончательного диагноза и начала реабилитационных мероприятий ограничен шестью месяцами жизни, поэтому выявление тугоухости у детей начинают с периода новорожденности. Это позволяет немедленно приступить к реабилитации детей с выявленными нарушениями слуха. С увеличением возраста установления окончательного диагноза и начала слухоречевой реабилитации интеграция детей с тугоухостью и глухотой в среду говорящих людей становится все более затруднительной, а вероятность развития глухонмоты и инвалидизации у ребенка возрастает [20,21].

Таким образом, выявление тугоухости у детей должно начинаться с периода новорожденности, что даст возможность немедленно приступить к реабилитационным мероприятиям по отношению к выявленным детям и будет способствовать успешной интеграции слабослышащих детей в речевую среду, снижению процента детской инвалидности. Несвоевременная диагностика нарушения слуха у детей первого года жизни ведет к развитию глухонмоты. Поэтому очень важна преемственность между медицинскими специалистами разных профилей, а именно акушеров-гинекологов, неонатологов, педиатров, оториноларингологов и сурдологов.

Литература:

1. Федорук В.Э. Скрининг нарушений слуха у новорожденных-взросление времени. Медицинская газета «Здоровье Украины».2003; 69: 7.
2. Лазаревич А.А. Скрининг-исследование слуховой функции у недоношенных детей различного гестационного возраста: Автореф.дис.... канд.мед.наук. Москва 2009; 21.
3. Хоров О. Диагностика нарушений слуха у новорожденных. Медицинский вестник. Москва. 2007; 11:5.
4. Пономарева Л. П. Нарушение слуха у новорожденных детей. Лечащий врач. Москва. 2005;1:4-6.
5. Богомилский И.В., Рахманова Я.М., Сапожников Р.И., Лазаревич А.А.. Динамика созревания слуховой функции у недоношенных новорожденных по данным вызванной отоакустической эмиссии на частоте продукта искажения. Вестник оториноларингологии. 2008; 3: 11-13.
6. Пономарева Л.П., Ширина Н.П. Аудиологическое тестирование новорожденных: роскошь или необходимость. Вестник оториноларингологии. 2006; 5: 9-12.
7. Пономарева Л.П. Неонатальный аудиологический скрининг. Пособие для врачей неонатологов, педиатров, отоларингологов, сурдологов. Москва,2008; 35.
8. Пономарева Л.П., Ширина Н.П., Сурис Д.М.. Этиологические факторы нарушения слуха у новорожденных детей (обзор литературы). Сб.трудов Научного центра акушерства, гинекологии и перинатологии РАМН. Москва,2008; 46-49.
9. Пономарева Л.П. Перинатальные факторы риска формирования врожденной сенсоневральной тугоухости у детей. II Российский форум «Мать и дитя»: Материалы.М.2000; 390.
10. Таварткиладзе Г.А., Ясинская А.А. Проект протокола профилактики и раннего выявления нарушения слуха новорожденных и детей первых месяцев жизни. Москва, 2007; 15.
11. Гузев Г.Г. Наследственная потеря слуха и глухота. Москва, 2004; 127.
12. Сапожников Р.И., Богомилский М.Р. Современные методы диагностики, лечения и коррекции тугоухости и глухоты у детей. Москва, 2001; 247.
13. Пономарева Л.П., Сурис Д.М.. Нарушения слуха у новорожденных и возможности их ранней диагностики. Детский доктор.2000 ; 2: 45-48.
14. Таварткиладзе Г.А., Ясинская А.А. Врожденные и перинатальные нарушения слуха у новорожденных. Национальное руководство по неонатологии. Москва, 2009; 847.
15. Рахманова И.В., Лазаревич А.А. 2-го национального конгресса аудиологов, 6-го международного симпозиума «Современные проблемы физиологии и патологии слуха»: Материалы. Суздаль. 2007; 210.
16. Королева И.В. Диагностика и коррекция нарушений слуховой функции у детей раннего возраста. С-Петербург: Каро, 2005; 288.



17. Таварткиладзе Г.А., Шматко Н.Д. Диагностика и коррекция нарушенной слуховой функции у детей первого года жизни. М.: Полиграф сервис, 2001; 236.
18. Королева И.В. Факторы, благоприятные для слухоречевой реабилитации после кохлеарной имплантации у детей младшего возраста. Новости оториноларингологии и логопатологии. 2002; 2: 13-16.
19. Зонтова О.В.. Коррекционно-педагогическая помощь детям после кохлеарной имплантации. Методические рекомендации. Санкт-Петербург, 2007; 34.
20. Wolf B, Spencer R, Gleason T. Hearing loss is a common feature of symptomatic children with profound biotinidase deficiency. J Pediatr 2002; 140: 242-246.
21. Heller AJ, Stanley C, Shaia WT, Sismanis A, Spencer RF, Wolf B (2002) Localization of biotinidase in the brain: implications for its role in hearing loss in biotinidase deficiency. Hear Res. 2002; 173: 62-68.

СИНДРОМ СИСТЕМНОЙ ВОСПАЛИТЕЛЬНОЙ РЕАКЦИИ У ДЕТЕЙ И ШКАЛЫ ОЦЕНКИ ТЯЖЕСТИ БОЛЬНЫХ С ПЕРИТОНИТОМ И АБДОМИНАЛЬНЫМ СЕПСИСОМ

А.Б. Тусупкалиев

Западно-Казахстанский государственный медицинский университет им.М.Оспанова, г.Актобе

В последнее десятилетие представления о механизмах воспалительной реакции претерпели существенные изменения. Благодаря успехам молекулярной биологии был выделен новый класс медиаторов воспаления. Было показано, что в развитии воспалительной реакции ведущая роль принадлежит цитокинам, оксиду азота (NO), фактору агрегации тромбоцитов, активированным эндотелиальным клеткам. Цитокины обеспечивают взаимодействие между клетками, активно участвующими в развитии местной и общей реакции на воспаление путем усиления или угнетения их функции [1].

Воспаление может сопровождаться преимущественно местной защитной реакцией с типичными местными проявлениями и умеренной реакцией органов и систем организма. При тяжелой агрессии независимо от этиологии воспаления развивается системный ответ, сопровождающийся нарушением функции жизненно важных органов, сепсисом, полиорганной недостаточностью. Тяжелая общая реакция организма на воспаление оценивается по-разному - как септическое состояние, сепсис-синдром, начальная фаза сепсиса, гнойно-резорбтивная лихорадка, сепсис, тяжелая эндотоксемия (эндотоксикоз). В связи с этим часто возникают ошибки в диагностике, выборе метода и оценке эффективности способов лечения, сравнении данных, полученных в различных учреждениях. С целью устранения разногласий в терминологии и в соответствии с современными представлениями о воспалении согласительная конференция Американского колледжа торакальных врачей и общества по лечению больных, находящихся в критическом состоянии (American Colledge of Chest Physicians / Society of Critical Care Medecine Consensus Conferens 1992 г.), приняла решение унифицировать терминологию, используемую в оценке тяжести воспалительной реакции и диагностике осложнений, устранить имеющиеся неясности [2,3].

По предложению согласительной конференции тяжелую реакцию организма на воспаление, обусловленную инфекцией, тяжелой травмой, ожогами, острым деструктивным панкреатитом и другими повреждающими ткани факторами, рекомендовано называть синдромом системного ответа (реакции) на воспаление (Systemic Inflammatory Respons Syndrome - SIRS). Воспаление является местной защитной, контролируемой иммунной системой реакцией организма на указанные выше повреждающие факторы. Реакция на воспаление в зависимости от тяжести последнего может быть преимущественно местной или системной, общей, сопровождающейся нарушением функций ряда органов и систем.

В основе современного понимания ответа организма на абдоминальную инфекцию лежит концепция абдоминального сепсиса, т.е. патологического процесса, в основе которого лежит реакция организма в виде генерализованного (системного) воспаления на хирургическую инфекцию в брюшной полости.

Клинической интерпретацией такого взгляда на патогенез сепсиса (в том числе абдоминального) явились критерии диагностики SIRS и классификация сепсиса, предложенные согласительной конференцией Американского колледжа пульмонологов и Общества специалистов критической медицины - ACCP/SCCM.

Локальное воспаление, SIRS, сепсис, тяжелый сепсис и полиорганная недостаточность - это звенья одной цепи в реакции организма на воспаление вследствие микробной инфекции. Тяжелый сепсис и септический шок составляют существенную часть SIRS организма на инфекцию и являются следствием прогрессирования системного воспаления с развитием нарушения функций систем и органов.

По предложению согласительной конференции американских врачей (1992г) рекомендовано различать: 1) синдром системного ответа на раз-