

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

**Меркулова Е.П., Левая-Смоляк А.М., К.Н. Устинович**

## **Характеристика слуховой функции у детей раннего возраста**

Учебно-методическое пособие

Минск БГМУ 2014

Рецензенты: заведующая кафедрой оториноларингологии Белорусского государственного института усовершенствования врачей, профессор, доктор медицинских наук Л.Г. Петрова

Доцент кафедры болезней уха, горла, носа Белорусского государственного медицинского университета, кандидат медицинских наук В.А. Петряков

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

В учебно-методическом пособии излагаются принципы и важность

своевременного выявления нарушений слуха у детей в раннем возрасте. Авторами накоплен опыт применения объективных методов диагностики и молекулярно-генетического обследования пациентов, который сегодня используется в ведущих клиниках нашей республики. Предоставлено описание алгоритма обследования ребенка с подозрением на снижение слуха, современных объективных методов исследования слуха и внедренные в практику скрининговые программы. Учебно-методическое пособие предназначено для студентов лечебного и педиатрического факультета по дисциплине «Оториноларингология».

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

**2. Общее время занятий:**

- для специальности 1-79 01 01            5 часов;
- для специальности 1-79 01 02            5 часов;

**3. Мотивационная характеристика темы**

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 году более, чем на 30%. Причем 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 года, приказом Министра здравоохранения Беларусь № 14 начата скрининговая диагностика нарушений слуха у новорожденных. Важной проблемой является факт, что у 82% детей нарушения слуха возникают после рождения, а именно на первом-втором году жизни, то есть у детей, прошедших слуховой аудиологический скрининг.

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

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

**4. Цель занятия:** приобретение и систематизация студентами научных знаний об алгоритме обследования детей для своевременной диагностики тугоухости и глухоты.

**5. Задачи занятия:**

**Студенты должны знать:**

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. Знать алгоритм обследования детей раннего возраста с подозрением на тугоухость;

7. Профилактику нейросенсорной тугоухости у детей.

**Студент должен овладеть навыками:**

1. Осмотра пациента с клиническими проявлениями снижения слуха;
2. Освоить общие методические принципы аудиологических методов исследования звукового анализатора у детей раннего возраста;
3. Оценивать результаты проведения объективных методов исследования слуха у детей;
4. Проведение профилактических мероприятий.

**Студент должен уметь:**

1. Собрать анамнез;
2. Общаться с больными детьми и родителями пациента с соблюдением деонтологических и этических принципов;
3. Оценить речевое развитие ребенка;
4. Поставить предварительный диагноз тугоухости;
5. Составить план обследования ребенка с подозрением на снижение слуха;
6. Формулировать выводы о состоянии слуховой функции у ребенка, обосновать заключительный диагноз.

**6. Требования к исходному уровню знаний.**

Для полного усвоения темы студенту необходимо повторить из:

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

**7. 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.

## **8. 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. Безусловнорефлекторные реакции новорожденного на звуковой раздражитель.
6. Принципы игровой аудиометрии.
7. Принцип акустической импедансометрии.
8. Расшифровка типов тимпанограмм.
9. Принцип проведения слухового скрининга методом отоакустической эмиссии у новорожденных.
10. Регистрация вызванных слуховых потенциалов.

## **9. Учебный материал.**

### **9.1. 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, участвуя в координированной работе слуха, голоса и речи. Возникновение зачатка гортани можно обнаружить в конце 3-й недели внутриутробной жизни. Она возникает из стенки первичной головной кишки, где в месте соединения 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, вскоре образуется гребешок – будущий надгортанник. К десятой-одиннадцатой 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 относятся появление мышц гортани и развитие иннервации.

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

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

Из второй жаберной дуги возникает стремечко (хрящ Reichert'a), а также верхняя часть гортани и подъязычная кость, то есть та основа, которая держит гортань. Кроме того, две мышцы и три связки, прикрепляющиеся к подъязычной кости и *processus styloideus* основания черепа, переднее брюшко *m. digastricus* (мышца, открывающая рот), мышцы лица (кроме мышцы, поднимающей веко) также имеют происхождение из второй жаберной дуги. То есть речь идет об элементах, которые позже будут служить звукообразованию. Функциональная координация всех элементов, возникающих из второй жаберной дуги, облегчается также тем, что все они иннервируются 7-й парой черепно-мозговых нервов – *n. facialis*. Единство структуры и функции демонстрирует факт возникновения слуховых косточек (молоточка и наковальни), а

также части нижней челюсти из Meckel's хряща первой жаберной дуги. Ведь подвижность нижней челюсти обеспечивает речь. Взаимодействие функций полости рта и уха обеспечивается координационной системой в виде *m. masseter* и *m. temporalis*, которые ответственны за подвижность нижней челюсти, а также *m. tensor tympani*, приводящей в движение молоточек. Все эти мышцы иннервируются двигательными волокнами тройничного нерва.

Итак, каждый элемент знает свое место: возникает единство части и целого. Обзор различных аспектов развития уха демонстрирует обусловленную функцией последовательную систему возникновения этого органа, которая начинается с внутреннего уха, затем среднего, и заканчивается формированием наружного уха.

#### *Важность слуха для развития речи*

Ухо – древнейший аппарат, ответственный за коммуникацию, первоочередная задача которого – обмен энергией. Мозг нуждается в глюкозе, кислороде, но это не значит, что этого достаточно, для того, чтобы он думал. Для этой функции ему необходим другой способ питания в виде стимулов, которые поступают к нему из всех органов чувств.

Наиболее важным аспектом в созревании слуховых путей у ребенка, вне всякого сомнения, является развитие пассивного понимания речи и активного овладения ею. У этого процесса 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. Вторым 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 выявленные.

Способность к речи является, вероятно, важнейшей и притом уникальной особенностью человеческого сознания. Языковые системы столь сложны,

что до сих пор никому еще не удалось дать полное описание правил, составляющих эти системы. И все же любой нормальный ребенок может овладеть любым существующим языком. По мере развития его способности к общению при помощи символов, язык и мышление ребенка переплетаются столь прочно, что их уже невозможно разделить.

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 рефлекторным актом и обусловлен внешним раздражителем. В 1-й месяц жизни ребенок реагирует криком на холод, боль, голод и т.д. Уже на 2-м месяце у грудных детей появляются недифференцированные голосовые звуки – лепетание, воркование или гуление. Такой лепет не зависит от состояния слуховой функции. К третьему-четвертому месяцу лепет становится подражательным, поэтому у детей, глухих от рождения или оглохших к этому времени, лепет, не получая подкрепления со стороны слухового восприятия, постепенно замирает. К восьмому-девятому месяцу жизни речь ребенка характеризуется осмысленным подражанием под контролем слуха.

К концу первого года в процессе нормального развития ребенка начинают формироваться двигательный и сенсорный центры речи (Брока и Вернике). Наступает период символов. Ребенок понимает, 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 больше без специальных упражнений не развивается. При нормальном слухе наступает следующий период развития речи, когда ребенок начинает понимать речь и говорить, ограниченный запас слов постепенно расширяется.



Момент овладения речью – решительный поворот в развитии ребенка. Ребенок начинает пользоваться языком в возрасте около двух лет, и его знания об окружающем мире начинают менять свою основу. Вместо сенсорного и моторного опыта они отныне базируются на операциях с символами. С этой поры ребенку уже нет необходимости обучаться только на действительном опыте – обучение теперь может происходить и с помощью речи.

С точки зрения частотной звуковой характеристики почти 90% поступления слуховой информационной энергии в мозг осуществляется через восприятие высоких частот. Вот почему в спиральном органе число чувствительных клеток, ответственных за восприятие высоких частот, значительно больше, чем в области низких. Электроэнцефалограмма показывает, что восприятие высоких частот по сравнению с низкими больше нагружает деятельность кортикального слоя мозга. А это означает активную работу сознания, памяти, воли или, одним словом, бодрость духа. У пациентов со сниженным слухом часто отмечается рассеянная концентрация внимания, забывчивость, нередко – депрессии. Глухой человек психически страдает значительно больше, чем слепой. Суицидальные попытки среди слабослышащих значительно выше, чем у других инвалидов.

## **9.2. Формы тугоухости**

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

1. Кондуктивная - вызываемая препятствиями на пути проведения звука. Она 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 тугоухость. Ее причинами являются нарушения на уровне улитки, слухового нерва, проводящих путей или коры головного мозга.

3. Смешанная

### 9.3. Факторы риска тугоухости.

В клинической практике врача-педиатра и оториноларинголога определить причину тугоухости чрезвычайно тяжело, но важно. По-прежнему большую роль играют факторы перинатальной патологии, а также инфекционные заболевания в любом возрасте ребенка.

Причины нарушений слуха могут быть разделены на две основные группы факторов риска по тугоухости и глухоте. К первой группе относятся причины, обусловленные эндо- и экзогенными факторами, влияющими на слуховую функцию плода в ante-, neo- и перинатальном периоде. Ко второй группе относятся 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;
- асфиксия в родах;
- внутричерепная родовая травма;
- гипербилирубинемия (более 342 мкмоль/л (20 мг/дл));
- гемолитическая болезнь новорожденных;
- масса тела ребенка при рождении менее 1500 г;
- недоношенность;
- ототоксичные препараты (антибиотики аминогликозидного ряда: стрептомицин, мономицин, канамицин, гентамицин, фуросемид, аспирин), применявшиеся матерью во время беременности;
- 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 нарушения 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.

#### **9.4. Генетика и тугоухость.**

Еще в 16-м 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 20-го века его предположение 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 были картированы: определено, 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, тогда как другие – его полную и необратимую потерю.

Сегодня известно, что наиболее частой мутацией в Европейских странах, в том числе и Республике Беларусь (50%) является 35 del G мутация, 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?

Мутация *35 delG* вызывает потерю слуха, если у человека имеется две копии гена с мутацией – 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 (см. рисунок1):

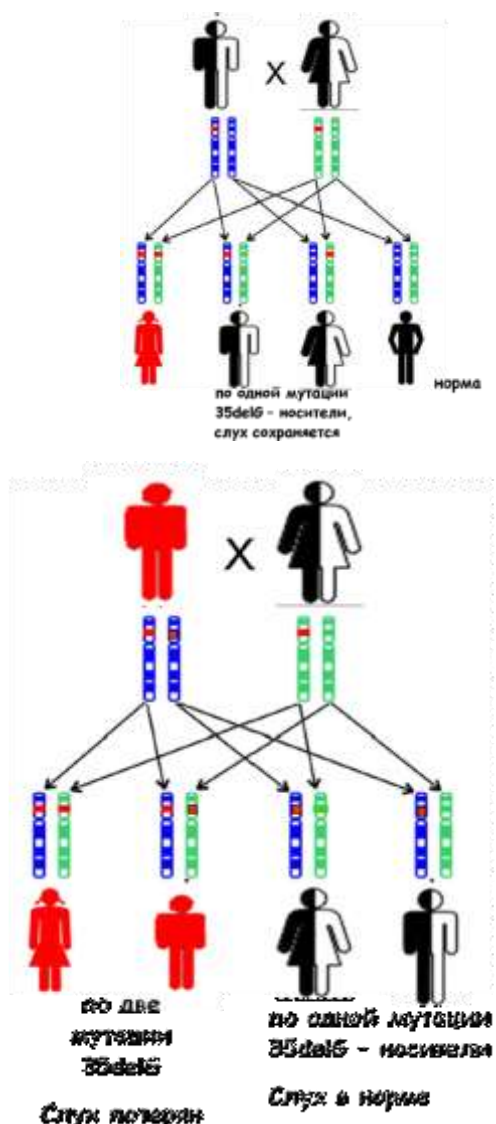


Рисунок 1 - Схематическое изображение вероятности рождения глухого ребенка у слышащих родителей

Итак:

- у слышащих родителей могут родиться глухие дети,
- если в семье один из родителей тугоухий, у него могут родиться слышащие дети.
- более того, у двух тугоухих родителей могут родиться слышащие дети, если генетическая поломка (мутация) находится у каждого из родителей в

разных генах.

Аутосомно-рецессивному типу наследования присущи:

1. Одинаковая частота рождения больных мужчин и женщин;
2. Отсутствие признаков заболевания у родителей;
3. Заболевание прослеживается в одном поколении родословной, то есть по горизонтали.

есть по горизонтали.

### **Почему важно знать причину тугоухости?**

- репродуктивное поведение (для правильного планирования семьи и профилактики рождения детей с нарушением слуха);
- важно медицинскому персоналу при составлении плана реабилитации;
- исключить синдромы (особенно у детей с врожденной тугоухостью);
- частое прогрессирование тугоухости при генетической этиологии;
- положительный результат при кохлеарной имплантации.

### **9.5. Диагностика тугоухости у детей.**

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

Само по себе развития слуховой функции ребенка чрезвычайно индивидуально, поэтому чаще всего требует от исследователя наблюдения за ребенком в динамике. Проведение аудиологического теста у ребенка не возможно без опыта, терпения и времени медицинского персонала.

**9.5.1. Скрининговая программа исследования слуха в роддоме неонатологом** (безусловнорефлекторные реакции). Исследование слуха новорожденных проводят на 3–5 день после рождения. Обследование проводят 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 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.

#### **9.5.2. Скрининговая программа методом отоакустической эмиссии.**

В связи с важностью решения проблем тугоухости ВОЗ рекомендована



**Рисунок 2. Прибор для скрининговой аудиометрии у новорожденного методом отоакустической эмиссии**

Программа профилактики глухоты и нарушений слуха. В Республике Беларусь с 2008 года приказом Министра здравоохранения Беларусь № 14 начата скрининговая диагностика нарушений слуха у новорожденных методом отоскопической эмиссии (рисунок 2 и 3). Принцип проведения исследования описан ниже. В случае не прохождения теста, ребенок входит в группу риска и должен быть обследован повторно.



Рисунок 3. Проведение аудиологического скрининга у новорожденного

**9.5.3. Диагностика тугоухости по обрацаемости.** Важная роль при этом в постановке диагноза отводится родителям, врачам-педиатру, - неврологу, логопеду, так как для своевременной диагностики тугоухости необходимо правильно оценивать поведенческие реакции ребенка. Слуховое внимание в достаточной степени зависит от состояния ребенка (чувства голода, наличия газов, переедания и т.д.), поэтому важным условием является исключение причин, вызывающих беспокойство ребенка. Наблюдение за ребенком в динамике позволяет охарактеризовать его уровень развития.

При нормальном развитии ребенок должен:

– с трех - четырех месяцев – смеяться, произносить отдельные звуки, гулить;

- в возрасте 4–6 месяцев – замирать и пугаться при громких неожиданных звуках (например, громко захлопнувшейся двери) 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 – знает более сотни слов и объединяет их в простые предложения или фразы.

**Проведение обследования.** При обследовании ребенка его следует уложить на твердый матрас таким образом, чтобы голова лежала свободно и прямо. Следует помнить, что новорожденному ребенку трудно поворачивать голову с одной стороны на другую, так как ему мешает затылочный бугор. Поэтому после каждого поворота головы на звук необходимо уложить голову ребенка вновь. Способность к локализации звука в пространстве развивается у здоровых детей в период от 14 до 36 недель. Ответы, 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: звучащие игрушки, предварительно калиброванные, прерывистые звуки одной частоты, узкополосный или широкополосный шум различной интенсивности. В трехмесячном возрасте достоверные ответы могут быть получены при интенсивности шума 75 дБ, а в шестимесячном – 60 дБ. Реакция считается положительной, если новорожденный 3 раза отвечает на звук одной из указанных ниже реакций:

- вздрагивание от громких звуков в первые 2–3 недели жизни;
- поворот головы ребенка на звук голоса 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;
- реагирование криком или широким открыванием 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, подозрительных в отношении врожденной тугоухости.

#### 9.5.4. 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 обследования. Использование того или иного аудиологического метода обследования зависит от возраста ребенка. На рисунке 4 отображены методы исследования функционального состояния органа слуха у детей.

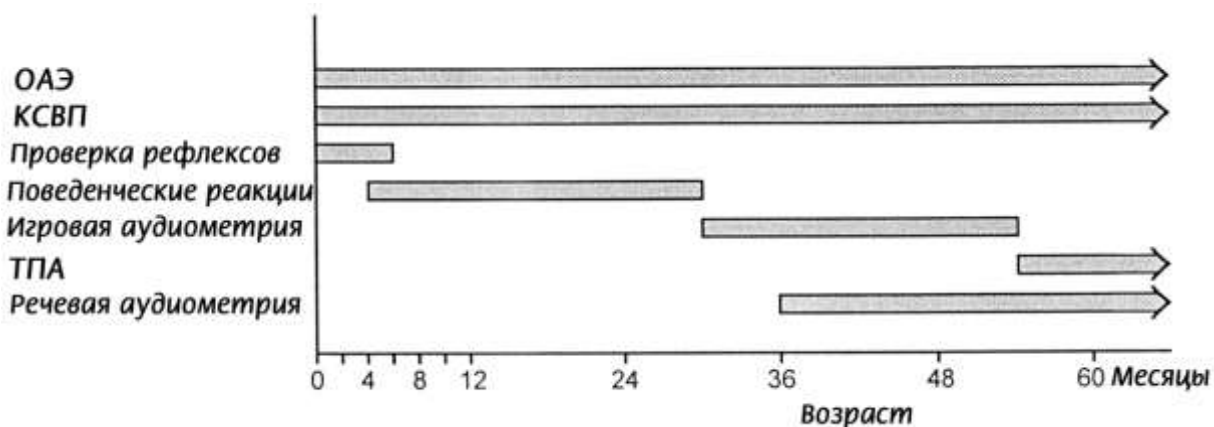


Рисунок 4 - Использование методов исследования состояния слуха у детей

При подозрении на снижение слуха ребенок должен быть обследован рядом специалистов. В таблице 1 приведен алгоритм обследования детей с подозрением на снижение слуха

### **Алгоритм обследования детей с подозрением на снижение слуха**

Осмотр врачом-оториноларингологом

- отоскопия;
- аудиологическое обследование

Логопедическое обследование

- уровень развития речи;
- уровень общего развития;
- когнитивное развитие

Обследование врачом-педиатром

- общий статус;
- физическое и умственное развитие;
- состояние внутренних органов: щитовидная железа, почки, сердце, центральная нервная система, серологические тесты

Осмотр врачом-офтальмологом

- острота зрения;
- состояние сетчатки

Рентгенологическое обследование

- КТ;
- МРТ;
- Рентгенограммы по Шюллеру, Майеру

Генетическое обследование

- молекулярно-генетический анализ;
- консультация генетиком

Психологическая диагностика

- умственное развитие;
- психологический статус

### ***Аудиометрия в свободном звуковом поле***

Метод основан на том, что дети раннего возраста имеют больший интерес к визуальным раздражителям, чем к слуховым. Метод можно

использовать, 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 проводить как можно в более короткое время. Даже опытному исследователю нередко приходится трудно удержать внимание ребенка, чтобы получить адекватную реакцию.

Используется комбинация звукового и визуального раздражителей (рис.5). Воздействие звука усиливается приятным визуальным раздражителем в виде красивой картинки. Через акустический прибор ребенку подается звук или шум. После реакции на звуковой раздражитель ребенок получает «вознаграждение» в виде красивой картинки.



Рисунок 5. Проведение аудиометрии в свободном звуковом поле

### *Игровая аудиометрия*

Исследование проводят у детей после 2,5 лет. Документация осуществляется на бланке тональной аудиометрии.

Чтобы ребенок чувствовал себя увереннее, он может сидеть на коленях родителей. При этом родители должны себя вести «нейтрально», так как реакция посторонних людей, также как и наличие других раздражителей

должны быть минимальны. Необходимо соблюдение следующих правил: не спешить, убрать из поля зрения все, что может отвлечь внимание ребенка, войти в доверие к ребенку, проводить обследование в обстановке, в которой он освоился, выбирать игрушки знакомые ребенку, ориентируясь на совет матери.

Важно приучить ребенка к наушникам, в противном случае при начале обследования без подготовки, обследование и последующее обучение могут затянуться. Целесообразно использование следующих приемов: на динамике монтируется мембрана, на которой укрепляется игрушка; при подаче звука частотой 125 Гц игрушка начинает вибрировать, при этом ребенок, трогая игрушку и ощущая вибрацию, легче и быстрее понимает свою задачу (рисунок 6).



**Рисунок 6. Набор игрушек, используемых для проведения аудиологического обследования.**

Методом разъединения слухового и зрительного восприятия и меняя интенсивность, а также частоту стимуляции, удастся получить информацию по всей тон-шкале. При проведении обследования используют также соответствующие возрасту игрушки. Например, из коробки ребенок должен выбрать ту игрушку, с которой ассоциируется звуковой раздражитель. При

звуче пчелы идет исследование средних частот, звуче комара - высоких, рычании медведя - низких. С осторожностью следует использовать те игрушки, которые без звукового раздражения вызывают большой интерес ребенка, например, электрической железной дороги.

Результаты исследования во многом зависят от опыта исследователя и отсутствия стресса у ребенка. Важно непременно похвалить ребенка при правильном выполнении задания.

### *Тест с картинками.*

Показывая ребенку красочные картинки, обозначающие простые слова, можно определить процентное речевое понимание слов.

Несколько расширив данное обследование, можно обращаться к ребенку с вопросом: «Покажи мне, где собака?», «Где мяч?».

### **Объективные методы исследования слуха**

Методами объективной аудиометрии являются:

- Акустическая импедансометрия;
- Отоакустическая эмиссия (ОАЭ).
- Регистрация слуховых вызванных потенциалов (СВП);

Объективными методами исследования слуха в виде ОАЭ и регистрации СВП можно установить нарушение звуковоспринимающего аппарата только при нормальном состоянии среднего уха. Поэтому первым этапом обследования ребенка является оториноларингологический осмотр ребенка с отоскопией и только затем- акустическая импедансометрия.

Оценка формы тимпанограммы и ее акустических параметров позволяет врачу обнаружить детей, которым возможно проведение дальнейших аудиологических тестов, и тех, которые нуждаются в динамическом наблюдении.

### *Тактика ступенчатого и динамического наблюдения*

Данная тактика обусловлена несколькими причинами.

1. Наличием артефактов при обследовании детей раннего возраста из-за высокой чувствительности аппаратуры к помехам;
2. Частые катаральные явления верхних дыхательных путей у детей первых лет жизни, которые искажают результаты обследования;
3. Анатомо-физиологические особенности органа слуха у детей раннего возраста, играющие роль при интерпретации результатов.
4. Возможность прогрессирования тугоухости и необходимость аудиологического мониторинга за детьми с выявленными минимальными нарушениями слуха.

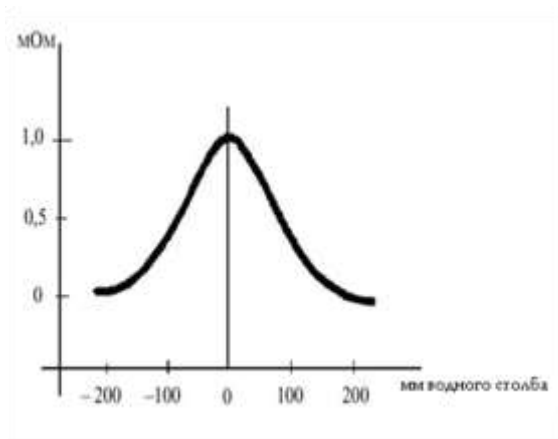
### ***Обследование методом акустической импедансометрии***

► *Методика обследования детей с помощью метода акустической импедансометрии:*

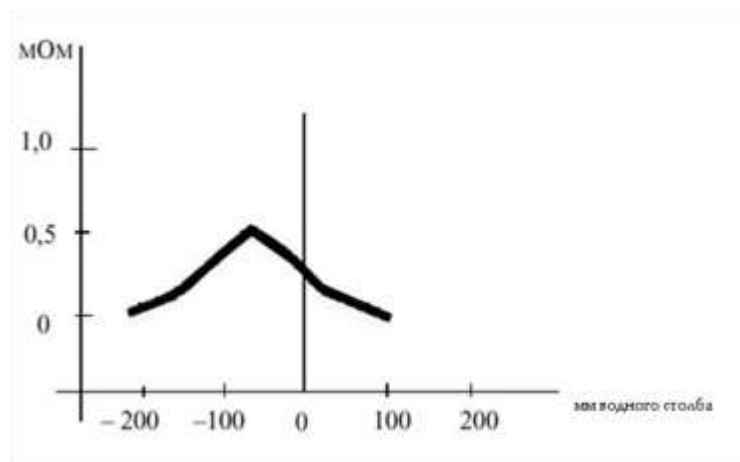
Для проведения импедансометрии не требуется специального звукозаглушенного помещения, но комната должна быть свободной от шума на уровне разговорной речи, не содержать предметов, отвлекающих внимание ребенка. В то же время в ней следует иметь набор игрушек для использования их по мере надобности в процессе обследования.

Обстановка и процедура обследования не должны напоминать ребенку условий стационара и поликлиники, в которых ему ранее проводилось лечение или же выполнялась операция. Нередко требуется психологическая адаптация ребенка, убеждение его в безопасности и безболезненности проводимой процедуры. Желательно, чтобы медицинский персонал работал без белых халатов, и в процессе обследования принимала участие мама или другие лица, имеющие отношение к воспитанию ребенка.

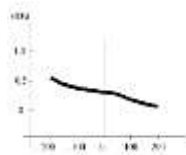
Акустическая импедансометрия осуществляется в виде тимпанометрии и регистрации акустического рефлекса. Только сопоставление всех результатов обследования может дать верное представление о состоянии среднего уха ребенка (рисунок 7, 8, 9).



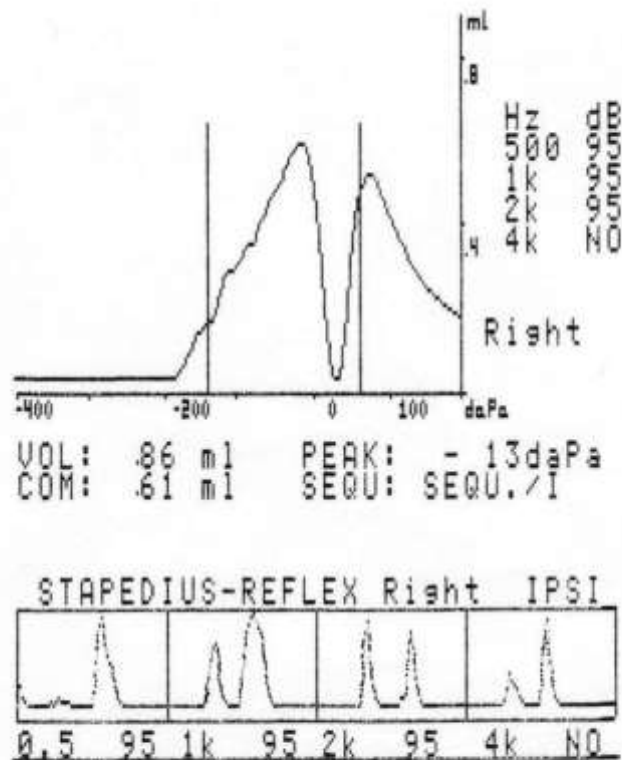
**Рисунок 7. Тимпанограмма типа «А», свидетельствующая о нормальной вентиляции среднего уха**



**Рисунок 8. Тимпанограмма типа «С», свидетельствующая о нарушении вентиляции среднего уха**



**Рисунок 9. Тимпанограмма типа «В», свидетельствующая о наличии экссудата в барабанной полости**



**Рисунок 10. Тимпанограмма типа «D», регистрация акустических рефлексов у ребенка 2,5 месяцев с подтвержденной нормальной функцией слуха данными ОАЭ и КСВП**

► *Особенности акустической импедансометрии у детей раннего возраста:*

1. Неустойчивость порога акустического рефлекса у детей в возрасте до трех лет. При анализе результатов обследования нужно помнить, что порог рефлекса у детей на 5–10 дБ выше, но, главное, он вообще не постоянен, и ориентироваться на него, как на главный показатель акустического рефлекса, не надежно. 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 (рисунок 10).

### ***Обследование методом отоакустической эмиссии (ОАЭ)***

Отоакустическая эмиссия – это звуковые волны, которые возникают во



внутреннем ухе и могут быть зарегистрированы в наружном слуховом проходе с помощью миниатюрного микрофона (рисунок 11). 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 приводится цепь слуховых косточек, барабанная перепонка и воздух в наружном слуховом проходе. Различают спонтанную и вызванную ОАЭ.

*Спонтанная отоакустическая эмиссия* является процессом, свидетельствующая о нормальном процессе функционирования наружных волосковых клеток. Она регистрируется в наружном слуховом проходе в отсутствие звуковой стимуляции у здоровых людей.

*Вызванная отоакустическая эмиссия* регистрируется в ответ на звуковую стимуляцию. То есть в данном случае принцип выполнения вызванной ОАЭ аналогичен проведению вызванных слуховых потенциалов, так как 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 проведения ОАЭ*

Для проведения исследования необходимо помещение, не имеющее шумовых помех. Перед проведением ОАЭ необходимо убедиться в том, что наружный слуховой проход свободен от серы. Исследование будет проведено быстро и получены наилучшие результаты в том случае, если пациент не двигается (находится в состоянии физиологического сна или спокойно лежит). Измерительный зонд проводится в канал резинового вкладыша, которые бывают 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.

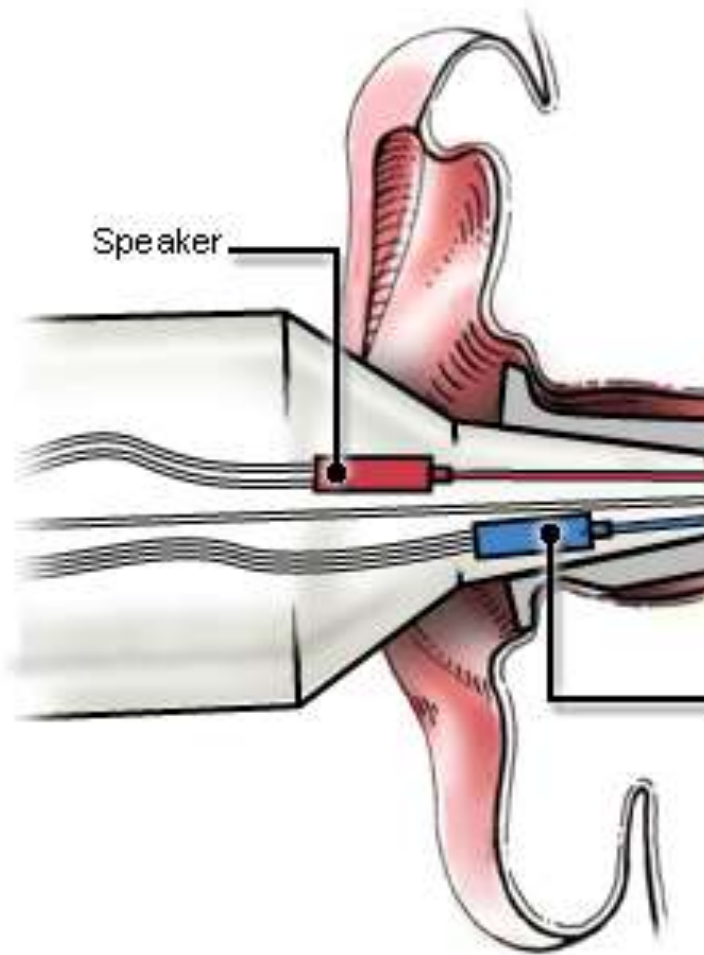


Рисунок 11. Принцип проведения отоакустической эмиссии

► *Ошибки и трудности интерпретации результатов регистрации ОАЭ у детей раннего возраста:*

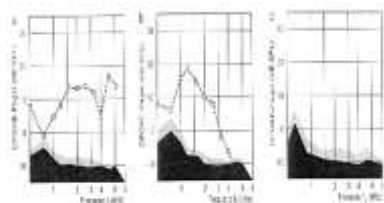
1. Наличие артефактов;
2. Большой разброс межиндивидуальных величин.

► *Обоснование необходимости повторного обследования при получении отрицательного результата.*

Отрицательный результат может быть обусловлен неудовлетворительными условиями проведения исследования (сильный шум от работающей медицинской аппаратуры, электрические помехи, беспокойное поведение ребенка). Отрицательный результат может быть обусловлен патологией среднего уха, чаще всего в виде дисфункции слуховой трубы.

Повторное обследование целесообразно провести не ранее, чем через 1 месяц.

На рис.12 отображены три варианта регистрации ОАЭ: при нормальном слухе, с нарушением звуковосприятия на высокие частоты и с глухотой.



**Рисунок 12. Варианты регистрации отоакустической эмиссии (слева: нормальная функция слуха; в центре: нейросенсорная тугоухость; справа: глухота)**

### ***Обследование методом СВП***

*Регистрация слуховых вызванных потенциалов (СВП).* Важным позитивным моментом СВП в отличие от описанных выше методик является то, что возможна регистрация акустических вызванных потенциалов 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 какое-то время (*латентность*) возникают пики возбуждения (*потенциалы*), которые имеют и отличаются 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 методом усреднения отрезков ЭЭГ.

*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 проведения КСВП.* Обследование проводится в шумоизолированном помещении. Ребенок в горизонтальном положении. Лежит спокойно, без движений. Детям раннего возраста регистрация КСВП проводится в состоянии физиологического сна или под общим наркозом.

### **Проведение исследования диагностики слухового нерва с помощью КСВП.**

Исследование проводят в тихой комнате. Все другие электрические приборы должны быть выключены. Перед исследованием должна быть проведена отоскопия. После обезжиривания кожи к голове прикрепляют электроды. Используют специальную мазь, так как при проведении измерения сопротивление не должно превышать 5 кОм. Если аппарат показывает, что сопротивление больше, проводят проверку электродов или их прикрепляют заново, используя мазь.

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

При стандартной методике регистрации КСВП частота предъявляемых

стимулов от 11 до 21/с. Отводимую активность усиливают при полосе пропускания усилителя от 100 (300) до 1500 (3000) Гц. Длительность усредненных отрезков ЭЭГ составляет обычно 15-20 мс от начала стимула. Для получения четкого КСВП достаточно произвести 1500-2000 усреднений постстимульных отрезков ЭЭГ.

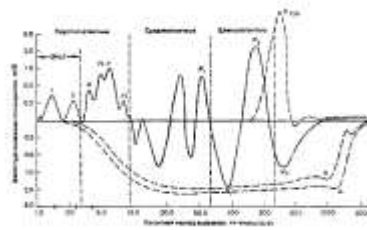
В качестве стимулов при регистрации КСВП используют щелчки интенсивностью 80 дБ, так как первая волна регистрируется только при большой громкости.

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

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, что требует приблизительно одну минуту.

*Анализ результатов исследования.* Четко различимы чаще всего I, III и V волна. Наиболее легко идентифицируемой и постоянной является V волна. В этой связи основным ориентиром порогов слуха при аудиометрическом исследовании по КСВП используют V волну (рисунок 8). Латентность V волны зависит от возраста. Считают, что это обусловлено созреванием слухового пути, которое продолжается приблизительно до 2-х лет. У новорожденных пик I волны запаздывает на 0,2 мс, а латентность пика V волны удлиняется на 1-1,5 мс (рисунок 13).



**Рисунок 13. Регистрация вызванных слуховых потенциалов**

### **Заключение.**

Ко времени рождения ребенка слух, зрение и тактильная чувствительность полностью сформированы и постепенно развиваются. Исследованиями было показано, что на частоте 4000Гц 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 в зависимости от степени ведет к функциональному нарушению речи и коммуникации.

Правильная оценка состояния слуховой функции приобретает особую значимость у детей в возрасте до трех лет, поскольку своевременная реабилитация дает возможность 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 слухоротезирование очень важны для последующего развития речи ребенка. Ребенку необходимо получать звуковую стимуляцию в течение первых шести месяцев речевого и языкового развития, которое происходит на уровне головного мозга. Если не начать лечение тугоухости вовремя, наблюдается отставание в развитии речи. В случае диагностики нейросенсорной тугоухости 3-4 степени или глухоты ребенку показано раннее слухопротезирование или хирургический метод лечения в виде кохлеарной имплантации.

## **10. Задания для самостоятельной работы студента.**

Для полного усвоения темы студенту необходимо повторить учебный материал из смежных дисциплин, затем изучить содержание учебника Оториноларингология (Пальчун В.Т.), после чего ознакомится с учебным материалом данного пособия. При желании студента получить более углубленные знания рекомендовано также использовать приведенную дополнительную литературу.

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

Студенты должны знать, этиологию, формы и клинические проявления тугоухости, важность своевременной диагностики тугоухости и глухоты у детей в доречевом периоде и особенности исследования органа слуха у детей. Студент должен овладеть навыками сбора анамнеза, осмотра пациента, алгоритм диагностики и оценки результатов аудиологического обследования ребенка.

Завершающим этапом в работе над темой служат тестовые вопросы, ответив на которые студент может успешно подготовиться к текущему контролю по дисциплине «Оториноларингология» Решение тестовых заданий, используемых в качестве самоконтроля, позволит не только адекватно оценить собственные знания, но и покажет преподавателю уровень освоения студентом учебного материала.

## **11. Самоконтроль усвоения темы.**

*1. Перепончатая улитка заполнена:*

1. перилимфой;
2. эндолимфой;
3. транссудатом;
4. лимфой

Ответ: 2

2. *Костная улитка делится основной мембраной на:*

1. преддверную лестницу;
2. основную лестницу;
3. барабанную лестницу;
4. дополнительную лестницу

Ответ: 1,3

3. *Длина эластичных волокон основной мембраны от основного завитка к верхушке:*

1. увеличивается;
2. уменьшается

Ответ: 1

4. *Периферический рецепторный аппарат звукового анализатора включает в себя:*

1. рейснерову мембрану;
2. сосудистую полосу;
3. кортиев орган;
4. спиральный ганглий

Ответ: 3

5. *Адекватный раздражитель звукового анализатора:*

1. слух;
2. звук;
4. воздух;
5. хлопок;
6. щелчок

Ответ: 2

6. *Корковое представительство звукового анализатора находится:*

1. в верхней оливе;



2. в задних буграх четверохолмия;
3. в верхней височной извилине;
4. в дорзальном и вентральном ядрах

Ответ: 3

7. *Речевые частоты:*

1. 125-300 Гц;
2. 300-4000 Гц;
3. 500-6000 Гц;
4. 3000-8000 Гц

Ответ: 2

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

1. при касании волосков нейроэпителиальных клеток с преддверной мембраной;
2. при касании волосков нейроэпителиальных клеток с покровной мембраной

Ответ: 2

9. *Путь воздушной звукопроводимости:*

1. от наружного уха к овальным окнам;
2. от наружного уха до соприкосновения покровной мембраны с волосковыми клетками;
3. от барабанной перепонки до подножной пластинки стремени;
4. от барабанной перепонки до колебаний эндолимфы

Ответ: 2

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

1. тип А;
2. тип В;
3. Тип С;

4. тип D

Ответ: 1,2,3

11. *Объективные метода исследования слуха:*

1. отоакустическая эмиссия;
2. акустическая импедансометрия (тимпанометрия + измерение акустического стапедиального рефлекса);
3. слуховые вызванные потенциалы
4. тональная пороговая аудиометрия;
5. разговорная речь

Ответ: 1,2,3

12. *По какому типу у ребенка после менингита снижается слух:*

1. звуковосприятию;
2. звукопроведению
3. закрывается слуховая труба

Ответ: 1

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

1. все дети будут глухими;
2. каждый четвертый может быть глухим
3. никто не будет глухим
4. у половины детей

Ответ: 2

14. *Проводящий путь звукового анализатора:*

1. 3-нейронный;
2. 4-нейронный
3. 5-нейронный

Ответ: 2

15. *У ребенка при несиндромальной тугоухости страдает:*

1. Орган зрения;
2. Щитовидная железа
3. Развитие речи
4. Почки

Ответ: 3

16. *Аудиологический скрининг методом отоакустической эмиссии проводят:*

1. Новорожденным
2. Детям перед школой
3. Взрослым при возрастной тугоухости

Ответ: 1

17. *Слуховые вызванные потенциалы представляют собой:*

1. ЭЭГ
2. Тональную пороговую аудиометрию
3. Регистрируют давление в барабанной полости

Ответ: 1

## **12. Литература**

### **Основная:**

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

### **Дополнительная:**

1. Альтман Я.А. Руководство по аудиологии / Я.А. Альтман, Г.А. Таварткеладзе. – М.: ДМК Пресс, 2003. – 359 с.

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

3. Дисфункция слуховой трубы. Новые аспекты диагностики и лечения / В.Т. Пальчун, А.И. Крюков, А.Б. Туровский и др. // Вестн. оторинолар. –

2000. – № 4. – С. 5–10.

4. Значение активного аудиологического обследования детей раннего возраста в выявлении и профилактике слуховых нарушений / М.Р. Богомильский, И.В. Рахманова, Е.Ю. Радциг и др. // Вестн. оторинолар. – 2006. – № 1. – С. 49–50.

5. 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 (28 февр. – 1 марта 2006 г., Суздаль). – М., 2006. – С. 105–106.