

УДК 616.28-008.14-07

## СЛУХОВАЯ (АУДИТОРНАЯ) НЕЙРОПАТИЯ. МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ

*М.А. Мадамина, В.В. Халфина, В.Р. Салимзянова,  
К.М. Джакупбекова, Н.А. Мадамина*

Слуховая (аудиторная нейропатия) – одна из наиболее сложных патологий для диагностики и выбора метода восстановления пациента. Несмотря на то, что это заболевание привлекает всё большее внимание клиницистов и исследователей, первые работы, посвященные нейропатии, относят к 1996 году. Сегодня во всем мире под наблюдением находятся тысячи пациентов с аудиторной нейропатией, и их число увеличивается с каждым годом. Основным клиническим проявлением заболевания является сенсоневральное снижение слуха разной выраженности (от умеренного до глухоты) с сохраненной функцией наружных волосковых клеток. Данное нарушение слуха проявляется адекватным проведением звука до внутреннего уха, в дальнейшем передача звукового сигнала от внутреннего уха к головному мозгу нарушена. В статье описаны методы диагностики слуховой нейропатии.

*Ключевые слова:* слуховая нейропатия; звуковой сигнал; аудиторная нейропатия; функциональное нарушение; волосковые клетки.

## УГУУ (АУДИТОРИЯЛЫК) НЕЙРОПАТИЯ. ДАРТТЫ АНЫКТОО ЫКМАЛАРЫ

*М.А. Мадамина, В.В. Халфина, В.Р. Салимзянова,  
К.М. Джакупбекова, Н.А. Мадамина*

Угуу (аудитордук нейропатия) – диагноз коюу үчүн эң татаал патологиялардын бири жана пациенттин калыбына келтирүү ыкмасын тандоо. Бул оору клиникалыктарга жана изилдөөчүлөргө көбүрөөк көңүл бурганына карабастан, 1996-жылы нейропатияга арналган биринчи иш. Бүгүнкү күндө дүйнө жүзү боюнча, аудит кылынган нейропатия менен миңдеген бейтаптар байкоо астында болушат, алардын саны жыл сайын көбөйүүдө. Негизги клиникалык көрүнүш – бул ар кандай оордуктун (орточо дүлөйлүккө чейин, дүлөйлүк менен дүлөйлүккө чейин) сергек азайышы – сырткы түкчөлөрдүн клеткаларынын сакталган функциясы менен. Бул угуу болуунун начарлашы ички кулакка, келечекте ички кулакка, келечектеги үн сигналынын мээге чейин мээден мээге чейин сигнал берүү. Макалада нейропатияны угуу ыкмалары сүрөттөлөт.

*Ачык сөздөр:* угуу нейропатия; үн сигналы; аудитордук нейропатия; функционалдык баанын; чач клеткалары.

## AUDITORY NEUROPATHY. DIAGNOSTIC METHODS

*M.A. Madaminova, V.V. Khalfina, V.R. Salimzyanova,  
K.M. Dzhakupbekova, N.A. Madaminova*

Auditory neuropathy is one of the most difficult pathologies for the diagnosis and selection of the patient's recovery method. Despite the fact that this disease is attracting increasing attention of clinicians and researchers, the first works on neuropathy date back to 1996. Today, thousands of patients with classroom neuropathy are being monitored worldwide, and their number is increasing every year. The main clinical manifestation is sensorineural hearing loss of varying severity (from moderate to deafness) with the preserved function of the external hair cells. This hearing impairment is manifested by an adequate sound transmission to the inner ear, in the future, the transmission of the sound signal from the inner ear to the brain is disrupted. The article describes the methods of diagnosis of auditory neuropathy.

*Keywords:* auditory neuropathy; sound signal; classroom neuropathy; functional disorder; hair cells.

**Актуальность.** Слуховая нейропатия (аудиторная нейропатия, АН) имеет отношение к функциональным нарушениям или патологическим изменениям в периферическом отделе

кохлеарного анализатора [1–3]. Диагноз «Аудиторная нейропатия» описывает нарушение слуха, характеризующееся дисфункцией внутриволосковых клеток (ВВК) либо синапсов между ними и волокнами слухового нерва (рисунок 1).

Частота заболевания не связана с полом и возрастом. Пациенты с подтвержденной аудиторной нейропатией могут иметь нормальный слух или его снижение разной степени, но у них всегда будет нарушено восприятие и распознавание речи. Врачи часто сталкиваются с ситуацией, когда у пациента восприятие речи хуже, чем предполагают данные о потере слуха.

Сегодня в мире под наблюдением находятся тысячи пациентов с нейропатией, и их число нарастает с каждым годом [4, 5]. Во время процесса звукопроводения звуковая волна проходит через наружное, среднее и внутреннее ухо. Во внутреннем ухе имеются волосковые чувствительные клетки, которые воспринимают звуковые колебания, потом превращают его в нервный (электрический) импульс для того, чтобы этот импульс в дальнейшем с помощью слухового нерва был передан в головной мозг. Волосяные клетки внутреннего уха разделяются на внутренние и наружные: наружные волосковые клетки усиливают звуковую вибрацию, входящую во внутреннее ухо, а внутренние клетки

преобразуют ее в электрический (нервный) импульс. При слуховой (аудиторной) нейропатии наружные волосковые клетки не повреждены.

Данная патология остается до конца неизученной и малоизвестной. Точный этиологический фактор нейропатии до сих пор выясняется, но ученые уже выделили несколько причин, к которым относятся повреждение внутренних волосковых клеток; плохая связь между волосковыми клетками во внутреннем ухе и слуховым нервом, передающим электрический импульс к мозгу; повреждение этого нерва; комбинация перечисленных причин [6, 7].

Одна из проблем в оториноларингологии – это сложность диагностики нарушений слуха у детей, особенно в раннем возрасте, так как нарушение слуха может быть врожденным или приобретенным, то есть может появиться в первые годы жизни [8, 9]. В настоящее время в Кыргызстане аудиологический скрининг новорожденных проводится лишь в нескольких роддомах, вследствие чего мы не в силах вести статистические данные в отношении этой проблемы и, как следствие, нет раннего выявления данного заболевания.

#### **Клиническая картина:**

- небольшие проблемы со слухом и распознаванием речи или их отсутствие при патологических аудиологических тестах;

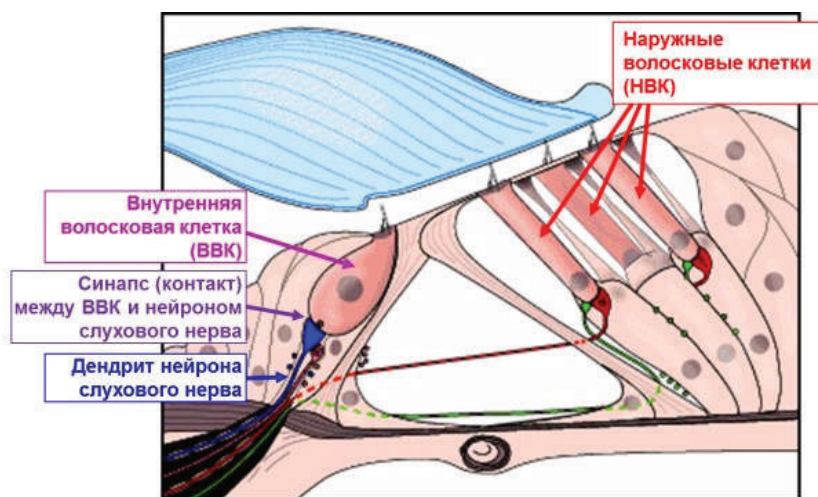


Рисунок 1 – Строение волосковых клеток и синапсов

- нарушение понимания речи (особенно в шумной обстановке) при нормальных порогах слуха;
- флюктуирующая тугоухость;
- функциональная глухота [10, 11].

**Методы диагностики:**

- 1) КСВП;
- 2) ОАЭ;
- 3) тональная аудиометрия;
- 4) микрофонный потенциал улитки (МП);
- 5) рефлекс стремениной мышцы.

**КСВП** – это метод регистрации коротколатентных слуховых вызванных потенциалов. Суть метода заключается в регистрации электрических потенциалов, которые возникают в разных структурах кохлеарной системы (от слухового нерва до коры головного мозга) в ответ на звуковой сигнал (рисунок 2).

Зарегистрировать КСВП можно у детей с первых часов жизни, в том числе

у недоношенных и детей с патологией центральной нервной системы. Регистрация КСВП – это неинвазивный метод диагностики (безболезненный и безвредный); КСВП предоставляет объективные данные о состоянии слуховых путей и ЦНС [12–14]. У детей в возрасте до 2-х лет следует с осторожностью относиться к результатам регистрации КСВП, для принятия решения о реабилитации нужно динамическое наблюдение.

**Отоакустическая эмиссия (ОАЭ)** – метод исследования слуха, основанный на том, что улитка (структура внутреннего уха, которая непосредственно отвечает за звукопроведение и звуковосприятие) сама генерирует звуковые волны, которые могут быть обнаружены детектором. Отоакустическая эмиссия может быть спонтанной, но в диагностике используется другая её разновидность – вызванная эмиссия.

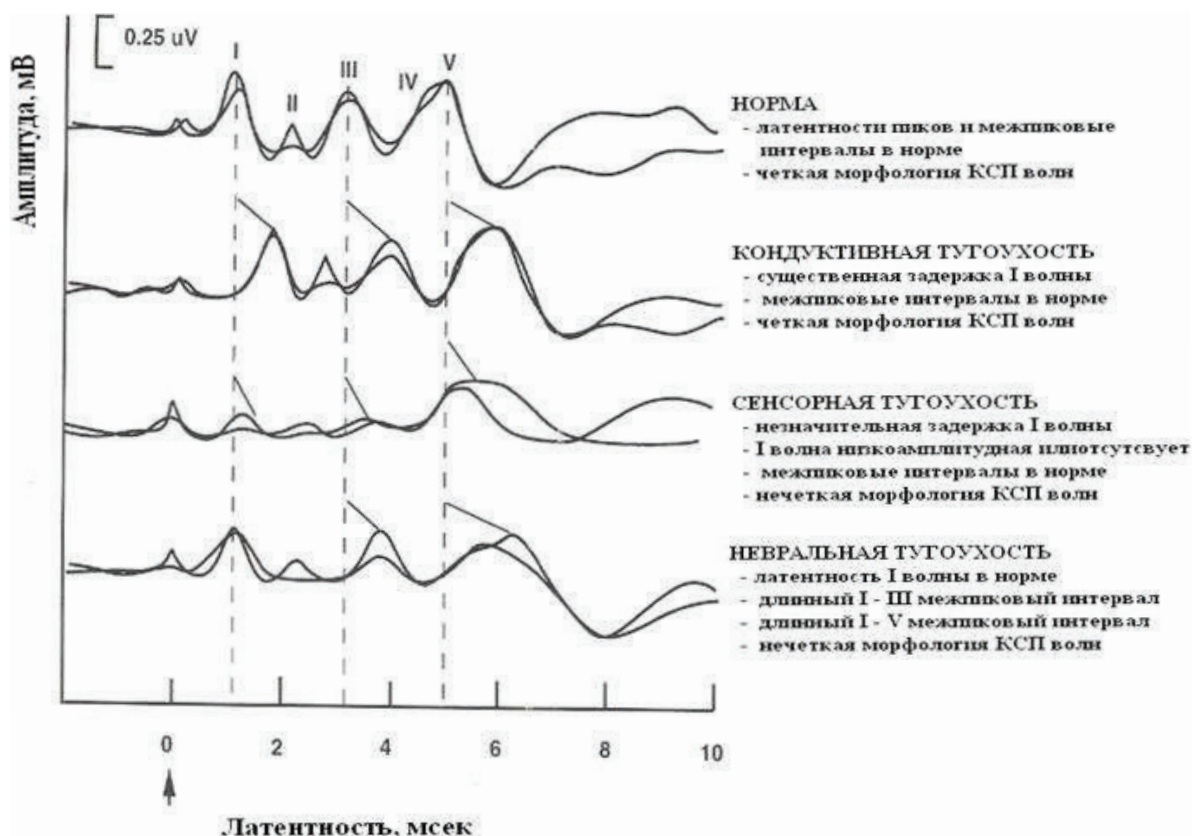


Рисунок 2 – Метод регистрации коротколатентных слуховых вызванных потенциалов

В этом случае производится акустическая стимуляция (в слуховой канал направляется сигнал), и по окончании действия стимула регистрируется звуковой ответ. Так как на звуки различной частоты реагируют разные участки улитки, то, используя различные тоны, можно получить достаточно информации для оценки состояния слуховой функции.

Проведение отоакустической эмиссии не требует от пациента совершения действий, участие в процессе – абсолютно пассивное, в этом и есть диагностическая ценность метода. С помощью отоакустической эмиссии можно проверить слух у маленьких детей (в частности у новорождённых), а также у взрослых, для которых затруднительно использовать другие методики [15].

**Тональная аудиометрия.** Обследование назначается в целях выявления типа и уровня тугоухости. Суть метода заключается в следующем: пациент надевает наушники, в них подаются звуки с разной тональностью и частотой. Когда человек слышит звук, он нажимает на кнопку, оповещающая врача. При проведении тональной аудиометрии используется аудиометр: он выдает результаты тестирования в виде графика – аудиограммы. Врач расшифровывает полученные данные и определяет уровень работоспособности органа слуха, а также воздушно-костную проводимость. Обследование выполняется в диапазоне частот 125–8000 Гц. Сначала определяется

минимальная частота воспринимаемых звуковых волн, затем максимальная, при которой человек ощущает дискомфорт [16, 17].

**Микрофонный потенциал улитки** (МПУ, cochlear microphonic) – ответ наружных волосковых клеток улитки на повторяющий волновую форму стимул, т. е. представляющий собой, по сути, микрофон.

**Рефлекс стремениной мышцы, Импедансометрия** (акустическая импедансометрия) – метод диагностики слуха, который помогает определить место и характер нарушений в слуховой системе, даёт сведения о состоянии среднего уха, улитки, слуховых и лицевых нервов (рисунок 3).

На основании литературных данных можно выделить электрофизиологические показатели, характерные для аудиторной нейропатии: наличие высокоамплитудного микрофонного потенциала и ОАЭ (ЗВОАЭ – задержанная вызванная отоакустическая эмиссия, ПИОАЭ – отоакустическая эмиссия на частоте продукта искажения), отсутствие V-пика на КСВП: микрофонный потенциал присутствует даже при подавлении ОАЭ [16–18].

У половины детей с аудиторной нейропатией слухопротезирование даёт положительный эффект. У этой категории пациентов, в отличие от детей с отсутствием результата, регистрируются корковые соматосенсорные вызванные потенциалы (СВП). Однако, если

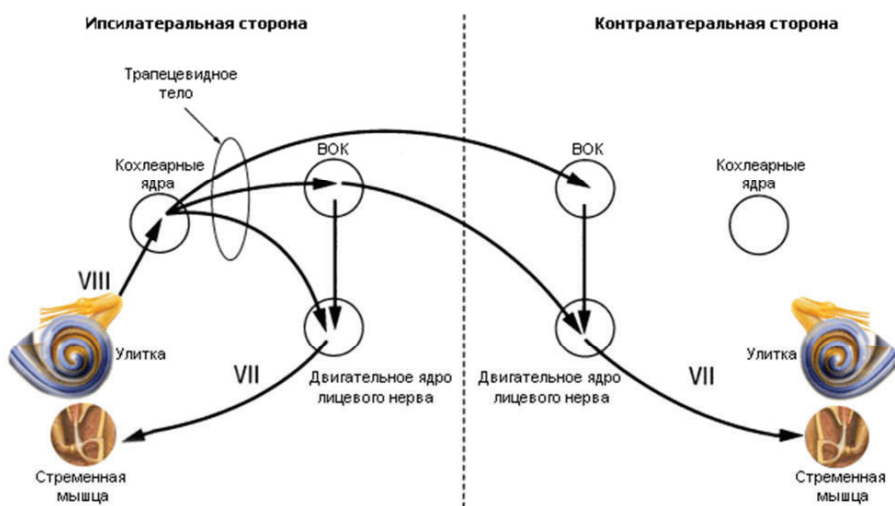


Рисунок 3 – Импедансометрия



у детей с нейросенсорной тугоухостью пороги могут быть определены при регистрации частотно-специфичных КСВП или ССВП (стационарные слуховые вызванные потенциалы), то у пациентов с аудиторной нейропатией это невозможно.

В результате чего определение поведенческих порогов проводится в возрасте 6–9 месяцев. При отсутствии эффекта от адекватного слухопротезирования (отсутствие прогресса в разборчивости речи и развитии слуховых и языковых навыков) вне зависимости от поведенческих порогов рекомендуется кохлеарная имплантация (КИ) [19–20].

#### Литература

1. Таварткиладзе Г.А. Аудиторные нейропатии (заболевания профиля аудиторных нейропатий): подходы к диагностике и реабилитации / Г.А. Таварткиладзе // Вестник оториноларингологии. 2014. (2). С. 9–16.
2. Cristobal R., Oghalai J.S. Hearing loss in children with very low birth weight: current review of epidemiology and pathophysiology // Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. 2008. 93: pp. 462–468.
3. Hille E.T., van Straaten H.I., Verkerk P.H. Prevalence and independent risk factors for hearing loss in NICU infants // Acta Paediatr. 2007. 96: pp. 1155–1158.
4. Маркова Т.Г. Наследственные нарушения слуха / Т.Г. Маркова // Оториноларингология: национальное руководство / под ред. В.Т. Пальчуна. 2-е изд. М.: ГЭОТАР, 2016. 1024 с.
5. Маркова Т.Г. ДНК-диагностика при врожденной и ранней детской тугоухости/глухоте / Т.Г. Маркова, С.М. Мегрелишвили, Н.Г. Зайцева [и др.] // Вестник оториноларингологии. 2002. № 6. С. 12–15.
6. Goderis J., De Leenheer E., Smets K., Van Hoecke H., Keymeulen A., Dhooge I. Hearing loss and congenital CMV infection: a systematic review // Pediatrics. 2014. 134: pp. 972–982.
7. Westerberg B.D., Atashband S., Kozak F.K. A systematic review of the incidence of sensorineural hearing loss in neonates exposed to herpes simplex virus (HSV) // Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2008. 72: pp. 931–937.
8. Andrade G.M., Resende L.M., Goulart E.M., Siqueira A.L., Vitor R.W., Januario J.N. Hearing loss in congenital toxoplasmosis detected by newborn screening // Braz J Otorhinolaryngol. 2008. 74: pp. 21–28.
9. Morton C.C., Nance W.E. Newborn hearing screening – a silent revolution // New England Journal of Medicine. 2006. 354: pp. 2151–2164.
10. Berlin C., Hood L., Morlet T., Wilensky D., Li L., Mattingly K.R., Taylor-Jeanfreau J., Keats B., St. John P., Montgomery P., Shallop J., Russell B., Frisch S. Multi-site diagnosis and management of 260 cases with Auditory Neuropathy, Auditory Dys-synchrony (Auditory Neuropathy Spectrum Disorder) // Int. J. of Audiology. 2010. 49: pp. 30–43.
11. Borkoski-Barreiro S.A., Falcon-Gonzalez J.C., Liminana-Canal J.M., Ramos-Macias A. Evaluation of very low birth weight as a risk indicator for sensorineural hearing loss // Acta Otorrinolaringol Esp. 2013. 64: pp. 403–408.
12. Akinpelu O.V., Waissbluth S., Daniel S.J. Auditory risk of hyperbilirubinemia in term newborns: a systematic review // Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2013. 77: pp. 898–905.
13. Borg E. Perinatal asphyxia, hypoxia, ischemia and hearing loss // An overview. Scand Audiol. 1997. 26: pp. 77–91.
14. Shapiro S.M. Bilirubin toxicity in the developing nervous system // Pediatr Neurol. 2003. 29: pp. 410–421.
15. Рахманова И.В. Слуховая функция недоношенных детей первого года жизни в зависимости от сроков гестации по данным регистрации отоакустической эмиссии / И.В. Рахманова, И.Н. Дьяконова, Ю.С. Ишанова // Вестник оториноларингологии. 2011. № 6. С. 20–23.
16. Савенко И.В. Слуховая функция у детей, родившихся недоношенными / И.В. Савенко, М.Ю. Бобошко // Вестник оториноларингологии. 2015. № 6. С. 71–76.
17. Таварткиладзе Г.А. Аудиологическая семиотика различных форм тугоухости / Г.А. Таварткиладзе // Руководство по клинической аудиологии. М.: Медицина, 2013. С. 373–404.
18. «Проект: Аудиология» – сборник научно-практических материалов. URL: <http://pro-audiologia.ru>
19. Архив журналов медицинской тематики. М.: Издательство Медиа Сфера. URL: <https://www.mediasphera.ru>
20. Каталог авторефератов и диссертаций по медицине. URL: <http://medical-diss.com>