

Сенсоневральная тугоухость. Этиология. Патогенез. Методы обследования.

Подготовила студентка 6 курса
педиатрического факультета 6 группы
Мищенко Ольга Сергеевна.



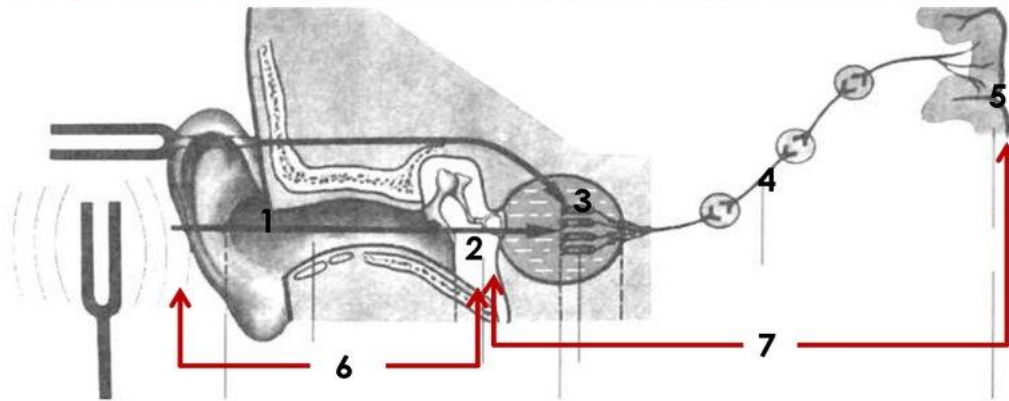
Слуховой анализатор:

Основные части органа слуха выполняют две различные по характеру функции:

1) **звукопроводение**, т. е. передача составными элементами наружного, среднего и отчасти внутреннего уха физических колебаний из внешней среды к рецепторному аппарату внутреннего уха, т. е. к волосковым клеткам кортиева органа.

2) **звуквосприятие**, т. е. преобразование физической энергии звуковых колебаний в энергию нервного импульса. Это возбуждение передается затем по волокнам слухового нерва в корковый конец слухового анализатора, формируя ощущение.

Звукопроводящая и звукоспринимающая системы:



- 1 — наружное ухо; 2 — среднее ухо; 3 — внутреннее ухо;
4 — проводящие пути; 5 — корковый центр;
6 — звукопроводящий аппарат;
7 — звукоспринимающий аппарат

Сенсоневральная тугоухость-это

форма снижения слуха (вплоть до утраты) , при которой поражаются какие-либо из участков звуковоспринимающего отдела слухового анализатора, начиная от нейроэпителиальных структур внутреннего уха и заканчивая корковым представительством в височной доле коры головного мозга.

Классификация

- В 1997 году Всемирной Организацией Здравоохранения была утверждена единая классификация степеней тугоухости, представленная в таблице

Степень тугоухости	Среднее значение порогов слышимости по воздуху на частотах 500, 1000, 2000 и 4000 Гц (дБ)
I	26-40 (легкая степень)
II	41-55 (умеренная степень)
III	56-70 (умеренно тяжелая степень)
IV	71-90 (тяжелая степень)
Глухота	≥91 (глухота)

Классификация

По этиологии:

- **генетическую** (наследственную)
- **мультифакториальную** (с наследственным предрасположением)
- **приобретенную**

Приобретенная СНТ
подразделяется на:

- **внезапную** (снижение слуха развивается в срок до 12 часов);
- **острую** (снижение слуха развивается в течение 1-3 суток и сохраняется до 1 месяца);
- **подострую** (снижение слуха сохраняется в срок 1-3 мес.)
- **хроническую** (снижение слуха сохраняется более 3 месяцев)

Классификация

В зависимости от уровня поражения
(нейросенсорного отдела)
слухового анализатора

- ▣ **кохлеарную** (рецепторную, периферическую)
- ▣ **ретрокохлеарную** (поражение спирального ганглия или VIII нерва)
- ▣ **центральную** (стволовая, подкорковая и корковая)
- ▣ **смешанная** (сочетается нарушение звукопроводения и звуковосприятия)

По распространенности:

- ▣ Односторонняя
- ▣ Двусторонняя
(симметричная,
асимметричная)

Классификация

По течению:

- обратимая
- стабильная
- прогрессирующая

По времени наступления:

- прелингвальная (до развития речи)
- постлингвальная (после развития нормальной речи)

Этиопатогенез

СНТ – полиэтиологичное патологическое состояние, которое может быть как самостоятельным заболеванием, так и вторичным проявлением коморбидной патологии.

Патоморфологическим субстратом СНТ является количественный дефицит невральных элементов на различных уровнях слухового анализатора, начиная от периферического участка и заканчивая центральным отделом, представленным слуховой корой височной доли головного мозга;

Основным морфофункциональным условием развития СНТ (вплоть до полной глухоты) является повреждение чувствительных структур улитки. Первоначальным патоморфологическим субстратом в улитке является дистрофический процесс в волосковых клетках, который может быть обратимым при своевременном начале оказания медицинской помощи.

Этиопатогенез

Причинами развития **врожденной СНТ** могут являться:

- Недостаточное развитие (аплазия) улитки внутреннего уха;
- Синдромальная нейросенсорная тугоухость, обусловленная дефектами хромосом;
- Врожденная холестеатома — гиперплазия плоского эпителия среднего уха;
- Алкогольный синдром плода способствует развитию тугоухости у более 64 % детей, рожденных от матерей, страдающих алкоголизмом;
- Преждевременные роды в 5 % случаев;
- Хламидиоз;
- Сифилис;
- Синдром врожденной краснухи в виде триады Грегга.

Этиопатогенез

К числу значимых этиологических факторов развития **внезапной и острой СНТ** относятся:

- **Инфекционные заболевания** (вирусные - грипп, эпидемический паротит, корь, клещевой энцефалит; бактериальные – эпидемический цереброспинальный менингит, скарлатина, дифтерия, тифы, сифилис).
- **Токсические воздействия** (острые интоксикации, в т.ч. бытовые и промышленные; лекарственные ятрогенные повреждения ототоксическими препаратами – аминогликозидные антибиотики, петлевые диуретики, химиотерапевтические, нестероидные противовоспалительные средства и др.)
- **Заболевания органов кровообращения** (сердечно-сосудистые - гипертоническая болезнь, ишемическая болезнь сердца; нарушения мозгового кровообращения преимущественно в вертебро-базиллярном бассейне, нарушения реологических свойств крови и др.)
- **Дегенеративно-дистрофические заболевания позвоночника** (унко-вертебральный артроз C_1-C_4 , спондилез, спондилолистез с клинической картиной «синдрома позвоночной артерии»)

Патогенез



Клиника

- снижение слуха на одно или два уха;
- субъективный шум в ушах (*обычно высокочастотный писк, свист, звон*);
- постоянное головокружение, которое усиливается при движении;
- неустойчивость походки;
- нарушение координации (невозможность выполнения точных движений);
- постоянная тошнота, периодическая рвота;
- при хронической форме нейросенсорной тугоухости характерно длительное, в течение нескольких лет, снижение слуха, сопровождающееся постоянным шумом, звоном в ушах с периодами ремиссии.

Диагностика

□ Жалобы, анамнез

-В жалобах уточняется время возникновения слухового дефицита, скорость нарастания, симметричность слуха справа и слева, степень проявления коммуникативных проблем.

-Активно задаются вопросы по шуму в ушах, вестибулярным нарушениям, неврологической симптоматике и другим симптомам, важным для установления клинического диагноза.

-Среди жалоб больных на первом месте стоит нарушение слуха, в сочетании с шумом в ухе, чаще всего постоянного, преимущественно смешанной тональности.

Диагностика

□ Физикальное обследование

-Проведение отоскопии: позволяет исключить нарушение звукопроводения по причине обтурации или стеноза/атрезии слухового прохода.

-При проведении общего осмотра стоит обращать внимание на лицо пациента для выявления возможных нарушений иннервации черепных нервов.

Диагностика

▣ Лабораторная диагностика

-Рекомендовано проводить общее клиническое обследование, включающее клинический анализ крови, биохимический анализ крови (липидный спектр, холестерин), коагулограмму, гормональный статус, а также исследование гемодинамических параметров брахецефальных сосудов (дуплексное, триплексное сканирование).

Диагностика

□ Инструментальная диагностика

-При проведении отоскопии, видимая картина при СНТ соответствует нормальной;

-Акуметрия: исследование слуха шепотной и разговорной речью (определяется минимальное расстояние, на котором пациент не может слышать произнесенных слов в норме: низкие звуки шепотной речи должны ясно различаться больным с расстояния 6-ти метров, высокие – 20-ти);

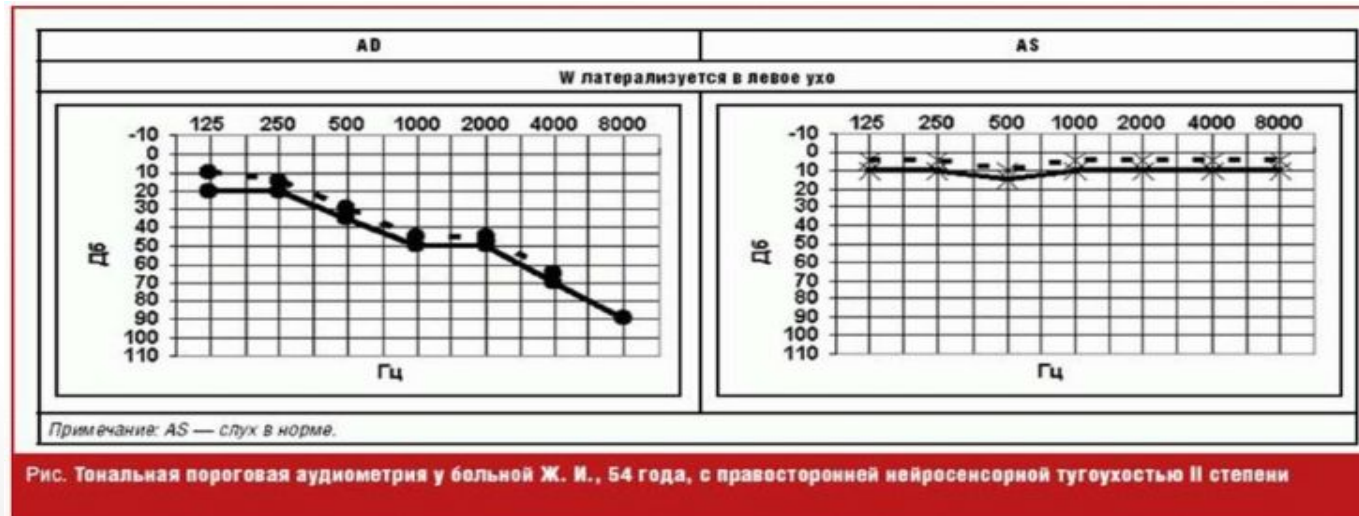
-Проведение камертональных проб Вебера (при двусторонней кондуктивной тугоухости звук будет латерализоваться в сторону хуже слышащего уха, при двусторонней нейросенсорной - в сторону лучше слышащего уха) и Ринне (положительный опыт Ринне наблюдается в норме, отрицательный - при поражении звукопроводящего аппарата, т.е. при кондуктивной тугоухости.);

Диагностика

-Тональная пороговая аудиометрия (метод определения порога слышимости в ДБ костной и воздушной проводимости.

После получения результатов прибор автоматически выстраивает кривую пациента, которая отражает функцию его слуха. В норме она горизонтальная.

При нейросенсорной тугоухости линия становится наклонной, воздушная и костная проводимость снижается идентично);



Диагностика

- Для определения нарушения функции громкости проводятся надпороговые тесты (SISI, Люшера);
- Импедансометрия (тимпанометрия и акустическая рефлексометрия) используются для исключения патологии среднего уха, а также для дифференциации с кондуктивной тугоухостью, (при использовании регистрации рефлекса в широком временном окне (до 10 с) возможно определение распада акустического рефлекса, указывающего на наличие ретрокохлеарного поражения);
- Речевая аудиометрия в тишине и при наличии маскировочного шума (обеспечивает информацию о порогах восприятия и разборчивости речи, выявление рече-тональной диссоциации может быть проявлением центральных нарушений);
- Рекомендовано проведение магнитно-резонансной томографии (МРТ) и компьютерной томографии (КТ) в том числе с контрастированием, области внутренних слуховых проходов, мостомозжечковых углов, задней черепной ямки, а также КТ высокого разрешения улитки и внутренних слуховых проходов при асимметричной тугоухости;

Диагностика

- Возможно проведение рентгенографии шейного отдела позвоночника с функциональными пробами;
- МРТ головного мозга, при односторонней тугоухости – с контрастным усилением для верификации акустической невриномы (МРТ обеспечивает уточнение дифференциального и топического диагноза, способствует уточнению уровня поражения слухового анализатора).

Диагностика

□ Иная диагностика

-Рекомендовано назначение консультаций терапевта, невролога, (клинический и биохимический анализы крови) при внезапной и острой СНТ;

-По специальным показаниям (наличие аутоиммунных заболеваний и иммунодефицитных состояний) требуется исследование иммунного статуса,(выявление нарушений липидного и углеводного обмена позволяет провести патогенетически обоснованный комплекс лечения).

Спасибо за внимание

