

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования «Красноярский государственный медицинский
университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого» Министерства
здравоохранения Российской Федерации.

КАФЕДРА

ЛОР-болезней с курсом ПО

Зав.кафедрой: д.м.н., проф. Вахрушев С.Г.

Сенсоневральная тугоухость.

Выполнила: врач-ординатор кафедры

ЛОР-болезней с курсом ПО

Майнагашева Юлия Станиславовна

Проверила: к.м.н. Болдырева Ольга Валерьевна

Красноярск, 2019

Определение

Сенсоневральная тугоухость (нейросенсорная потеря слуха, перцептивная тугоухость, кохлеарная невропатия) – форма снижения (вплоть до утраты) слуха, при которой поражаются какие-либо из участков звуковоспринимающего отдела слухового анализатора, начиная от непосредственного сенсорного аппарата улитки и заканчивая поражением невральных структур.

Этиология и патогенез

Патоморфологическим субстратом сенсоневральной тугоухости (СНТ) является количественный дефицит работающих невральных элементов на различных уровнях слухового анализатора, начиная от периферического участка – спирального органа и заканчивая центральным отделом, представленным слуховой корой височной доли головного мозга. Повреждение рецепторов - чувствительных структур улитки является основным морфофункциональным условием развития СНТ вплоть до полной глухоты. Первоначальным патоморфологическим субстратом в улитке является дистрофический процесс в волосковых клетках, который может быть обратимым при своевременном начале оказания медицинской помощи.

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 том числе 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 С1-С4, спондилез, спондилолистез с клинической картиной «синдрома позвоночной артерии»).
- Генетическая моногенная патология и генетическая предрасположенность к отрицательному воздействию факторов окружающей среды.

Эпидемиология

Около 6% населения земного шара (278 млн человек) страдают глухотой или имеют проблемы со слухом. По статистическим данным Всемирной организации здравоохранения по индустриально развитым странам, количество лиц в мире, КР518 7 страдающих нарушениями слуха свыше 40 дБ на лучше слышащее ухо, различной этиологии, составляет порядка 360 млн. Число больных с нарушением слуха в Российской Федерации превышает 13 млн. человек, более 1 млн. - дети. Из 1000 новорожденных 1 ребенок рождается с тотальной глухотой. Кроме того, в течение первых 2-3 лет жизни теряют слух еще 2-3 ребенка. У 14% лиц в возрасте от 45 до 64

лет и у 30% - старше 65 лет имеются нарушения слуха. По данным Американской академии аудиологии, во всем мире ежегодно рождаются более 665 тысяч детей с нарушениями слуха, превышающими 40 дБ. Это количество увеличивается с возрастом, удваиваясь к 9 годам. По прогнозам ВОЗ, к 2020 году более количество лиц с нарушениями слуха увеличится на 30%.

Классификации

В 1997 году Всемирной Организацией Здравоохранения была утверждена единая классификация степеней тугоухости, представленная в таблице 1.

Таблица 1 - Международная классификация степеней тугоухости

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

Клинически выделяют врожденную и приобретенную СНТ и глухоту.

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 и может быть стабильным, прогрессирующим и флюктуирующим).

В зависимости от *течения* СНТ подразделяют на:

- обратимая
- стабильная
- прогрессирующая

В зависимости от стороны поражения СНТ делится на:

- одностороннюю;
- двустороннюю (симметричную и асимметричную).

В зависимости от *этиологии* выделяют генетическую (наследственную), мультифакториальную (с наследственным предрасположением) и приобретенную.

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. Характерными признаками острой сенсоневральной тугоухости является:

- внезапное одно или двустороннее понижение слуха (ухудшение разборчивости речи и восприятия звуков высокой частоты) вплоть до глухоты;
- в некоторых случаях (острая травма, нарушение кровотока в лабиринтной артерии, токсическое воздействие на структуры лабиринта) снижение слуха может сопровождаться субъективным шумом различной высоты в ухе, иногда острой вестибулярной и вегетативной дисфункцией в виде атаксии, головокружения, тошноты, потливости, тахикардии, изменения уровня артериального давления, появления спонтанного нистагма.

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

• Рекомендовано обращать внимание на следующие факторы риска – наличие родственников со снижением слуха (особенно при совпадении степени, формы тугоухости и условий возникновения), работу в условиях повышенного производственного шума, прием ототоксических препаратов, инфекционные заболевания (менингит, эпидемический паротит, корь, грипп и другие инфекции), наличие соматических заболеваний.

Жалобы и анамнестические данные позволяют уточнить природу нарушений слуха и составить план дифференциальной диагностики индивидуально.

При острой сенсоневральной тугоухости рекомендовано задавать вопросы по следующему плану:

- Как себя чувствуете?
- Какая температура тела?
- Присутствует понижение слуха или нет, если да, на какое ухо?
- Когда и как возникло ухудшение слуха?
- Была ли динамика изменения (ухудшение, улучшение) слуха? • С чем связано снижение слуха?
- Был ли снижен слух ранее?
- Есть ли шум в ушах или одном ухе?
- Сопровождалось ли снижение слуха головокружением?
- Какой характер головокружения: может ли пациент указать в какую сторону направлено головокружение или все кружится хаотично, без четкого направления?
- Имеются ли вегетативные нарушения (тошнота, рвота, диарея, потливость)?
- Если была рвота, стало ли головокружение и шум в ушах меньше? • Отмечал ранее эпизоды системного головокружения?
- Был ли установлен диагноз болезни (синдрома) Меньера?
- Не страдает ли пациент отитом?
- Принимал ли пациент какие-либо лекарственные средства?

- Какие значения артериального давления? •

Страдает ли пациент гипертонической, ишемической, цереброваскулярной болезнью?

- Не предшествовали снижению слуха травма головы и шейного отдела позвоночника?
- Не подвергался ли пациент интенсивному звуковому воздействию?
- Не связано ли внезапное ухудшение слуха с плаванием, приемом ванны?
- Нет ли слабости в конечностях, асимметрии лица, нарушения чувствительности, произвольных движений, зрения?
- Было ли лечение у стоматолога или зубное протезирование?

Физикальное обследование

- Рекомендовано проведение отоскопии: физикальное обследование позволяет исключить нарушение звукопроводения по причине обтурации или стеноза/атрезии слухового прохода.
- Рекомендовано при проведении общего осмотра обращать внимание на лицо для выявления возможных нарушений иннервации черепных нервов

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 брахиоцефальных сосудов (дуплексное, триплексное сканирование). Общий клинический анализ крови назначается всем пациентам, дополнительные лабораторные обследования – по показаниям при наличии у пациента сопутствующей патологии.

Инструментальная диагностика

- Рекомендуются при сенсоневральной тугоухости убедиться в отсутствии патологических изменений структур наружного и среднего уха. Отоскопическая картина при СНТ соответствует нормальной. У пациентов с ранее имеющейся или присутствующей патологией среднего уха так же может развиваться острая сенсоневральная тугоухость, требующая соответствующего лечения, поэтому отоскопия необходима, но не достаточна для диагностики и определения лечебной тактики.
- Рекомендуются проведение акуметрии: исследование слуха шепотной и разговорной речью, проведение камертональных проб Вебера и Ринне. Акуметрические тесты имеют ориентировочное значение, поэтому они достаточны на ЛОР-приеме для дальнейшего направления к сурдологу.
- Рекомендовано определение порогов слышимости на воздушно- и костнопроводенные тональные стимулы, в том числе в расширенном диапазоне частот. Тональная пороговая аудиометрия. По показаниям проводится маскировка. Это базовый метод как для первичной диагностики, так и для динамического наблюдения. Комментарии: при наличии асимметричного снижения слуха проводится маскировка не исследуемого (лучше слышащего уха).
- Рекомендовано проводить для определения нарушения функции громкости (рекрутмента) надпороговые тесты (SISI, Люшера). Комментарии: Исследование может

быть дополнено сравнением порогов слышимости с порогом акустического рефлекса на частотах 500 – 4000Гц.

- Рекомендовано проведение импедансометрии (тимпанометрия и акустическая рефлексометрия) для исключения патологии среднего уха, а также для дифференциации с кондуктивной тугоухостью. Комментарии: При использовании регистрации рефлекса в широком временном окне (до 10 с) возможно определение распада акустического рефлекса, указывающего на наличие ретрокохлеарного поражения.
- Рекомендовано проведение речевой аудиометрии в тишине и при наличии маскировочного шума. Комментарии: Обеспечивает информацию о порогах восприятия и разборчивости речи, выявление рече-тональной диссоциации может быть проявлением центральных нарушений.
- Рекомендуется проведение регистрации коротколатентных слуховых вызванных потенциалов на широкополосные щелчки, а также задержанной вызванной отоакустической эмиссии и отоакустической эмиссии на частоте продуктов искажения для решения вопросов дифференциальной и топической диагностики. Комментарии: При асимметричной тугоухости целесообразно использование низких частот предъявления стимулов и сравнение межпиковых интервалов V-I с обеих сторон.
- Рекомендовано проводить при подозрении на наличие эндолимфатического гидропса электрокохлеографию. Комментарии: Амбулаторно проводится экстратимпанальная электрокохлеография с использованием внутриушного электрода и регистрацией потенциалов на стимулы с начальными фазами сгущения и разрежения в отдельные
- 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 компьютерная томография высокого разрешения улитки и внутренних слуховых проходов при асимметричной тугоухости.
- Рекомендовано проведение шейного отдела позвоночника, рентгенография шейного отдела позвоночника с функциональными пробами, МРТ головного мозга, при односторонней тугоухости – с контрастным усилением для верификации акустической невриномы.

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.

При **дифференциальной диагностике** необходимо иметь в виду другие формы заболеваний, проявляющиеся снижением слуха – лабиринтопатии (следствие хронического гнойного воспаления среднего уха, произведенной радикальной операции среднего уха, перенесенного лабиринта), поражения внутреннего уха вследствие инфекционного заболевания, интоксикации, невриномы VIII нерва, нарушения мозгового кровообращения в вертебро-базиллярном бассейне, рассеянный склероз, объемные процессы головного мозга, черепно-мозговая и спинальная травма, серная пробка, сахарный диабет, гипотиреоз, хроническая почечная недостаточность и другие. Комментарий: Диагноз острой сенсоневральной тугоухости на догоспитальном этапе

носит предположительный характер. Учитывая особую социальную значимость функции слуха для индивида установление этого диагноза, даже в предположительной форме, диктует особую тактику – экстренную цитопротекцию сенсорных структур внутреннего уха и проводящих путей, срочную медицинскую эвакуацию в многопрофильный стационар (имеющий ЛОР-отделение) для дифференциальной диагностики, назначения или коррекции терапии. Комментарии: Типичным для периферического уровня поражения (кохлеарной тугоухости) является нисходящий тип аудиограммы при отсутствии костновоздушного разрыва, наличие признаков феномена ускоренного нарастания громкости (ФУНГ). При центральных корковых и подкорковых формах тугоухости чаще также выявляется нисходящий тип аудиограммы при отсутствии костно-воздушного разрыва при отсутствии ФУНГ. Значительно нарушается разборчивость речи в условиях шума и функция локализации слуха.

Лечение

Консервативное лечение

Лечение при внезапной и острой СНТ: С диагнозом «Острая сенсоневральная тугоухость» пациент направляется на лечение в стационар или дневной стационар.

- Рекомендована экстренная госпитализация в отделение оториноларингологии (или неврологии).
- Рекомендовано соблюдение охранительного слухового режима
- Рекомендовано проведение инфузионной внутривенной терапии: глюкокортикоиды по убывающей схеме (например, Дексаметазон** на 100 мл физиологического раствора в 1-й и 2-й дни – 24 мг, 3-й и 4-й дни – 16 мг, 5-й день – 8 мг, 6-й день – 4 мг, 7-й день – препарат не вводится, 8-й день – 4 мг) (назначаются индивидуально, с учетом всех имеющихся у пациента сопутствующих заболеваний, противопоказаний к назначению лекарственных препаратов и возможных побочных действий).

Комментарий: Возможно, как общее применение стероидных гормонов (пероральное или инфузионное), так и местное (транстимпанальное и транстубарное), их можно сочетать. В остром периоде сочетание разных способов введения стероидных препаратов позволит снизить дозы для системной терапии без снижения общей эффективности.

- Рекомендовано проведение инфузионной внутривенной терапии: средства, улучшающие микроциркуляцию и реологические свойства крови (например, Пентоксифиллин** 300 мг, или Винпоцетин** 50 мг, на 500 мл физиологического раствора, медленно, в течение 2-3 часов – первые 8-10 дней).
- Рекомендовано проведение инфузионной внутривенной терапии: антигипоксанты и антиоксиданты (например, Этилметилгидроксипиридина сукцинат** 5% – 4 мл на 16 мл физиологического раствора – 8-10 дней)
- Рекомендовано по окончании инфузионной терапии – переход на таблетированные формы препаратов следующих групп:
 - Вазоактивные препараты
 - Ноотропные средства
 - Антигипоксанты, антиоксиданты

Лечение при хронической СНТ:

- Рекомендовано лечение фоновых соматических заболеваний и проведение курсов поддерживающей терапии по индивидуальным показаниям 1-2 раза в год с использованием таблетированных препаратов, улучшающих мозговой и лабиринтный кровоток, а также процессы тканевого и клеточного метаболизма. Современные мероприятия при ХСНТ включают в первую очередь коррекцию нарушенного слуха слуховыми аппаратами и имплантами из-за недоказанности эффективности медикаментозного лечения.

Хирургическое лечение - Не показано

Реабилитация

- Рекомендовано для коррекции нарушенной слуховой функции использование средств технической реабилитации, которые можно подразделить на:
 - Слухопротезирование аппаратами воздушного проведения – показано при средних порогах слуха в зоне речевых частот (500, 1000, 2000 и 4000 кГц) на лучше слышащем ухе ≥ 31 дБ.
 - Операция установки импланта среднего уха – показана при невозможности использования СА воздушного проведения, если пороги костного звукопроведения на 500 Гц не более 55 дБ и на высоких частотах не более 75 дБ.
 - Кохлеарная имплантация.
ПОКАЗАНИЯ для кохлеарной имплантации:
 1. Двусторонняя сенсоневральная тугоухость IV ст. с порогами слуха 90 дБ нПС и более, глухота.
 2. Пороги слухового восприятия в свободном звуковом поле при использовании оптимально подобранных слуховых аппаратов (бинауральное слухопротезирование), превышающие 55 дБ. на частотах 2 – 4 кГц.
 3. Отсутствие выраженного улучшения слухового восприятия речи от применения оптимально подобранных слуховых аппаратов при высокой степени двусторонней сенсоневральной сенсоневральной тугоухости (распознавание менее 50% слов в открытом выборе)
 4. Наличие адекватной мотивации, а также поддержки со стороны родителей/родственников и их готовность к длительной послеоперационной реабилитационной работе
 5. средний порог более 95 дБ) по крайней мере, после пользования аппаратами в течение 3 – 6 мес.

ПРОТИВОПОКАЗАНИЯ для КИ

Абсолютные противопоказания 1. Ретрокохлеарная патология любой этиологии. 2. Полная аплазия внутреннего уха (аномалия Michel) 3. Полная облитерация улитки (при частичной облитерации – на решение оперирующего хирурга). КР518 16 4. Выраженные аномалии развития улитки и слухового нерва. 5. Наличие тяжелых соматических, неврологических и психических заболеваний. 6. Недостаточность интеллекта и отсутствие коммуникативных возможностей (возможны исключения для слабовидящих и слепых).

Относительные противопоказания 1. Острые или хронические воспалительные заболевания ЛОР-органов в стадии обострения. 2. Отсутствие мотивации, социально-психологических возможностей для длительного реабилитационного

процесса у пациента (родителей, законного представителя или доверенного лица пациента).

- **БИНАУРАЛЬНАЯ КОХЛЕАРНАЯ ИМПЛАНТАЦИЯ.** Двусторонняя (бинауральная или билатеральная) кохлеарная имплантация – комплекс аудиологических, хирургических сурдопедагогических, психологических и хирургических мероприятий по установке двух систем кохлеарной имплантации на оба уха. Двусторонняя (бинауральная) кохлеарная имплантация проводится одномоментно – в процессе одной хирургической операции, или последовательно – в процессе двух хирургических операций. Двухсторонняя (бинауральная) кохлеарная имплантация обеспечивает:

- двухстороннюю стимуляцию слуховых проводящих путей и слуховых центров;
- возможность локализовать звук, т.н. «объемное» звучание; · улучшение разборчивости звуков в тишине;
- повышение разборчивости речи в шуме и при общении с несколькими говорящими;
- лучшую динамику слухового и речевого развития, т.к. речь звучит более естественно, процесс восприятия звуков требует меньших усилий и, следовательно, меньше утомляет;
- сохранение функции восприятия звука в случае выхода из строя одного импланта. Заменить на
- Улучшение слухового восприятия как результат эффекта бинауральной суммации; · Улучшение локализационных возможностей;
- Улучшение разборчивости речи в шуме. Зарубежный опыт проведения бинауральной двусторонней кохлеарной имплантации свидетельствует, что проведение двусторонней (билатеральной) кохлеарной имплантации одномоментно или последовательно (через 6 месяцев после проведения первой имплантации) рекомендуется практически всегда при отсутствии противопоказаний.

Профилактика

Оценка эффективности слухопротезирования

- Речевая аудиометрия в свободном звуковом поле в тишине и на фоне помех.
- Анкетирование.

Повторные аудиологические исследования и наблюдение включает:

1. Тональная пороговая аудиометрия – 1-2 раза в год.
2. Речевая аудиометрия в тишине и на фоне помех – 1-2 раза в год.
3. Коррекция амплитудно-частотных характеристик усиления слухового аппарата (по результатам аудиологического обследования) – 1-2 раза в год.

При наличии острого ухудшения или быстрого прогрессирования тугоухости повторное исследование назначается незамедлительно (для возможности провести лечение с хорошим эффектом для восстановления порогов слышимости).

Оценка эффективности кохлеарной имплантации

- Речевая аудиометрия в свободном звуковом поле в тишине и на фоне помех после подключения речевого процессора и в последующие настроечные сессии (1-2 раза в года).
- Анкетирование.

Повторные аудиологические исследования и наблюдение

1. Тональная пороговая аудиометрия – 1-2 раза в год.
2. Речевая аудиометрия в тишине и на фоне помех – 1-2 раза в год.
3. Настройка речевого процессора – 1-2 раза в год.

Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания

Сниженный слух имеет большое социальное, медицинское, психологическое значение. Некомпенсированные потери слуха вызывают снижение качества жизни, уровень реализации образовательного потенциала и ограничивают выбор профессии пропорционально степени тугоухости и в зависимости от возраста и уровня социальной активности пациента.

И если при острой сенсоневральной тугоухости существует вероятность восстановить слух лечебным воздействием, то при хронической сенсоневральной тугоухости с точки зрения доказательной медицины возможность повысить пороги слышимости медикаментозным лечением крайне незначительна.

Что касается хронической сенсоневральной тугоухости, то корректнее говорить о лечении пациента со сниженным слухом по поводу сопутствующей соматической патологии, которую он имеет. Медикаментозное лечение сердечно-сосудистых заболеваний, заболеваний нервной системы, эндокринной патологии, нарушений иммунного статуса одновременно является лечением и профилактикой прогрессирования хронической сенсоневральной тугоухости у этих пациентов.

При наличии вестибулярных нарушений и субъективного ушного шума на фоне хронической сенсоневральной тугоухости проводится патогенетическое и симптоматическое лечение.

При наличии сенсоневральной тугоухости у пациентов со сниженным зрением и другими инвалидизирующими заболеваниями показания к слухопротезированию расширяются, а уровень требований к средствам технической реабилитации возрастает.

Невозможность достигнуть эффекта с использованием слуховых аппаратов и кохлеарных имплантов требует реализации альтернативного способа коммуникации – обучения основам дактиля и жестового языка, сурдоперевод.

Список литературы

1. Таварткиладзе Г.А. Клиническая аудиология. – М., Медицина, 2013. - 674 с.
2. Таварткиладзе Г.А., Загорянская М.Е., Румянцева М.Г. и др. Методики эпидемиологического исследования нарушений слуха// Методические рекомендации. - Москва, 2006. – 27 с.
3. Практическое руководство по сурдологии / А.И. Лопотко [и др.]. – СПб.: Диалог, 2008. – 274 с. КР518 21
4. Неотложная медицина в вопросах и ответах / Под ред. К. Кениг – СПб: Питер Ком, 1998. – 512 с. – (Серия «Практическая медицина»).
5. Блоцкий А.А., Карпищенко С.А. Неотложные состояния в оториноларингологии. – СПб.: Диалог, 2009. – 180 с
6. Таварткиладзе Г.А. Функциональные методы исследования слухового анализатора/ В кн.: Оториноларингология/ Национальное руководство / под ред. Пальчуна В.Т. – М.: Геотар, 2008. – Гл.5. - С. 113-149.
7. Таварткиладзе Г.А. Кохлеарная имплантация/ В кн.: Оториноларингология/ Национальное руководство / под ред. В.Т. Пальчуна В.Т. – М.: Геотар, 2008. – Гл.8. - С. 360-373.