

# Заболевания спектра аудиторных нейропатий

Данилович Мария Эдвардовна, врач сурдолог детский

Заболевания спектра аудиторных нейропатий представляют собой широкий спектр заболеваний различной этиологии, течения и результатов реабилитации, объединенных изначально в связи с наличием общей картины аудиологических данных, а именно, наличием регистрации отоакустической эмиссии (ОАЭ) и/или микрофонного потенциала улитки внутреннего уха при отсутствии или значительно измененных коротколатентных слуховых вызванных потенциалов (КСВП) при максимальных интенсивностях стимула.

Характеризуются нормальным функционированием внутреннего уха и нарушением обработки звуковой информации в более глуболежащих отделах слуховой системы.

# Характеристики заболеваний спектра аудиторных нейропатий

1. Присутствие ОАЭ и МП улитки свидетельствуют о нормальной работе среднего уха и наружных волосковых клеток (НВК) внутреннего уха.

Наличие вызванной ОАЭ является непостоянным диагностическим признаком, поскольку у части детей она перестает регистрироваться со временем. При этом МП улитки сохраняется и является стойким диагностическим признаком.

2. Отсутствие или большое нарушение КСВП свидетельствует о нарушении:

- а) генерации нервных импульсов внутренними волосковыми клетками (ВВК) улитки внутреннего уха,
- б) передачи нервных импульсов через синапсы между ВВК и волокнами слухового нерва,
- в) проведения нервных импульсов волокнами слухового нерва.

В большинстве случаев результаты КСВП демонстрируют полное отсутствие характерных пиков. В некоторых случаях при высоких уровнях стимуляции (выше 70-80 дБ) удается зарегистрировать пятую волну с низкой амплитудой и сильно удлиненной латентностью.

## Уровни поражения структур органа слуха

- внутренние волосковые клетки (ВВК);
- синапсы между ВВК и короткими отростками (дендритами) нейронов слухового нерва;
- дендриты и аксоны слухового нерва, клетки спирального ганглия;
- стволомозговые отделы органа слуха;
- комбинация вышеуказанных локализаций.

### Причины возникновения заболеваний спектра аудиторных нейропатий:

- наследственность, генетические изменения
- недоношенность
- аноксия
- изкий вес при рождении
- внутриутробная инфекция
- гипербилирубинемия (желтуха новорожденных)
- врожденное отсутствие/аплазия слухового нерва
- задержка анатомо- физиологического созревания органа слуха (в этом случае -слух может нормализоваться или улучшиться к 18-24 месячному возрасту).

- Клинические проявления при заболеваниях спектра аудиторных нейропатий разнообразны и могут отличаться у разных пациентов, они включают:
  - Нарушение слуха от незначительной до глубокой тугоухости и глухоты.
  - Нестабильность порогов слышимости – временные улучшения и ухудшения слуха.
  - Несоответствие нарушения восприятия речи и тональных порогов слуха.
  - Нарушение восприятия речи в шуме по сравнению с восприятием речи при сенсоневральной тугоухости с таким же снижением слуха.
  - Нарушение восприятия речи при нормальных порогах слышимости тонов.
  - Задержка речевого развития.

# Комплексная диагностика заболеваний спектра аудиторных нейропатий:

- 1. Исследование функции НВК: ВОАЭ, регистрация МП улитки методом регистрации КСВП и\или электрокохлеографии.
- 2. Исследование функции слухового нерва и подкорковых структур слухового анализатора путем регистрации КСВП.
- 3. Исследование проводящих путей методом регистрации акустического рефлекса внутриушных мышц. Характерным признаком является отсутствие ипси- и контралатерального АР.
- 4. Определение степени нарушения тонального слуха. Если возможно, проводится субъективная аудиометрия в соответствии с возрастом ребенка. Пороги слуха могут не отличаться от нормы или свидетельствовать о разной степени снижения слуха, могут быть нестабильны при повторных обследованиях.
- 5. Выявление анатомических особенностей структур улитки, слухового нерва, стволомозговых структур слухового анализатора с помощью методов визуализации: компьютерной томографии (КТ) и магнитно-резонансной томографии (МРТ). Позволяют выявить врожденное отсутствие/аплазию слухового нерва.
- 6. Выявление сопутствующих заболеваний (консультации смежных специалистов-невролога, офтальмолога).

## Методы реабилитации:

- слухопротезирование;
- кохлеарная имплантация;
- стволомозговая имплантация.