

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего
образования
«Красноярский государственный медицинский университет им. проф. В.Ф.Войно-
Ясенецкого» Минздрава России.

Кафедра ЛОР-болезней с курсом ПО

Реферат на тему: «Нейросенсорная тугоухость»

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

Выполнила: ординатор Гридина Т.А

Проверил: Д.м.н., проф. Терскова Н.В

Терскова

Гридина

Красноярск 2018

Нейросенсорная тугоухость (синоним **сенсоневральная тугоухость**, англ. *sensorineural hearing loss*) — это потеря слуха, вызванная поражением структур внутреннего уха, преддверно-улиткового нерва (VIII), или центральных отделов слухового анализатора (в стволе и слуховой коре головного мозга).

Камертональный **тест Вебера** (англ. *Weber test*) для определения латерализации звука (вибрирующий камертон прикасается к средней линии головы), показывает более громкое восприятие звука лучше слышащим ухом. **Тест Ринне**, который сравнивает воздушную (камертон у ушной раковины) и костную (камертон у сосцевидного отростка височной кости) проводимости (пониженные при нейросенсорной тугоухости), положителен (R+), как и при нормальном слухе, то есть первый показатель выше.

Тугоухость — ослабление слуховой функции — может быть **лёгкой** (порог слышимости звуков частотой 500-4000 Гц выше нормы на 50 дБ), **средней** (50-60 дБ) и **тяжёлой** (более 60-70 дБ). В первом случае восприятие разговорной речи происходит с расстояния 4-6 м, во втором — от 1 до 4 м, в третьем — 0,25 –1 м. Ещё большая потеря слуха определяется как глухота.^[1] Иногда при повышении порога слышимости разговорной речи до 70-90 дБ говорят о **глубокой тугоухости**, более 90 дБ — о **глухоте**.

Как правило, нейросенсорная тугоухость обусловлена дефектами *сенсорно-эпителиальных (волосковых) клеток спирального (кортиева) органа* улитки внутреннего уха. Нечасто встречаются сенсоневральные нарушения слуха, связанные с повреждением преддверно-улиткового (VIII черепного) нерва или слуховых центров мозга. И крайне редко повреждениями затронуты лишь центральные отделы слухового анализатора. При патологии последних *порог слуховой чувствительности* в норме, но качество восприятия звуков настолько низкое, что невозможно понимать речь.

- Чаще всего встречается **сенсорная тугоухость**, вызванная неправильным функционированием **волосковых клеток**, когда они либо изначально дефектны, либо были повреждены в течение жизни человека. В этиологии заболевания играют роль как внешние неблагоприятные факторы (акустическая травма, инфекция), так и внутренние отклонения (дефектные гены, приводящие к глухоте).
- Кроме того, нейросенсорная (сенсоневральная) потеря слуха может возникать как результат аномалии **VIII черепного (слухового) нерва**.
- Нейросенсорная тугоухость вследствие поражения **центральных отделов слухового анализатора** называется **поражением слуха центрального генеза** (англ. *central hearing impairment*, англ. *auditory processing disorder*).

Этот тип тугоухости может также быть спровоцирован длительным воздействием очень интенсивного шума, например, прослушиванием громкой музыки через наушники на протяжении нескольких часов.

1. Дифференциальный диагноз

**Таблица 1. Сравнение
нейросенсорной (дискантовой) и кондуктивной (басовой) тугоухости**

Критерии	Нейросенсорная тугоухость	Кондуктивная тугоухость
Поражённые анатомические структуры	Поражён звуковоспринимающий аппарат: внутреннее ухо, черепной нерв VIII, — или центральные отделы слухового анализатора	Поражён звукопроводящий аппарат: среднее ухо (слуховые косточки), барабанная перепонка и наружное ухо
Тест Вебера	Звук латерализуется в сторону лучше слышащего уха	Латерализация звука преимущественно в больное ухо (с кондуктивной тугоухостью)
Тест Ринне	Положительный тест Ринне (R+); воздушное проведение успешнее костного проведения (снижены и воздушная, и костная проводимости, но разница между ними остаётся неизменной). <i>Малый костно-воздушный разрыв</i>	Отрицательный тест Ринне (R-); костное проведение успешнее воздушного проведения. <i>Большой костно-воздушный разрыв</i>

Нейросенсорная тугоухость может быть **врождённой** или **приобретённой**.

2. Врождённая нейросенсорная тугоухость

- Недостаточное развитие (аплазия) улитки внутреннего уха, в том числе, аутосомно-рецессивная аплазия Шайбе, аутосомно-доминантные аплазии Майкла, Мондини.
- Синдромальная (сочетающаяся с другими патологическими симптомами) нейросенсорная тугоухость, обусловленная дефектами хромосом (редко).
- Врождённая холестеатома (англ. *cholesteatoma*) — гиперплазия плоского эпителия (англ. *squamous epithelium*) среднего уха — проявляется как инвазивная опухоль, и, если её не удалить, разрушает структуры среднего уха.
- Алкогольный синдром плода способствует развитию тугоухости у более 64 % детей, рождённых от матерей, страдающих алкоголизмом, вследствие ототоксического воздействия на развитие плода и недостаточного усвоения питательных веществ вследствие избыточного потребления алкоголя.
- Преждевременные роды приводят к нейросенсорной глухоте приблизительно в 5 % случаев.

- Хламидиоз может вызывать тугоухость у новорождённых, которым инфекция передавалась от матери в процессе родов.
- Сифилис, как правило, передаётся от беременной женщины вынашиваемому ребёнку, и около трети заражённых детей впоследствии становятся глухими.

2.1. Генетические отклонения и тугоухость

Тугоухость может быть наследственной. Существуют и доминантные, и рецессивные гены, способствующие развитию нарушений слуха — от лёгких до глубоко выраженных. Если хотя бы у одного из родителей имеется доминантный аутосомный ген, обуславливающий глухоту, тугоухость обязательно проявится и у потомства. Нарушения слуха, вызываемые действием рецессивного гена, проявляются не всегда, а лишь у тех потомков, которым передались рецессивные гены и от отца, и от матери. Нарушения слуха по доминантному или рецессивному типам наследования могут проявляться в форме тех или иных синдромов, но не всегда. Так, картирование генов, проведённое в последние годы, выявило десятки случаев **несиндромальной** (не сопряжённой с другими аномалиями) **аутосомно-доминантной** (*DFNA#*) и **аутосомно-рецессивной** (*DFNB#*) глухоты.

- Среди наследственных нарушений слуха в развитых странах чаще всего встречается **аутосомно-рецессивная несиндромальная** глухота (*DFNB1*), связанная с мутацией гена *GJB2*, кодирующего белок коннексин 26 (англ. *GJB2-related deafness*, англ. *connexin 26 deafness*).
- Самыми обычными **синдромальными** нарушениями слуха с **аутосомно-доминантным** наследованием являются синдром Стиклера и синдром Ваарденбурга (Варденбурга).
- Наиболее распространенные **синдромальные** нарушения слуха, обусловленные наследованием по **аутосомно-рецессивному** типу — это синдром Пендреда (врождённая нейросенсорная глухота и зоб), синдром широкого водопровода преддверия и синдром Ушера (врождённая нейросенсорная глухота и ретинит). По такому же типу наследуется синдром Жервелла — Ланге-Нильсена (врождённая нейросенсорная тугоухость и функциональные нарушения сердца, *A. Jervell, F. Lange-Nielsen, 1957*). Он встречается в популяции с частотой 1:100 000 — 1:200 000, при этом большая часть больных не доживает до возраста 15 лет.
- Мутации **митохондриального** гена *MT-TL1* могут приводить к сахарному диабету, сопровождающемуся глухотой. Заболевание наследуется по материнской линии, как и прочие патологии, связанные с дефектами мтДНК человека.

3. Приобретённая нейросенсорная тугоухость

3.1. Факторы, способствующие потере слуха

- **Акустические травмы** — продолжительное воздействие громкого шума (>90 дБ) вызывает потерю слуха в диапазоне высоких частот — от 4000 Гц, тогда как в норме слуховой частотный диапазон варьирует от 20 до 20 000 Гц
- **Механические травмы.**
- **Ототоксические лекарства:**
 - антибиотики аминогликозидного ряда, *например*, тобрамицин (англ. *tobramycin*);
 - петлевые диуретики (англ. *loop diuretics*), *например*, фуросемид (англ. *furosemide*);
 - антиметаболиты (англ. *antimetabolites*), *например*, метотрексат (англ. *methotrexate*);
 - салицилаты, *например*, аспирин (англ. *aspirin*).
- **Производственная интоксикация**
- **Вирусные инфекции:**
 - эпидемический паротит (свинка);
 - корь;
 - краснуха;
 - герпес;
 - грипп и прочие вирусы.
- **Заболевания бактериальной этиологии:**
 - скарлатина^[1];
 - сифилис.
- **Воспаление:**
 - гнойный лабиринтит;
 - менингит;
 - аденоиды.
- **Аутоиммунные и аллергические заболевания**
- **Новообразования**
- **Отосклероз**
- **Пожилой возраст**

3.2. Длительное пребывание в шумной среде

- Жители окрестностей аэропортов или скоростных автострад подвержены шумовому воздействию (как правило, от 65 до 75 дБ по шкале А). Если окна в комнате постоянно открыты, или человек длительное время находится вне помещения, то такое шумовое воздействие со временем может привести к снижению слуха.
- Агентство по защите окружающей среды США (*United States Environmental Protection Agency, the U.S. EPA*) и многие штаты установили свои стандарты предельно допустимых уровней шума для охраны здоровья населения. Так, согласно стандартам *EPA*, эквивалентный уровень шума для предотвращения развития тугоухости у людей составляет 70 дБ(А) при воздействии в течение 24 часов (*EPA*, 1974).
- Воздействие очень громкого шума — 90 дБ или более — к примеру, нахождение вблизи работающего реактивного двигателя, может привести к прогрессирующей тугоухости. Кроме того, временная или хроническая тугоухость может быть результатом однократного воздействия чрезмерно громкого шума (например, при

взрыве). Наиболее частая причина акустической травмы — прослушивание слишком громких музыкальных выступлений.^[11]

- Как правило, тугоухость, спровоцированная шумовым воздействием, проявляется в октавной полосе со среднегеометрической частотой 4000 Гц.
- Чем громче шум, тем короче должна быть продолжительность его воздействия — для предотвращения вредного влияния на слух. Чтобы оставаться в пределах безопасной нормы, продолжительность воздействия шума должна сокращаться вдвое при увеличении громкости на каждые 3 дБ. Так, если **продолжительность безопасного воздействия шума** громкостью 85 дБ(А) равна 8 часам, то при громкости 91 дБ(А) она составляет лишь 2 часа (*National Institute for Occupational Safety and Health*, 1998). Иногда используют иной алгоритм расчётов: продолжительность безопасного воздействия шума уменьшают вдвое при дополнительном повышении громкости не на 3 дБ, а на 5 дБ.
- Портативные аудиоэлектронные устройства, такие как **iPod**, способны воспроизводить звук, достаточно мощный для того, чтобы спровоцировать развитие тугоухости. Как правило, громкость звучания этих персональных проигрывателей может достигать 115 дБ и выше. В то же время имеются данные, что даже менее громкие звуки (70 дБ) могут привести к потере слуха.^[12]

3.3. Механические травмы и нейросенсорная тугоухость

- Механические травмы — переломы и трещины височной кости, затронувшие улитку и среднее ухо, либо резаные раны с повреждением VIII черепно-мозгового (слухового) нерва могут привести к развитию нейросенсорной тугоухости.
- При травме возможно повреждение не только структур уха, но и слуховых центров мозга, обрабатывающих звуковую информацию.
- У пациентов с травмами головы зачастую наблюдается тугоухость или звон в ушах (англ. *tinnitus*) — временно или постоянно.

3.4. Ототоксические лекарства

Некоторые лекарственные препараты приводят к повреждениям структур уха, и в связи с этим их применение ограничено.

- Наиболее опасны антибиотики аминогликозидного ряда (основной препарат — гентамицин). Они избирательно накапливаются в эндо- и перилимфе, а в сочетании с диуретиками могут необратимо поражать нейросенсорные структуры внутреннего уха.^[11] *Примеры:* тобрамицин (англ. *tobramycin*), стрептомицин, мономицин, канамицин, амикацин.
- Существуют также препараты, вызывающие обратимые нарушения слуха. Это ряд диуретиков, силденафил, НПВС (НПВП), макролидные антибиотики.

- Известно, что злоупотребление гидрокодомом (входит в состав препарата викодин) приводит к нарушению слуха. Существует мнение, что ухудшение слуха Раша Лимбо было отчасти вызвано склонностью этого популярного в США радиоведущего к использованию наркотических обезболивающих средств, таких как викодин и оксиконтин.

3.5. Вирусные инфекции и нейросенсорная тугоухость

- Корь может привести к повреждению слухового нерва.
- Эпидемический паротит (свинка) может приводить к глубокой нейросенсорной тугоухости и глухоте — с повышением индивидуального порога слышимости на 90 дБ или более, односторонней (одно ухо) или двусторонней (оба уха).
- Причиной нейросенсорной тугоухости могут быть краснуха, грипп, герпес.
- У пациентов с диагнозом СПИД или предСПИД (англ. *AIDS-related complex*) нередко обнаруживаются нарушения слуха, поскольку ВИЧ и ассоциированные с ним оппортунистические инфекции могут воздействовать непосредственно на улитку и центральные отделы слуховой системы.^[8]

3.6. Воспаление и связанная с ним потеря слуха

- К полной потере слуха могут привести воспаление внутреннего уха (гнойный лабиринтит) и воспаление оболочек мозга (менингит).
- Аденоидные разрастания, которые не исчезли в подростковом возрасте, могут увеличиваться и в дальнейшем, приводя к снижению проходимости евстахиевой трубы, кондуктивным нарушениям слуха и назальным инфекциям, переходящим на среднее ухо.

3.7. Патологические иммунные реакции и тугоухость

3.7.1. Аллергические заболевания

- Одно из возможных осложнений аллергического ринита — хронический серозный отит среднего уха — самая распространённая причина тугоухости у детей в США.

3.7.2. Аутоиммунитет

- Аутоиммунные заболевания, как выяснилось в последнее время, могут быть причиной повреждения улитки внутреннего уха. Хотя случаи, когда собственно структуры улитки являются единственной специфической мишенью аутоиммунных процессов, скорее всего, являются очень редкими; обычно патологические изменения затрагивают и другие органы. Так, к числу аутоиммунных заболеваний, вызывающих множественные патологии и приводящих к потере слуха, относится гранулематоз Вегенера.

3.8. Патологические новообразования и тугоухость

- **Новообразования мостомозжечкового треугольника.** Мостомозжечковый треугольник (угол) — область мозга между варолиевым мостом и мозжечком. Отсюда выходят лицевой нерв (VII черепной, CN7) и преддверно-улитковый (вестибулокохлеарный) нерв (VIII черепной, CN8). У пациентов с такими опухолями зачастую наблюдаются объективные признаки и симптомы сдавливания и того, и другого нервов.
- **Невринома слухового нерва** (англ. *acoustic neuroma*) — вестибулярная шваннома — доброкачественная опухоль, возникшая вследствие деления Шванновских клеток;
- **Менингиома** — доброкачественная опухоль мягкой мозговой оболочки (англ. *pia mater*) или паутинной оболочки мозга (англ. *arachnoid mater*).

3.9. Отосклероз как причина нейросенсорной тугоухости

- Отосклероз характеризуется патологическим разрастанием костной ткани вокруг основания стремени — одной из слуховых косточек среднего уха, что приводит к неподвижности этой косточки и кондуктивной тугоухости.^[14] Впоследствии отосклеротический процесс может проявиться и в различных отделах внутреннего уха, вызывая нейросенсорную тугоухость.^[1]

4. Клинические проявления нейросенсорной тугоухости

4.1. Внезапная нейросенсорная тугоухость

- Это потеря слуха в очень короткие сроки — до 12 часов (при больших сроках — до суток — патологию чаще всего определяют как *острая тугоухость*);
- Идиопатическая внезапная нейросенсорная тугоухость (англ. *Idiopathic Sudden Sensoneurinal Hearing Loss* H91.2);

- Как следствие нарушения кровоснабжения (сосудистой ишемии) внутреннего уха (CN 8);
- Из-за образования перилимфатического свища (англ. *perilymph fistula*) — как правило, возникает из-за перфорации круглого (англ. *round window*) или овального (англ. *oval window*) окна и сопровождается истечением перилимфы (англ. *perilymph*); типичны головокружение (англ. *vertigo*), потеря равновесия (англ. *imbalance*); в анамнезе — повышенное внутричерепное давление (англ. *intracranial pressure*) или травма;
- Внезапная нейросенсорная тугоухость может быть спровоцирована аллергическими реакциями, обусловленными иммуноглобулинами класса Е (IgE) — на пищевые продукты, пыльцу растений, споры грибов и прочие аллергены.

4.2. Болезнь Меньера

Вызывает нейросенсорную тугоухость в диапазоне низких частот (125—1000 Гц). Характерны приступы внезапного головокружения, длящиеся от нескольких минут до нескольких часов, предваряемые звоном в ушах, ощущением их заложенности и неустойчивой потерей слуха.

4.3. Пресбиакузис

- Это нарушение слуха вследствие потери восприятия высоких тонов (в высокочастотном диапазоне 4000 — 8000 Гц), наблюдающееся преимущественно у людей пожилого возраста.
- Рассматривается рядом исследователей как дегенеративный процесс, хотя в настоящее время обусловленность этого заболевания именно возрастными изменениями всё ещё не доказана (См. выше: Длительное пребывание в шумной среде).

5. Лечение

- Прежде нейросенсорная потеря слуха корректировалась с помощью слуховых аппаратов, усиливающих звуки в частотном диапазоне, охваченном тугоухостью. Или же для этих целей использовались кохлеарные имплантаты, которые напрямую стимулировали слуховой нерв.
- При невозможности проведения более предпочтительной в настоящее время кохлеарной имплантации может выполняться стволомозговая имплантация, но технология подобных операций ещё недостаточно отработана, и пока что они выполняются нечасто.
- Имеются указания на то, что приём идебенона (англ. *idebenone*) — одиночный или в сочетании с витамином Е — замедляет наступление тугоухости, или, возможно, излечивает её. Такой способ лечения сейчас рассматривается в качестве экспериментального.

- По сообщению ряда аудиологов и оториноларингологов, тяжёлая нейросенсорная тугоухость, обусловленная воздействием шума свыше 140 дБ, зачастую может быть вылечена практически полностью, если безотлагательно (до истечения суток) предпринять курс лечения стероидными препаратами. Но эффективность этого нового метода требует дальнейшей проверки.
- По информации специалистов Мичиганского университета, приём высоких доз витаминов А, С и Е с магнием за час до шумового воздействия, и продолжение подобного лечения раз в сутки в течение пяти дней — эффективный способ предотвращения хронической тугоухости у животных, вызванной влиянием шума.
- Эксперименты по трансплантации стволовых клеток, взятых из слизистой оболочки носа взрослого человека, в структуры улитки внутреннего уха лабораторных мышей, проведённые учёными университета Нового Южного Уэльса и Института медицинских исследований Гарвана (Сидней, Австралия), показали, что на ранних стадиях развития нейросенсорной тугоухости подобные хирургические процедуры способствуют сохранению слуховой функции.