

ISSN 2091-5853

O'ZBEKISTON RESPUBLIKASI FANLAR AKADEMIYASI



JURNALI

**NAZARIY
VA
KLINIK
TIBBIYOT**

5 2023

ЖУРНАЛ

**ТЕОРЕТИЧЕСКОЙ
и КЛИНИЧЕСКОЙ
МЕДИЦИНЫ**

- №1(68). – С.44.
5. Данченко Е.О., Крюков А.И., Артемьев М.Е. и др. Лечение пациентов с риносинуситами: возможности консервативного и оперативного воздействия // Медицинский совет. – 2015. – № 11.
 6. Иванов К.М., Лопатин А.С. Антибиотикотерапия острых воспалительных заболеваний околоносовых пазух // Consilium medicum. – 2018. – Т. 05. № 4. – С. 1–8.
 7. Braun T, Betz CS, Stelter K, Leunig A. FESS and surgical training: what are the problems? Laryngo-Rhino-Otol. – 2011. – 90. – С. 10–14.
 8. Fokkens W.J., Lund V.J., Mullol J. et al. European position paper on rhinosinusitis and nasal polyps 2012. Rhinol Suppl. – 2017. – 23(3). – 1–298.
 9. Nguyen QA, Cua DJ, Ng M, Rice DH. Safety of endoscopic sinus surgery in a residency-training program. Ear Nose Throat J. 2017; 78: 898–902, 904.
 10. Zuckerman JD, Wise SK, Rogers GA, Senior BA, Schlosser RJ, DelGaudio JM. The utility of cadaver dissection in endoscopic sinus surgery training courses. Am J Rhinol Allergy. – 2019. – 23. – P. 218–224.

УДК : 616.28-008.14: 616-01/09-053.

ЗНАЧЕНИЕ СОПУТСТВУЮЩИХ ПАТОЛОГИЙ ДРУГИХ ОРГАНОВ И СИСТЕМ У ДЕТЕЙ С СЕНСОНЕВРАЛЬНОЙ ТУГОУХОСТЬЮ СРЕДНЕЙ И ТЯЖЕЛОЙ СТЕПЕНИ ТЯЖЕСТИ

Усманова С.Б., Иноятова Ф.И., Абдуллаева В.К., Наджимутдинова Н.Ш.

Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр педиатрии (РСНПМЦП),

Ташкентский педиатрический медицинский институт

XULOSA

Maqsad. *Sensonevral eshitish zaifligi bōyicha davo choralarini olib borish taktikasini tanlash va uning kechuvini bashorat qilish, shuningdek, bolalar hayot sifatiga ta'sir etuvchi yondosh patologiyalar korrektsiyasi bōyicha choralarni qōllash maqsadida yondosh patologiyalarning etiogenezinini farqlash.*

Tadqiqot materiallari va metodlari. 2550 nafar turli darajadagi eshitish zaifligi bōlgan 0 dan 5 yoshgacha bolalar tekshiruvdan otkazildi. Bolalarning psixonevrologik statusini baholash maqsadida klinik tekshiruvlardan tashqari quyidagi paraklinik tekshiruvlar otkazildi: MRT, EEG, NSG, shuningdek, miya magistral tomirlarini duplex skanerlash va miyada qon aylanish kōrsatkichlarini aniqlash tekshiruvi otkazildi. Kognitiv intellekt «Beyli rivojlanish shkalasi» (Bayley Scales of Infant and Toddler Development – Third Edition, далее – Bayley-III) (Bayley, 2006) yordamida baholandi.

Tadqiqot natijalari. Boshqa organ va tizimlardagi yondosh patologiyalar uchrash holatlari solishtirib kōrilganda, quyidagilar aniqlandi: tserebrastenik sindrom va miyacha buzilishlari sindromlari uchrash darajasi intellektual-mnestik buzilishi bōlgan bolalar guruhi va bunday buzilishlarsiz guruhda ahamiyatli darajada farq qildi (tegishli $p=0,016$ va $0,018$). Kuzatilgan boshqa yondosh patologiyalar uchrash holatlari bōyicha ahamiyatli darajadagi farqlar aniqlanmadi ($p>0,05$).

Xulosa. *Sensonevral eshitish zaifligi intellektual-mnestik buzilishi bilan bōlgan bolalarda tserebrastenik*

SUMMARY

Objective. *Differentiation of the etiology of concomitant pathologies for the choice of management tactics and prediction of the course of hearing loss and for taking measures to correct concomitant symptoms affecting the quality of life of children.*

Materials and methods of research. 2550 children with sensorineural hearing loss of varying severity aged 0 to 5 years were examined. To assess the neuropsychiatric status of children, in addition to clinical examinations, the following paraclinical studies were conducted: MRI, EEG, NSG, and duplex scanning of the main cerebral vessels and determination of cerebral blood flow parameters were performed. Cognitive intelligence was assessed using the “Bayley Scales of Infant and Toddler Development – Third Edition, hereinafter – Bayley-III) (Bayley, 2006).

Research results. Comparison of the frequency of occurrence of other neurological syndromes and symptoms of damage to other organs revealed the following: the occurrence of cerebroasthenic syndrome and cerebellar disorders syndrome significantly differed in groups of children with intellectual and mnestic disorders and without developmental disorders. ($p=0.016$ and 0.018 respectively). There were no significant differences in the occurrence of other syndromes and the presence of individual symptoms of damage to other organs ($p>0.05$).

Conclusions. *The presence of cerebroasthenic syndrome and cerebellar disorders syndrome is more common in children with developmental disorders with sen-*

sindrom va miyacha buzilishlari sindromlari koproq uchraydi, bu sindromlar bolalarning rivojlanishini yanada qiyinlashtiruvchi qo'shimcha omil va shuningdek eshitish buzilishi bilan umumiy etiopatogenetik asosga ega sindrom bo'lishi ham mumkin. Aniqlangan asab tizimi, boshqa organ va tizimlardagi yondosh patologiyalar - sensonevral eshitish zaifligi bo'yicha davo choralarini olib borish taktikasini tanlash va uning kechuvini bashorat qilish, operativ aralashuvlar va abilitatsion tadbirlar natijalarini baholash, bolalar hayot sifatiga ta'sir etuvchi mazkur yondosh patologiyalarning korrreksiya bo'yicha choralarini qo'llash maqsadida, sensonevral eshitish zaifligi bo'lgan bolalar tekshiruvlarida izchil tizimli yondashuv zarurligini ko'rsatdi. Eshitish zaifligining sindromal genetik holatlarini erta aniqlash maqsadida, genetik tahlillarni amaliyotda qo'llash imkoniyatlarini yaratish zarur.

Kali so'zlar: Sensonevral eshitish zaifligi, erta yoshdagi va maktabgacha yoshdagi bolalar, sensonevral eshitish zaifligining sindromal va nosindromal holatlari, asab tizimi yondosh patologiyalari, KI nevrologik asoratlari.

Врожденная или ранняя сенсоневральная тугоухость может быть результатом генетических факторов или факторов окружающей среды, или их комбинации. Генетическая причина выявляется в 60% случаев, из которых около 30% являются синдромальными и 70% не синдромальными, то есть потеря слуха является единственной инвалидностью (9,3).

Около 40 % случаев вызваны факторами окружающей среды, такими как асфиксия, гипербилирубинемия, недоношенность, менингит, прием ототоксических препаратов и врожденные инфекции (наиболее распространенной цитомегаловирусной инфекцией). Все пренатальные и неонатальные инфекции у детей (так называемые TORCH-инфекции: токсоплазмоз, краснуха, цитомегаловирусная инфекция, простой герпес) могут вызывать и нейросенсорную тугоухость и другую патологию головного мозга (7).

Известные другие этиологические причины нейросенсорной тугоухости также могут вызывать нарушения нервного развития у детей, а результаты МРТ головного мозга часто неспецифичны. Авторы систематического обзора пришли к выводу, что у 31% детей, перенесших пренатальный или неонатальный инсульт, развивается по крайней мере одно долгосрочное последствие для развития нервной системы (10). Наиболее частыми последствиями являются когнитивные нарушения, задержка развития или

sensorineural hearing loss, they can be both factors aggravating the development of the child and be a syndrome having a common etiopathogenetic basis with hearing loss.

The identified individual syndromes or symptoms of damage to the nervous system, other organs and systems indicate the need for a more thorough systemic examination of children with sensorineural hearing loss in order to differentiate etiopathogenesis, to choose tactics for managing and predicting the course of hearing loss, to evaluate surgical interventions and habilitation measures, as well as to take measures to correct concomitant symptoms affecting the quality of life of children. It is necessary to ensure the availability of genetic research methods for the early detection of syndromic genetic cases of hearing loss.

Keywords: sensorineural hearing loss, children of early and preschool age, syndromic and non-syndromic cases of sensorineural hearing loss, concomitant neurological disorders, neurological complications after CI.

трудности в обучении (59%), церебральный паралич (21%), потеря слуха (20%), нарушения зрения (18%), а также проблемы с грубой моторикой и координацией (8%). То есть, если нарушения слуха является как последствие нарушения кровообращения велика вероятность сочетания с ним нарушений зрения и двигательной сферы, психических функций.

Таким образом, сочетающиеся нарушения других органов и систем могут являться как сопутствующая патология в рамках специфического синдрома указывая на генетическую природу нарушений, так и в рамках инфекционного, патогемодинамического поражения организма.

И конечно же сенсоневральная тугоухость может являться причиной абнормального развития психических функций.

Учитывая выше изложенное, изучение особенностей сопутствующих патологий является важным для своевременного их выявления для принятия мер по коррекции и дифференциации этиогенеза для выбора тактики ведения и прогнозирования течения.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Было обследовано 2550 детей с сенсоневральной тугоухостью средней и тяжелой степени тяжести в возрасте от 0 до 5 лет (средний возраст $3,4 \pm 1,8$ года). Распределение по возрастам и полу изложено в следующей таблице:

Таблица 1

Возрастное и гендерное распределение исследованных детей

возраст	мальчики		девочки		всего	
	Абс., n	%	Абс., n	%	Абс., n	%
0-1 год	227	51,8	211	48	438	17
1-3 года	723	56,9	547	43	1270	49,8
3-6 лет	519	61,6	323	38,3	842	33
всего	1469	57,6	1081	42,4	2550	100

Как видно из таблицы по возрастному составу преобладали дети в возрасте от 1-3 лет ($n=1270$, 49,8%), а по половому признаку преобладали мальчики ($n=1469$, 57,6%).

Сенсоневральная тугоухость была подтверждена комплексными общепризнанными аудиологическими исследованиями:

- тимпанометрия, акустический рефлекс (АР);

- регистрация двух классов отоакустической эмиссии: задержанной вызванной отоакустической эмиссии (ЗВОАЭ) и эмиссии на частоте продукта искажения (ПНОАЭ);

- записью электрической активности коротколатентных слуховых вызванных потенциалов (КСВП).

Степень снижения слуха у пациентов определяли по классификации, принятой в сурдологии (2).

Таблица 2

Международная классификация тугоухости (по ВОЗ, 1997 г.)

Степень снижения слуха	ДБ
I степень	26-40
II степень	41-55
III степень	56-70
IV степень	71-90
Глухота	>90

Для оценки психоневрологического статуса детей были проведены следующие исследования: МРТ (магнитно-резонансная томография) головного мозга - распознавать патологические изменения различного характера; нейродегенеративные изменения головного мозга, патологические изменения сосудов, оценить активность коры головного мозга.

НСГ (нейросонография)-ультразвуковое исследование головного мозга у детей до года через родничок. Информативный диагностический метод, позволяющий выявить врожденные или приобретенные патологии в первые месяцы жизни ребенка. Благодаря проведению этой процедуры могут диагностироваться большие и малые пороки и аномалии развития головного мозга, гидроцефалия, наличие кровоизлияний, наличие патологических изменений в сосудах - аневризмы, возможные доброкачественные, а также злокачественные образования, наличие инсульта.

Электроэнцефалограмма головного мозга (ЭЭГ) - исследование для выявления электрической активности головного мозга. Электроэнцефалограмма регистрирует электрические сигналы клеток головного мозга и позволяет выявить эпилепсию, травмы, новообразования, воспалительные процессы, изменения в сосудах. Основным описательным термином в ЭЭГ является «активность». Он оценивает любую очередность волн.

Когнитивный интеллект оценивался с помощью шкалы Бэйли (1998 г). Так называемая «Шкала развития Бэйли» (Bayley Scales of Infant and Toddler Development - Third Edition, далее - Bayley-III) (Bayley, 2006) широко признается в качестве «золотого стандарта» для оценки комплексного развития детей в возрасте от 16 дней до 3,5 лет (7). Методика основана на известных и общепринятых теориях развития и согласуется с результатами исследований в области детского развития, включая нейропсихологические исследования и исследования обработки информации, функциональную социально-эмоциональную теорию и теорию адаптивного поведения.

Bayley-III включает пять шкал, каждая из которых содержит определенное количество проб: (1) когнитивная - 91 проба; (2) речевая (подразделяется на следующие субшкалы: рецептивная коммуникация - 49 проб, экспрессивная коммуникация - 48 проб); (3) моторная (субшкалы: мелкая моторика - 66 проб, крупная моторика - 72 пробы); (4) шкала социально-эмоционального развития - 35 проб и (5) шкала адаптивного поведения - 241 проба. Оценка по когнитивной, речевой и моторной шкалам осуществляется на основании выполнения проб ребенком (прямое тестирование), которые в совокупности направлены на диагностику нервно-психического развития (НПР) ребенка. Шкалы социально-эмоционального и адаптивного развития используют не прямое тестирование - представлены в виде опросника, заполняемого специалистом на основании ответов родителя об особенностях поведения ребенка в повседневной жизни. При правильном выполнении пробы ребенком в бланке проставляется один балл, баллы по каждой шкале суммируются.

Дети были проконсультированы узкими специалистами: детским неврологом, генетиком, окулистом, педиатром и др.

РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЙ

Исследование детей показало, что с сенсоневральной тугоухостью I-й степени было 5 (0,2%) детей, 2-й степени было 27 (1,1%) детей, 3-й степени - 906 (35,5%) детей, 4-й степени 1612 (63,2%) ребенка.

Результаты параклинических исследований выявили следующие результаты:

МРТ головного мозга (было проведено всем детям $n=2250$ (88%), из них у $n=1350$ (60%) МРТ картина была без патологических изменений, при этом наиболее частыми выявленными патологическими признаками были следующие: в $n=630$ (28%) случаях была задержка миелинизации, у $n=247$ (11%) частичная атрофия коры больших полушарий головного мозга. Следует отметить, что дети с грубыми структурными нарушениями головного мозга не включались в группу исследуемых.

ЭЭГ исследование было проведено $n=1658$ (65%) исследуемым. По результатам ЭЭГ головного мозга наиболее чаще были выявлены низкоамплитудная биоэлектрическая активность головного мозга у $n=331$ (20%); доброкачественные эпилептиформные паттерны у $n=133$ (8%). Дети с выраженными патологическими эпилептическими паттернами были выявлены в незначительном количестве ($n=123$, 4,8%).

НСГ была проведена $n=450$ (17,6%) детям. При этом были выявлены признаки церебральной гипоксии у $n=401$ (89%), умеренная либо выраженная дилатация ликворных путей было выявлено у $n=90$ (20%) детей, внутрижелудочковые кровоизлияния лёгкой степени в у $n=144$ (32%). Дети с умеренными и выраженными ВЖК и с другими патологиями головного мозга не были включены в группу исследуемых.

А также было произведено дуплексное сканирование магистральных церебральных сосудов и определение параметров мозгового кровотока у 150 детей. Прогностически благоприятный тип церебральной гемодинамики—отсутствие изменений или незначительное повышение линейной скорости кровотока, сохранение индексов периферического сосудистого сопротивления наблюдалось у 61 детей. У 35 детей был выявлен гипокинетический тип кровотока, у 54 детей гиперкинетический тип кровотока.

По результатам клиничко-неврологического исследования были получены следующие результаты: синдром речевых нарушений $n=1530$ (60%), Цереброастенический синдром у $n=816$ (32%), синдром мозжечковых нарушений у $n=510$ (20%), синдром вегетативных нарушений у $n=433$ (17%) детей, синдром интеллектуально-мнестических расстройств у $n=384$ (15%). А также невропатия лицевого нерва в различной степени выраженности была выявлена у $n=852$ (33,4%) детей, у большинства из них это могло быть осложнением КИ.

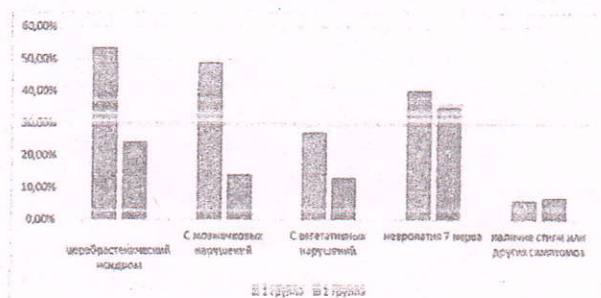
Тестирование индекса психического развития по Бэйли, выявили следующие результаты: у 84,9% ($n=2166$) исследуемых был отмечен индекс психиче-

ского развития, соответствующий «в пределах нормы» (от 85 до 114 баллов). Степень психического развития по Бэйли «отставание развития» наблюдалось у 14,4% ($n=368$) (индекс психического развития от 70 до 84 баллов), и степень психического развития по Бэйли «значительное отставание развития» наблюдалось у 0,63% ($n=16$) (индекс психического развития от 69 баллов и ниже).

У $n=138$ (5,4%) детей были выявлены по одной или более стигм (малых аномалий развития без нарушения функции), пороков развития или симптомов нарушения функций других органов или систем. Были выявлены следующие симптомы: Дисплазия почек $n=15$ (0,6%), патология зрительного нерва и сетчатки $n=48$ (1,9%), патология радужной оболочки $n=15$ (0,6%), аномалии наружного уха $n=5$ (0,2%), короткое небо $n=2$ (0,1%), гипертелоризм $n=31$ (1,2%), микрогнатия $n=7$ (0,3%), пигментные пятна кожных покровов $n=35$ (1,4%) и другие. По заключениям генетика окончательных диагностированных синдромальных типов сенсоневральной тугоухости в данной группе детей не было установлено (по причине не достаточности клинического симптомокомплекса и ограничения возможностей генетических исследований).

Далее для сопоставления результатов исследований были выделены группы детей с интеллектуально-мнестическими расстройствами $n=384$ (15%) и без расстройств развития $n=2166$ (85%). При сопоставлении частот встречаемости других неврологических синдромов и симптомов поражения других органов были выявлены следующие: встречаемость церебро-астенического синдрома и синдрома мозжечковых нарушений достоверно отличались в выделенных группах. ($p=0,016$ и $0,018$ соответственно). Достоверных различий во встречаемости других синдромов и наличия отдельных симптомов поражения других органов не было выявлено ($p>0,05$). На диаграмме ниже наглядно изображены сопоставления данных.

Встречаемость неврологических синдромов и симптомов нарушения других органов в группах детей с интеллектуально-мнестическими расстройствами и без нарушения развития



ВЫВОДЫ

Наличие цереброастенического синдрома и синдрома мозжечковых нарушений чаще встречается у детей с нарушениями развития при сенсоневральной тугоухости, они могут быть как и факторами усугубления нарушения слуха и зрения.

мом имеющим общую этиопатогенетическую основу с тугоухостью.

Выявленные отдельные синдромы или симптомы поражения нервной системы, других органов и систем указывают на необходимость более тщательного системного обследования детей с сенсоневральной

тугоухостью с целью дифференциации этиопатогенеза для выбора тактики ведения и прогнозирования течения тугоухости, оценки операционных вмешательств и реабилитационных мероприятий, а так же для принятия мер по коррекции сопутствующих симптомов влияющих на качество жизни детей. Необходимо обеспечить доступность генетических методов исследований для раннего установления синдромальных генетических случаев тугоухости.

ЛИТЕРАТУРА

1. Павлова П.А., Бакушкина Н.И. Апробация методики «Bayley Scales of Infant and Toddler Development – Third Edition» // Российский психологический журнал. – 2020. – № 4. – С. 49–64.
2. Тавакиладзе Г.А. Руководство по клинической аудиологии [Журнал]. – Москва: М.: Медицина. – 2013. – С. 674.
3. Чибисова С.С. и Маркова Т. Г. Эпидемиология нарушений слуха среди детей первого года жизни // Вестник оториноларингологии. – 2018. – №4. – С. 37–42.
4. Юрьева Д.С., Пальчик А.Б., Юлдашев З.А., Машевский Г.А. Закономерности психомоторного развития у детей с тугоухостью // ПЕДИАТР. – 2017. – С. 67–73.
5. Cejas I, Mitchell CM, Barker DH, Sarangoulis C, Eisenberg LS, Quittner AL. Parenting Stress, Self-Efficacy, and Involvement: Effects on Spoken Language Ability Three Years After Cochlear Implantation. *Otol Neurotol*. – 2021 Dec 1;42(10S). – P.11–18. doi: 10.1097/MAO.0000000000003374. PMID: 34766939; PMCID: PMC8597911.
6. De Giacomo A, Craig F, D'Elia A, Giagnotti F, Matera E, Quaranta N. Children with cochlear implants: cognitive skills, adaptive behaviors, social and emotional skills. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. – 2013 Dec. – 77(12):1975–9. doi: 10.1016/j.ijporl.2013.09.015. PMID: 24466572.
7. Laccourreye L, Ettienne V, Prang I, Couloigner V, Garabedian EN, Loundon N. Speech perception, production and intelligibility in French-speaking children with profound hearing loss and early cochlear implantation after congenital cytomegalovirus infection. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis*. – 2015 Dec. – 132(6):317–20. doi: 10.1016/j.anorl.2015.08.020. Epub 2015 Sep 9. PMID: 26363600.
8. Li G, Zhao F, Tao Y, Zhang L, Yao X, Zheng Y. Trajectory of auditory and language development in the early stages of pre-lingual children post cochlear implantation: A longitudinal follow up study. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. – 2020 Jan. – 128:109720. doi: 10.1016/j.ijporl.2019.109720. Epub 2019 Oct 11. PMID: 31634650.
9. Li MM, Tayoun AA, DiStefano M, Pandya A, Rehm HL, Robin NH, Schaefer AM, Yoshinaga-Itano C; ACMG Professional Practice and Guidelines Committee. Electronic address: documents@acmg.net. Clinical evaluation and etiologic diagnosis of hearing loss: A clinical practice resource of the American College of Medical Genetics and Genomics (ACMG). *Genet Med*. – 2022 Jul. – 24(7). – P. 1392–1406. doi: 10.1016/j.gim.2022.03.018. Epub 2022 May 10. PMID: 35802133.
10. Omidvar S, Jeddi Z, Doosti A, Hashemi SB. Cochlear implant outcomes in children with attention-deficit/hyperactivity disorder: Comparison with controls. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. – 2020 Mar. – 130:109782. doi: 10.1016/j.ijporl.2019.109782. Epub 2019 Nov 16. PMID: 31785496.