

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ УЗБЕКИСТАН
РЕСПУБЛИКАНСКИЙ СПЕЦИАЛИЗИРОВАННЫЙ
НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ ЦЕНТР ПЕДИАТРИИ**

**Иноятова Ф.И., Шамансуров Ш.Ш., Наджимутдинова Н.Ш.,
Усманова С.Б.**

**АЛГОРИТМ ДИАГНОСТИКИ НЕВРОЛОГИЧЕСКИХ НАРУШЕНИЙ
У ДЕТЕЙ С СЕНСОНЕВРАЛЬНОЙ ТУГОУХОСТЬЮ
СРЕДНЕЙ И ТЯЖЕЛОЙ СТЕПЕНИ**

(Методические рекомендации)

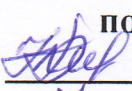


Ташкент – 2025

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ УЗБЕКИСТАН
РЕСПУБЛИКАНСКИЙ СПЕЦИАЛИЗИРОВАННЫЙ
НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ ЦЕНТР ПЕДИАТРИИ

«СОГЛАСОВАНО»

Заместитель директора
по науке, д.м.н.

 Н.Х. Мирсалихова

« 7 » 03 2024 г.

«УТВЕРЖДАЮ»

Председатель Координационного
Экспертного Совета, д.м.н.

 З.Е. Умарназарова

« 7 » 03 2024 г.

ИНОЯТОВА Ф.И., ШАМАНСУРОВ Ш.Ш., УСМАНОВА С.Б.

АЛГОРИТМ ДИАГНОСТИКИ НЕВРОЛОГИЧЕСКИХ НАРУШЕНИЙ
У ДЕТЕЙ С СЕНСОНЕВРАЛЬНОЙ ТУГОУХОСТЬЮ
СРЕДНЕЙ И ТЯЖЕЛОЙ СТЕПЕНИ

(методические рекомендации)



Ташкент – 2024

РЕСПУБЛИКАНСКИЙ СПЕЦИАЛИЗИРОВАННЫЙ НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКИЙ
МЕДИЦИНСКИЙ ЦЕНТР ПЕДИАТРИИ МЗ РУз

Иноятова Ф.И., Шамансуров Ш.Ш., Наджимутдинова Н.Ш., Усманова С.Б./”Алгоритм диагностики неврологических нарушений у детей с сенсоневральной тугоухостью средней и тяжелой степени.”: методические рекомендации/ООО «TIBBIYOT NASHRIYOTI MATBAA UYI», 2024. -30 с.

Аннотация. Нарушение слуха в детском возрасте представляет значимую медико-социальную проблему, т.к. ведет к ограничениям в области обучения, коммуникации, инклюзии и социализации ребенка.

Причинно-следственные связи поражения слухового анализатора и других психоневрологических нарушений при развитии ребенка носят противоречивый характер. Первичное поражение слухового анализатора способствует задержке формирования речевых, психических и, возможно, моторных функций. И в то же время поражение нервной системы в стадии становления и развития может стать не только причиной повреждения слухового анализатора, но само по себе являться причиной задержки психического и соматического развития.

При ведении больных с врождённой сенсоневральной тугоухостью, следует учитывать тщательное клинико-неврологическое обследование и по показаниям параклинические методы исследования - для своевременной коррекции.

Методические рекомендации предназначены для врачей педиатров, неврологов, магистров и клинических ординаторов.

REPUBLICAN SPECIALIZED SCIENTIFIC AND PRACTICAL MEDICAL CENTER
OF PEDIATRICS MH RUz

Inoyatova F.I., Shamansurov Sh.Sh., Nadzhimutdinova N.Sh., Usmanova S.B./”Algorithm for determining neurological disorders in children with moderate and severe sensorineural hearing loss.”: methodological recommendations/LLC "TIBBIYOT NASHRIYOTI MATBAA UYI", 2024 - 30 p.

Abstrakt. Hearing impairment in childhood is a significant medical and social problem, as it leads to restrictions in the field of learning, communication, inclusion and socialization of the child.

The cause-and-effect relationship between damage to the auditory analyzer and other psychoneurological disorders in the development of a child is contradictory. Primary damage to the auditory analyzer contributes to a delay in the formation of speech, mental and, possibly, motor functions. At the same time, damage to the nervous system at the stage of formation and development can cause not only damage to the auditory analyzer, but in itself be the cause of mental and somatic developmental delay.

When managing patients with congenital sensorineural hearing loss, a thorough clinical-neurological examination and, if indicated, paraclinical methods of research to determine the state of cerebral hemodynamics for timely correction should be taken into account.

The guidelines are intended for pediatricians, neurologists, masters and clinical residents.

ВВЕДЕНИЕ

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% несиндромальными, т.е. потеря слуха является единственной инвалидностью.

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. Известные другие этиологические причины нейросенсорной тугоухости также могут вызывать нарушения нервного развития у детей, а результаты МРТ головного мозга часто неспецифичны. Примерно у 31% детей, перенесших пренатальный или неонатальный инсульт, развивается по крайней мере одно долгосрочное последствие для развития нервной системы. Наиболее частыми последствиями являются когнитивные нарушения, задержка развития или 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, особенно нервной, 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 абнормальной развития психических функций. Учитывая выше изложенное, изучение особенностей сопутствующих патологий является важной для своевременного их выявления для принятия мер по коррекции и дифференциации этиогенеза для выбора тактики ведения и прогнозирования течения. Предлагаемый алгоритм определения неврологических нарушений, очень удобен для использования для практических неврологов для тщательного последовательного обследования, с определением необходимых дополнительных исследований и формулирования окончательного заключения с указанием взаимосвязи отдельных синдромов в фактическом состоянии ребёнка.

Целью методической рекомендации является разработка алгоритма диагностики неврологических нарушений у детей с сенсоневральной тугоухостью средней и тяжелой степени.

ОСНОВНАЯ ЧАСТЬ

Материалом исследования служили результаты обследований 2550 детей с сенсоневральной тугоухостью в возрасте от 0 до 5 лет (средний возраст $3,4 \pm 1,8$ года) и результаты анкетирования их родителей. Обследование проводилось в РСНПЦП.

Для данного исследования нами были определены критерии включения в группу исследования:

- возраст 0 месяцев – 5 лет;
- установленный диагноз сенсоневральной тугоухости;
- согласие родителей или опекунов больных детей на проведение исследований.

Были обследованы (n=1081; 42,4%) девочек и (n=1469; 57,6%) мальчиков. Как видно из таблицы по возрастному составу преобладали дети в возрасте от 1-3 лет (n=1270, 49,8%), по гендерному признаку выявлены незначительные различия (таблица 1, диаграмма 1).

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

Диаграмма 1.

Возрастное и гендерное распределение исследованных детей, %



Анализ возраста исследуемых больных проводили по общепринятой схеме периодизации биологического возраста детей и взрослых принятой в медицине и закрепленной ВОЗ (выпуск №3 от 2017 г.), результаты показали, что детей до 1 года было 17,2%, детей от 1 до 3 лет было больше всего – 49,8%, а детей от 3 до 5 лет 33,0%. Исследование уровня нарушения слуха показал, что большинство больных были с СНТ 3 и 4 степени, 906 (36%) и 1612 (63%) соответственно. И менее всего СНТ I степени – 5 больных (0,2%).

Нами были определены следующие критерии исследования:

- возраст 0 месяцев – 5 лет;
- установленный диагноз сенсоневральной тугоухости;
- согласие родителей или опекунов больных детей на проведение исследований.

Методы исследования. Оценка больных проводилась по следующим параметрам:

- общеклинические исследования (жалобы, сбор анамнеза,);
- комплексные аудиологические исследования с консультацией аудиолога (определение уровня, формы и степени нарушения слуха);
- исследование неврологического статуса;
- нейросонография;
- электроэнцефалография;
- магнитнорезонансная томография.

Кроме того, всем пациентам выполнены гемограмма, урограмма, коагулограмма, биохимический анализ крови для определения других состояний, которые могли бы повлиять на течение основного заболевания.

Общеклинические исследования. Нами были тщательно изучены жалобы родителей и наличие сопутствующих заболеваний со стороны других органов и систем в течение всей жизни ребенка. С целью качественно-количественного анализа в возрастном аспекте предъявляемых жалоб, при сборе данных, мы пользовались ВАШ (Визуально Аналоговая Шкала) для определения в количественной форме интенсивности/выраженности предъявляемой жалобы и других особенностей состояния ребёнка родителями (рис.1). При записи каждой жалобы, предъявляемой родителями, предлагалась данная линейка, с её помощью просили родителя определить /оценить на их взгляд, на сколько интенсивно выражена данная жалоба.

При изучении анамнеза обращали внимание на наследственный фактор (наличие родственников, имеющих патологию слуха, психической и неврологической сфер, родственный брак – степень родства родителей, бабушек и дедушек), выявление пре-, нео- и постнатальных неблагоприятных факторов беременности и родов. При записи каждой жалобы, предъявляемой родителями, предлагалась данная линейка, с её помощью просили родителя определить/оценить на их взгляд, на сколько интенсивно выражена данная жалоба. При изучении анамнеза обращали внимание на наследственный фактор (наличие родственников, имеющих патологию слуха, психической и неврологической сфер, родственный брак – степень родства родителей,

бабушек и дедушек), выявление пре-, нео- и постнатальных неблагоприятных факторов беременности и родов.



Рисунок 1. Визуально аналоговая шкала для определения интенсивности выраженности предъявляемых жалоб

Также нами обращалось внимание на период проявления жалоб со стороны психомоторного статуса (с рождения или их появление было связано с болезнью, вакцинацией или иными факторами). Нами были изучены карты больного с консультацией узких специалистов для определения наличия или отсутствия хронического соматического заболевания.

Комплексные аудиологические исследования проведены специалистами аудиологами и включали исследования:

- тимпанометрия, акустический рефлекс (АР);
- регистрация двух классов ото акустической эмиссии: задержанной вызванной ото акустической эмиссии (ЗВОАЭ) и эмиссии на частоте продукта искажения (ПИОАЭ);
- записью электрической активности коротколатентных слуховых вызванных потенциалов (КСВП).

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

Метод импедансной аудиометрии применяется для объективной оценки функционального состояния звукопроводящего и звуковоспринимающего отделов слуховой системы для исключения кондуктивного компонента тугоухости. Кроме того, осуществляют ипси- и контралатеральную регистрацию акустического рефлекса. Оценивают наличие акустического рефлекса и его пороги при ипси- и контралатеральной стимуляции. Акустическая импедансометрия позволяет исключить патологию среднего уха и системы звукопроведения, а при наличии акустических рефлексов – получить дополнительную информацию о состоянии слуховой функции. Постановка диагноза проводилась на основании анализа параметров тимпанограммы: расположения пика максимальной подвижности, ее значений, формы тимпанограммы. В соответствии с классификацией Jerger (1971) выделяют 5 типов тимпанограмм: - тип А, тип As, тип Ad, тип В, тип С, тип D, - тип Е.

Регистрация двух классов отоакустической эмиссии: задержанной вызванной отоакустической эмиссии (ЗВОАЭ) и эмиссии на частоте продукта искажения (ПИОАЭ) проведена на аппарате Нейро-аудио (компьютерный комплекс) (Нейрософт, Иваново, РФ) для определения порогов восприятия звуков. Регистрация ОАЭ возможна в условии нормального или близкого к норме функционального состояния рецепторного аппарата внутреннего уха и сохранности звукопроводящей системы. ОАЭ не регистрируется если пороги слышимости превышают 25-30 дБ в частотном диапазоне 1-4кГц, что может быть обусловлено не только НСТ, но и кондуктивной тугоухостью. Запись ОАЭ имеет свои особенности: очень высока зависимость записи ОАЭ от состояния среднего уха и наружного слухового прохода (отрицательное давление в барабанной полости, послеродовых масс в наружном слуховом проходе и т.д.), что приводит к ложноотрицательным результатам.

Регистрация коротколатентных слуховых вызванных потенциалов (КСВП) проводилась с использованием системы Нейро-аудио (компьютерный комплекс) (Нейрософт, Иваново, РФ). Исследование проводили в состоянии естественного или медикаментозного сна детей с использованием высокой частоты модуляции стимула (от 70 до 100 Гц). Слуховую функцию оценивали по пороговым и амплитудно-временным характеристикам V пика КСВП (с построением функций «Латентный период пика/интенсивность» и «амплитуда пика/ интенсивность»). При проведении диагностики слуха у новорожденных и детей младшего возраста используются широкополосные щелчки с фиксированным уровнем 30 дБ. При нормальном ответе на звуковой раздражитель присутствует ответ в виде V-пиков. Отсутствие ответа при стимуляции щелчком на уровне 90 дБ свидетельствует о глубокой/тяжелой тугоухости или грубых нарушениях в работе центральных отделов слухового анализатора. С помощью КСВП устанавливаются формы нарушения слуха, степень нарушения слуха,

состояние развития слуха и речи с наличием или без слухокорректирующих средств.

Исследование неврологического статуса.

Объективный клинико-неврологический осмотр детей начинали с осмотра головы. При этом обращали внимание на соотношения лицевой и мозговой части черепа, его симметричность, выраженность бугров, измеряли окружность головы (сопоставляя возрасту, окружности грудной клетки, массе тела). Осмотр продолжался при ясном сознании ребёнка. У детей разного возраста особенности оценки состояния ЧМН имели свои особенности. Особенно сложно было оценить для группы детей в возрасте до 1 года. Чем меньше возраст ребёнка, тем больше оценка зависела от косвенных признаков функционирования проверяемого нерва. При оценке глазодвигательных нервов (III, IV, VI пары) обращали внимание на состояние глазных яблок в покое, при слежении за предметом по горизонтали и вертикали, симметричность глазных щелей, наличия (полу)птоза, косоглазий, состояний зрачков. Проверляли фотореакции и реакции конвергенции и аккомодации. Для оценки чувствительной части V пары (*n. Trigemini*) проверяли болезненность точек выхода Валле, исследовали поверхностную чувствительность по ветвям и по зонам Зельдера. А также проверяли конъюнктивальный и корнеальные рефлексy. Для оценки двигательной порции визуально оценивали симметричность стояния нижней челюсти, проверяли мандибулярный рефлекс. При оценке состояния *n. Facialis* (VII пара) отмечали симметричность лица в покое и при спонтанной мимике, обращали внимание на симметричность носогубных складок. По возможности возрастных особенностей проверяли мимические пробы. Последовательно просили пациента нахмурить лоб, зажмурить глаза, широко улыбнуться, сжать губы «трубочкой», надуть щеки, улыбнуться, сжать губы «трубочкой», надуть щеки. Обращали внимание на наличие лицевых синкинезий, контрактур, а также на появление судорожных подёргиваний в мимической мускулатуре. Исследование VIII пары черепных нервов (преддверно-улиткового нерва — *n. vestibulocochlearis*) проводилось оториноларингологом в рамках специального обследования.

При исследовании IX, X и XII пар (языкоглоточный, блуждающий и подъязычный нервы — IX (*n. glossopharyngeus*), X (*n. vagus*), XII (*n. hypoglossus*)) обращали внимание на фонацию и артикуляцию голоса, глотание, положение и трофику языка, состояние мягкого нёба и другое. Для оценки XI пары (добавочный нерв — *n. accessorius*) обращали внимание на симметричность положений, трофику, силу грудино-ключично-сосцевидной и трапецевидной мышц.

Далее проводилось оценка чувствительной системы в последовательности: поверхностной, глубокой и по возможности сложных видов. Для оценки особенностей ВНС отмечали особенности кожных покровов, терморегуляции, потоотделения, дермографизма, учитывали ЧД, ЧСС в покое, проводили ортостатическую пробу и другое. Исследование

двигательной системы проводилось в следующем порядке: определение объёма активных и пассивных движений, тонуса и трофики мышц, силы мышц. Изучение рефлекторной системы включало оценку глубоких сухожильных и поверхностных кожных брюшных рефлексов. Координаторная система оценивалась по статическим и динамическим пробам. Далее отмечались особенности функционирования тазовых органов.

Детальное изучение уровня моторного и психического развития проводилось по отдельным шкалам моторного и психического развития Бэйли (1998 г) соответственно. Исследованы наличия для соответствующего возрасту ребёнка определённые моторные и психические навыки, далее по имеющимся навыкам определялся уровень развития, в случаях задержки этапов развития с уточнением его степени. Тест также имеет отдельную шкалу для оценки поведения. Ниже подробно описаны особенности проведения тестирования по этим шкалам.

Методы нейровизуализации для оценки неврологического статуса использованы следующие параклинические методы исследования: ЭЭГ (электроэнцефалография), НСГ (нейросонография), МРТ (магнитно резонансная томография) головного мозга.

Для нейровизуализации всех детей до 1 года применялся метод **чрезродничковой нейросонографии** (через большой родничок) и височную кость на ультразвуковом аппарате Aloka SSD-1400 с двумя датчиками, имеющие разные частоты (5МГц и 3.5МГц), с соблюдением стандартных асептических и антисептических правил. Метод не инвазивен, позволял проследить динамику патологического процесса в режиме реального времени. Противопоказаний для исследования не было, специальной подготовки, премедикации и фиксации головы ребенка не требовалось. Длительность сканирования не превышала 8-10 минут. Пациенты обследованы в основном в первые три месяца жизни и иногда требовалось дополнительное исследование, в зависимости от синдрома поражения и предыдущих результатов исследования.

Исследование головного мозга выполнялось по стандартной методике в двух плоскостях - фронтальной и сагиттальной. Схематическое изображение основных опорных плоскостей сканирования головного мозга новорожденного представлены на рис. 2.2 (а, б). В сагиттальной плоскости С1 (рис. 2) оптимально замерялась величина большой цистерны мозга - расстояние между нижней поверхностью мозжечка и внутренней поверхностью затылочной кости. В плоскости С3 замерялась высота тела бокового желудочка на уровне таламокаудальной вырезки - расстояние между верхней и нижней стенками желудочков. В этой же плоскости измерялась величина гломуса сосудистого сплетения как максимальная величина в области треугольника желудочка. Во фронтальной плоскости Ф-2 (рис. 2.2б) проводилось измерение ширины лобного рога бокового желудочка - расстояние между латеральной и медиальной его стенками. В плоскости Ф-

3 измерялась ширина III желудочка – расстояние между медиальными поверхностями зрительных бугров.

Определялись гиперэхогенные плотности: кровь, кости черепа, дубликатуры твердой мозговой оболочки, сосудистые сплетения желудочков, борозды и щели, крупные сосуды; гипоехогенные плотности: вещество головного мозга, полушария, мозжечка, ствол мозга; анэхогенные плотности ликворная система головного мозга, полость прозрачной перегородки, кисты.

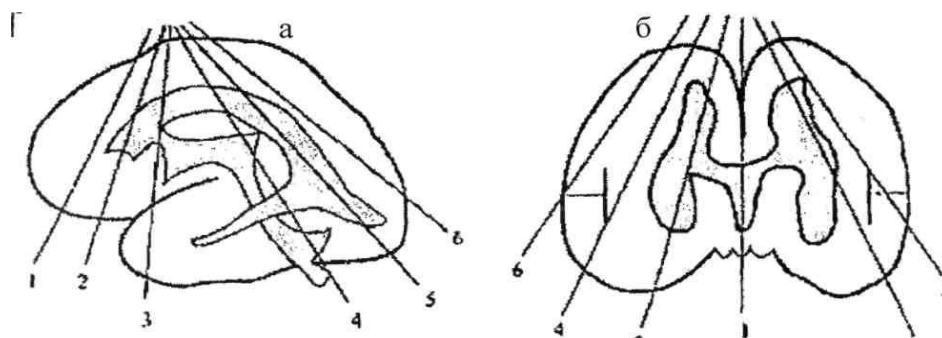


Рис. 2. Схема основных линий сканирования головного мозга новорожденного в сагиттальной (а) и фронтальной (б) плоскостях

Гиперэхогенность объективизировали согласно шкале L. Ivanov, M. Neshterova. Фокальную гиперэхогенность оценивали следующим образом: 0 – отсутствие, 1 – легкая, 2 – умеренная, 3 – выраженная. Суммарную гиперэхогенность (ВНЕ – brain hyper echogenicity) высчитывали согласно формуле: $ВНЕ = 1 \cdot n_1 + 2 \cdot n_2 + 3 \cdot n_3$, где n_1 – количество фокусов с легкой гиперэхогенностью, n_2 – количество фокусов с умеренной гиперэхогенностью, n_3 – количество фокусов с выраженной гиперэхогенностью. Диффузную гиперэхогенность оценивали следующим образом:

- легкая = выраженная в 3 фокусах = 9;
- умеренная = выраженная в 3 фокусах + 3 = 12;
- выраженная = выраженная в 3 фокусах + 6 = 15.

Вычисление ВНЕ способствовало повышению прогностической ценности нейросонографии.

Электроэнцефалограмма головного мозга (ЭЭГ) – проводится для выявления электрической активности головного мозга. Электроэнцефалограмма регистрирует электрические сигналы клеток головного мозга и позволяет выявить эпилептическую активность, травмы, новообразования, воспалительные процессы, изменения в сосудах. Основным описательным термином в ЭЭГ является «активность». Он оценивает любую очерёдность волн. При этом определяют основные ритмы мозга: дельта – от 0,3 до 4 Гц; тета – от 4 до 8 Гц; альфа – от 8 до 13 Гц; низкочастотный бета ритм – от 13 до 25 Гц; высокочастотный бета ритм – от 25 до 35 Гц; бета – от 35 до 50 Гц. Результаты ЭЭГ демонстрируют организацию связности между

разными областями мозга, а она, в свою очередь, дает информацию об уровне интеллекта – вербального (способность оперировать словесным материалом) или невербального (способность оперировать зрительными образами и пространственным представлением). С целью изучения состояния биоэлектрической активности головного мозга нами использовался метод рутинной электроэнцефалографии (ЭЭГ) и видео-мониторинг (В-ЭЭГ) по необходимости.

Электроэнцефалография пациентам осуществлялась на 21-канальном компьютерном электроэнцефалографе «Нейрон-Спектр 4ВПМ», с версией программного обеспечения 1.2 (Нейрософт, Иваново). Использовалась международная система отведений 10-20, рекомендованная Международной федерацией электроэнцефалографии и клинической нейрофизиологии (2001) и отведения: Fp1, Fp2, F3, F4, F7, F8, C3, C4, T3, T4, T5, T6, P3, P4, O1, O2.

Рутинная ЭЭГ проводилась в течении 20 минут, включающая в себя 1) фоновую запись, в течение которой пациенту предлагалось сидеть спокойно с закрытыми глазами (исходя от возраста ребенка); 2) пробы открытия и закрытия глаз (исходя от возраста ребенка); 3) фотостимуляция с помощью светодиодной лампы частотами 3, 5, 7, 10, 12, 15 и 20 Гц. 3) гипервентиляция в течение 3 минут, когда от пациента требовалось постоянное глубокое дыхание (исходя от возраста ребенка); 4) период наблюдения после гипервентиляции. Таким образом, выполнялось исследование, сопоставимое с рекомендуемым в обычной клинической практике.

При этом выделялось особое значение «вероятно нормативным графоэлементам и паттернам детской ЭЭГ». Для определения зрелости ЭЭГ в качестве критериев использовали степень межполушарной асимметрии, количество дельта-щеток во время активного и медленного сна, количество тета-вспышек и др. Учитывалось, что, некоторые экзогенные и эндогенные факторы могут нарушить развитие электрогенеза ЭЭГ.

К вероятно **ненормативным** графоэлементам и паттернам ЭЭГ у детей раннего возраста (abnormal EEG patterns) относили следующие: Группа паттерна «вспышка-подавление», Диффузная медленная активность и другие. А также пароксизмальные графоэлементы ЭЭГ. У более старших детей и младенцев после года спайки и острые волны учитывались как свидетельство об эпилептиформных нарушениях. Однако у недоношенных новорожденных заостренные компоненты ЭЭГ можно увидеть и в норме. Даже когда отмечается их чрезмерное количество, они являются относительно неспецифичными и необязательно подразумевают эпилептическую основу. Исключение составляют случаи, когда они повторяются или четко ограничены отдельными регионами.

При использовании клинического (визуального) анализа известные критерии типизации ЭЭГ покоя у детей дополнены параметрами пространственной организации альфа-ритма (наличия/отсутствия теменно-затылочного фокуса) и его амплитудного диапазона (низкоамплитудного – менее 50 мкВ, высокоамплитудного – от 50 до 100 мкВ).

Метод магнитно-резонансной томографии. Исследование проводили на магнитно-резонансном томографе GE Signa Execute II с напряженностью магнитного поля 1,5 Т («General Electric Healthcare», Milwaukee, США). Выполнялись стандартные последовательности в аксиальной, корональной и сагиттальной плоскостях. Исследование включало: стандартное МРТ с использованием T1-взвешенных (TR – 7,9 мс, TE – 3,7 мс, толщина среза – 1,2 мм, матрица – 240×240) и T2-взвешенных (TR – 6700 мс, TE – 110 мс, толщина среза – 4 мм, матрица – 512×512) изображений (ВИ). МРТ детям в возрасте до года весом менее 10 кг исследование выполняли только в специальных медицинских учреждениях под круглосуточным наблюдением врачей под медикаментозным сном. Так как лежать в томографе нужно неподвижно, то деткам младшего возраста диагностику делают только с наркозом. После 6-7 лет по возможности проводили МРТ без наркоза, после психологической подготовки родителями или персоналом.

Для оценки миелинизации церебральных структур использованы различные режимы МРТ: T1- и T2-ВИ, режим с подавлением сигнала свободной воды (FLAIR, от англ. Fluid-attenuated Inversion Recovery Sequence), диффузионно-взвешенное изображение (ДВИ), диффузионно-тензорные изображения (ДТ-МРТ). Изменение интенсивности сигналов на T1- и T2-ВИ позволяет судить о миелинизации церебральных структур. Режим Flair используют при диагностике неструктивных форм повреждения белого вещества головного мозга у детей первого года жизни. Усиление сигнала на T1-ВИ означает высокое содержание миелина в той или иной структуре, в то время как ослабление сигнала T1 вызвано увеличением концентрации цереброзидов и холестерина в составе миелина. По данным режима T2-ВИ миелинизация церебральных структур происходит несколько позже, чем по данным режима T1-ВИ.

В изучении степени миелинизации учитывались следующие возрастные особенности мозга, применялись соответствующие режимы МРТ: до 6-месячного возраста T1-взвешенные изображения более чувствительны к процессу миелинизации. С помощью T1-взвешенных томограмм оценивался степень миелинизации следующих структур головного мозга ребенка при рождении: задние участки продолговатого и среднего мозга, переднебоковые участки зрительного бугра, ножки мозжечка, зрительный нерв, задние ножки внутренней капсулы, зрительный перекрест и тракт. На T2-взвешенных томограммах головного мозга мозжечок становится полностью гипоинтенсивным только к 18 месяцам. Использование методики диффузионно-взвешенных изображений (DWI) направлено на измерение коэффициента диффузии (ИКД). Изменения ИКД, как правило, наблюдаются раньше, чем появляются структурные отклонения в развитии, наблюдаемые на обычных МР-изображениях. Диффузно-тензорные изображения (DTI) DTI позволяет оценить диффузию молекул воды вдоль миелиновых оболочек, что дает возможность получить информацию о структурной целостности белого вещества.

РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ.

Результаты общеклинических исследований (жалобы, сбор анамнеза). Изучение жалоб больного со слов родителей или опекунов показали: что наиболее частыми жалобами, помимо на нарушения слуха, были жалобы на поведенческие особенности ребёнка, в частности жалобы на капризность 55% (n=1404), гиперактивность/отвлекаемость 41% (n=1044) и признаки быстрой утомляемости 22% (n=562), при этом жалобы на «капризность» превалировали по частоте жалоб на «утомляемость» более чем в 2 раза. Были так же отмечены жалобы на нарушение сна 10% (n=255). Меньше всего жалоб было по неловкость/ несостоятельность движений. Всего такого рода жалобы были у 7,8% (n=200).

Анализ частоты жалоб так же был сопоставлен с оценкой жалоб по шкале ВАШ: интенсивность выраженности жалоб на нарушения слуха варьировал от $8,4 \pm 0,45$ до $8,7 \pm 0,45$. При анализе жалоб «Гиперактивность /отвлекаемость» во всех возрастных группах по шкале ВАШ, была отмечена тенденция чем старше возрастная группа, тем более интенсивнее жалобы. Интенсивность жалобы нарушения сна была наиболее высокой в группе детей в возрасте 0-12 месяцев и составила $8,8 \pm 0,57$ баллов, в более старших же группах жалоба на нарушения сна была менее интенсивной, однако оценена выше 5 баллов, что считается выраженным симптомом, влияющим на качество жизни больного. Жалобы на отставание в интеллектуальном и физическом развитии, наблюдались меньше по частоте, но при этом было отмечена особенность: средняя интенсивность выраженности жалоб на отставание моторных навыков выше у детей младшего возраста с тенденцией уменьшения в более старших группах – от $7,8 \pm 0,45$ до $6,5 \pm 0,75$. А вот средняя интенсивность выраженности жалоб на отставание психического развития наоборот имел тенденцию роста чем старше были дети: от $5,6 \pm 0,65$ до $7,5 \pm 0,45$. Для дальнейшего анализа встречаемости жалоб были сопоставлены их частоты в отдельных возрастных категориях с расчётом среднего значения интенсивности предъявляемой жалобы по ВАШ по оценкам родителей (таб. 3,4). Анализируя таблицу, были отмечены тенденции уменьшения частот встречаемости жалоб по утомляемости (как в сочетании с капризностью, так и с вялостью), нарушению сна по возрасту. Так же отмечена тенденция уменьшения встречаемости жалоб по нарушению развития речи и моторного развития, при том что тенденция встречаемости жалоб по нарушению психического развития была обратной по увеличению возраста. Так как жалобы – субъективная оценка родителей, (и жалобы не всегда в полном объёме соответствовали объективным данным) можно предположить, что родители вероятно недооценивают имеющиеся нарушения в психическом развитии, но своевременно замечают отставания в развитии моторных и речевых навыков. По интенсивности предъявленных жалоб, были отмечены тенденции уменьшения показателя по жалобам на утомляемость с капризностью и вялостью, нарушению сна.

Таблица 3.

Частота встречаемости жалоб, предъявленных родителями (опекунами) по возрастным группам

Жалобы		Случаи данной жалобы n / % (в отношении к количеству детей в определённой возрастной группе)				Оценка родителем интенсивности предъявляемой жалобы по ВАШ (M ± σ)		
Группы по возрастам		Всего	0-12мес	1-3года	3-5лет	0-12мес	1-3года	3-5лет
Всего детей в группах		n=2550	n =438	n =1270	n =842			
1	Отсутствие реакции на обычные и громкие звуки	2550/100%	438/100%	1270/100%	842/100%	8,49±0,5	8,7±0,45	8,4±0,45
2	Капризность	1404/55%	175/40 %	780/60%	449 / 53%	7,35±0,9	6,5±0,45	4,5±0,75
3	Утомляемость	562/22%	123/ 28%	285/22%	154/18%	8,35±0,7	6,8±0,75	5±0,75
4	Гиперактивность/отвлекаемость	1044/41%	70/16%	554 /44%	420 / 50%	4,3±0,75	5,6±0,5	6,7±0,72
5	Нарушения сна	255/10%	57/13%	140/11%	58/6,9%	8,8±0,57	6,5±0,85	6,5±0,45
6	Отставание в речевом (без ЗПМР) развитии	85/3.3%	25/5,7%	45/3,5%	15/ 1,8	4,5±0,75	7,5±0,45	7,5±0,85
7	Отставание в интеллектуальном развитии	200/7.8%	22/5%	105/8%	73/8,7%	5,6±0,65	8,3±0,75	7,5±0,45
8	Отставание в развитии двигательных навыков	128/5%	35/8%	70/5,5%	23/2,7%	7,8±0,45	8,5±0,45	6,5±0,75
9	Неловкость при движениях	200/7.8%	-	135/10%	65/7,8%	-	5,5±0,45	4,5±0,75
10	Асимметрия лица	452/33%	50/11%	250/19%	152/18%	7,3±0,4	4,5±0,75	3,5±0,75
11	Другие	128/5%	26/6%	65/5%	37/4,3%	6,5±5,75	4,5±0,8	5,5±0,75

Таблица 4.

Частота встречаемости жалоб, предъявленных родителями (опекунами) в сопоставлении по степени тугоухости

		Всего Abs/n (%)	I степень	II степень	III степень	IV степень
		n=2550	n=5	n=27	n=906	n=1612
1	Отсутствие реакции на обычные и/или громкие звуки	2550 (100%)	5(100%)	27(100%)	906(100%)	1612 (100%)
2	Капризность	1404 (55%)	3 (60%)	10 (37%)	555(61%)	876 (54%)
3	Утомляемость	562 (22%)	-	1 (4%)	195 (22%)	366 (23%)
4	Гиперактивность/отвлекаемость	1044 (41%)	3 (60%)	12 (44%)	407 (45%)	622 (39%)
5	Нарушения сна	255 (10%)	2 (40%)	5 (18,5%)	110 (12%)	138 (8,6%)
6	Отставание в речевом развитии	85 (3, 3%)	-	2 (7,4%)	31 (3,4%)	52 (3,2%)
7	Отставание в психическом развитии	200 (7, 8%)	-	1 (3,7%)	94 (10%)	105 (6,5%)
8	Отставание в развитии двигательных навыков	128 (5%)	-	1 (3,7%)	51 (5,6%)	76 (4,7%)
9	Неловкость при движениях	200 (7, 8%)	-	1 (3,7%)	69 (7,6%)	130 (8%)
10	Асимметрия лица	452 (33%)	-	2 (7,4%)	165 (18 %)	285 (17,7%)
11	Другие	128 (5%)	-	-	42 (4,6%)	86 (5,3%)

На отставание речевого развития интенсивность жалоб увеличивалась в 1,2 раза (при том, что частот было меньше). Тенденции встречаемости жалоб по нарушению слуха детально проанализированы дополнительно, по степени тугоухости. Отмечалась тенденция нарастания встречаемости жалоб на нарушения развития по нарастанию степени тугоухости.

Изучение анамнеза развития заболевания со слов родителей, выявили следующие возможные особенности факторов риска, приводящих к тугоухости: в 72% случаев в анамнезе были данные об отягощенности наследственности по тугоухости (тугоухость у одного или обоих родителей), близкородственный брак у 6%; недоношенность встречалась в 35% случаев; билирубиновая энцефалопатия была у 15%; острые кишечные инфекции в первом году жизни после которого были отмечены нарушения слуха в 12% случаев; нарушения слуха были отмечены после судорог у 7% детей; у 5% после прививки АКДС; у 4% нарушения слуха отмечены после перенесенного менингита; инфекционные заболевания матери во время беременности отмечали у 17%, инфекционные заболевания ребёнка в раннем возрасте, после которого наблюдалось нарушение слуха встречалось у 4%; нарушение слуха после перенесённого ковидной инфекции матерью во время беременности или ребёнком в раннем возрасте было у 2% обследованных. Следует отметить, что в 18% случаев наблюдались сочетания 2х или более факторов, тогда как в 70% случаев отмечался один из выше перечисленных факторов, и в 12% случаев не было отмечено ни одного из факторов (таб. 5).

Таблица 5.

Характеристика факторов, вызывающих нарушения слуха

Признаки факторов развития сенсоневральной тугоухости	Количество случаев	%
Отягощенности наследственности по тугоухости	1836	72
Недоношенность	893	35
Инфекционные заболевания матери во время беременности	434	17
Билирубиновая энцефалопатия	383	15
Предшествовавшие нарушению слуха острые кишечные инфекции в первом году жизни	306	12
Предшествовавшие нарушению слуха судороги	179	7
Близкородственный брак	153	6
Предшествовавшая прививка АКДС	128	5
Менингит	102	4
Предшествовавшие нарушению слуха другие инфекционные заболевания ребёнка в раннем возрасте	102	4
Нарушение слуха после перенесённого ковидной инфекции матерью во время беременности или ребёнком в раннем возрасте	51	2

Распределение исследованных детей по степени сенсоневральной тугоухости, %



По результатам клинико-неврологического исследования были определены преобладающие синдромы психоневрологических нарушений на фоне сенсоневральной тугоухости: синдром речевых нарушений наблюдался у n=1530 (60%), церебрастенический синдром у n=816 (32%), так же у n=816 (32%) детей отмечался синдром гиперактивности с дефицитом внимания в той или иной мере выраженности, синдром мозжечковых нарушений наблюдался 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 кохлеарной имплантации (диаграмма 2).

Диаграмма 2.

Результаты анализа выявленных клинико-неврологических синдромов



Результаты сопоставления со степенями нейросенсорной тугоухости частот встречаемости выявленных клинико-неврологических синдромов изложены в следующей таблице 6.

Следует отметить, что в определённых случаях наблюдались сочетания клиниконеврологических синдромов, особенно в группах детей с III и IV степенью сенсоневральной тугоухости.

Таблица 6.

Частоты встречаемости клинико-неврологических синдромов у детей с различной степенью СНТ

			I степень	II степень	III степень	IV степень	Всего
			n=5	n=27	n=906	n=1612	
1	Синдром речевых нарушений	Количество	1	2	503	1024	1530
		% категории синдром	0,07%	0,14%	32,9%	66,9%	100%
		% в категории степень СНТ	20%	7,4%	55,5%	63,5%	
2	Невропатия лицевого нерва в различной степени выраженности	Количество	-	-	325	527	852
		% категории синдром	-	-	38%	62%	100%
		% в категории степень СНТ	-	-	36%	32,7%	
3	Церебрастенический синдром	Количество	1	3	250	562	816
		% категории синдром	0,12%	0,37%	30,6%	68,8%	100%
		% в категории степень СНТ	20%	11,1%	27,6%	35%	
4	Синдром гиперактивности с дефицитом внимания	Количество	1	4	369	442	816
		% категории синдром	0,12%	0,5%	45,2%	54,2%	100%
		% в категории степень СНТ	20%	14,8%	40,7%	27,4%	
5	Синдром мозжечковых нарушений	Количество	-	1	162	347	510
		% категории синдром	-	0,2%	31,8%	68%	100%
		% в категории степень СНТ	-	3,7%	18%	21,5%	
6	Синдром вегетативных нарушений	Количество	-	1	148	284	433
		% категории синдром	-	0,2%	34,2%	65,6%	100%
		% в категории степень СНТ	-	3,7%	16,3%	17,6%	
7	Синдром интеллектуально-мнестических расстройств	Количество	-	4	132	248	384
		% категории синдром	-	1%	34,4%	64,6%	100%
		% в категории степень СНТ	-	14,8%	14,6%	15,4%	

Результаты инструментальных исследований

Результаты параклинических исследований выявили следующие результаты: МРТ головного мозга было проведено всем детям, из них у n=1530 (60%) МРТ картина была без патологических изменений, при этом наиболее частым выявленным патологическими признаками были следующие: в n=716 (28%) случаях была задержка миелинизации, у n=281 (11%) частичная атрофия коры больших полушарий головного мозга. Следует отметить, что дети с грубыми структурными нарушениями головного мозга не включались в группу исследуемых (табл.7).

Таблица 7.

Результаты исследования МРТ головного мозга

Результат	Abs/n	%
Без патологических изменений	1530	60%
Признаки задержки процессов миелинизации (в режимах T1, T2, T2 FLAIR) (с учётом возраста на момент обследования)	716	28%
Субкортикальные мелкие очаги поражения	105	4%
Частичная атрофия коры больших полушарий головного мозга	281	11%
Другие структурные изменения (небольшие арахноидальные кисты, умеренные расширения III желудочка или САП)	127	5%
Случаи с сочетанием патологий	209	8%*
Всего обследованных	2550	100%*

Детальный анализ случаев с задержкой миелинизации в сопоставлении с возрастом подробно описана в следующей таблице 8.

Таблица 8.

Анализ выявленных случаев задержки миелинизации в сопоставлении к возрасту на момент обследования

Возрастная группа	Основной использованный режим МРТ	Определённая степень миелинизации	Abs n	%
До 6 мес	T1 FLAIR	M2	30	19,4
		M3	125	80,6
		Всего	155	100
Старше 6 мес	T1 T2 FLAIR	M2	1	2
		M3	211	41
		M4 и >	349	67
		Всего	561	100
Всего			716	

Задержка миелинизации определялась при выявлении на МРТ недостаточности интенсивности сигнала от белого вещества в определённых участках на T1 взвешенном режиме или более высокой интенсивности в T2 (в соответствии возрасту исследуемого) (диаграмма 3). Степень M2 определялась детям с завершённой первичной миелинизацией (миелинизация ствола, ножек мозга, червя мозжечка, хиазмы, ядер зрительного бугра, в норме завершается к 29 недели гестации) и миелинизации в области лучистого венца, но с недостаточностью миелинизации задней ножки внутренней капсулы (в норме определяющийся к 36 недели гестации).

Степень M3- определялась при достаточной миелинизации задней ножки внутренней капсулы, но с недостаточностью миелинизации передней ножки. В норме последняя определяется к 6 мес. жизни, при достаточности миелинизации которой при недостаточности миелинизации структур мозга далее соответствующей возрасту ребёнка, определяли степень M4.

Следует отметить, что самый старший по возрасту ребёнок с МРТ признаком задержки процессов миелинизации был в возрасте 3х лет, все дети со степенью миелинизации M2 были в возрасте до 2 мес.

Далее мы проанализировали частоту встречаемости задержки миелинизации в соответствующих возрастных группах. В группе детей в возрасте до 6 месяцев (всего n=253 детей) задержка миелинизации встречалась у 61% (n=155). Тогда как среди детей в возрасте от 6 месяцев до 3х лет (n=1270) данный признак определялся у 40% (n=516).

Диаграмма 3.

Сопоставление частот встречаемости задержки миелинизации у детей до 6 месяцев и старше



ЭЭГ исследование было проведено n=1658 (65%) исследуемым (табл.9). 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%).

Таблица 9.

Результаты исследования ЭЭГ

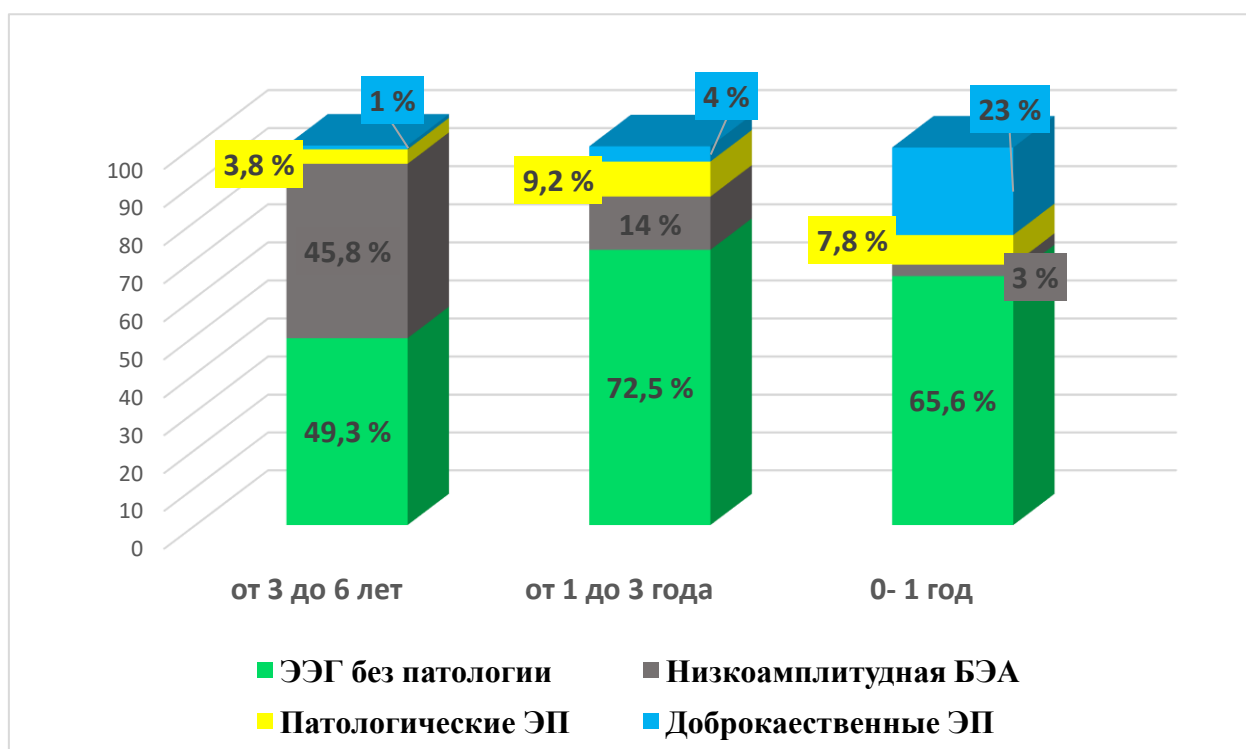
Результат	abs	%
Низкоамплитудная биоэлектрическая активность головного мозга*	n=331	(20%)
Доброкачественные эпилептиформные паттерны	n=133	(8%)
ЭЭГ картина с выраженными (типичными) *патологическими эпилептическими паттернами	n=123,	(4,8%)
Без патологических изменений	n=1071	(64%)
Всего	n=1658	(100%)

*не соответствующей норме для возраста в момент обследования

Частоты выявленных ЭЭГ изменений в возрастном аспекте составили следующую картину:

Диаграмма 4.

Анализ выявленных ЭЭГ-патологий в возрастном аспекте



Как видно из диаграммы, низкоамплитудная биоэлектрическая активность встречалась чаще у детей дошкольного возраста (n=205). Учитывая количество детей в данной возрастной категории которым было проведено ЭЭГ исследование (n=448), доля выявления данного типа

патологии составила 45,8%. В то время как таковые доли в возрастных категориях детей до 1 года и 1-3 года составили 3% и 14% соответственно.

Следует отметить, что доля встречаемости доброкачественных эпилептиформных паттернов имел обратную тенденцию по возрастным категориям. Так: доброкачественные эпилептиформные паттерны у детей до 1 года имел долю встречаемости 23%, тогда как в следующих возрастных категориях наблюдалось у 4% и 1% соответственно. Патологические эпилептические паттерны у детей до 1 года отмечалось в 7,7% случаев, а в следующих возрастных категориях 9% и 4% соответственно.

Далее рассчитали отношение шансов наблюдения задержки развития в случаях с низкоамплитудной биоэлектрической активностью мозга, который составил $OR=67,49$ (95% CI от 46,9 до 96,9), соответствующий достоверной $p < 0,05$ взаимосвязи показателей (табл.10).

Таблица 10.

Встречаемость задержки психического развития при наличии низкоамплитудной ЭЭГ картины

	НАБЭА есть N (ABS)	НАБЭА нет N (ABS)	Всего обследованных
Индекс психического развития с задержкой	281	50	331
Индекс психического развития в норме	102	1225	1327
Всего обследованных	383	1225	1658

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 (табл.11).

Таблица 11.

Результаты исследования НСГ

Результат	abs	%
Признаки церебральной гипоксии	$n=401$	(89%)
Умеренная либо выраженная дилатация ликворных путей было выявлено	$n=90$	(20%)
Внутрижелудочковые кровоизлияния лёгкой степени	$n=144$	(32%).
Без патологических изменений	$n=1071$	(64%)
Всего	$n=1071$	(64%)

СОЦИАЛЬНО-ЭКОНОМИЧЕСКАЯ ЭФФЕКТИВНОСТЬ.

Эффективность рекомендованного метода заключается в том, что применение единого алгоритма определения неврологических нарушений у детей с сенсоневральной тугоухостью средней и тяжёлой степени даёт возможность не только предотвращения перерасходов на ненужные обследования, но и предотвращает недообследование в клинически значимых случаях.

Данный алгоритм подходит не только для первичного отбора, но и для ведения детей с сенсоневральной тугоухостью в постоперационном-абилитационном периоде.

Шкала Бэйли для оценки моторного и психического развития с точным расчётом индекса моторного и индекса психического развития даёт возможность оценки эффективности проводимых мероприятий в плане моторного и психического развития.

Учитывая, что сопутствующая неврологическая патология может значительно влиять на развитие детей, упущения в их своевременной коррекции, допускает дополнительные расходы на неэффективные реабилитационные занятия с ребёнком (курс занятий 1 мес. с сурдопедагогами и логопедами в среднем 36 занятий $\times$ по 120 000 = 4 320 000 сум. И это только на 1 месяц.

Пример. Больной 3 года, Диагноз: Сенсоневральная тугоухость 3 степени, Обследование первичное до слуховой коррекции: индекс моторного и психического развития 80 и 75 соответственно

На МРТ головного мозга структурных патологических изменений не было выявлено. В жалобах со слов родителей: отрицания судорог и других пароксизмальных состояний.

В динамике после использования слухового аппарата и 72 занятий с сурдопедагогами и логопедами, через 2 месяца: индекс моторного и психического развития 78 и 73 соответственно, то есть отрицательная динамика по уровню развития ребёнка.

Последующее обследование по предложенному алгоритму выявило необходимость ЭЭГ обследования, в котором обнаружены специфические эпилептические феномены, и назначено соответствующее антиэпилептическое медикаментозное лечение.

Повторная оценка по шкале Бэйли спустя ещё 2 мес. с аналогичным количеством и структурой реабилитационных занятий, но уже на фоне скорректированной патологической активности головного мозга определило индекс моторного и психического развития 84 и 77 соответственно.

Затраты на реабилитационные мероприятия были эффективны.

Реабилитационные расходы на 1 месяц без учёта оценки неврологического состояния в динамике

36 занятий $\times$ по 120 000 = 4 320 000 сум без эффективности,
на 2 месяца = 8 640 000 сум.

Абилитационные расходы со своевременным учётом оценки неврологического состояния в динамике

ЭЭГ 200 000 + Консультация невролога 120 000 + 72 коорекционных занятий 8 320 000 сум

Экономия на 1 больного 8 640 000 сум – 320 000 сум = 8 320 000 сум

Экономия на 10 больных 83 200 000 сум.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Таким образом, предложенный порядок обследования неврологических нарушений у детей с сенсоневральной тугоухостью средней и тяжелой степени является очень удобной к практическому использованию. Передерживанию практических врачей к единой последовательной тактике и формулировке заключения/диагноза с указанием взаимоотношений и роль в составе общего диагноза каждого синдрома будет способствовать улучшению качества обследования и, следовательно, лечения/реабилитации.

- алгоритм позволяет следовать чёткой последовательности обследования невротатуса и чётко определить показания к дополнительным методам исследований, удобен к использованию как для первичного определения неврологических нарушений, так и для повторных наблюдений в динамике

- использование единого алгоритма всеми специалистами позволяет вести достоверную статистику, отслеживать тенденции особенностей неврологических нарушений в развитии детей с сенсоневральной тугоухостью.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. При исследовании неврологического развития детей с сенсоневральной тугоухостью для отбора на кохлеарную имплантацию использование предложенного порядка удобна к применению.

2. Использование инструментальных методов нейровизуализации поможет исключить первичные поражения нервной системы при отборе на кохлеарную имплантацию, во избежание не эффективных методов вмешательств и, следовательно, перерасходов.

Предложения по внедрению. Методические рекомендации предназначены для врачей педиатров, неврологов, психиатров, магистров и клинических ординаторов региональных филиалов РСНМПМЦ Педиатрии. Данные методические рекомендации были внедрены в практическую деятельность РСНМПМЦ Педиатрии МЗ РУз.

ЛИТЕРАТУРА

1. Alexandra L. Quittner Ivette Cruz, David H. Barker, Emily Tobey Effects of Maternal Sensitivity and Cognitive and Linguistic Stimulation on Cochlear Implant Users' Language Development over Four Years//Pediatr. - 2013г.
2. Andrea De Giacomo Francesco Craig, Alessandra D'Elia, Francesca Giagnotti, Emilia Matera, Nicola Quaranta Children with cochlear implants: cognitive skills, adaptive behaviors, social and emotional skills//Pediatr Otorhinolaryngol. - 2013 г.
3. 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):S11-S18. doi: 10.1097/MAO.0000000000003374. PMID: 34766939; PMCID: PMC8597911.
4. 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.
5. 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):1392-1406. doi: 10.1016/j.gim.2022.03.018. Epub 2022 May 10. PMID: 35802133.
6. 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.
7. Павлова П.А., Бакушкина Н.И. Апробация методики «Bayley Scales of Infant and Toddler Development – Third Edition»//Российский психологический журнал. - 2020г. № 4.- С.49–64.
8. Тавакиладзе Г.А. Руководство по клинической аудиологии. - Москва: М.: Медицина, 2013 г. - 674 стр.
9. Чибисова С.С. и Маркова Т.Г. Эпидемиология нарушений слуха среди детей первого года жизни//Вестник оториноларингологии. - 2018. - №4. – С.37-42.
10. Юрьева Д.С., Пальчик А.Б., Юлдашев З.А, Машевский Г.А. Закономерности психомоторного развития у детей с тугоухостью //ПЕДИАТР. - 2017. – С.67-73.

Приложение 1

АЛГОРИТМ ОПРЕДЕЛЕНИЯ НЕВРОЛОГИЧЕСКИХ НАРУШЕНИЙ У ДЕТЕЙ С СЕНСОНЕВРАЛЬНОЙ ТУГОУХОСТЬЮ СРЕДНЕЙ И ТЯЖЁЛОЙ СТЕПЕНИ

ШАГ 1	Указать жалобы родителей/ опекуна предъявляемых по поводу особенностей здоровья/развития ребёнка	Оценить интенсивность выраженности каждой жалобы с использованием Визуально Аналоговой Шкалы (Приложение2)	
ШАГ 2	Оценка тяжести общего состояния ребёнка		
ШАГ 3	Оценка невростатуса в рекомендуемом порядке:	Объём и форма головы	
		-ЧМН	
		-Двигательной сферы	
		-Координаторной сферы	
		-Чувствительной сферы	
		-ВКФ	
		-ВНС	
		-Контроль ФТО	
ШАГ4	Определение уровня развития моторного и психических функций	с использованием шкалы развития Бэйли (приложение3)	
ШАГ 5	Определить необходимость проведение инструментальных методов исследования		
5А	наличие объективных или существенных субъективных данных очаговой или неясного генеза общемозговой неврологической симптоматики	НЕТ → ШАГ 5 D	ДА → ШАГ5В
5В	наличии доступа к визуализации через БР	НЕТ ↓	ДА ↓
		Рекомендовать	Рекомендовать

		проведение МРТ Головного Мозга	проведение НСГ
5C	наличие в НСГ изменений требующих дополнительных уточнений	НЕТ ↓	ДА ↓
		ШАГ 5 D	Рекомендовать проведение МРТ Головного Мозга
5D	наличие вялых парезов конечностей	НЕТ ↓	ДА ↓
5 E		ШАГ 5 F	Рекомендовать проведение ЭНМГ и проведение МРТ Спинного мозга
5 F	наличие данных по судорогам или другим пароксизмальным состояниям наличие данных по нарушению развития неясного генеза	НЕТ ↓	ДА ↓
		ШАГ 6	Рекомендовать проведение ЭЭГ
ШАГ 6	Определить необходимость проведения лабораторных методов исследования		
6A	Наличие симптомов повышенной утомляемости, мышечной слабости, депрессивного настроения	НЕТ ↓	ДА ↓
		ШАГ 6 B	Общий анализ крови Биохимический Анализ крови: на

			концентрацию железа, вит Д, витаминов группы В
6 В	Наличие симптомов аллопеции, дерматита, плохое сумеречное зрение, сонливость, нарушение заживления ран		
		НЕТ 	ДА 
		ШАГ 6 С	Анализ крови на концентрацию в крови Цинка
6 С	Наличие симптомов диссомнии	НЕТ 	ДА 
		ШАГ 7	Анализ крови на концентрацию в крови Мелатонина
ШАГ 7	Определить необходимость и проведения консультаций других специалистов		
7 А	наличие 2 и более стигм, пороков развития других органов и/ или нарушений психомоторного развития	НЕТ 	ДА 
		ШАГ 7 В	Консультация генетика
7В	Наличия симптомов, требующих уточнения других определённых специалистов	НЕТ 	ДА 
		ШАГ 8	Консультация необходимого специалиста

ШАГ 8	На основе субъективных данных и результатов объективного обследования, данных проведенных инструментальных и лабораторных исследований, заключений других узких специалистов определить:		
ФОРМУЛИРОВКА ЗАКЛЮЧЕНИЯ/ДИАГНОЗА			
I	Ведущая клиническая патология (заболевание, синдром) 	Код МКБ 	
	Указать обосновывающий /составляющий симптомокомплекс данной патологии 	Тяжесть выраженности 	Предполагаемый генез (ы)
II	Осложнения, связанные с указанной патологией 	Тяжесть выраженности осложнений 	
III	Коморбидные состояния 1 2 		