

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

«СОГЛАСОВАНО»

**Заместитель директора по
научным работам, д.м.н.**

_____ **К.Ш. Салихова**
« ____ » _____ **2024й.**

«УТВЕРЖДАЮ»

**Председатель экспертной
комиссии, д.м.н.**

_____ **З.Е. Умарназарова**
« ____ » _____ **2024 й.**

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

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

(методические рекомендации)

Ташкент – 2024

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

Алгоритм определения неврологических нарушений у детей с сенсоневральной тугоухостью средней и тяжелой степени.”: методические рекомендации/ООО «TIBBIYOT NASHRIYOTI MATBAA UYI» -Тошкент -2024 г.- 29 с.

**Республиканский специализированный научно-практический медицинский
центр педиатрии МЗ РУз**

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., Usmanova S.B., //” Algorithm for determining neurological disorders in children with moderate and severe sensorineural hearing loss.”: methodological recommendations / LLC "TIBBIYOT NASHRIYOTI MATBAA UYI" - Toshkent -2024 - 29 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.

© Иноятова Ф. И., Шамансуров Ш.Ш., Усманова С.Б.

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 (5,9).

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(3). 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 (10). 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 предложить к использованию практическим врачам (неврологам, психиатрам, врачам общей практики и другим специалистам работающими с детьми с сенсоневральная тугоухостью) удобный алгоритм определения неврологических нарушений у детей с сенсоневральная тугоухостью средней и тяжелой степени, для повышения эффективности работы.

ОСНОВНАЯ ЧАСТЬ

Материалом исследования служили результаты обследований 2550 детей с сенсоневральная 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.

Были обследованы (n=1081; 42,4 %) девочек и (n=1469; 57,6%) мальчиков.

Распределение по возрастам и полу изложено в следующей таблице:

Таблица 1

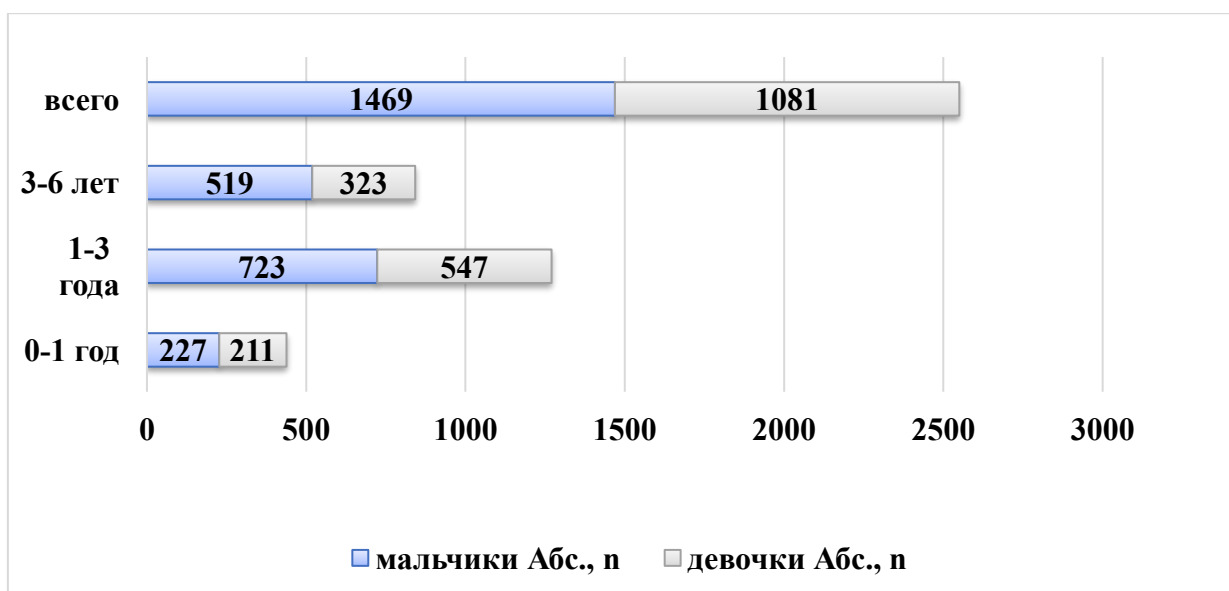
Возрастное и гендерное распределение исследованных детей

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 превалировали дети в возрасте от 1-3 лет (n=1270, 49,8%). Данные наглядно показаны в диаграмме 2.1.

Диаграмма 1.

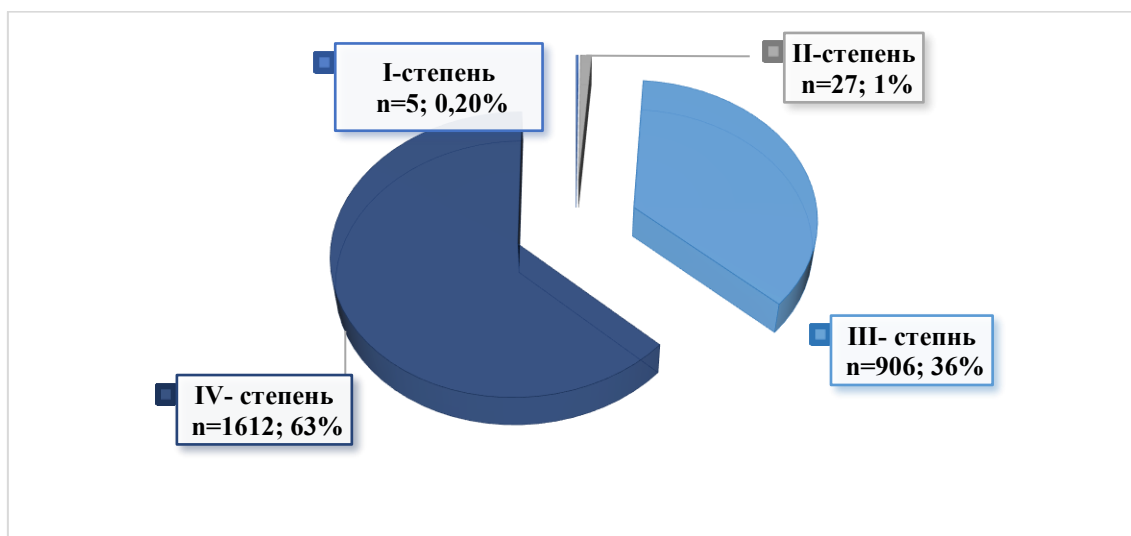
Возрастное и гендерное распределение исследованных детей



Распределение больных с нейросенсорной тугоухостью по степени снижения слуха составило следующую картину:

Диаграмма 2.

Распределение исследованных детей по степени сенсоневральной тугоухости



Как видно из диаграммы группу обследованных составили в основном дети с III и IV степенью тугоухости: $n=906; 36\%$ и $n=1612; 63\%$ соответственно. И менее всего I степени, что составило $0,2\%$ ($n = 5$).

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.

Методы исследования. Исследование неврологического статуса производилось чётко по нижеизложенному алгоритму. (см Приложение 1.)

Порядок пользования алгоритмом: Алгоритм состоит из семи последовательных основных шагов по обследованию и последнего восьмого шага по формулировке заключительного диагноза.

ШАГ 1 предусматривает указания жалоб, предъявленных родителями. Особенность в том, что обязательно указать и степень выраженности каждой жалобы по шкале ВАШ. Тем самым ещё в процессе предъявления родители дают более точную информацию. Это дополнительно повышает ответственность родителя как наблюдателя. Всё это улучшает качество диагностики.

Рисунок 1.

Визуально аналоговая шкала для определения интенсивности выраженности предъявляемых жалоб



ШАГ 2 Оценка тяжести общего состояния ребёнка проводится по общепринятому порядку

ШАГ 3 Оценка невротизации. Рекомендуется соблюдать следующий порядок : Объём и форма головы, ЧМН, Двигательная сфера, Координаторная сфера, Чувствительная сфера, ВКФ, ВНС и Контроль ФТО

Во время осмотра головы, обращается внимание на соотношения лицевой и мозговой части черепа, его симметричность, выраженность бугров, измеряется окружность головы (сопоставляя возрасту, окружности грудной клетки, массе тела). Осмотр продолжается при ясном сознании ребёнка. У детей разного возраста особенности оценки состояния ЧМН имеют свои особенности. Особенно сложно оценить для группы детей в возрасте до 1 года. Чем меньше возраст ребёнка, тем больше оценка зависит от косвенных признаков функционирования проверяемого нерва. При оценке глазодвигательных нервов (III, IV, VI пары) обращается внимание на состояние глазных яблок в покое, при слежении за предметом по горизонтали и вертикали, симметричность глазных щелей, наличия (полу)птоза, косоглазий, состояний зрачков. Проверяется фотореакции и реакции конвергенции и аккомодации. Для оценки чувствительной части V пары (n. Trigeminus) проверяется болезненность точек выхода Валле, исследуются поверхностная чувствительность по ветвям и по зонам Зельдера. А также проверяется конъюнктивальный и корнеальные рефлекс. Для оценки двигательной порции визуально оценивается симметричность стояния нижней челюсти, проверяется мандибулярный рефлекс. При оценке состояния n. Facialis (VII пара) проверяется симметричность лица в покое и при спонтанной мимике, обращается внимание на симметричность носогубных складок. По возможности возрастных особенностей проверяются мимические пробы. Последовательно просят пациента нахмурить лоб, зажмурить глаза, широко улыбнуться, сжать губы «трубочкой», надуть щеки, улыбнуться, сжать губы «трубочкой», надуть щеки. Обращается внимание на наличие лицевых синкинезий, контрактур, появлении судорожных подергиваний в мимической мускулатуре. Исследование VIII пары (кохлеовестибулярного нерва — n. vestibulocohlearis) проводится клинически врачом неврологом и оториноларингологом при специальном обследовании.



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

Далее проводится оценка чувствительной системы в последовательности: поверхностной, глубокой и по возможности сложных видов. Для оценки особенностей ВНС отмечается особенности кожных покровов, терморегуляции, потоотделения, дермографизма, учитывали ЧД, ЧСС в покое, проводится ортостатическая проба и другое. Исследование двигательной системы проводилось в следующем порядке: определение объёма активных и пассивных движений, тонуса и трофики мышц, силы мышц. Изучение рефлекторной системы включает оценку глубоких

сухожильных и поверхностных кожных брюшных рефлексов.

Координаторная система оценивается по статическим и динамическим пробам. Далее отмечается особенности функционирования, развитость контроля функций тазовых органов.

ШАГ4 Определение уровня развития моторного и психических функций.

Детальное изучение уровня моторного и психического развития рекомендуется проводить по отдельным шкалам моторного и психического развития Бэйли соответственно. (см Приложение 2) При этом исследуются наличия для соответствующего возрасту ребёнка определённые моторные и психические навыки, далее по имеющимся навыкам определяется уровень развития, в случаях задержки этапов развития с уточнением его степени.

Форма бланка заполнения в приложении. По необходимости можно воспользоваться отдельными методическими рекомендациями по использованию данной шкалы.

Фрагменты с процессов исследования психических функций детей с

СНТ





В ШАГ 5 и в ШАГ 6 описаны тактики определения необходимости проведения инструментальных и лабораторных методов исследования по определённым выявленным данным наличия той или иной субъективной или объективной информации.

В ШАГ 7 учитывает необходимость по наличию определённых симптомов консультаций генетика и других специалистов.

И наконец ШАГ 8 предусматривает формулировку полного заключения/диагноза на основе субъективных данных и результатов объективного обследования, данных проведенных инструментальных и лабораторных исследований, заключений других узких специалистов.

Общее заключение предусматривает: Определения ведущей клинической патологии (заболевания, синдрома) с указанием кода по МКБ, указания обосновывающий /составляющий симптомокомплекс данной патологии, тяжесть выраженности и предполагаемый генез(ы), осложнений связанные с ней с тяжестью выраженности последней. Далее указания по коморбидным состояниям.

Результаты. Анализ жалоб больных со слов опекунов или родителей показал, что наиболее частыми жалобами были жалобы на поведенческие особенности ребёнка, что составило 89% (n=2270), сюда относились жалобы на капризность 57% (n=1453) и признаки быстрой утомляемости 15% (n=562), при этом жалобы «капризность преобладали в 2,6 раз ». Вторым по жалобам были отмечены жалобы на нарушение сна 255% (n=10). Меньше всего жалоб было отставание в интеллектуальном и физическом развитии, что скорее всего связано с недостаточной субъективной оценкой родителей психического и физического развития ребенка. При этом жалобы, касающиеся нарушений в развитии, не всегда соответствовали действительному состоянию развития ребёнка. Были случаи, когда тревожные родители предполагали, что их ребёнок значительно отстаёт от сверстников, или наоборот - родители не замечали задержку в развитии ребёнка. Анализ по различиям в жалобах в

психическом и физическом (моторном) развитии показал, что чаще родители своевременно замечали отставание в физическом (моторном) развитии, чем объективно могли оценить уровень психического развития (отставания). Так удельный вес жалоб по оценке неловкости в моторном развитии родители не замечали или недооценивали неловкость моторных движений, нарушений статики, походки (..%,n=). Анализ частоты жалоб так же был сопоставлен с оценкой жалоб по шкале ВАШ: жалобы на поведенческие особенности ребёнка, по шкале ВАШ были оценены во всех возрастных группах одинаково и находилось в пределах от $5 \pm 0,75$ до $8,35 \pm 0,72$ баллов, при этом была отмечена тенденция чем старше возрастная группа тем менее интенсивнее жалоба. 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, составили меньше, при этом их оценка разнилась – в группе с меньшего возраста (0-12 месяцев) данные параметры были оценены в $2,4 \pm 0,3$ баллов, что фактически находилось в пределах нормы, при этом в группе 3-6 лет данный показатель был оценен в $7,5 \pm 0,45$ баллов, что связано с тем что нарушение слуха в более младшем возрасте оказывает меньшее влияние на интеллектуальное и соответственно физическое (моторное) развитие, однако с увеличением возраста дефект слуха оказывается тяжелым бременем с выраженным влиянием на общее развитие ребенка.

Для дальнейшего анализа встречаемости жалоб были сопоставлены их частоты в отдельных возрастных категориях с расчётом среднего значения интенсивности предъявляемой жалобы по ВАШ ($M \pm \sigma$) по оценкам родителей (Таблица 3.2.). 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. По жалобам на отставании речевого развития интенсивность увеличивалась (при том, что частот было меньше). Тенденции встречаемости жалоб по нарушению слуха детально проанализированы дополнительно, по степени тугоухости (Таблица 3.3). Отмечалась тенденция нарастания встречаемости жалоб на нарушения развития по нарастанию степени тугоухости.

Таблица 2.

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

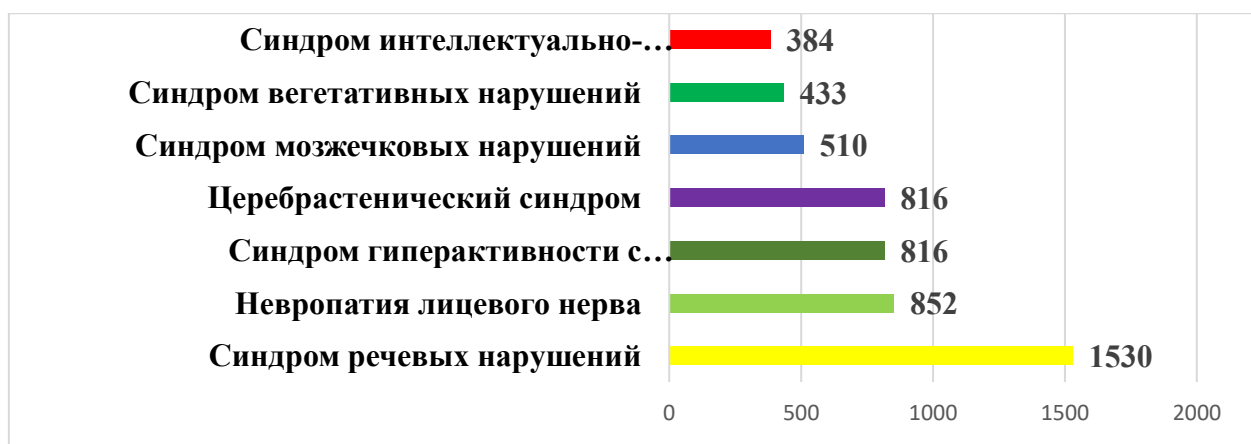
Жалобы		Случаи данной жалобы n / % (в отношении к количеству детей в определённой возрастной группе)			Оценка родителем интенсивности предъявляемой жалобы по ВАШ ($M \pm \sigma$)		
		0-12мес	1-3года	3-6лет	0-12мес	1-3года	3-6лет
Группы по возрастам							
Всего детей в группах n=2550		n =438	n =1270	n =842			
1	Отсутствие реакции на обычные и громкие звуки	438/100%	1270/100%	832/100%	8,49±0,5	8,7±0,45	8,4±0,45
2	Поведенческие нарушения:						
2.1	Капризность	175/40 %	780/6%	449 / 53%	7,35±0,9	6,5±0,45	4,5±0,75
2.2	Утомляемость	123/ 28%	285/22%	154/18%	8,35±0,7	6,8±0,75	5±0,75

2.3	Гиперактивность/отвлеченность	70/16%	554 /44%	420 / 50%	4,3±0,75	5,6±0,5	6,7±0,72
3	Нарушения сна	57/13%	140/11%	58/6,9%	8,8±0,57	6,5±0,85	6,5±0,45
4	Отставание в речевом развитии (при отсутствии жалоб на отставание в моторном или психическом развитии)	25/5,7%	45/3,5%	15/ 1,8	4,5±0,75	7,5±0,45	7,5±0,85
5	Отставание в интеллектуальном развитии	22/5%	105/8%	73/8,7%	5,6±0,65	8,3±0,75	7,5±0,45
6	Отставание в развитии двигательных навыков	35/8%	70/5,5%	23/2,7%	7,8±0,45	8,5±0,45	6,5±0,75
7	Неловкость при движениях	-	135/10%	65/7,8%	-	5,5±0,45	4,5±0,75
8	Другие	26/6%	65/5%	37/4,3%	6,5±5,75	4,5±0,8	5,5±0,75

По клинико-неврологическим исследованиям были определены превалирующие синдромы психоневрологических нарушений на фоне сенсоневральной тугоухости: синдром речевых нарушений наблюдался у n=1530 (60%), цереброастенический 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 осложнениями КИ.

Диаграмма 3.

Результаты анализа выявленных клинико-неврологических синдромов.



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

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

Таблица 3.

Частоты встречаемости клиниконеврологических синдромов у детей с различной степенью СНТ

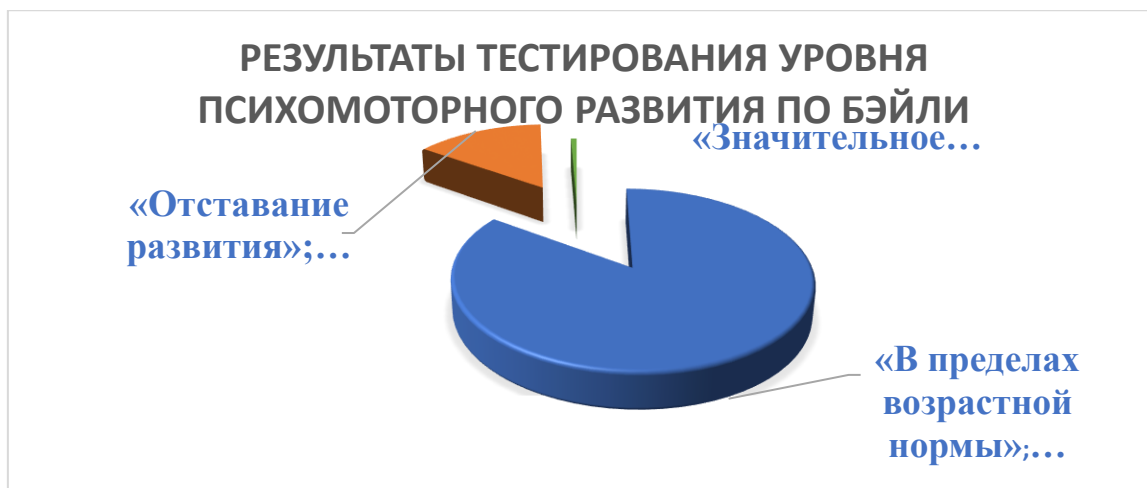
			I степень n=5	II степень n=27	III степень n=906	IV степень n=1612	Всего
1	Синдром речевых нарушений	Количество	1	2	503	1024	1530
		% категории синдром	0,07%	0,14%	32,9%	66,9%	100%
		% в категории степень СНТ	20%	7,4%	55,5%	63,5%	
2	Невропатия лицевого нерва в различной степени выраженности	Количество	-	-	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		Количество	1	4	369	442	816

	Синдром гиперактивности и с дефицитом внимания	% 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%	

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

Диаграмма 4.

Результаты анализа тестирования уровня психомоторного развития по Бэйли.



Далее сопоставили ИПР по степени тяжести тугоухости, выявлена тенденция ухудшения уровня развития по тяжести СНТ:

Таблица 4.

Сопоставление результатов тестирования ИПР по степени тугоухости

Возраст		Развитие в пределах нормы	Задержка этапов развития	Значительное отставание в развитии	Всего
I степень	Количество	5	-	-	5
	% категории степень НСТ	100%	-	-	100%
	% в категории ИПР	0,2%	-	-	0,2%
II степень	Количество	25	2	-	27
	% категории степень НСТ	93%	7%	-	100%
	% в категории ИПР	1,2%	0,5%	-	1%
III степень	Количество	795	105	6	906
	% категории степень НСТ	87,8%	11,6%	0,6%	100%
	% в категории ИПР	36,7%	28,5%	37,5%	35,5%
IV степень	Количество	1341	261	10	1612

	% категории степень НСТ	83,2%	16,2%	0,6%	100%
	% в категории ИПР	62%	70,9%	62,5%	63,2%
Всего	Количество	2166	368	16	2550
		85%	14%	1%	100%
		100%	100%	100%	

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 церебрастенического 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.

Диаграмма 5.

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

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

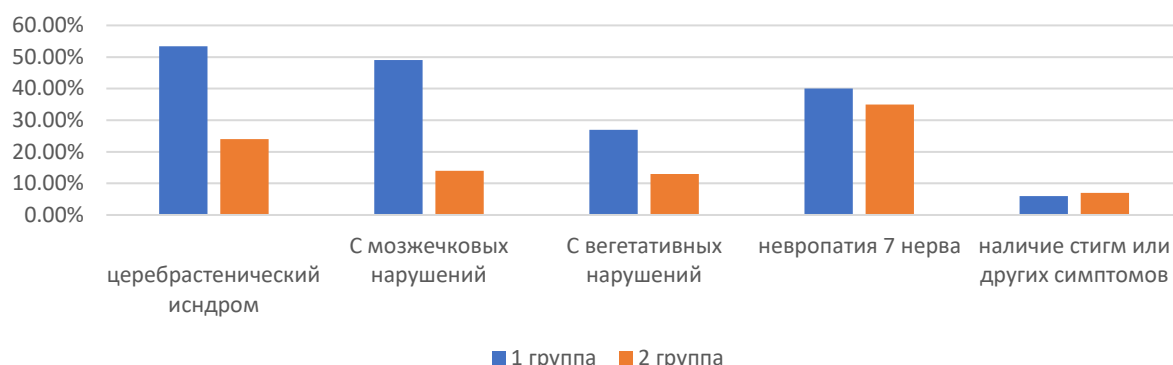


Таблица 5.

Сопоставление результатов тестирования ИПР в гендерной сетке

		Развитие в пределах нормы	Задержка этапов развития	Значительное отставание в развитии	Всего
Мальчики	Количество	1241	217	11	1469
	% категории пола	84,48%	14,8%*	0,63%**	100%
	% в категории ИПР	57,3%	59%	68,8 %*	57,6%
Девочки	Количество	925	151	5	1081
	% категории пола	85,55%	14%*	0,45%**	100%
	% в категории ИПР	42,7%	41%	0,31%	42,4%
Всего	Количество	2166	368	16	2550
	% категории пола	84,9%	14,4%	0,63%	100%
	% в категории ИПР	100%	100%	100%	100%

*,** - Как видно из таблицы, при сопоставлении уровней развития с половой категорией, у мальчиков относительно чаще наблюдались задержки этапов

развития. Значительное отставание в развитии ($p<0,05$) достоверно чаще встречались у мальчиков.

Таблица 6.

Сопоставление результатов тестирования ИПР в возрастных категориях

Возраст		Развитие в пределах нормы	Задержка этапов развития	Значительное отставание в развитии	Всего
0-1 г	Количество	380	58	0	438
	% категории возраст	86,8%	13,2%	0	100%
	% в категории ИПР	17,5%	16%	0	17%
1-3 года	Количество	1044	221	5	1270
	% категории возраст	82,2%	17,3%	0,4%	100%
	% в категории ИПР	48%	60%	31,3%	50%
3-6 лет	Количество	742	89	11	842
	% категории возраст	88%	10,6%	1,3%	100%
	% в категории ИПР	34,5%	24%	68,7%	100%
Всего		2166	368	16	2550
		84,9%	14,4%	0,63%	100%
		100%	100%	100%	

При сопоставлении результатов оценки психического развития с возрастными категориями, были выявлены следующие взаимосвязи: у детей до 1 года не наблюдалось значительное отставание в развитии. Задержка этапов развития достоверно чаще ($p<0,05$) наблюдалось в группе детей с 1 до 3х лет, а значительное отставание в развитии у детей старше 3х лет.

А также при сопоставлении ИПР и ИПМР были выявлено следующее: не наблюдалось детей со значимыми отставаниями ПМР, задержки ПМР чаще

наблюдались в категории детей 1-3 года, и в отличие от ИПР, чаще и у детей до 1 года ($p<0,05$).

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.

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

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 выявление на 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).

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.

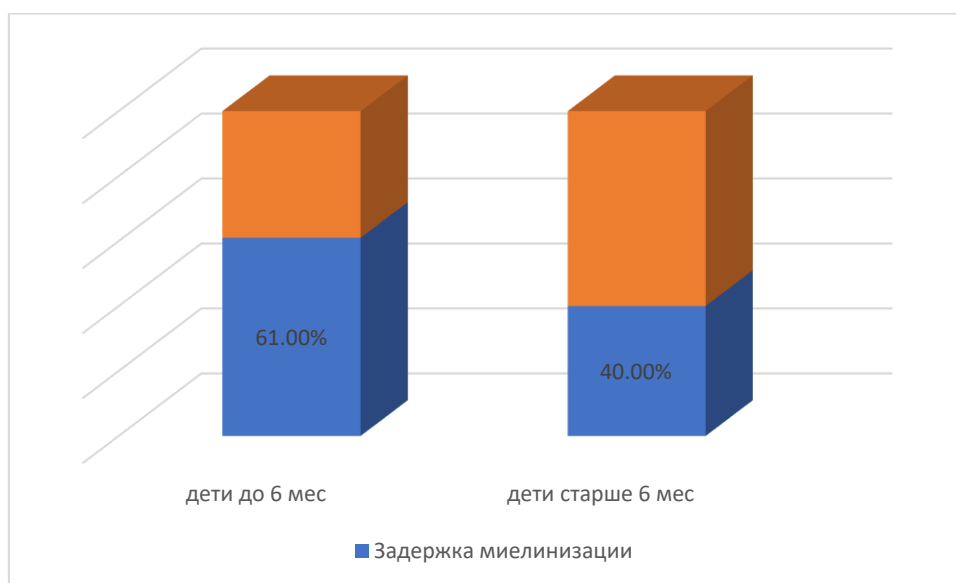
В норме последняя определяется к 6 мес жизни, при достаточности миелинизации которой при недостаточности миелинизации структур мозга далее соответствующей возрасту ребёнка, определяли степень М4.

Следует отметить, что самый старший по возрасту ребёнок с МРТ признаком задержки процессов миелинизации был в возрасте 3х лет, все дети со степенью миелинизации М2 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 6.

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



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%).

Таблица 9.

Результаты исследования ЭЭГ.

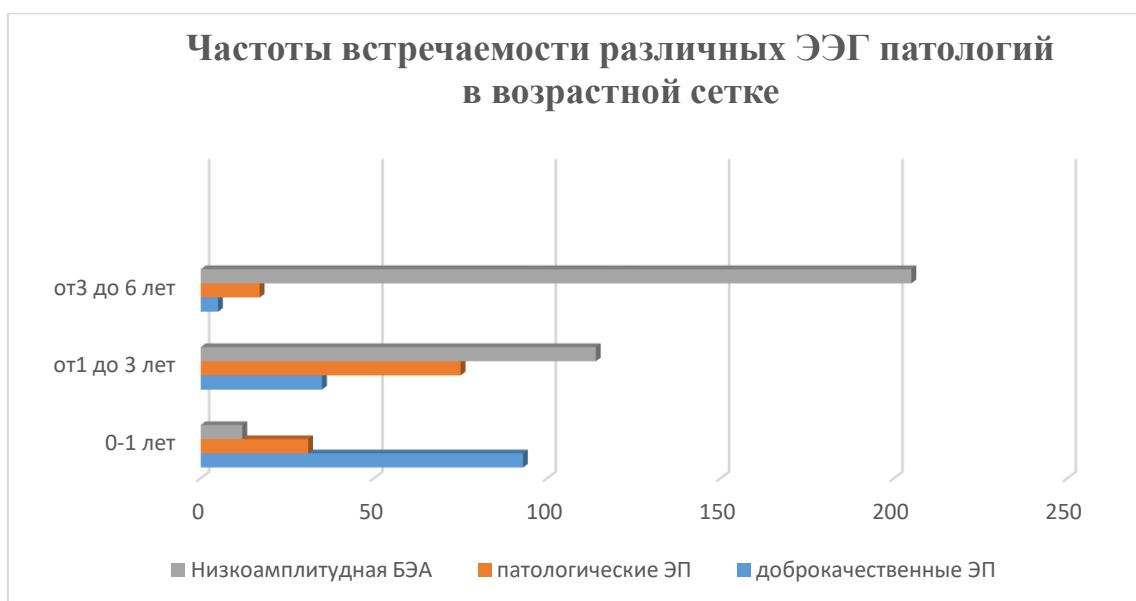
Результат	abs	%
Низкоамплитудная биоэлектрическая активность головного мозга*	n=331	(20%)
Доброкачественные эпилептиформные паттерны	n=133	(8%).
ЭЭГ картина с выраженными (типичными) *патологическими эпилептическими паттернами	n=123,	(4,8%)
Без патологических изменений	n=1071	(64%)
Всего	n=1658	(100%)

*не соответствующей норме для возраста в момент обследования

Частоты выявленных ЭЭГ изменений в возрастной сетке составили следующую картину:

Диаграмма 7.

Анализ выявленных ЭЭГ патологий в возрастной сетке.



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: ДЭП 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.

Таблица 10.

Встречаемость задержки психического развития при наличии низкоамплитудной ЭЭГ картины

	НАБЭА есть N (ABS)	НАБЭА нет N (ABS)	Всего обследованных
ИПР с задержкой	281	50	331
ИПР 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.

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%)

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Таким образом, предложенный алгоритм определения неврологических нарушений у детей с сенсоневральной тугоухостью средней и тяжелой степени является очень удобной к практическому использованию. Придерживание 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 ведении больных с врождённой сенсоневральной тугоухостью, следует учитывать тщательное клико-неврологическое обследование и по показаниям параклинические методы исследования - для своевременной коррекции.
2. Разработан пошаговый алгоритм исследования неврологического статуса у детей с сенсоневральной тугоухостью средней и тяжелой степени.

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

ЛИТЕРАТУРА

1. 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.
2. 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.
3. 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.
4. 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.
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, стр. 49–64.

8. Тавакиладзе Г.А. Руководство по клинической аудиологии [Журнал]. - Москва: М.: Медицина, 2013 г - стр. 674.

9. Чибисова С. С. и Маркова Т. Г. Эпидемиология нарушений слуха среди детей первого года жизни // Вестник оториноларингологии. - 2018 г.. - №4. - стр. 37-42.

10. Юрьева Д.С., Пальчик А.Б., Юлдашев З.А, Машевский Г.А. Закономерности психомоторного развития у детей с тугоухостью // ПЕДИАТР. - 2017 г.. - стр. 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		
5A	наличие объективных или существенных субъективных данных очаговой или неясного генеза общемозговой неврологической симптоматики	НЕТ ➡ ШАГ 5 D	ДА ➡ ШАГ5B
5B	наличии доступа к визуализации через БР	НЕТ ⬇	ДА ⬇

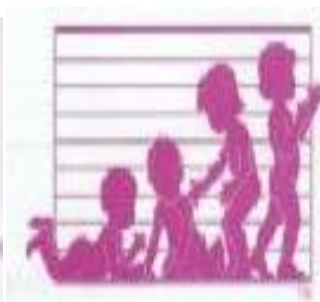
		Рекомендовать проведение МРТ Головного Мозга	Рекомендовать проведение НСГ
5C	наличие в НСГ изменений требующих дополнительных уточнений	НЕТ 	ДА 
		ШАГ 5 D	Рекомендовать проведение МРТ Головного Мозга
5D	наличие вялых парезов конечностей	НЕТ 	ДА 
5 E		ШАГ 5 F	Рекомендовать проведение ЭНМГ и проведение 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		

Приложение 2.

Bayley Scales
of Infant
Development



	Год	Месяц	День
Дата тестирования			
Дата рождения			
Календарный возраст			
Поправка на недоношенность			
Исправленный возраст			

Тест № _____

Фамилия Имя ребёнка _____

Пол _____ Организованность (Соц)/ (дома, ДДУ, др) _____

Семья (члены) _____, _____, _____

Фамилия Имя Родителя/опекуна _____

Кто ухаживает, проводит больше время с ребёнком _____

Особенности личности ухаживающего _____

Шкалы	Показатель	Предв результат	ИПР	ИПМР	Довер Интерв (%)	Перцен тили	Классификация
Психическая							
Моторная							
Показатели поведения	Внимание/мобилизация						
	Ориентация/вовлечённость						
	Эмоцион.уравновешенность						
	Моторные функции						
	Дополнительные показатели						
	Всего: предварительный результат						

ПРИМЕЧАНИЯ _____

Возраст _____ мес

[illegible]