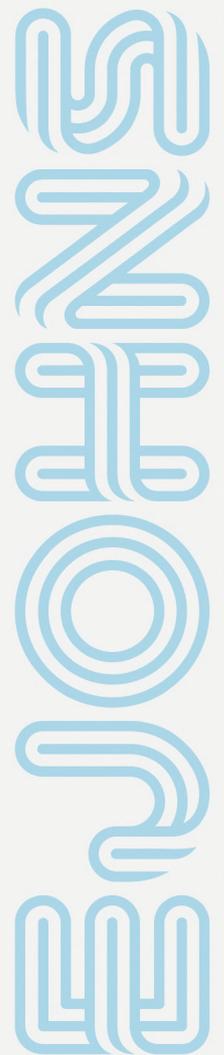
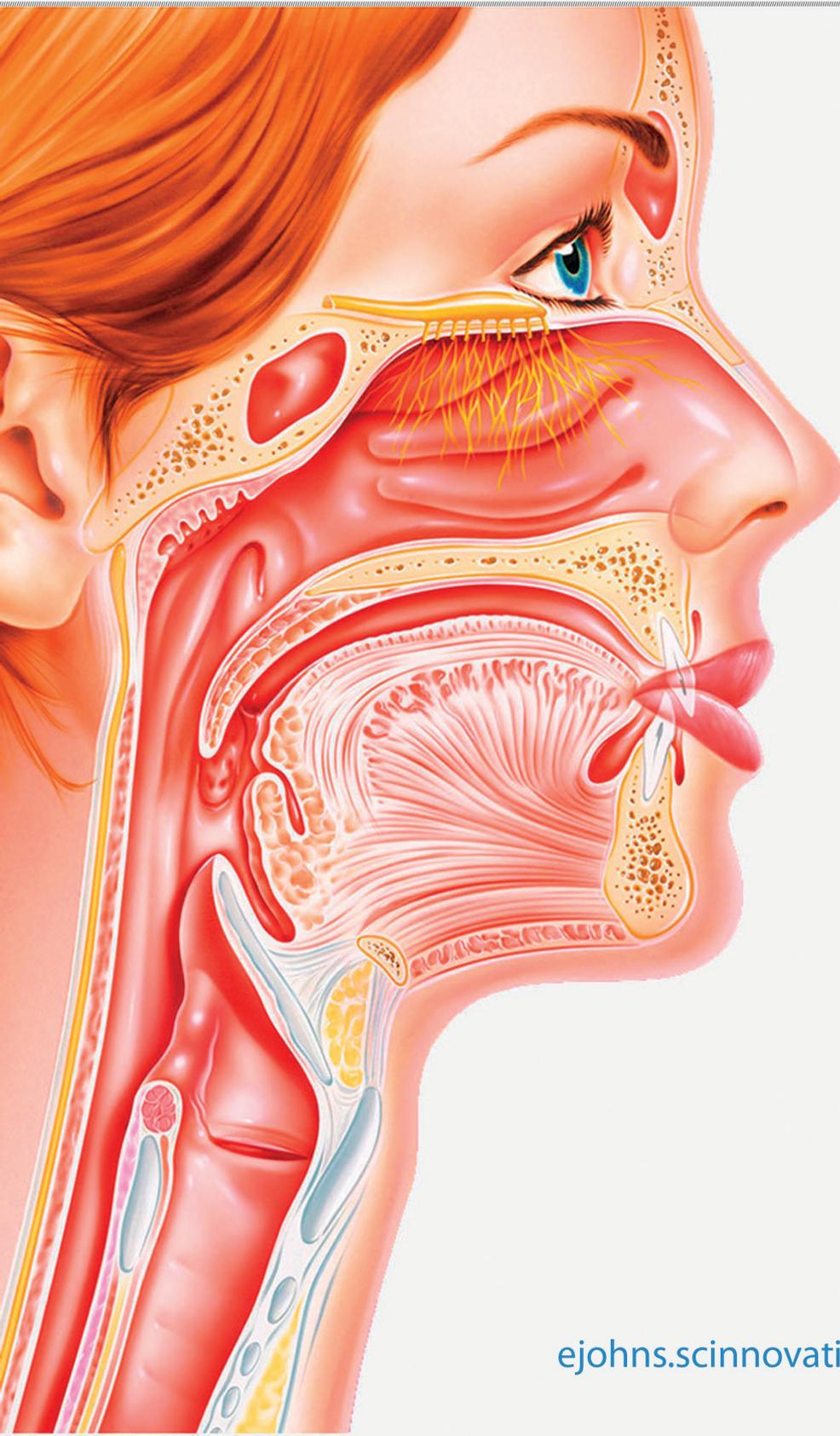


ISSN 2181-337X

EURASIAN JOURNAL OF OTORHINOLARYNGOLOGY - HEAD AND NECK SURGERY

Volume 3 • Issue 3

2024



ejohns.scinnovations.uz



ДВУХСТОРОННЯЯ ГЛУХОТА ПРИ СИНДРОМАЛЬНОЙ ПАТОЛОГИИ НЕИЗВЕСТНОГО ГЕНЕЗА

Каримова З.Х.¹, Маткулиев Х.М.¹

¹ ООО «INVIVO»

Аннотация. Наследственная СНТ обусловлена различными генетическими отклонениями и передаются из поколения в поколение. Следует также отметить, что наследственная потеря слуха бывает синдромальной и не синдромальной. Несиндромальная СНТ - это частичная или полная потеря слуха, которая возникает без других сопутствующих клинических признаков. При синдромальной потере слуха в дополнение к нарушению слуха или глухоте возникают симптомы, затрагивающие другие органы и системы.

Ключевые слова: сенсоневральная тугоухость, слуховой анализатор, дети, глухота.

Для цитирования:

Каримова З.Х., Маткулиев Х.М. Двухсторонняя глухота при синдромальной патологии неизвестного генеза. *Евразийский журнал оториноларингологии - хирургии головы и шеи.* 2024;3(3):47–50. <https://doi.org/10.57231/j.ejohns.2024.3.3.008>

BILATERAL DEAFNESS IN SYNDROMIC PATHOLOGY OF UNKNOWN GENESIS

Karimova Z.H.¹, Matkuliev H.M.¹

¹ ООО «INVIVO»

Abstract. Hereditary SNHL is caused by various genetic abnormalities and is passed on from generation to generation. It should also be noted that hereditary hearing loss can be syndromic and non-syndromic. Non-syndromic SNHL is a partial or complete hearing loss that occurs without other accompanying clinical signs. With syndromic hearing loss, in addition to hearing impairment or deafness, symptoms occur that affect other organs and systems.

Keywords: sensorineural hearing loss, auditory analyzer, children, deafness.

For citation:

Karimova Z.H., Matkuliev H.M. Bilateral deafness in syndromic pathology of unknown genesis. *Eurasian Journal of Otorhinolaryngology - Head and Neck Surgery.* 2024;3(3):47–50. <https://doi.org/10.57231/j.ejohns.2024.3.3.008>

ВВЕДЕНИЕ

Сенсоневральная тугоухость (СНТ) это понижение слуха, которая возникает при повреждении волосковых клеток улитки, преддверно-улиткового нерва или центральных отделов слухового анализатора. В настоящее время по данным ВОЗ более 500 млн людей страдают нарушением слуха, а к 2050 году более 900 млн людей будут страдать этим заболеванием.

Причин, способствующих развитию СНТ множество, основываясь на этиопатогенез развития следует выделить основные 3 группы: наследственная, врождённая и приобретённая.

Наследственная СНТ обусловлена различными генетическими отклонениями и передаются из поколения в поколение. Следует также отметить, что наследственная потеря слуха бывает синдромальной и не синдромальной. Несиндромальная СНТ- это частичная или полная потеря слуха, ко-

торая возникает без других сопутствующих клинических признаков. При синдромальной потере слуха в дополнение к нарушению слуха или глухоте возникают симптомы, затрагивающие другие органы и системы. В настоящее время известно более 400 синдромов, которые включают потерю слуха и поражают различные органа и системы организма, включая почки, глаза и сердце. Так при синдроме Ваарденбурга наблюдается белая прядь волос, гетерохромные радужки, широкая нижняя челюсть и глухота. Синдром Крузона характеризуется косоглазием, при этом наблюдается сглаженный нос, атрезия хоанн, деформация черепа, прогрессирующая СНТ. При синдроме Ушера наблюдается основная триада симптомов - это пигментный ретинит, атаксия и глухота. Аномалия внутреннего уха (Мондини) и зоб встречается при Синдроме Пендреда. Синдром Альпорта вбирает в себя нефритический синдром (проте-

инурия, гематурия, почечная недостаточность), СНТ, офтальмологические нарушения.

Наследственная СНТ может быть односторонней или двусторонней, стабильной или прогрессирующей. Кроме того, понижение слуха может наблюдаться на различных частотах. Подсчитано, что примерно 60-80% врожденных нарушений слуха имеют несиндромальное происхождение. Распространенность несиндромальной тугоухости составляет 3-4 случая на 10 000 новорожденных и увеличивается с возрастом.

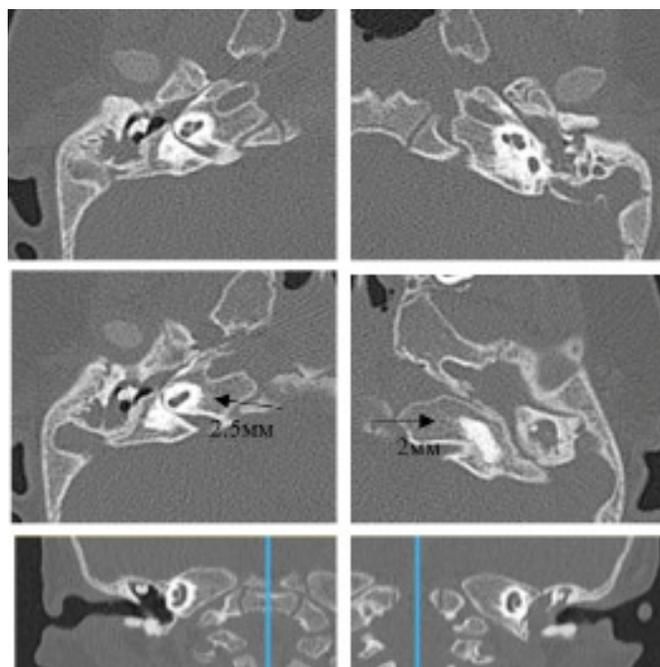
Врожденная СНТ развивается у ребёнка в утробе матери и этому способствуют различные инфекционные заболевания (грипп, корь, краснуха, эпидемический паротит, вирус простого герпеса), сахарный диабет, приём ототоксичных антибиотиков, резус конфликт, преждевременные роды, низкий вес при рождении, родовые травмы, употребление наркотиков и алкоголя при беременности, высокое артериальное давление (преэклампсия) беременной.

Приобретённая СНТ развивается после рождения ребёнка, основными причинами которого являются приём ототоксичных препаратов, черепно-мозговые травмы с повреждением структур среднего и внутреннего уха (Воронин М.С., 2003), аутоиммунные болезни, инфекционные болезни (менингит, корь, краснуха, грипп, коронавирус), длительное воздействие шума, болезни внутреннего уха (болезнь Меньера, невринома слухового нерва, отосклероз), заболевания почек, болезни сердца и сосудов.

СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ

К нам в клинику INVIVO обратилась больная Т.Д. 3 лет. С жалобами на отсутствие слуха и речи. Из анамнеза у матери беременность первая, роды первые, девочка родилась в срок, вес при рождении 3 200гр. При рождении была гипоксия плода, но осложнений, требующих реанимационных вмешательств, не было. Больная оперировалась дважды по поводу трихиазы (врастание ресниц внутрь). Ходить начала в 3 года, до этого постоянно сидела. При ходьбе часто спотыкается и падает. Реакция на громкие звуки не наблюдалась с рождения.

При объективном осмотре: Вес и рост как у годовалого ребёнка: вес 10 кг, рост 80см, имеется



врожденный парез лицевого нерва слева, короткая шея, сколиоз, расширенная грудная клетка, левая нога короче правой, дисплазия тазобедренных суставов.

На компьютерной томографии: Справа ширина внутреннего слухового прохода 2.5 мм, улитка и полукружные каналы развиты хорошо, отмечается экссудат в ячейках сосцевидного отростка, промонториальная стенка сглажена. Слуховые косточки развиты, канал лицевого нерва визуализируется на всём протяжении. Слева отмечается аплазия лицевого нерва и узкий внутренний

слуховой проход – 2мм, улитка и полукружные каналы развиты хорошо. Слуховые косточки визуализируются, имеется затемнение (экссудат) в области сосцевидного отростка и барабанной полости.

При отоскопии: Наружный слуховой проход справа и слева широкий, барабанная перепонка справа серого цвета, выделений нет. Слева отмечается пастозность барабанной перепонки, через неё просвечивает экссудат.

Результаты лабораторного генетического исследования и имеющийся симптомокомплекс не соответствует ни одному известному на настоящее время синдромальную патологию.

Клинический диагноз: Двухсторонняя глухота, Врождённый парез лицевого нерва слева. Двухсторонний экссудативный средний отит. Синдромальная патология неизвестного генеза.

Учитывая объективные данные больной проведена кохлеарная имплантация на правое ухо. В ходе операции выявлено, что стенка фаллопиева канала буллезно измененная. Промонториальная стенка сглажена. Из за наличия хронического воспалительного процесса в ухе, было принято решение провести одномоментно с кохлеарной имплантацией и петрозэктомии, Полость сосцевидного отростка и барабанная полость затампонирована жиром взятым из живота больной. Электрод импланта введен в улитку через круглое окно, импеданс со всех электродов в норме, телеметрия была зарегистрирована с 14-го электрода. Рана послойно ушита.

На 10 день после имплантации наблюдалось неполное заживление после операционной раны, отмечалось расхождение шва на протяжении 0.5см. Больная из за семейных обстоятельств в после операционном периоде наблюдалась у ЛОР врача по месту жительства. При повторном осмотре спустя 2 месяца после операции наблюдалась экструзия петли электрода над кожей в проекции послеоперационного шва.

Несмотря на это пациентку подключили. Она начала ходить на занятия сурдопедагога. Спустя месяц после подключения у больной появилась реакция на звуки, появились звуки А, О, У, стала выговаривать отдельные слова.

Несмотря на хороший уход за после операционной раной, периодически наблюдалась при-

пухлость вокруг электрода. Через 4 месяца было принято решение произвести эксплантацию импланта с сохранным электродом внутри улитки.

ВЫВОДЫ

При синдромальной патологии нарушения слуха техника и после операционный уход может отличаться от стандартной и привычной всем нам тактики лечения, чему способствует не только анатомические особенности данного пациента, но общее реактивное состояние организма пациента.

Учитывая клинко-анатомические и функциональные возможности внутреннего уха данного пациента, наличие эффекта после подключения речевого процессора и желание родителей, планируется реимплантация больной через год.

КОНФЛИКТ ИНТЕРЕСОВ

Авторы заявляют, что данная работа, её тема, предмет и содержание не затрагивают конкурирующих интересов.

ИСТОЧНИКИ ФИНАНСИРОВАНИЯ

Авторы заявляют об отсутствии финансирования при проведении исследования.

ДОСТУПНОСТЬ ДАННЫХ И МАТЕРИАЛОВ

Все данные, полученные или проанализированные в ходе этого исследования, включены в настоящую опубликованную статью.

ВКЛАД ОТДЕЛЬНЫХ АВТОРОВ

Все авторы внесли свой вклад в подготовку исследования и толкование его результатов, а также в подготовку последующих редакций. Все авторы прочитали и одобрили итоговый вариант рукописи.

ЭТИЧЕСКОЕ ОДОБРЕНИЕ И СОГЛАСИЕ НА УЧАСТИЕ

Были соблюдены все применимые международные, национальные и/или институциональные руководящие принципы по уходу за животными и их использованию.

СОГЛАСИЕ НА ПУБЛИКАЦИЮ

Не применимо.

ПРИМЕЧАНИЕ ИЗДАТЕЛЯ

Журнал "Евразийский журнал оториноларингологии - хирургии головы и шеи" сохраняет нейтралитет в отношении юрисдикционных претензий по опубликованным картам и указаниям институциональной принадлежности.

Статья получена 15.09.2024 г.

Принята к публикации 25.09.2024 г.

CONFLICT OF INTERESTS

The authors declare the absence of obvious and potential conflicts of interest related to the publication of this article.

SOURCES OF FUNDING

The authors state that there is no external funding for the study.

AVAILABILITY OF DATA AND MATERIALS

All data generated or analysed during this study are included in this published article.

AUTHORS' CONTRIBUTIONS

All authors contributed to the design and interpretation of the study and to further drafts. All authors read and approved the final manuscript.

ETHICS APPROVAL AND CONSENT TO PARTICIPATE

All applicable international, national, and/or institutional guidelines for the care and use of animals were followed.

CONSENT FOR PUBLICATION

Not applicable.

PUBLISHER'S NOTE

Journal of "Eurasian Journal of Otorhinology - Head and Neck Surgery" remains neutral with regard to jurisdictional claims in published maps and institutional affiliations.

Article received on 15.09.2024

Accepted for publication on 25.09.2024

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Говорун М. И., Синепуп Ф. М. Методологические основы формирования современной классификации тугоухости при поражении звуковоспринимающего аппарата // Матер. XVII съезда оториноларингологов России. – СПб: РИА-АМИ, 2006. – С. 13–14.
2. Журавский С. Г., Томсон В. В., Цвылева И. Д. Патоморфологические аспекты действия аминогликозидных антибиотиков на слуховой анализатор // Вестн. оторинолар. – 2003. – № 2. – С. 55–60.
3. Загорянская М. Е., Румянцева М. Г., Дайняк Л. Б. Возможности профилактики развития тугоухости и глухоты на основе систематического анализа данных эпидемиологии нарушений слуха // Матер. XVII съезда оториноларингологов России. – СПб: РИА-АМИ, 2006. – С. 25–26.
4. Кунельская Н. Л., Камчатнов П. Р., Гулиева А. Э. Кохлеовестибулярные нарушения, обусловленные дисциркуляторной энцефалопатией // Рос. оторинолар. Прил. 1. – 2008. – С. 304–308.
5. Левина Ю. В. Нейросенсорная тугоухость // В кн.: Оториноларингология: Национальное рук-во / Под общ. ред. В. Т. Пальчуна. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2008.