

СОСТОЯНИЕ СЛУХОВОГО АНАЛИЗАТОРА У МЛАДЕНЦЕВ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА

© А. Нномзоо, П.В. Павлов, Е.С. Гарбарук, О.К. Горкина, О.С. Олина

ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России

Для цитирования: Педиатр. – 2017. – Т. 8. – № 3. – С. 81–87. doi: 10.17816/PED8381-87

Поступила в редакцию: 01.03.2017

Принята к печати: 10.04.2017

Врожденные пороки сердца (ВПС) составляют $\frac{1}{3}$ всех врожденных пороков развития и являются одной из основных причин младенческой смертности. Нарушение слуха встречаются как часть синдромов, ассоциированных с ВПС, также патология слухового анализатора может быть последствием различных этапов реабилитации кардиопатологии. В настоящий момент отсутствуют систематические исследования слуха у детей с кардиологическими заболеваниями. Обследовано 396 пациентов в возрасте от 2 дней до 8,5 месяца: в основную группу с ВПС вошли 96 пациентов, а 300 детей без ВПС составили группу сравнения. Всем детям проведен аудиологический скрининг новорожденных, младенцы с подозрением на патологию слуха по результатам скрининга проходили комплексное аудиологическое обследование. В группе с ВПС патология слуха обнаружена у 29 % детей, в том числе сенсоневральная тугоухость (СНТ) у 12 %. А в группе сравнения 3,6 % младенцев имели снижение слуха, СНТ определена у 1 %. Анализ факторов риска по тугоухости определил наиболее патогенные факторы формирования тугоухости у детей с ВПС. Также анализ показал, что структура факторов риска по тугоухости и глухоте различна между группой детей с ВПС и группой контроля. В группе с ВПС отмечается слуховая нейропатия, для выявления которой необходимо проводить аудиологический скрининг, основанный на регистрации коротколатентных вызванных потенциалов, а не только на регистрации отоакустической эмиссии. У одного ребенка с ВПС обнаружена отсрочено сформировавшаяся СНТ, для выявления которой требуется длительный мониторинг слуха.

Ключевые слова: врожденный порок сердца; отделение интенсивной терапии новорожденных; тугоухость; отоакустическая эмиссия; слуховые вызванные потенциалы.

THE AUDITORY FUNCTION OF INFANTS WITH CONGENITAL HEART DISEASES

© А. Nnomzo'o, P.V. Pavlov, E.S. Garbaruk, O.C. Gorkina, O.S. Olina

St Petersburg State Pediatric Medical University, Ministry of Healthcare of the Russian Federation, Russia

For citation: *Pediatrician (St Petersburg)*, 2017;8(3):81-87

Received: 01.03.2017

Accepted: 10.04.2017

Congenital heart disease (CHD) is $\frac{1}{3}$ of all congenital malformations and one of the main causes of infant mortality. Hearing loss may be part of syndromes associated with CHD, or the hearing pathology can be a consequence of the various stages of rehabilitation of underlying pathology. Currently, there isn't any data on the systematic study of hearing impairment in children with congenital cardiac pathologies. Three hundred and six patients aged 2 days to 8.5 months were examined: 96 patients were included in the main group with CHD, and 300 children without CHD made up a comparison group. All children underwent newborn hearing screening. Infants with suspected hearing pathology were tested with a comprehensive audiological examination. In the CHD group hearing impairment was detected in 29% of children, including sensorineural hearing loss (SNHL) in 12%. And in the comparison group, 3.6% of infants had a hearing loss, SNHL was defined in 1%. Analysis of the data revealed the most significant risk factors for hearing impairments in children with CHD and it had showed the difference in the structure of the risk factors between the both groups. In the study group was registered a case of auditory neuropathy spectrum disorders. This case illustrated the importance of conducting hearing screening by means of click-evoked auditory brainstem responses and not only of registration of otoacoustic emissions. One child with CHD was found to have delayed SNHL, which requires long-term monitoring of hearing in children with cardiopathology.

Keywords: congenital heart disease; neonatal intensive care unit; hearing loss; hearing impairment; otoacoustic emission; brainstem auditory evoked potential.

Распространенность двусторонней тугоухости среди всех новорожденных составляет 2–3 случая на 1000 родов [2, 3, 13, 16]. Среди детей, находившихся на лечении в отделениях интенсивной терапии новорожденных, патология слуха встречается у 20–40 на 1000 младенцев. В течение первых лет жизни слух теряют еще 1–2 ребенка из 1000 [4, 9, 18]. Частота встречаемости врожденных пороков сердца (ВПС) оценивается как 8–13 случаев на 1000 новорожденных, из них 4 случая приходится на сложные пороки сердца [1, 5, 6, 10]. Нарушение слуха может быть частью синдромов, ассоциированных с ВПС. Примерами таких синдромов являются CHARGE-синдром, синдром Джервелл–Ланге–Нильсена, триада Грегга (врожденная краснуха) [14, 17, 20].

Частота встречаемости врожденной патологии слуха наблюдается в 60 % случаев при синдроме Грегга [15]. Нарушения слуха отмечаются до 90 % случаев у детей с CHARGE-синдромом [7, 11, 12]. У пациентов с синдромом Нунана выявляется тугоухость разной степени [19, 20].

Патология слухового анализатора может быть последствием различных этапов реабилитации основной патологии у младенцев с ВПС. Нарушения слуховой функции, как правило, связаны с дыхательной недостаточностью, в том числе стойкой легочной гипертензией, экстракорпоральной мембранной оксигенацией, а также с нарушением кровообращения. Кроме того, причинами тугоухости у данной группы пациентов могут быть ятрогенные факторы, такие как искусственная вентиляция легких, использование ототоксических лекарств, длительное зондовое питание [8, 15, 17]. В связи с тяжелым состоянием детей с ВПС неонатальный скрининг слуха часто не проводится. Учитывая отсутствие данных о систематическом исследовании слуха у детей с кардиологическими патологиями, представляется целесообразным провести детальное изучение состояния слуховой функции у младенцев с данной патологией.

Цель исследования — установление частоты встречаемости нарушений слуха и определение наиболее значимых факторов риска возникновения тугоухости у новорожденных и детей раннего возраста с ВПС.

ПАЦИЕНТЫ И МЕТОДЫ

Обследовано 396 пациентов в возрасте от 2 дней до 8,5 месяца. В основную группу вошли 96 пациентов с ВПС, а 300 детей без ВПС составили группу сравнения. Все младенцы находились на лечении в отделении патологии новорожденных перинатального центра Санкт-Петербургского государственного педиатрического медицинского университета, средний возраст обследованных в основной группе составил 46 ± 42 дня, а в группе сравнения — 38 ± 35 дней. В качестве скринингового метода обследования слуха проводилась регистрация задержанной вызванной отоакустической эмиссии (ОАЭ). Если регистрация ОАЭ не соответствовала норме при первичном тестировании, то скрининговое обследование повторялось перед выпиской из стационара. На базе сурдологического кабинета оториноларингологического отделения для младенцев, не прошедших скрининг, проводилось расширенное аудиологическое обследование, которое включало в себя ЛОР-осмотр, высокочастотную тимпанометрию, регистрацию ОАЭ, регистрацию коротколатентных слуховых вызванных потенциалов (КСВП).

Пороки сердца, диагностированные у детей основной группы, приведены в табл. 1.

РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

Из 396 младенцев на этапе первичного скрининга ОАЭ отсутствовала у 91 ребенка: 48 (50 %) детей с ВПС и 43 (14,3 %) ребенка группы сравнения.

По результатам углубленного диагностического обследования в группе с ВПС патология слуха обнаружена у 28 детей (29 %): 13 младенцев

Таблица 1

Встречаемость врожденных пороков сердца, $n = 96$

Изолированные врожденные пороки сердца	Количество детей (доля от общего количества)
Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП)	38 (40 %)
Открытый артериальный проток (ОАП)	30 (31 %)
Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП)	15 (16 %)
Коарктация аорты (КА)	14 (15 %)
Гипоплазия дуги аорты	14 (15 %)
Атриовентрикулярный канал (АВК)	8 (9 %)
Транспозиция магистральных сосудов (ТМС)	7 (8 %)
Другие врожденные пороки сердца	23 (24 %)

с кондуктивной тугоухостью, 3 случая смешанной тугоухости и 12 детей с сенсоневральной тугоухостью (СНТ). У 2 детей с ВПС, которые благополучно прошли скрининг слуха, впоследствии была диагностирована СНТ (1 ребенок со слуховой нейропатией и 1 младенец с отсроченной формой СНТ I–II степени). У ребенка со слуховой нейропатией отсутствовали основные факторы риска, обуславливающие данную патологию, а именно: недоношенность, неонатальная гипербилирубинемия, асфиксия в родах. В группе сравнения снижение слуха было выявлено у 11 детей (3,6%): 6 детей с кондуктивной тугоухостью, 2 случая смешанной тугоухости и у 3 младенцев определена СНТ.

У обследованных отмечались факторы риска по тугоухости, перечисленные в Письме Минздрава России от 01.04.2008 № 2383-РХ «О проведении универсального аудиологического скрининга детей первого года жизни в родовспомогательных учреждениях, детских поликлиниках

и центрах реабилитации слуха». Перечень факторов риска, ассоциированных с врожденной тугоухостью, был представлен факторами, характерными для детей, находящихся на лечении в отделении патологии новорожденных с кардиопатологиями: изолированный порок сердца, нарушение кровообращения, оперативные вмешательства. Наиболее часто встречающимися факторами риска, общими для всех младенцев, оказались: недоношенность, внутриутробные инфекции, низкая масса тела, низкая оценка по шкале Апгар и гипербилирубинемия.

Анализ факторов риска по тугоухости показал, что частоты встречаемости различных патогенных факторов отличались между группой детей с ВПС и группой сравнения (рис. 1). При этом в среднем на одного новорожденного приходилось по 5 факторов как в группе детей с ВПС, так и в группе сравнения (данные для 215 детей представлены на рис. 2). Количество патологических факторов у каждого из обследованных детей варьировало от 0 до 12.

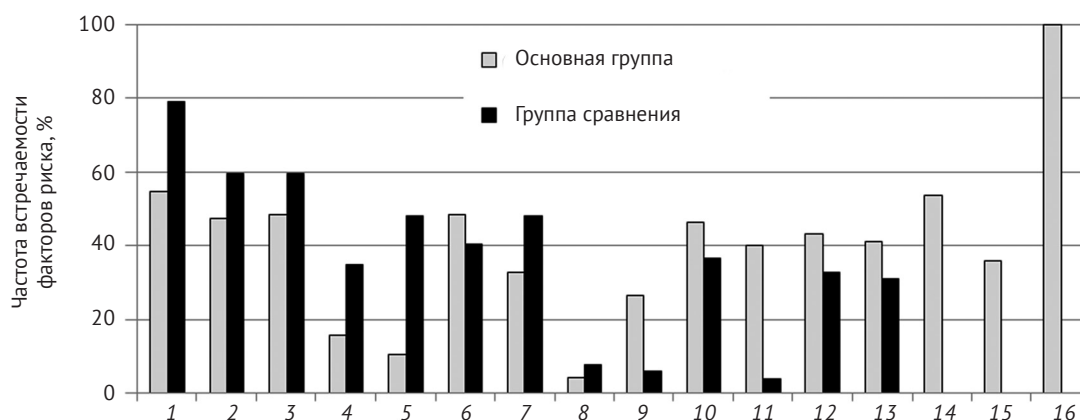


Рис. 1. Частота встречаемости факторов риска у младенцев основной группы и группы сравнения: 1 – ВУИ, 2 – недоношенность, 3 – низкая масса, 4 – низкая АО на 1', 5 – низкая АО на 5', 6 – ИВЛ, 7 – гипербилирубинемия, 8 – челюстно-лицевые аномалии, 9 – генетические синдромы, 10 – ототокс. а/б, 11 – петл. диур., 12 – зондированное питание, 13 – O_2 -поддержка, 14 – нарушение кровообращения, 15 – оперативное вмешательство, 16 – ВПС

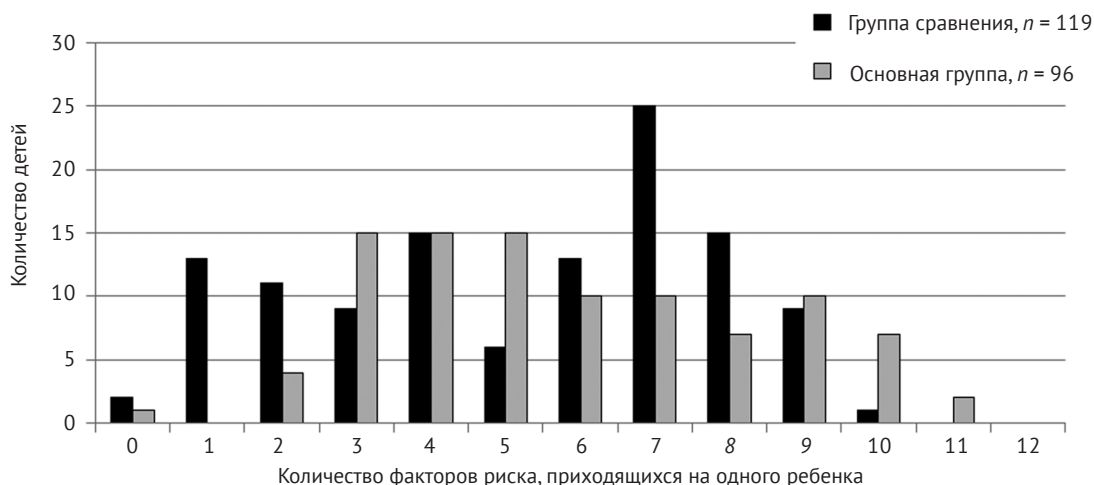


Рис. 2. Распределение количества патологических факторов, приходящихся на одного ребенка

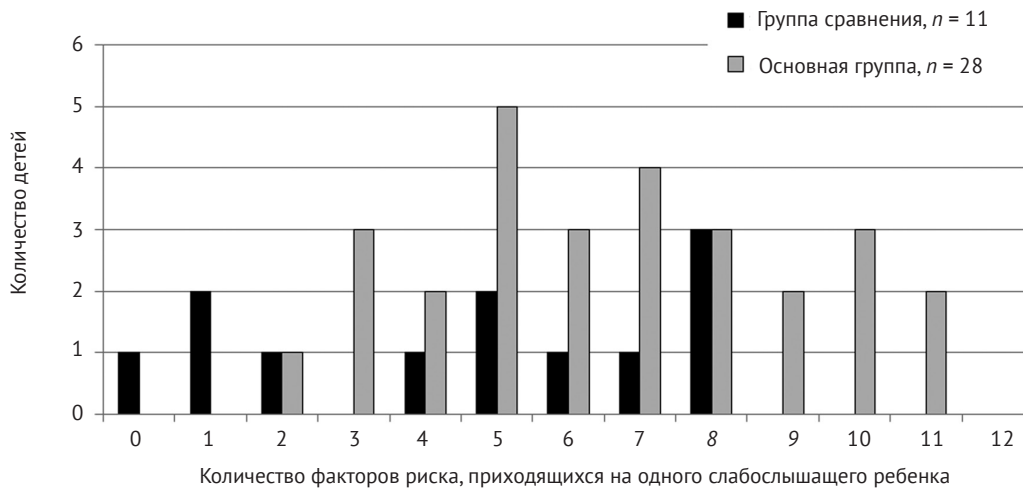


Рис. 3. Распределение количества патологических факторов, приходящихся на одного ребенка с нарушением слуха

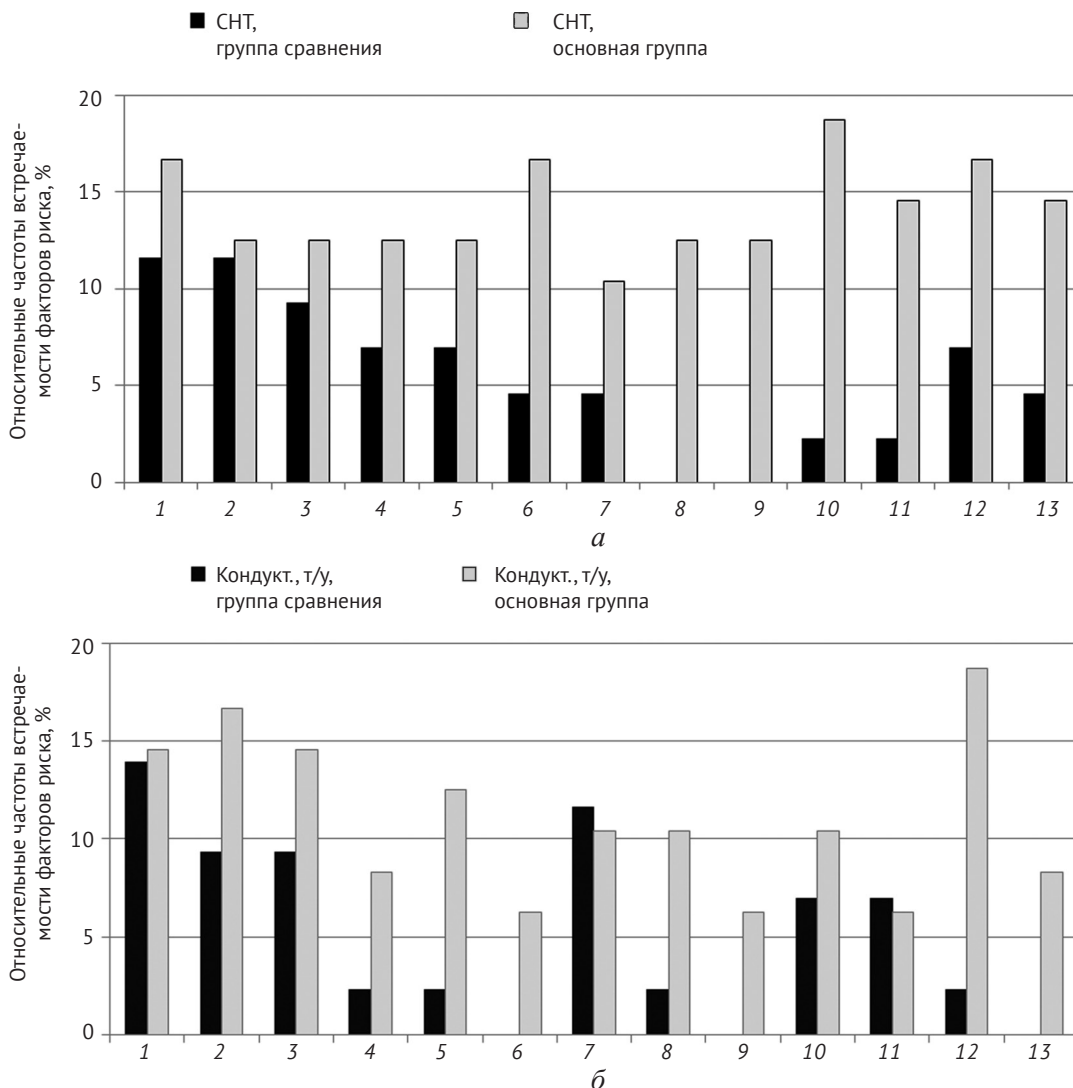


Рис. 4. Относительные частоты встречаемости факторов риска у детей (а) с сенсоневральной тугоухостью; (б) с кондуктивной тугоухостью: 1 – ВУИ, 2 – недоношенность, 3 – масса < 2500 г, 4 – низкая АО на 1', 5 – низкая АО на 5'; 6 – ИВЛ, 7 – гипербилирубинемия, 8 – генетические синдромы, 9 – оперативное вмешательство, 10 – ототокс. а/б, 11 – петл. диур., 12 – зондированное питание, 13 – O₂-поддержка

Анализ распределения факторов риска по тугоухости среди детей с патологией слуха показал, что среднее число неблагоприятных факторов, приходящихся на одного слабослышащего ребенка с ВПС, возрастает до 6,5 (рис. 3). Таким образом, можно предположить, что патологическое воздействие на слуховую систему усиливается при одновременном воздействии нескольких факторов, в том числе реабилитационных мероприятий у детей с ВПС.

Статистический анализ данных, проводимый независимо для детей с кондуктивной и сенсоневральной тугоухостью, позволил выявить наиболее значимые факторы риска возникновения патологии слуха. У детей с сенсоневральной тугоухостью наиболее часто встречающимися факторами риска в группе сравнения оказались факторы риска, характерные для глубоко недоношенных детей, а именно: недоношенность, внутриутробные инфекции, низкая масса тела при рождении и др.; для детей с ВПС — реанимационные мероприятия (длительное пребывание на искусственной вентиляции легких), применение ототоксических препаратов, зондовое питание (рис. 4, а). Кондуктивная тугоухость в основном была связана с недоношенностью и длительным зондовым питанием (рис. 4, б).

Важно отметить, что 46 % новорожденных с ВПС, у которых была норма слуха в неонатальном периоде, не явились на повторное диагностическое исследование слуха, что затрудняет изучение отсроченного влияния ВПС и его лечения на слуховую функцию.

ВЫВОДЫ

Первичный аудиологический скрининг не прошли 50 % детей с ВПС и 14,3 % младенцев группы сравнения. В группе с ВПС патология слуха обнаружена у 28 детей (29 %), при этом в группе сравнения снижение слуха выявлено у 11 детей (3,6 %). Доля сенсоневрального компонента среди младенцев с ВПС составила 12 %; в группе сравнения — 1 %.

Структура наиболее часто встречающихся факторов риска по тугоухости и глухоте различна между группой детей с ВПС и группой сравнения.

У одного ребенка с ВПС (1 %) выявлена слуховая нейропатия, что диктует необходимость проведения аудиологического скрининга в данной группе детей, основанного на регистрации КСВП. У одного ребенка с ВПС (1 %) выявлена отсрочено сформировавшаяся сенсоневральная тугоухость.

Часть детей с ВПС, особенно со сложными пороками, требует многоэтапного лечения. Это в свою очередь диктует необходимость длительного наблюдения за состоянием слуховой функции у таких

детей с целью выявления отсроченной тугоухости и проведения эффективных реабилитационных мер по устранению ее последствий.

ЛИТЕРАТУРА

1. Белозеров Ю.М., Страхова О.С. Врожденные пороки сердца у детей (генетические и средовые факторы возникновения). – М.: МНИИ педиатрии и детской хирургии МЗ РФ, 2002. [Belozerov YM, Strakhova OS. Congenital heart diseases at children (genetic and environmental factors of emergence). Moscow: MNII of pediatrics and children's surgery of MZ Russian Federation; 2002. (In Russ.)]
2. Гарбарук Е.С., Королева И.В. Аудиологический скрининг новорожденных / Е.С. Гарбарук, И.В.Королева. – СПб.: СПб НИИ ЛОР, 2009. [Garbaruk ES, Koroleva IV. Audiological screening of newborns. Saint Petersburg: SPb Scientific Research Institute LOR; 2009. (In Russ.)]
3. Нномзоо А., Павлов П.В., Гарбарук Е.С. Состояние слуховой системы младенцев с врожденными пороками сердца. Материалы Научно-практической конференции ЦФО РФ «Актуальное в оториноларингологии». – М., 2016. – С. 25–26. [Nnomzoo A, Pavlov PV, Garbaruk ES. A condition of acoustical system of babies with congenital heart diseases. (Conference proceedings) Materials of the Scientific and practical Russian Federation CFD conference "Urgent in otorhinolaryngology". Moscow; 2016. P. 25-26. (In Russ.)]
4. Выявление детей с подозрением на снижение слуха. Младший, ранний, дошкольный и школьный возраст: Метод. пособие / Под ред. Г.А. Таварткиладзе, Н.Д. Шматко – М.: Полиграф сервис, 2002. [Identification of children with suspicion on decrease in hearing. Younger, early, preschool and school age: Metod. posobiye. Ed by G.A. Tavartkiladze, N.D. Shmatko – M.: Polygraph service; 2002. (In Russ.)]
5. Тюменева А.И. Пренатальная диагностика сложных врожденных пороков сердца: Автореф. дис... канд. мед. наук. – М., 2008. [Tyumeneva AI. Prenatal diagnosis of difficult congenital heart diseases. [dissertation] Moscow; 2008. (In Russ.)]
6. Школьникова М.А., Абдулатипова И.В., Осокина Г.Г. Болезни сердечно-сосудистой системы у детей в Российской Федерации. Врожденные и приобретенные пороки сердца / Под ред. В.И. Макарова. – Архангельск, 2003. – С. 3–9. [Shkolnikova MA, Abdulatipova IV, Osokina GG. Diseases of cardiovascular system at children in the Russian Federation. The Congenital and acquired heart diseases. Ed by V.I. Makarov. Arkhangelsk; 2003. P. 3–9. (In Russ.)]
7. Arndt S, Laszig R, Beck R, et al. Spectrum of hearing disorders and their management in children with CHARGE syndrome. *Otol Neurotol.* 2010;31(1):67-73.

- Available at: <http://sci-hub.cc/10.1097/mao.0b013e3181c0e972>. Accessed: May 10, 2017.
8. Arnold SA, Brown OE, Finitzo T. Hearing loss in children with congenital heart disease: a preliminary report. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1986;11(3):287-93. Available at: [http://sci-hub.cc/10.1016/s0165-5876\(86\)80041-6](http://sci-hub.cc/10.1016/s0165-5876(86)80041-6). Accessed: April 21, 2016.
 9. Berg AL, Spitzer JB, Towers HM, et al. Newborn hearing screening in the NICU: profile of failed auditory brainstem response/passed otoacoustic emission. *Pediatrics.* 2005;116(4):933-938. doi: 10.1542/peds.2004-2806.
 10. Fyler DC. Report of New England Regional Infant Cardiac Program. *Pediatrics.* 1980;65(2,pt2,Suppl.):375-461. Available at: <http://www.jstor.org/stable/3424295>. Accessed: November 13, 2015.
 11. Glueckert R, Rask-Andersen H, Sergi C, et al. Histology and synchrotron radiation-based microtomography of the inner ear in a molecularly confirmed case of CHARGE syndrome. *Am J Med Genet A.* 2010;152A(3):665-673. doi: 10.1002/ajmg.a.33321.
 12. Ha J, Ong F, Wood B, Vijayasekaran S. Radiologic and Audiologic Findings in the Temporal Bone of Patients with CHARGE Syndrome. *Ochsner J.* 2016;16(2):125-9. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4896654>. Accessed: May 10, 2017.
 13. Year 2007 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Intervention After Confirmation That a Child Is Deaf or Hard of Hearing. 2007. Available at: <http://pediatrics.aappublications.org/content/131/4/e1324.figures-only> (accessed 10.05.2017).
 14. Kim DB, Chitra P. CHARGE syndrome. *Orphanet J Rare Dis.* 2006;1:34. doi: 10.1186/1750-1172-1-34.
 15. Lasisi OA, Ayodele JK, Ijaduola GTA. Challenges in management of childhood sensorineural hearing loss in sub-Saharan Africa, Nigeria. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2006;70:625-629. doi: 10.1016/j.ijporl.2005.08.009.
 16. Lü J, Huang Z, Yang T, et al. Screening for delayed-onset hearing loss in preschool children who previously passed the newborn hearing screening. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2011;75(8):1045-9. doi: 10.1016/j.ijporl.2011.05.022.
 17. Niaz A, Rizvi SF, Khurram D, Ayub J. Prevalence of long QT syndrome and other cardiac defects in deaf-mute children. *Med Coll Abbottabad.* 2011;23(1):5-8. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Prevalence+of+long+QT+syndrome+and+other+cardiac+defects+in+deaf-mute+children>. Accessed: April 10, 2017.
 18. Nnomzoo A. The auditory function of neonates in intensive care units who failed the first stage of hearing screening. Материалы XXIX Международной конференции молодых оториноларингологов имени проф. М.С. Плужникова // Abstract book. – 2016. – Т. 2. – № 22. – С. 92–93. [Nnomzoo A. The auditory function of neonates in intensive care units who failed the first stage of hearing screening. Materials XXIX of the International conference of young otorhinolaryngologists of a name of the prof. M.S. Pluzhnikov. *Abstract book.* 2016;2(22):92-93 (In Russ.)]
 19. Qiu WW, Yin SS, Stucker FJ. Audiologic manifestations of Noonan syndrome. *Otolaryng Head Neck.* 1998;118(3):319-323.
 20. van Trier DC, van Nierop J, Draaisma JM, et al. External ear anomalies and hearing impairment in Noonan Syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2015;79(6):874-8. Available at: <http://sci-hub.cc/10.1016/j.ijporl.2015.03.021>. Accessed: April 21, 2016.

◆ Информация об авторах

Алис Нномзоо – аспирант, кафедра оториноларингологии. ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург. E-mail: nnomzoalice@gmail.com.

Павел Владимирович Павлов – д-р мед. наук, профессор, заведующий кафедрой оториноларингологии. ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург. E-mail: pvpravlov@mail.ru.

Екатерина Сергеевна Гарбарук – канд. биол. наук, старший научный сотрудник НИЦ, ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург. E-mail: kgarbaruk@mail.ru.

◆ Information about the authors

Alice Nnomzo'o – MD, PhD student of the Department of Otorhinolaryngology. St Petersburg State Pediatric Medical University, Ministry of Healthcare of the Russian Federation, Saint Petersburg, Russia. E-mail: nnomzoalice@gmail.com.

Pavel V. Pavlov – MD, PhD, Dr Med Sci, Professor, Head of the Department of Otorhinolaryngology. St Petersburg State Pediatric Medical University, Ministry of Healthcare of the Russian Federation, Saint Petersburg, Russia. E-mail: pvpravlov@mail.ru.

Ekaterina S. Garbaruk – PhD, Senior Researcher of Research Center. St Petersburg State Pediatric Medical University, Ministry of Healthcare of the Russian Federation, Saint Petersburg, Russia. E-mail: kgarbaruk@mail.ru.

◆ Информация об авторах

Оксана Константиновна Горкина — ассистент, кафедра оториноларингологии. ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург. E-mail: gorkina-ok@yandex.ru.

Ольга Сергеевна Олина — ассистент, кафедра неонатологии и неонатальной реаниматологии ФП и ДПО. ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург. E-mail: vracholina@list.ru.

◆ Information about the authors

Oksana C. Gorkina — MD, Assistant Professor, Department of Otorhinolaryngology. St Petersburg State Pediatric Medical University, Ministry of Healthcare of the Russian Federation, Saint Petersburg, Russia. E-mail: gorkina-ok@yandex.ru.

Olga S. Olina — MD, Assistant Professor, Department of Neonatology and Neonatal Reanimation Faculty of postgraduate and additional professional education. St Petersburg State Pediatric Medical University, Ministry of Healthcare of the Russian Federation, Saint Petersburg, Russia. E-mail: vracholina@list.ru.