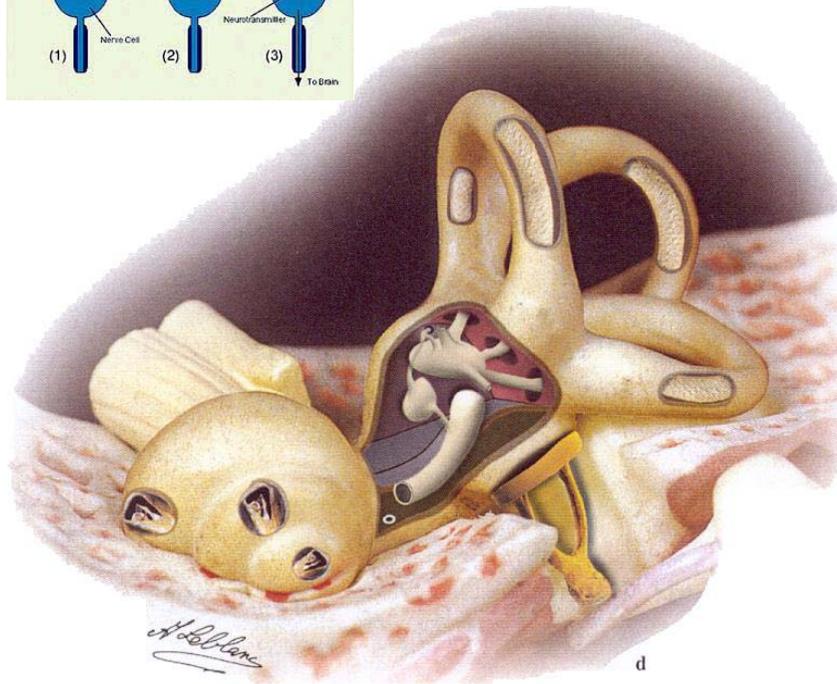
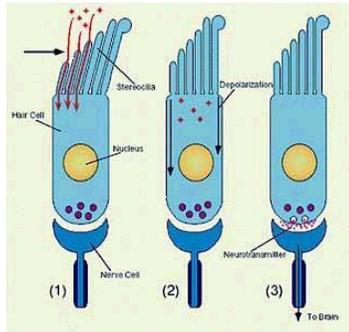


Роль вестибулярной информации в развитии детей и ее влияние на процесс реабилитации слуха



S.R. Wiener-Vacher
Отделение вестибулометрии и
аудиофонологии
Детской больницы им. Робера Дебре,
Париж, Франция

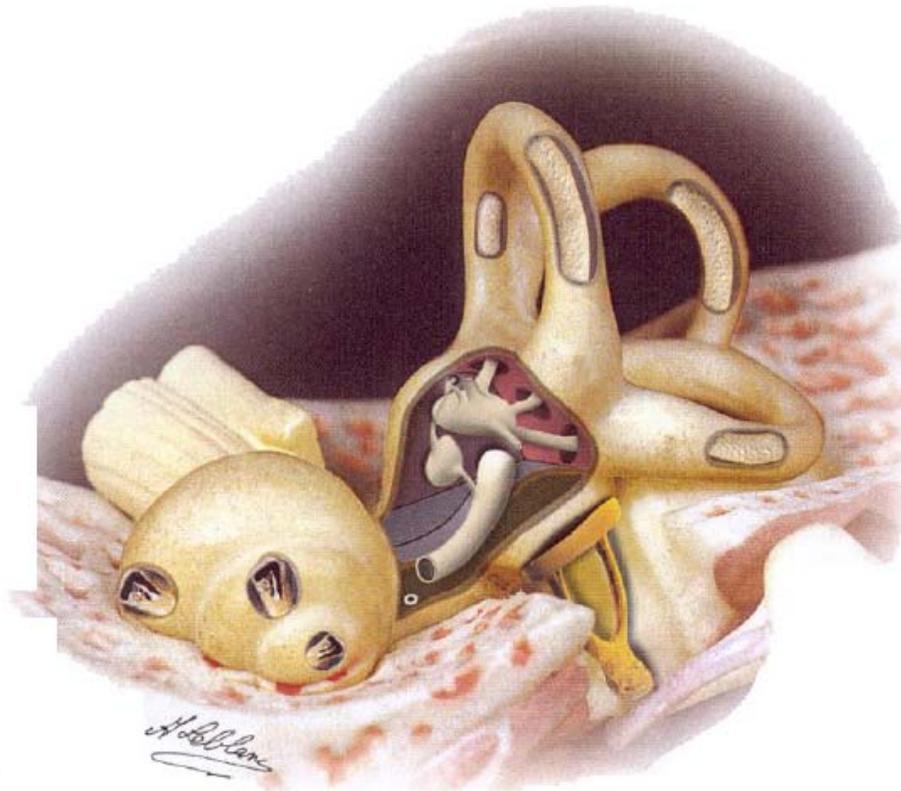
Внутреннее ухо



Вестибулярные рецепторы
(канальные и отолитовые)
+ Слуховые рецепторы
(улитка):

- находятся во внутреннем ухе,
- эмбриологическое и генетическое происхождение,
- гистологический элемент (волосковые клетки)

В 60% случаев СНТ (всех уровней) слуховые нарушения сочетаются с вестибулярными

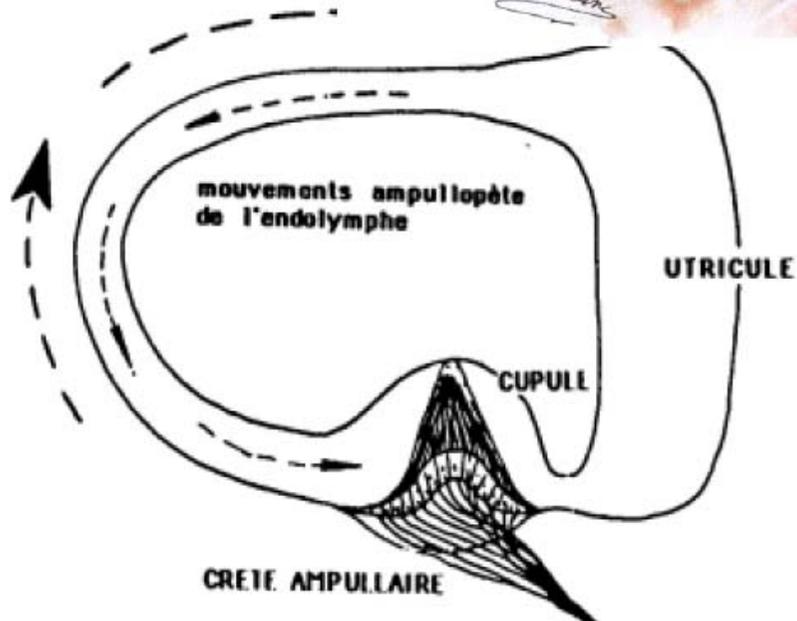
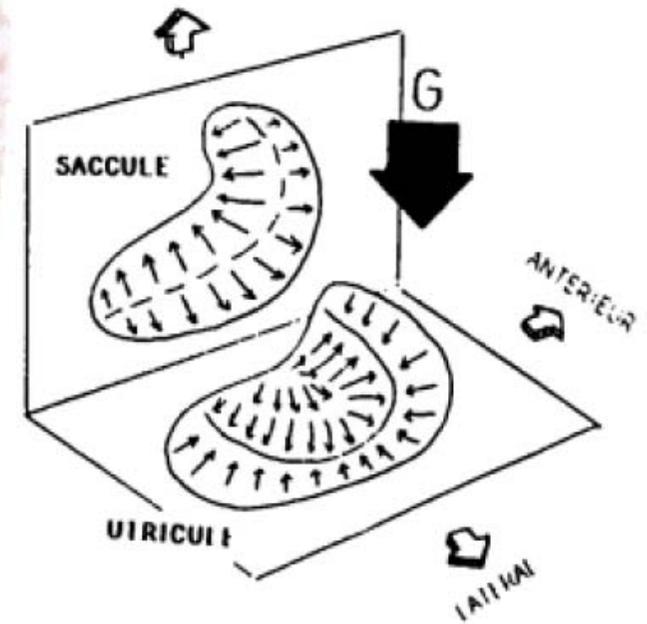


Полукружные каналы

ВРАЩЕНИЕ

Отолитовые рецепторы

СИЛА ТЯЖЕСТИ И ПОСТУПАТЕЛЬНОЕ ДВИЖЕНИЕ



Вестибулярная информация

Электрически закодированная информация о движениях головы (3-мерное вращение, поступательное движение, ощущение гравитации)



- **Стабилизация взора:** движения глаз, компенсирующие движения головы
- **Стабилизация тела:** рефлекторные сокращения мышц спины и шеи, предотвращающие падение
- **Передача информации в несколько областей головного мозга**



Вестибулярной системе не
уделялось должного
внимания, особенно у
маленьких детей

Почему?

Симптомы вестибулярной дисфункции у детей неспецифичны и ненадежны

- **Неспецифические:** рвота, тошнота, неустойчивость (часто объясняют усталостью ребенка): "псевдогастроэнтерит"
- В доречевой период дети **не могут пожаловаться на головокружение** и даже в более старшем возрасте описывают его очень неточно
- Дети **весьма устойчивы** к головокружению
- При частичном вестибулярном нарушении **компенсация наступает очень быстро**
- **Симптомы могут отсутствовать**

Почему у детей вестибулярную функцию проверяют очень редко?

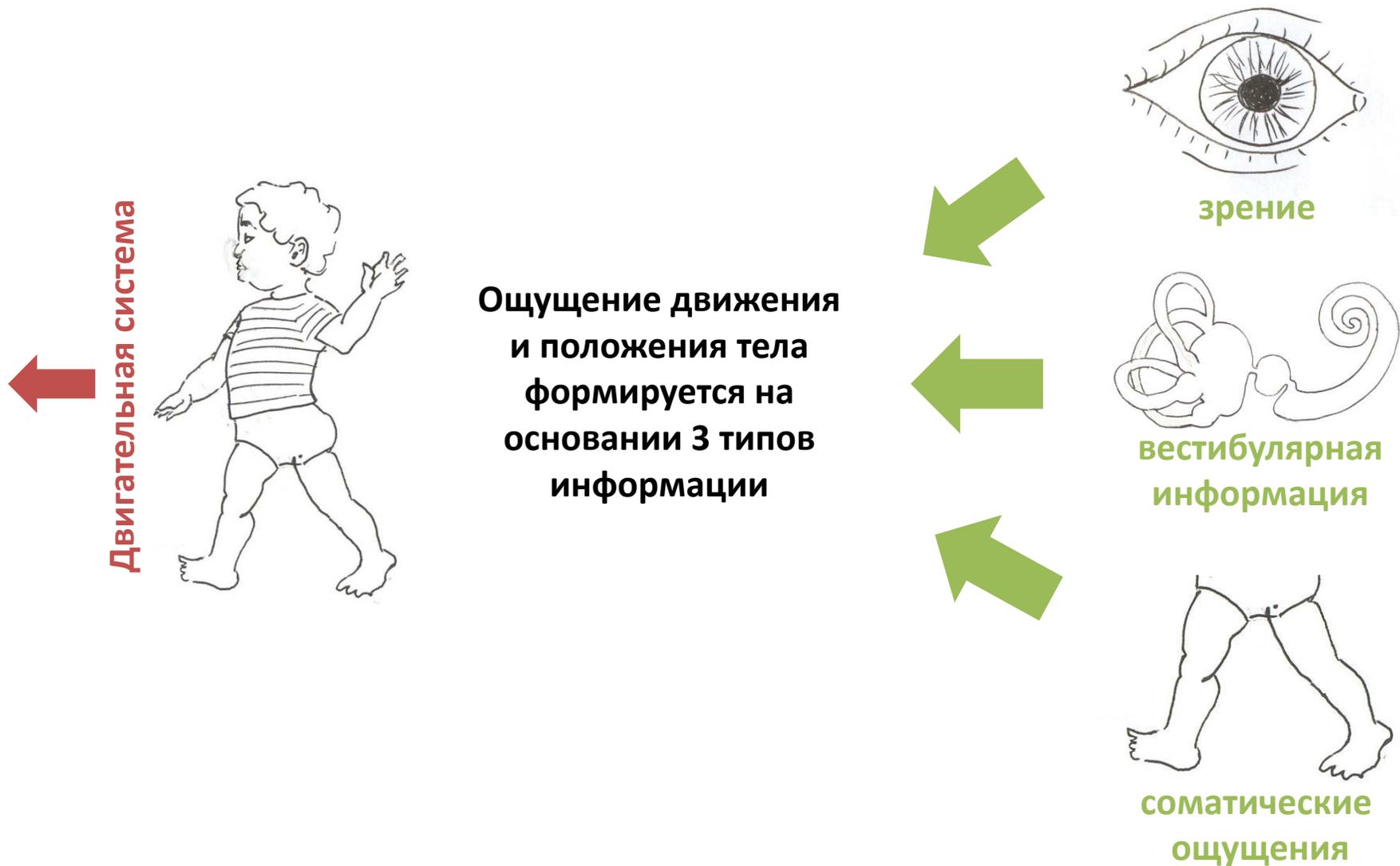
- Слишком сложно...
- Маленьких детей невозможно обследовать...
- Сомнения относительно пользы такого обследования...
- Вплоть до настоящего времени значение вестибулярной информации для развития считалось вторичным...
- Дети могут обходиться без дополнительной компенсации...

Вестибулярное обследование находится в начале своего пути, как это было с аудиологическим обследованием 60 лет назад

Почему обследование вестибулярной функции у детей представляет интерес?

- **Выявление вестибулярных нарушений:**
они встречаются не только у взрослых
- **Уточнение роли вестибулярной информации в развитии постурально-моторного контроля:**
дифференциация полной и частичной утраты вестибулярной функции, отолитовой и канальной дисфункции, уточнение истинного влияния вестибулярной информации на развитие
- **Влияние хирургического вмешательства на вестибулярную функцию часто игнорируется:**
кохлеарная имплантация может привести к нарушению вестибулярной функции (арефлексия в 10% случаев)

Развитие равновесия



Овладение равновесием – сложная задача

Полное развитие чувства равновесия занимает 10-12 лет

- Держит голову: 2-3 месяца
- Сидит: 5-6 месяцев
- Стоит: 10-12 месяцев
- Ползает на четвереньках: 8-9 месяцев
- Ходит без поддержки: 12 ± 5 месяцев (максимум 18 месяцев)



Моторное развитие начинается еще до рождения

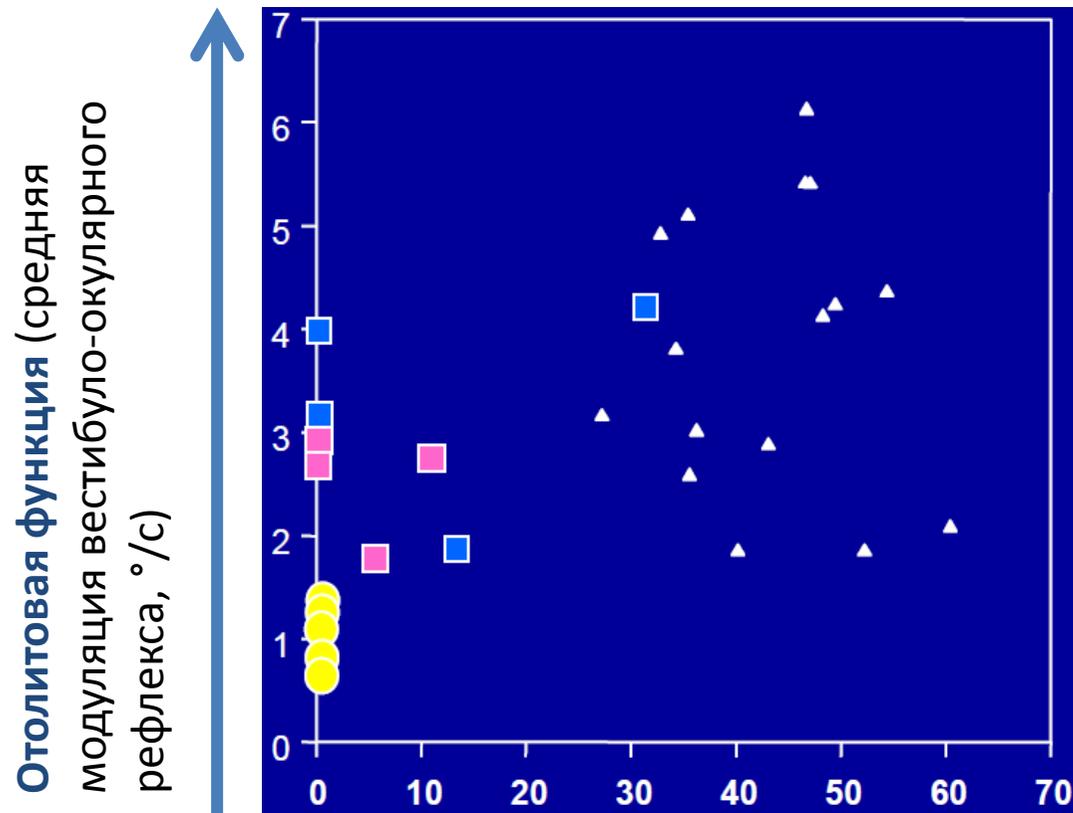
Постурально-моторное развитие

- Держит голову: 2-3 месяца
- Сидит: 5-6 месяцев
- Стоит: 10-12 месяцев
- Ползает на четвереньках: 8-9 месяцев
- Ходит без поддержки: 12 ± 5 месяцев (максимум 18 месяцев)

Ранняя или врожденная полная утрата вестибулярной функции приводит к ЗАДЕРЖКЕ САМОСТОЯТЕЛЬНОЙ ХОДЬБЫ

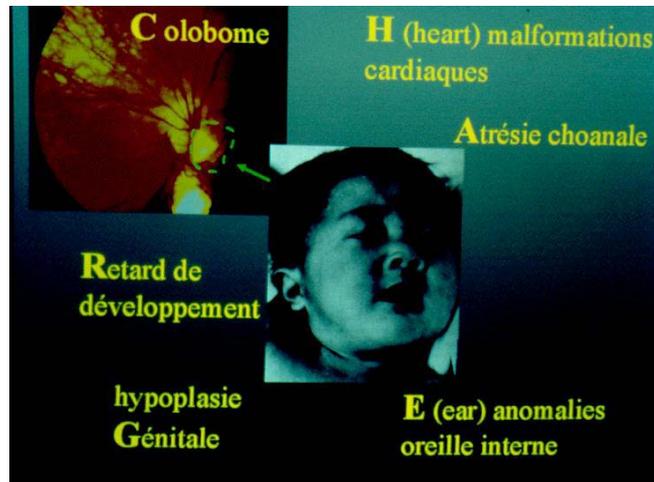
Сравнение детей без реакции на калорический тест (n=13) с контрольной группой (белые треугольники)

- пошли в возрасте >20 мес.
- пошли в возрасте 16-19 мес.
- пошли в возрасте <15 мес.
- △ контрольная группа

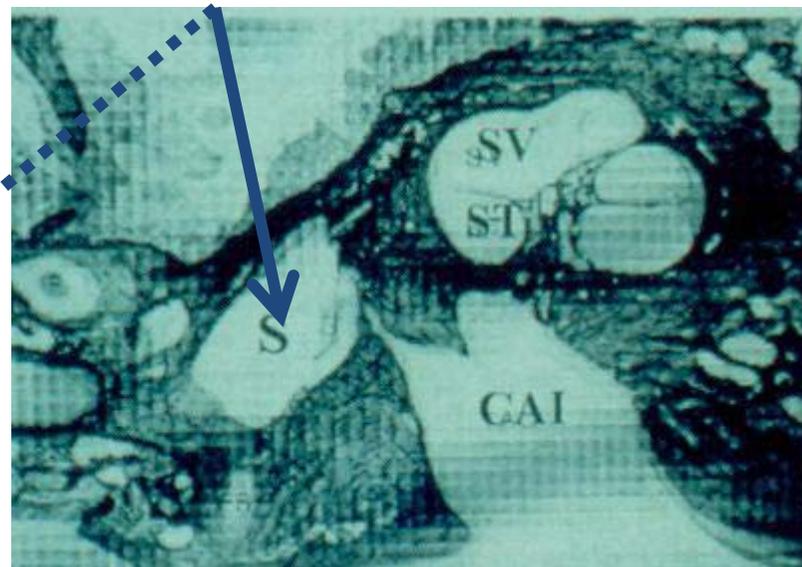


Канальная функция (средняя максимальная скорость медленной фазы вестибуло-окулярного рефлекса, °/с)

CHARGE-синдром



Отсутствие каналов и отолитов?
Пузырек, содержащий (или не содержащий)
сенсорный эпителий (саккулюс?)

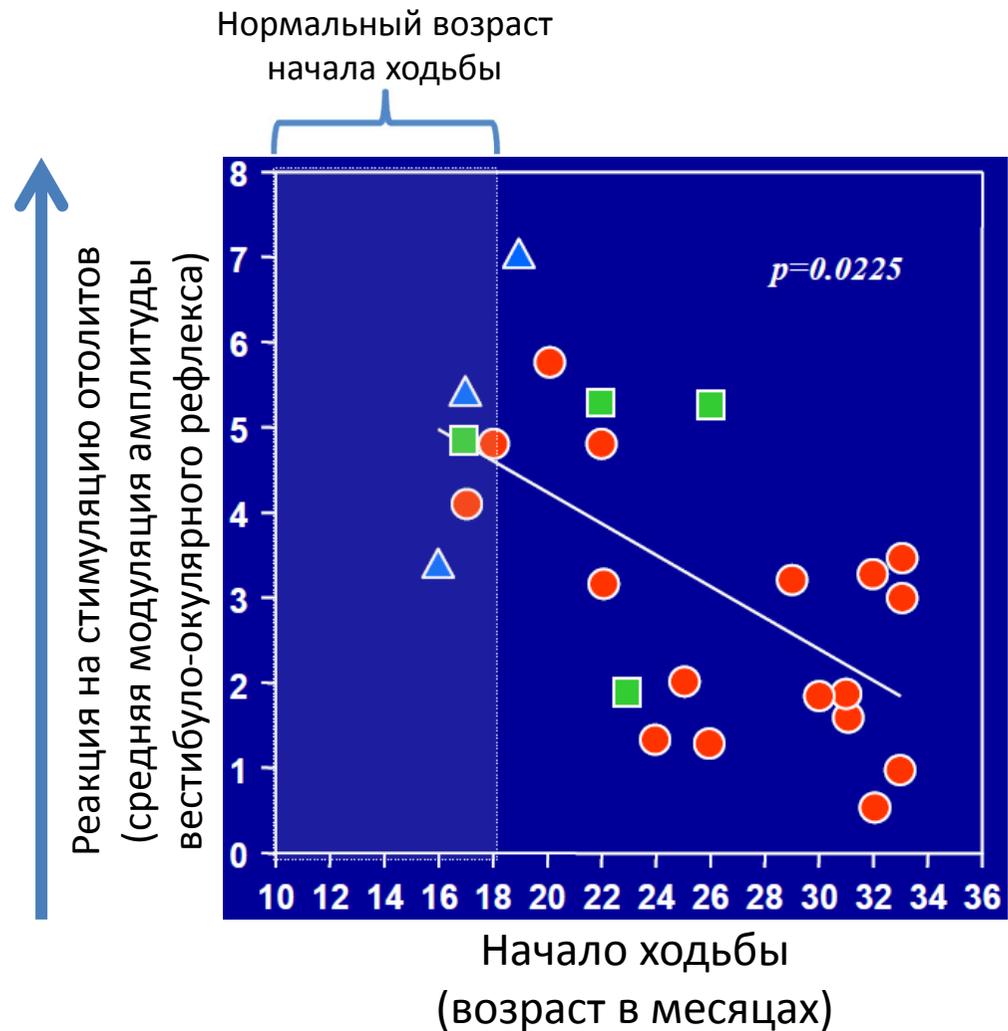


The temporal bone anomaly in CHARGE Association: histological study (J.P. Guyot et al. Arch. Otolaryngol Head and Neck Surgery. 1987; 113: 321-4)

Для управления аксиальным тонусом необходима информация, посылаемая отолитами:
отсутствие = аксиальная гипотония

Отолитовая функция в отсутствие канальной функции

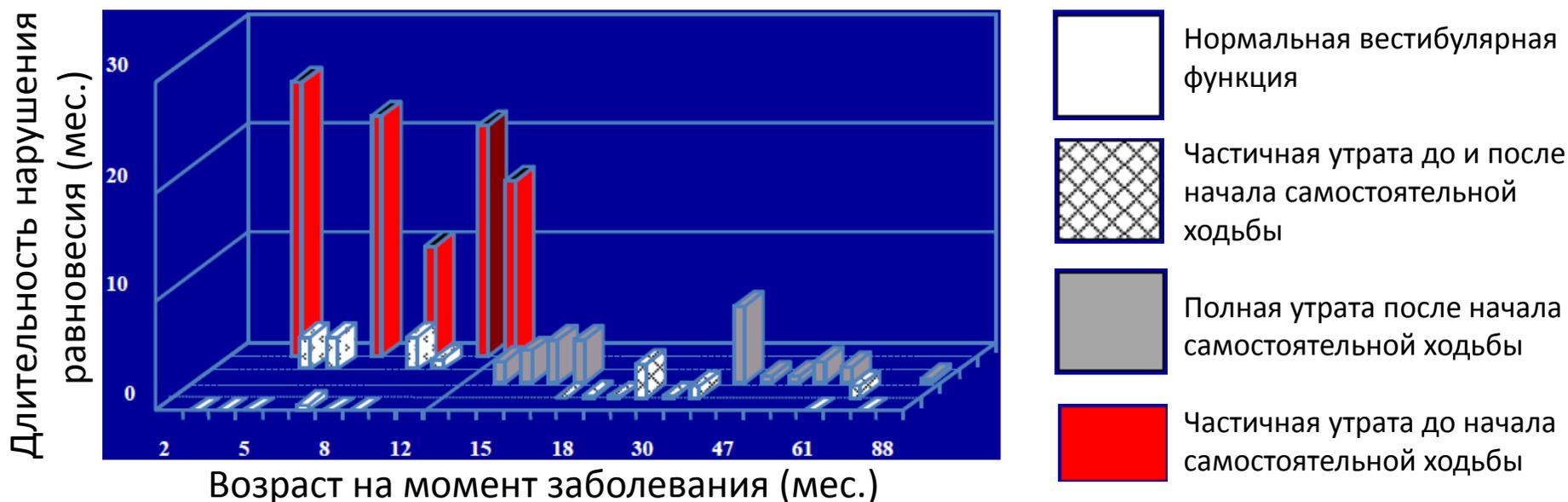
- Синдром CHARGE: отсутствие каналов на КТ
- Отсутствие каналов на КТ без синдрома CHARGE
- ▲ Отсутствие функции при наличии каналов на КТ



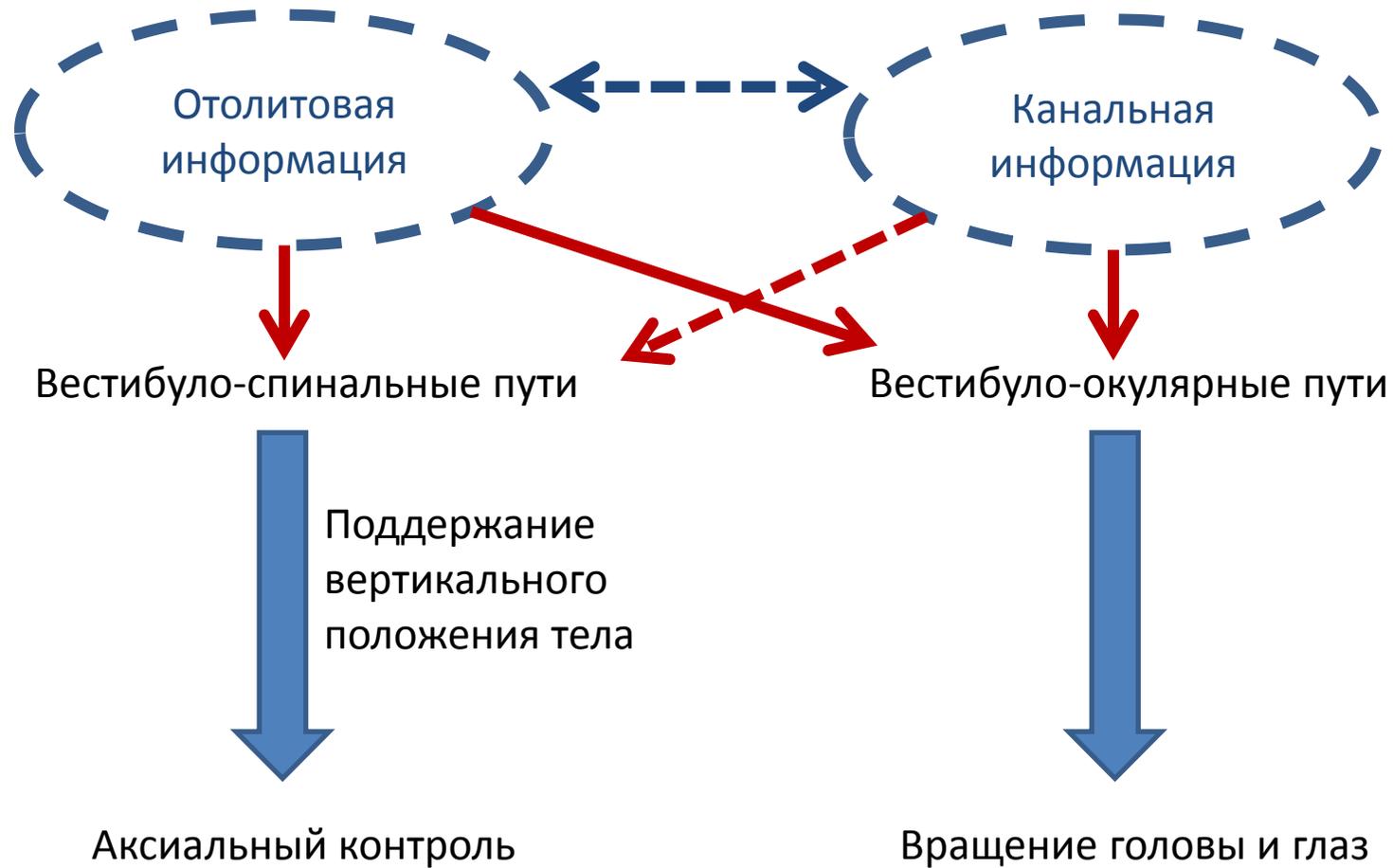
Критический период развития, требующий поступления вестибулярной информации: первые самостоятельные шаги ребенка

Последствия полной двусторонней утраты вестибулярной функции вследствие менингита с лабиринтитом зависят от возраста на момент заболевания:

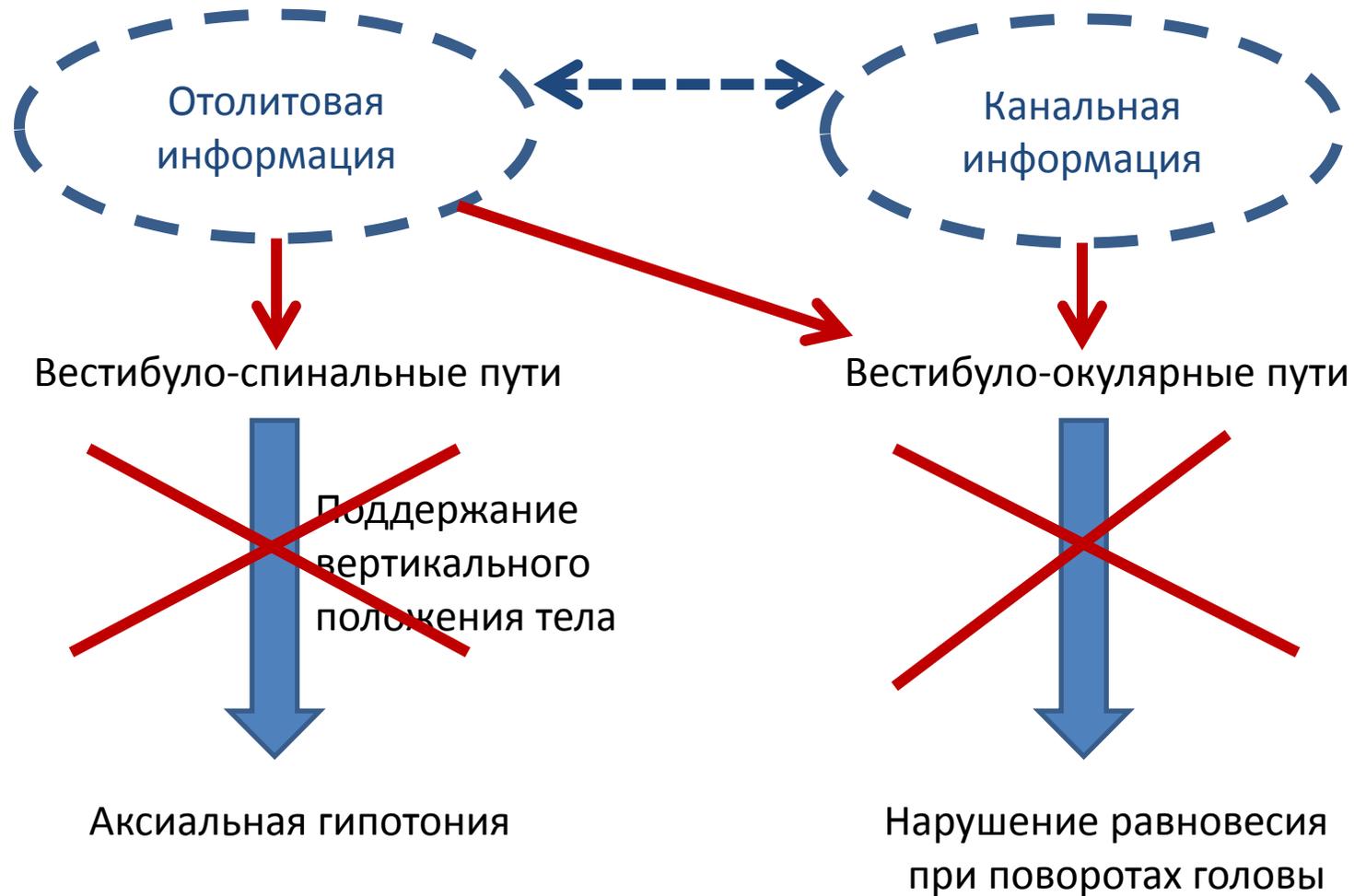
- **до самостоятельной ходьбы** = тяжелое нарушение равновесия на протяжении нескольких лет + задержка постурально-моторного развития.
- **после первых самостоятельных шагов** = легкое нарушение равновесия на протяжении нескольких месяцев + квазинормальное постурально-моторное развитие.



Роль вестибулярной информации



Роль вестибулярной информации



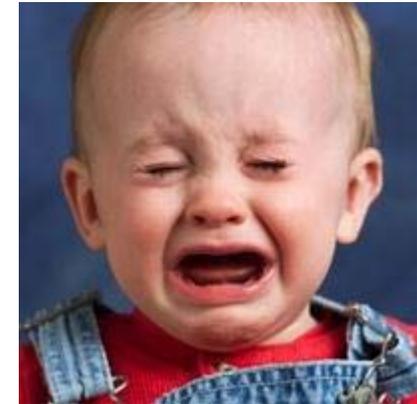
Задержка развития постурально-моторного контроля

Полное отсутствие вестибулярной информации (у 20% детей с глухотой)

- **Отсутствие стабилизации головы и тела:** чрезмерные затраты энергии и внимания (*Anderson и соавт.*), а также проблемы с мелкой моторикой и обучением письму
- **Отсутствие стабилизации взора во время движения:** снижение динамической остроты зрения (*Rine и соавт.*), проблемы с обучением чтению и письму, а также с чтением с губ и жестикуляцией во время движения
- **Отсутствие чувства вертикальности:** дезориентация в пространстве (*Brandt и соавт.*) и нарушенное представление о расположении тела
- **Проблемы с преодолением других приобретенных зрительных или сенсорных нарушений**

Поведенческие последствия полной двусторонней утраты вестибулярной функции

- Ребенок плачет, если его берут на руки или убаюкивают. Ребенку не нравится, если его перемещают. Ребенок раздражителен.
- Ребенок не принимает участия в общих играх, стоит в стороне, живет в собственном мире, может быть агрессивным.
- Ребенок быстро устает, любит лежать, не любит внимания к себе.
- Во время движения ребенок фиксирует голову и тело, "застывает", избегая нарушения равновесия. Нарушение двигательных стратегий.
- Ребенок либо ограничивает свою сенсомоторную активность, либо, наоборот, не осознает риска для жизни, постоянно попадает в сложные ситуации, становится неуправляемым, буйным, агрессивным.



Нарушения поведения? Аутизм?

Роль вестибулярной информации

- Развитие постурально-моторной программы
 - критический период "первых самостоятельных шагов", когда вестибулярная информация крайне необходима
- Управление мелкой моторикой и стабилизацией головы и тела
- Когнитивное развитие
 - Ощущение себя в пространстве
 - Способность к обучению чтению и письму
- Так называемые "сопутствующие расстройства" могут быть вызваны полной утратой вестибулярных функций

Клиническое обследование: вначале необходимо отоневрологическое обследование

- Те же тесты, что у взрослых, но:
 - с бóльшим терпением
 - в игровой форме
 - с учетом настроения ребенка
- "Полицейские" вопросы, проигрывание некоторых ситуаций и ощущений, чтобы ребенок мог сказать, что именно он чувствовал и как долго
- Поиск неспецифических симптомов: атаксия, утомляемость, псевдогастроэнтерит
- Уточнение задержки основных этапов постурально-моторного развития

Для диагностики можно воспользоваться приведенными ниже тестами

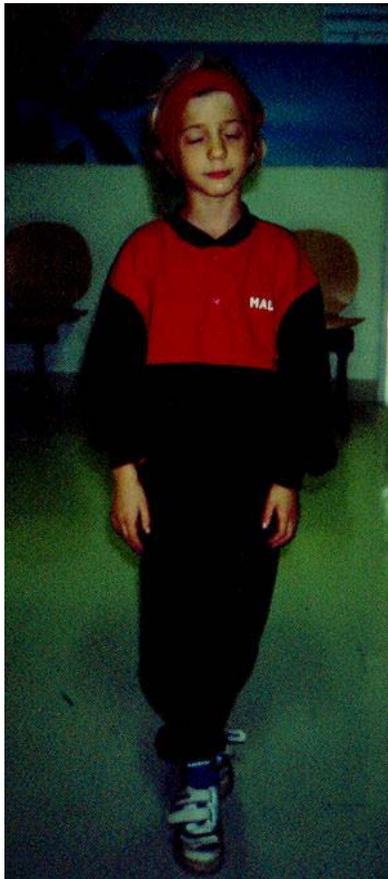
"Высокотехнологичное" оборудование для клинического обследования



Наблюдение за спонтанным поведением



Задания, требующие постурального контроля: поиск постуральных нарушений или склонности к падению



- На твердой или мягкой поверхности
- С закрытыми или открытыми глазами



Постуральная неустойчивость с закрытыми глазами (тест Фукуда) при правостороннем неврите



Изучение окуломоторного контроля



Нистагм взора
(20° , 20 см)



Слежение,
движение глаз
и конвергенция
взора

Оптокинетический
нистагм



Саккады







Саккадическое слезение

Импульсный тест головы (НТ, тест
Halmaquí): тестирование 6 каналов с
высокой скоростью ($>200^\circ/\text{c}$)



Нормальный НГТ: отсутствие
догоняющих саккад



Двусторонняя арефлексия:
тест Halmagyi +++
Догоняющие саккады в трех плоскостях



Поиск спонтанного нистагма или вызванного нистагма с помощью теста встряхивания головы

1. Наблюдение в очках Френцеля или с помощью видеоскопии → подавление нистагма путем фиксации взора.
2. Тест встряхивания головы → выявление преобладания по направлению (которое может быть периферическим или центральным)



Поиск нистагма, вызванного изменением положения: не на столе, а на руках у родителей

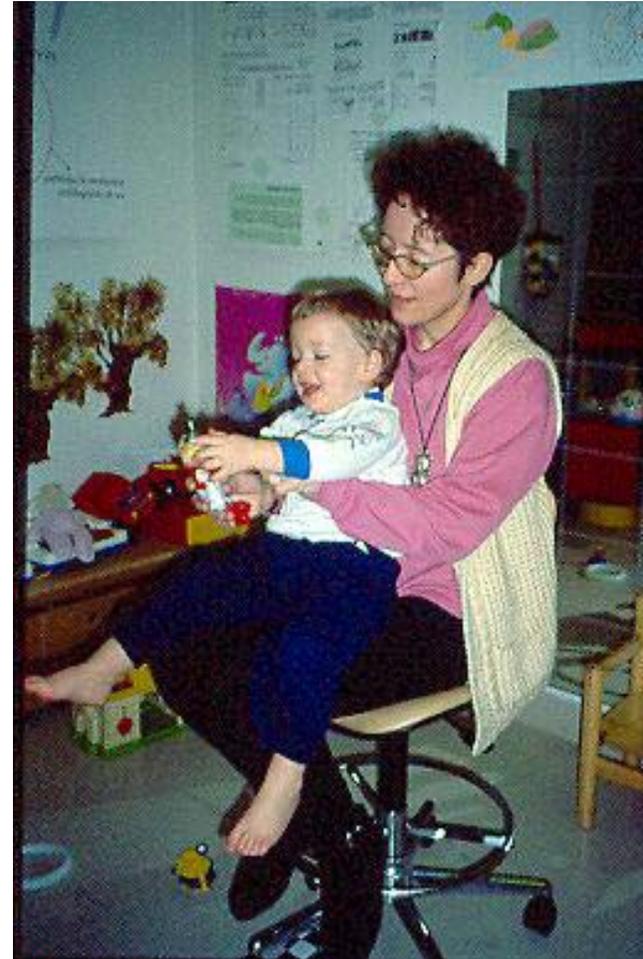


- Доброкачественное пароксизмальное позиционное головокружение (купуло-каналолитиаз): латентный период, геотропное направление, адаптируется, горизонтально-ротаторное, **редко встречается у детей (травматическое)**
- **Центральные нарушения:** без латентного периода, не адаптируется, переменное направление, многонаправленное, **редко бывает изолированным**

Вестибуло-окулярный рефлекс (ВОР)



Подавление вестибуло-окулярного рефлекса и оптокинетического нистагма можно получить у очень маленьких детей (начиная с 6-месячного возраста), при условии постоянной стимуляции их **внимания**



Неврологическое обследование:
все черепные нервы, тонус, мышечная сила, соматические
ощущения, сухожильные рефлексы, симптом Бабинского,
мозжечковый синдром

Симптом шарфа



Тонус ног



Сухожильные рефлексы



Судорожное сгибание стопы

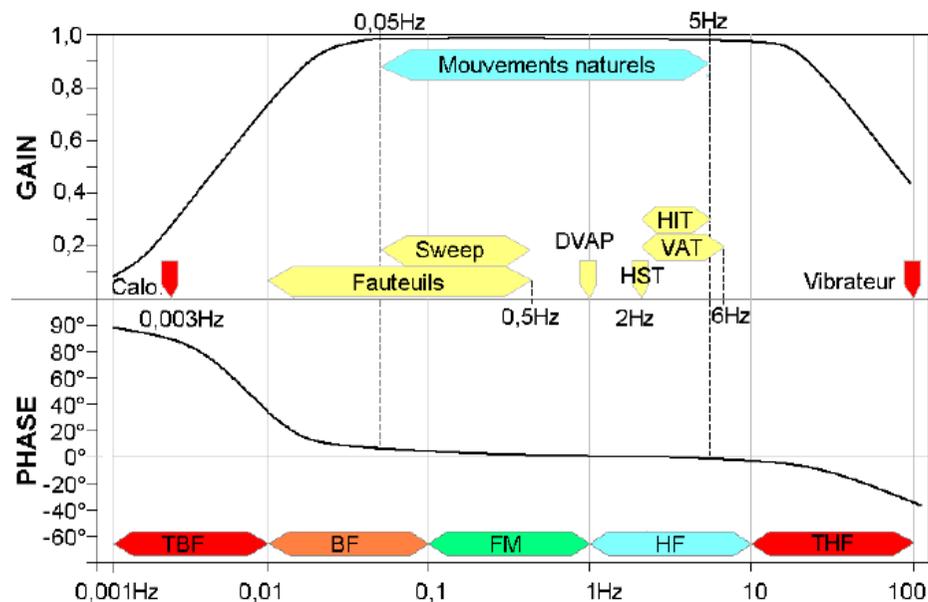


Точность жестов



Исследование вестибулярной функции подразумевает максимально разнообразную стимуляцию каналов и отолитов

Слайд из презентации Eric Ulmer



"Вестибулограмма"
В идеале необходимо
проверить все
акселерометры на всех
частотах

Какие тесты можно выполнить у детей? ВСЕ

Канальные тесты

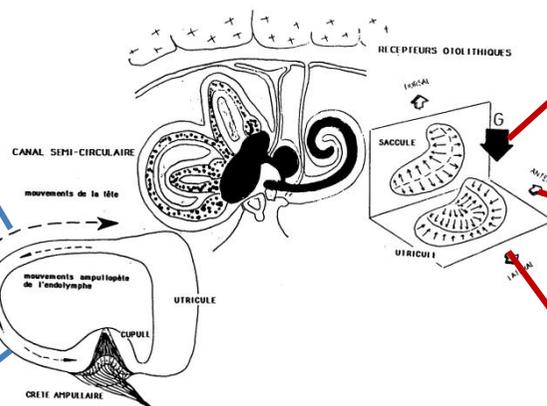
Вестибулярные реакции отличаются от взрослых и зависят от возраста

Отолитовые тесты

Калорический тест (30°, 44°, <20°/с)

ЕVAR (вращение вокруг вертикальной оси) (40°/с²)

Импульсный тест головы (Halmagyi, HIT)



OVAR (вращение вокруг невертикальной оси) (60°/с, наклон 13°)

VEMP (вестибулярные вызванные миогенные потенциалы)

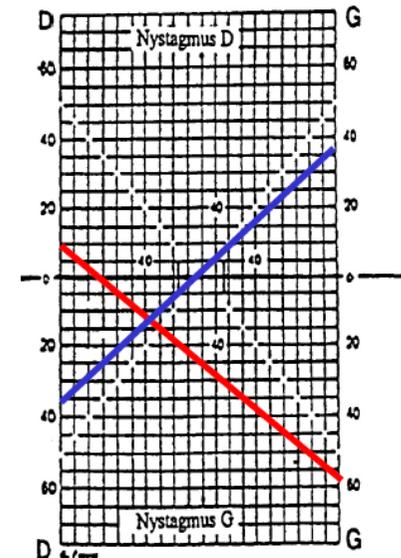
Субъективное ощущение вертикальности

Калорический тест: низкочастотная рефлекторная реакция наружных полукружных каналов



Калоризация каждого уха: вода 30°C и 44°C в течение 30 секунд лучше, чем воздух 26°C и 45°C в течение 1 минуты

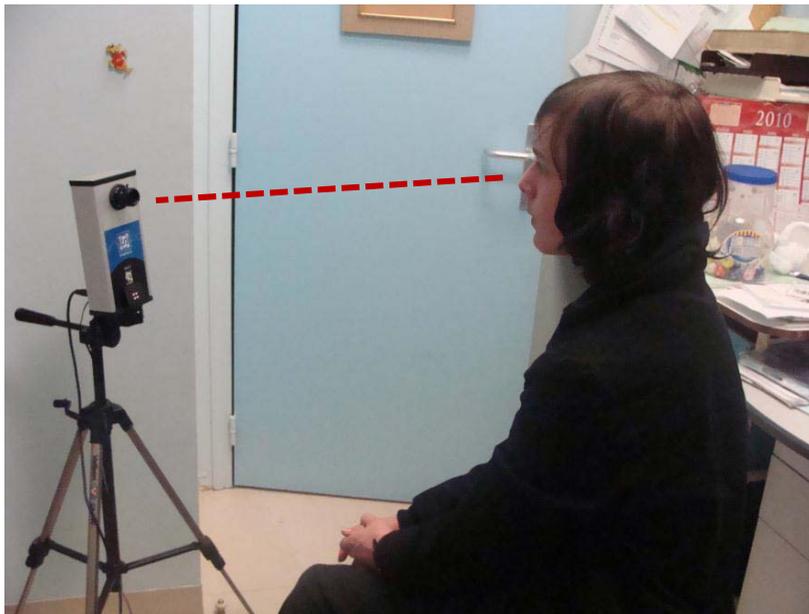
Регистрация ВОР (видео-очки):
Измерить скорость быстрой фазы
легче, чем скорость медленной фазы



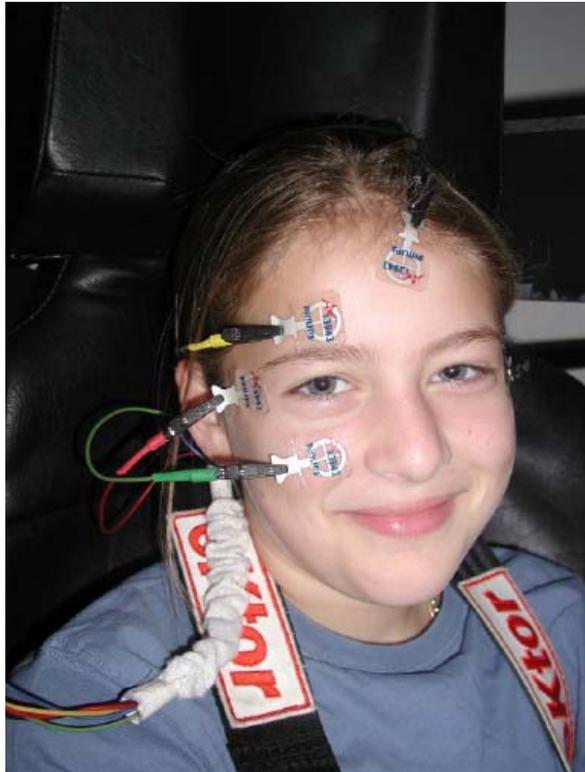
Оценка импульсного теста головы (Halmagyi)



Измерение отражения луча света от зрачка при быстром и коротком движении головы



Методы регистрации ВОР: очень маленькие дети плохо воспринимают видеоокулографию, лучше использовать электроокулографию



Для регистрации горизонтальных и вертикальных движений глаз во время вестибулярной стимуляции используются поверхностные электроды



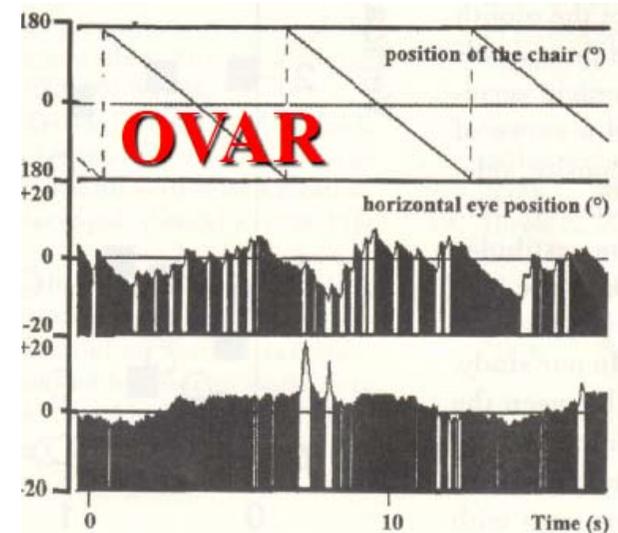
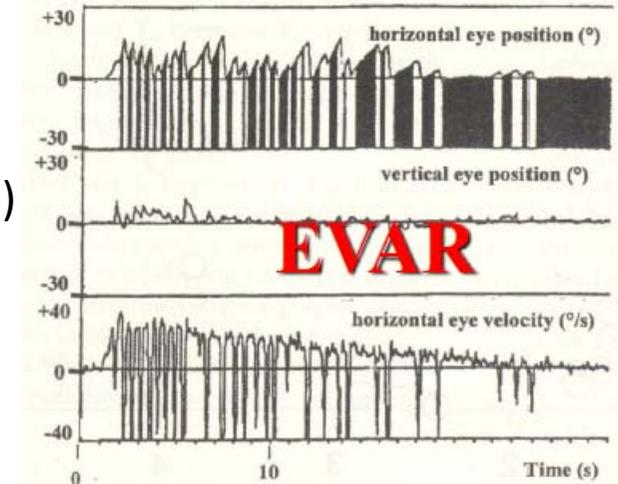
Вращательные тесты для исследования функции каналов и отолитов

Управляемое компьютером кресло, вращающееся в темноте

Маятниковый тест: $20^\circ/\text{с}$

EVAR: ускорение $40^\circ/\text{с}^2$ (ВОР горизонтальных каналов)

OVAR: вращение $60^\circ/\text{с}$, с отклонением на 13° от вертикальной оси (ВОР отолитов)



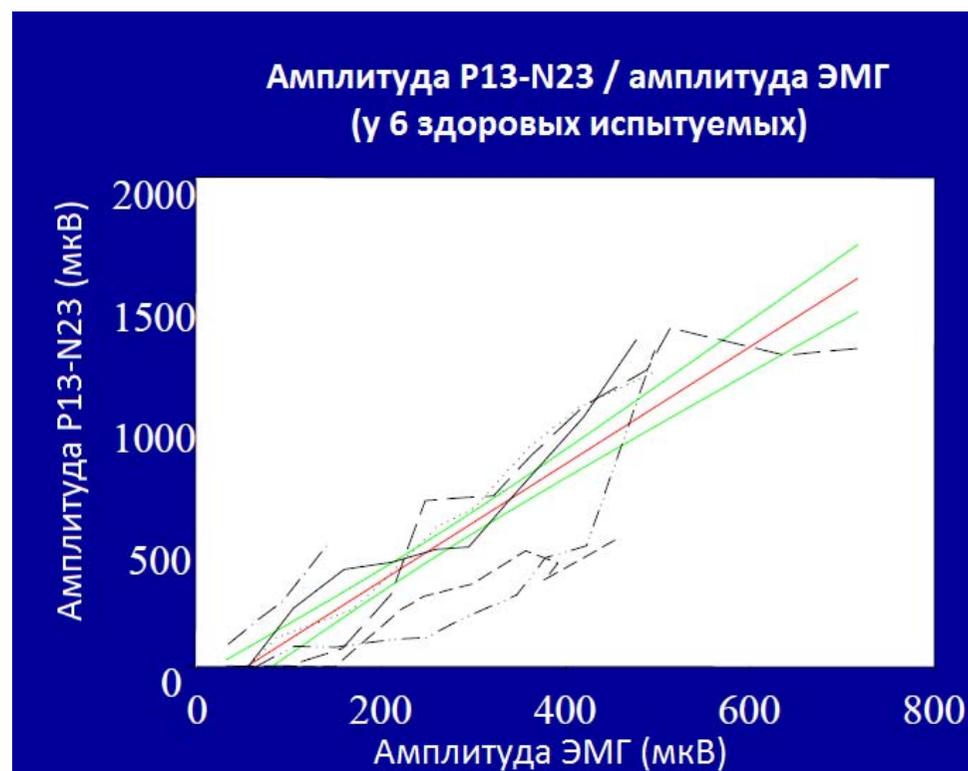
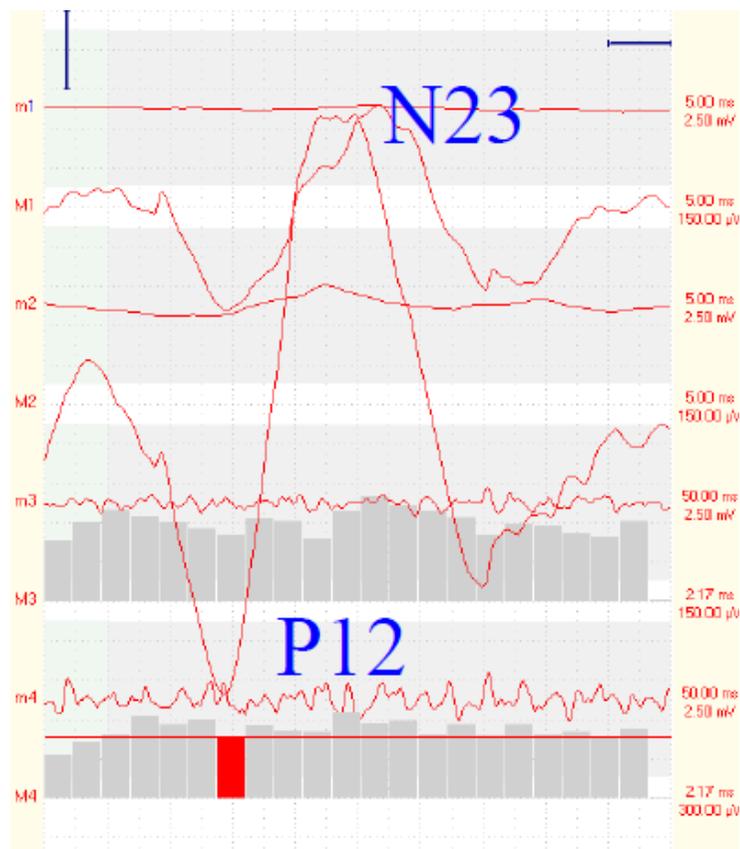
VEMP (вестибулярные вызванные миогенные потенциалы): вестибулоспиальные проводящие пути



- ЭМГ мышц шеи (грудинно-ключично-сосцевидная мышца) с помощью контактных электродов: активное сокращение
- Для приведения в колебание отолитовых рецепторов используют акустическую стимуляцию (короткий тональный стимул интенсивностью 100 дБ) :
 - через овальное окно при подаче посредством телефонов (ВЗП) = саккулюс,
 - через сосцевидный отросток при подаче посредством костного вибратора (КЗП) = саккулюс + утрикулюс

Амплитуда C-VEMPS (PN) коррелирует с амплитудой сокращения шейных мышц

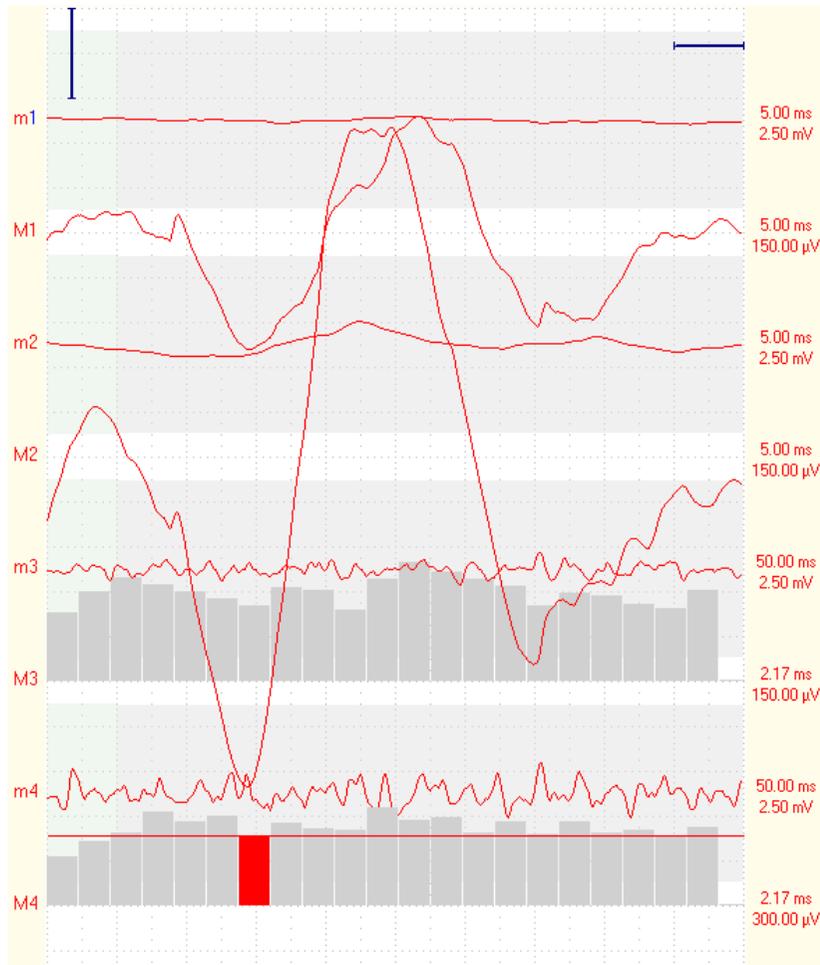
Для сравнения амплитуд и порогов ответов, зарегистрированных с разных сторон и в разное время, необходимо, чтобы уровень ЭМГ шейных мышц был одинаковым



VEMP: контролируемое активное сокращение шейных мышц у детей младшего возраста (<5 лет)



Адаптация для детей: метод регистрации и последующего анализа – контролируемый уровень ЭМГ для каждого стимула (DIFRA, Бельгия)



- M1 слева и M2 справа:
 - Усредненная ЭМГ
- M3 слева и M4 справа:
 - кривая EMG для анализируемого отрезка

234.38 µV Выбранный уровень ЭМГ

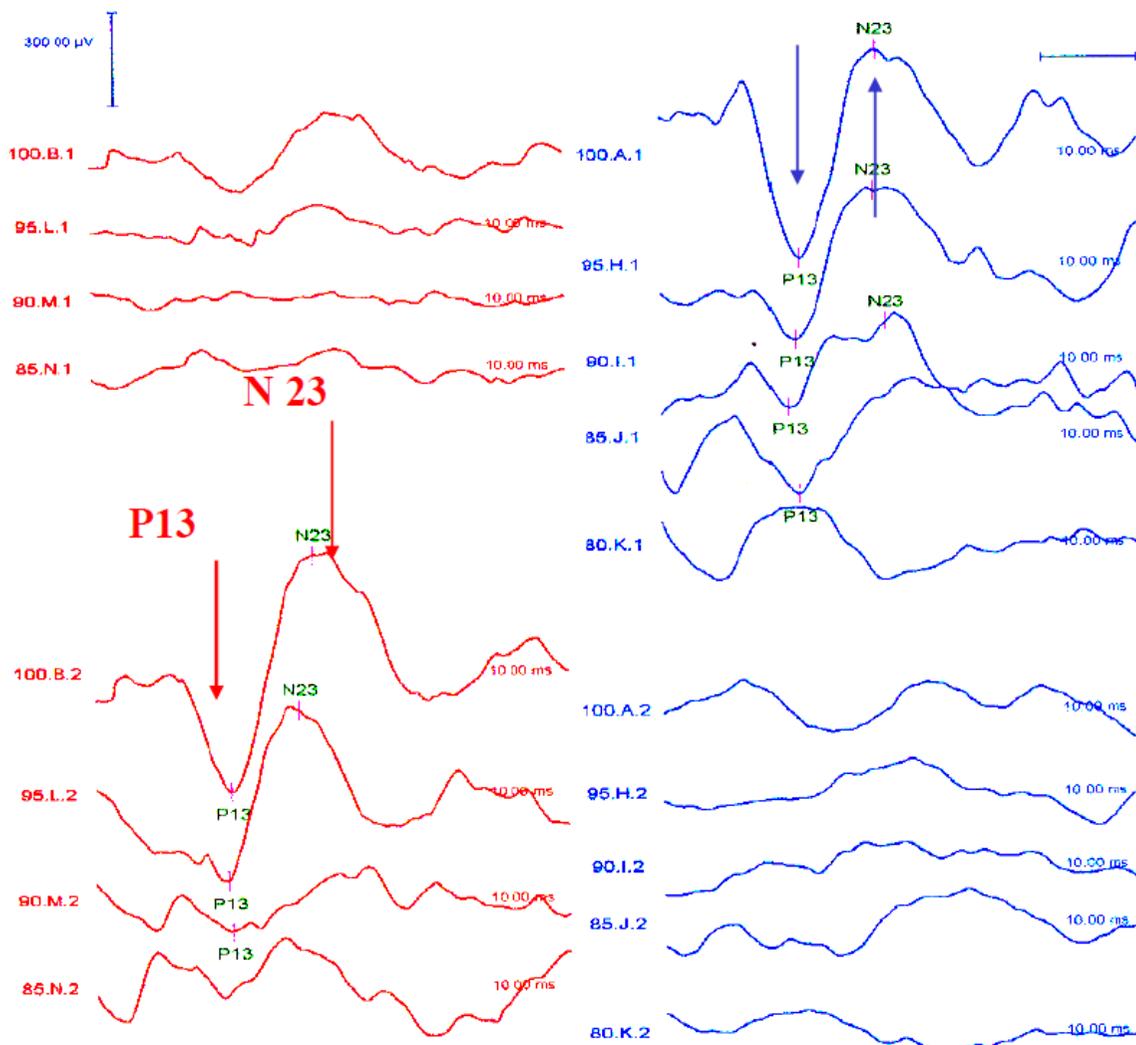
VEMP

Правое ухо

Левое ухо

Левая ЭМГ

Правая ЭМГ



Возможно ли исследовать вестибулярную функцию у детей?

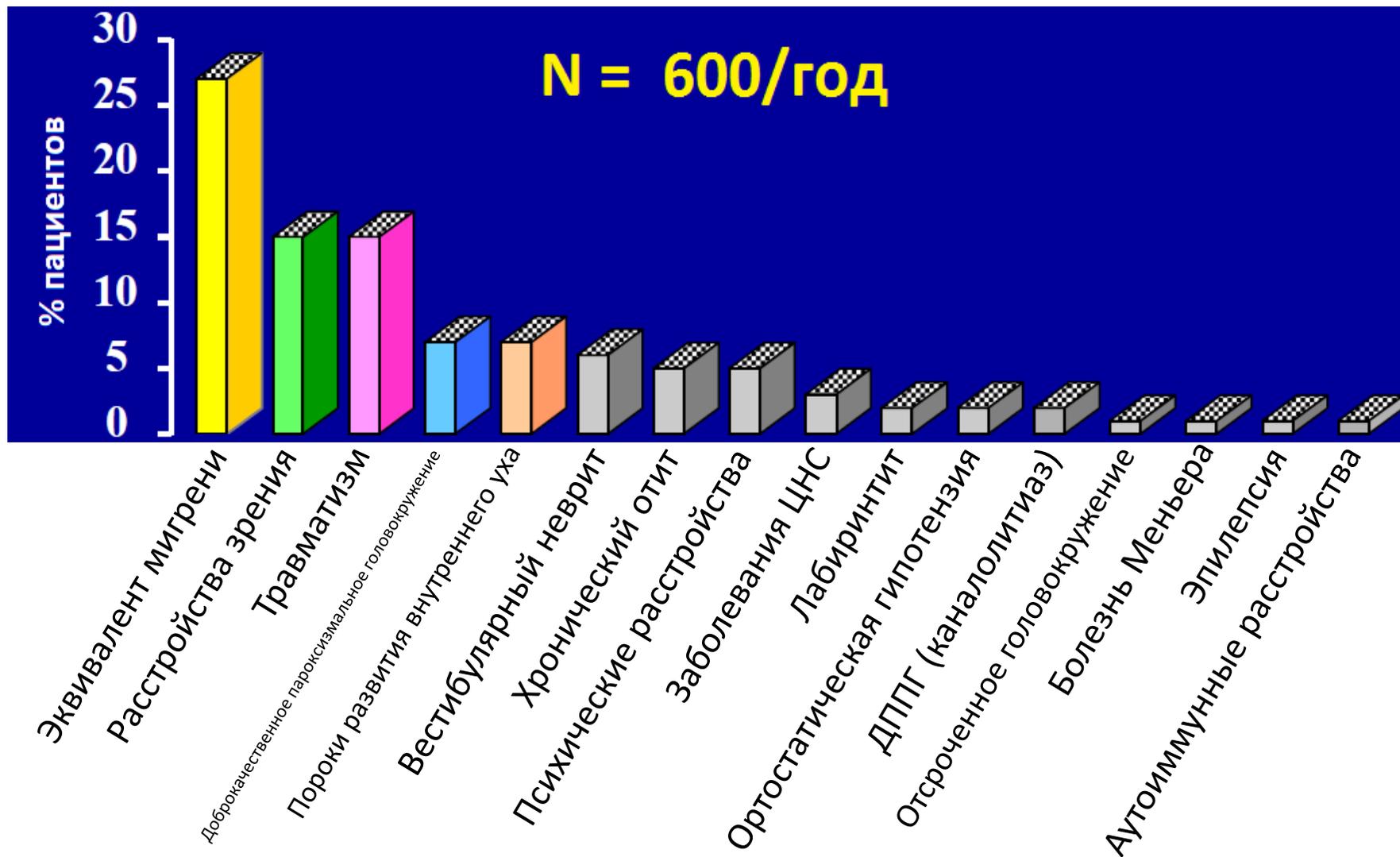
Некоторые ограничения:

- Время сна ограничивает возможности обследования детей младше 1 месяца
- Регистрация VEMP возможна, как только ребенок начинает держать голову (>2 месяцев)
- Расстройства внимания или психические расстройства
- Возможно при слепоте: калорические и постуральные реакции, а также VEMP
- Доступность ребенка и специалиста!

Исследование вестибулярной функции в педиатрической практике

- Головокружение, тошнота, частые падения – уточнить вестибулярное или иное происхождение:
 - Эквивалент мигрени
 - Офтальмологические нарушения
 - Вестибулярный неврит
- Позднее овладение постурально-моторным контролем:
 - Ранняя приобретенная двусторонняя утрата вестибулярной функции или/и неврологическое заболевание?
 - Имеет важное значение при ряде заболеваний, в частности, цитомегаловирусе
 - Важно при выборе методов реабилитационной терапии
- Отохирургия

Дети страдают сходной со взрослыми патологией



Важность исследования вестибулярной функции у детей с нарушениями слуха

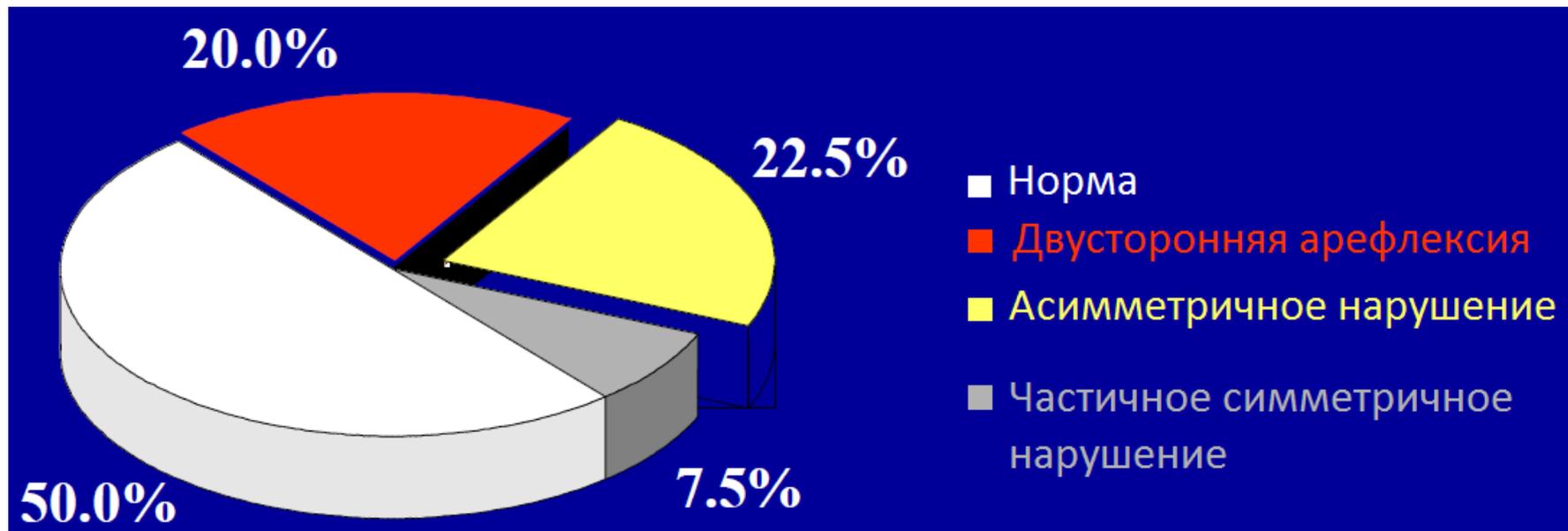
- **Исследование нарушений внутреннего уха:**
 - Уточнение односторонности нарушения вестибулярной функции при одностороннем нарушении слуха
 - Вариабельность? Фистула?
 - Время начала? Врожденная или приобретенная: аксиальная гипотония, позднее начало хождения
- **Показания для кохlearной имплантации:**
перед кохlearной имплантацией для частичного сохранения вестибулярной функции

Распространенность вестибулярных нарушений у глухих детей

- Высокие показатели распространенности: в 60% случаев СНТ сочетается с нарушением вестибулярных реакций
- Не коррелирует со степенью нарушения слуха

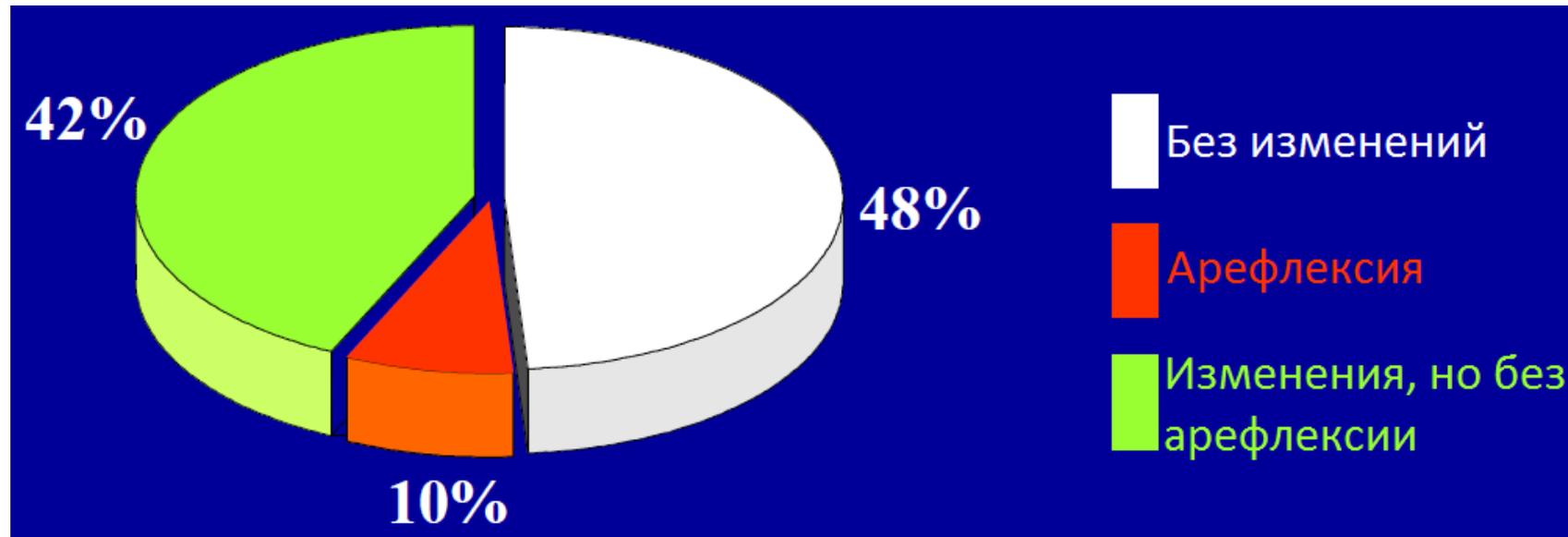
Типы вестибулярных нарушений у глухих кандидатов на кохлеарную имплантацию

N = 224



У детей с глубокой глухотой часто встречаются вестибулярные нарушения (50%); в 22% случаев нарушение носит односторонний характер, а в 6% случаев отсутствует одно из преддверий (*вариант перевода: сохранено только преддверие*).

Вестибулярные нарушения после кохлеарной имплантации (n = 120)
(перед имплантацией вестибулярная функция была сохранена)



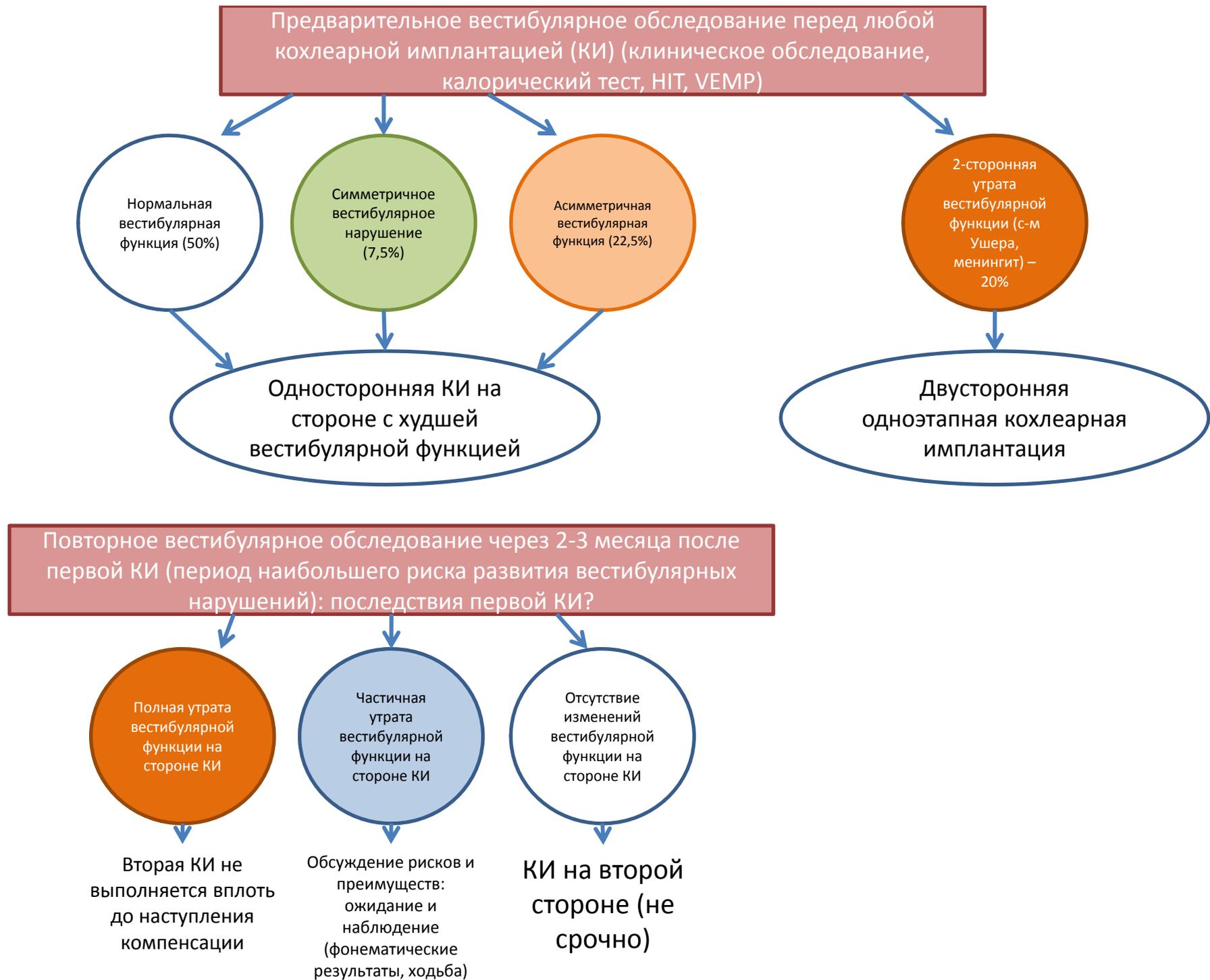
- После кохлеарной имплантации вестибулярные реакции изменяются у 52% пациентов
- Канальная и отолитовая арефлексия: 10%
- Гипорефлексия: 18% (канальная и/или отолитовая)
- Гиперрефлексия: 18% (отолитовая ± канальная), 6% (канальная)

Послеоперационные симптомы вестибулярных нарушений

- У 27% пациентов бывают такие симптомы, как рвота, нарушения равновесия или головокружение
- У половины из них вестибулярные нарушения проявляются только в послеоперационном периоде
- Большинство случаев полной ипсилатеральной послеоперационной арефлексии носит симптоматический характер (рвота, кратковременное нарушение равновесия)
- В части случаев полная арефлексия протекает бессимптомно!

Коррекция протокола кохлеарной имплантации у маленьких детей с целью частичного сохранения вестибулярной функции

- **Не выполнять имплантацию без минимального вестибулярного обследования:** канальные тесты (калорические, вращение, НИТ) и отолитовый тест (VEMP)
- **Начинать только с односторонней кохлеарной имплантации,** на стороне с худшей вестибулярной функцией
- **Двусторонние одноэтапные кохлеарные имплантации допустимы только при полном двустороннем отсутствии вестибулярной функции** (синдром Ушера или лабиринтит после менингита не всегда сопровождаются полной утратой вестибулярной функции)



2-этапная 2-сторонняя кохлеарная имплантация у маленьких детей

- Вторая КИ выполняется через 2-3 месяца, после исследования вестибулярной функции
 - Выявление возможного нарушения вестибулярной функции вследствие 1-й КИ для откладывания 2-й КИ
- По возможности, следует дождаться первых самостоятельных шагов ребенка
- 1-этапная 2-сторонняя КИ выполняется только при полной 2-сторонней утрате вестибулярной функции, установленной в результате обследования

Диагностика полной утраты вестибулярной функции должна проводиться как можно раньше

Для активного и раннего начала адаптационной терапии:

Мультисенсорная компенсация (зрительная и проприоцептивная) и адаптация к окружающей среде

В ближайшем будущем станет возможной вестибулярная имплантация



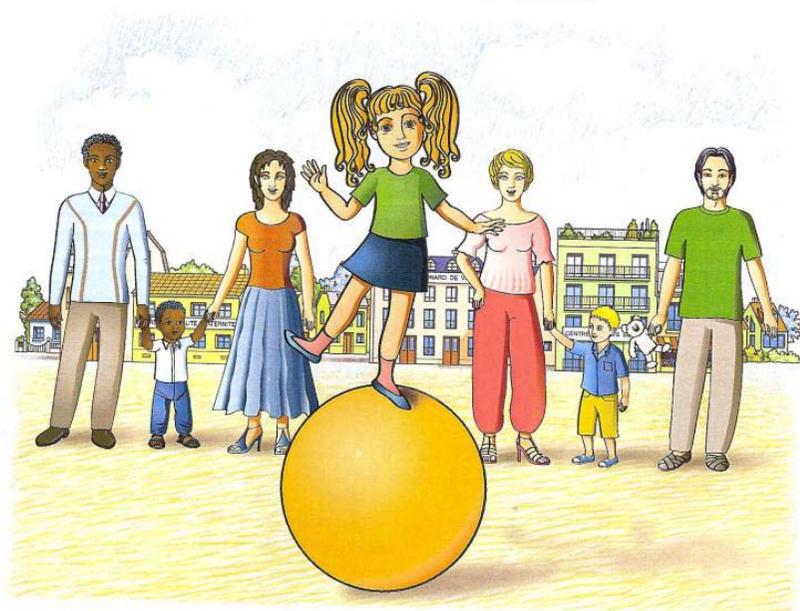
Ранняя диагностика и
реабилитация:
Дома с родителями и/или
в реабилитационных
клиниках



Буклет для родителей и специалистов

Последствия утраты вестибулярной функции и помощь ребенку

Troubles de l'équilibre chez l'enfant



Comprendre et aider au quotidien



Результат сотрудничества 5 детских физиотерапевтов и 5 детских оториноларингологов из Парижа/Иль-де-Франса и ACFOS



1 rue de Clichy, 75009 Paris
contact@acfos.org
www.acfos.org

Спасибо моим
сотрудникам...



...и исследователям

- ***Françoise Toupet***
- ***Carole Poisson***
- ***Valerie Baudrey***
- ***Sylvie Imbaud-Genies***
- ***Dominique Antolini***
- ***Anissa Bensemman***
- ***Etienne Jacot***
- ***Maha Abou Elew***
- ***Rima Isaac Obeid***

- ***Maria Pia Bucci***
- ***Chrystal Gertner***
- ***Leyla Ajruzo***



sylvette.wiener@rdb.aphp.fr