

Г.А. Каркашадзе, Л.В. Торопчина, А.В. Аникин, А.К. Геворкян, М.З. Каркашадзе, Г.В. Кузнецова

Научный центр здоровья детей, Москва, Российская Федерация

## Клинический случай корковой глухоты у пациента с симметричной кистозной трансформацией полушарий головного мозга

### Контактная информация:

Каркашадзе Георгий Арчилович, кандидат медицинских наук, детский невролог, заведующий отделением когнитивной педиатрии НИИ профилактической педиатрии и восстановительного лечения НЦЗД

Адрес: 119991, Москва, Ломоносовский проспект, д. 2, стр. 2, тел.: +7 (495) 967-14-20, e-mail: karkashadze@nczd.ru

Статья поступила: 14.08.2014 г., принята к печати: 17.09.2014 г.

Корковая глухота — полное отсутствие функции, обеспечивающей восприятие человеком звуковых сигналов вследствие дефектов центров слуха в коре обоих полушарий головного мозга. Эта редко встречающаяся патология обусловлена особенностями двусторонней организации слуха в коре головного мозга. В статье представлен случай диагностики корковой глухоты, подтвержденный данными клинического обследования и магнитно-резонансной томографии (МРТ) головного мозга. Следует обратить внимание, что точную диагностику предопределило назначение МРТ головного мозга ребенку в ситуации, когда однозначных показаний к данному исследованию не было.

**Ключевые слова:** корковая глухота, симметричные кисты головного мозга, МРТ-диагностика, вирусные энцефалиты, дети.

(Педиатрическая фармакология. 2014; 11 (5): 111–114)

### ВВЕДЕНИЕ

Истинная корковая глухота, подкрепленная наглядными МРТ-изображениями дефектных зон коры головного мозга, относится к редким находкам в клинической практике. Мы считаем необходимым опубликовать данный случай, так как он обладает демонстрационным потенциалом, в том числе в обучающем аспекте, а также иллюстрирует эффективность мультидисциплинарного подхода в выявлении редкой патологии у детей.

### ОПИСАНИЕ КЛИНИЧЕСКОГО НАБЛЮДЕНИЯ

Мальчик Д., 14 лет. Родители ребенка, постоянно проживающие в одной из стран Средней Азии, обратились на амбулаторный прием к неврологу с целью уточнить состояние подростка и определить тактику дальнейшего лечения. Анамнестические сведения скудные — со слов родителей и на основании данных медицинской карты ребенка. В возрасте 1 года 3 мес нормально физически и психически развивающийся мальчик перенес менингоэнцефалит неизвестной

этиологии. Известно, что дебютировало состояние с гипертермии и судорог, в течение 2 сут развилась кома. При поступлении в стационар ребенок сразу же был направлен в реанимационное отделение, где пробыл около 40 дней. Детали лечения неизвестны, выписан из стационара с диагнозом менингоэнцефалита. В момент выписки из стационара ребенок не мог переворачиваться, ползать, ходить и разговаривать, а также практически не понимал обращенную речь, то есть были утрачены все приобретенные ранее (в онтогенезе) психомоторные навыки. В дальнейшем проводились курсы реабилитации (медикаментозное лечение, массаж, лечебная физкультура), на фоне которых моторные функции и понимание обращенной речи восстановились частично, а устная речь так и не возобновилась.

### Данные неврологического осмотра

На осмотр реагирует позитивно, контакт установить сложно ввиду незнания ребенком русского языка.

111

G.A. Karkashadze, L.V. Toropchina, A.V. Anikin, A.K. Gevorgyan, M.Z. Karkashadze, G.V. Kuznetsova

Scientific Center of Children's Health, Moscow, Russian Federation

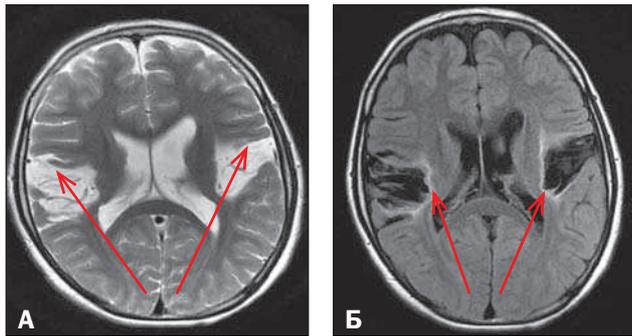
## A Clinical Case of Cortical Deafness in a Patient with Symmetrical Cystic Transformation of Cerebral Hemispheres

Cortical deafness — the total absence of hearing owing to defects of the cortical centers of hearing in both cerebral hemispheres, is rare pathology that is caused by features of the bilateral organization of hearing in a cerebral cortex. The case of diagnosis of cortical deafness confirmed with data of clinical investigation and MRI of a brain. Besides a rarity of the presented pathology attracts attention that precise diagnostics was determined by purpose of MRI of a brain to the child in a situation when were no unique indications to this examination.

**Key words:** cortical deafness, the symmetric cysts of a brain, MRI, virus encephalitis, children.

(Pediatricheskaya farmakologiya — Pediatric pharmacology. 2014; 11 (5): 111–114)

**Рис. 1.** Магнитно-резонансная томография головного мозга ребенка Д., 14 лет



*Примечание.* Аксиальные срезы, взвешенные изображения T2 и FLAIR. Стрелками указаны кистозная трансформация вещества мозга (А), глиозный компонент (Б).

Менингеальных знаков и общемозговой симптоматики не выявлено. Сон не нарушен.

**Черепные нервы.** Опущение правого угла рта, псевдобульбарный паралич (дизартрия, дисфагия).

**Двигательная сфера.** Общая моторика неловкая, ходит самостоятельно, подволакивает правую ногу, остаточные изменения по пирамидному типу: мышечный тонус слегка повышен, выше справа; сухожильные рефлексы повышены, мышечная сила в кистях рук снижена; пальценосовую пробу выполняет неловко, мелкая моторика нарушена.

**Психозомоциональная сфера.** Общается с помощью жестов, устной речи нет, понимание сложных инструкций в переводе родителей нарушено.

Данные анамнеза и осмотра не вызвали сомнений, что речь идет о классической резидуальной неврологической патологии, для которой характерны:

- дебют с острого органического поражения головного мозга (в данном случае в раннем возрасте);
- отсутствие прогрессирования заболевания в восстановительный и последующие периоды; медленное восстановление с вариативной успешностью нарушенных функций.

В подобной ситуации практическая ценность консультации невролога заключается в определении реабилитационного потенциала и внесении корректировок в реабилитационную схему. Прогноз состояния тем более очевиден, чем большее время прошло от момента острого поражения: в нашем случае двенадцатилетний срок восстановления вполне достаточен для достоверных выводов.

Исходя из этого, на первый взгляд, не было необходимости в проведении дорогостоящего дополнительного лабораторно-инструментального исследования, такого как магнитно-резонансная томография (МРТ) головного мозга, так как прогноз и реабилитация в такой ситуации нейровизуализационными данными практически не определяются. Однако, учитывая, что МРТ головного мозга пациенту никогда не проводилась (в том числе в острый период), мы приняли решение дополнительно обследовать головной мозг с помощью данной технологии.

#### Данные МРТ-исследования

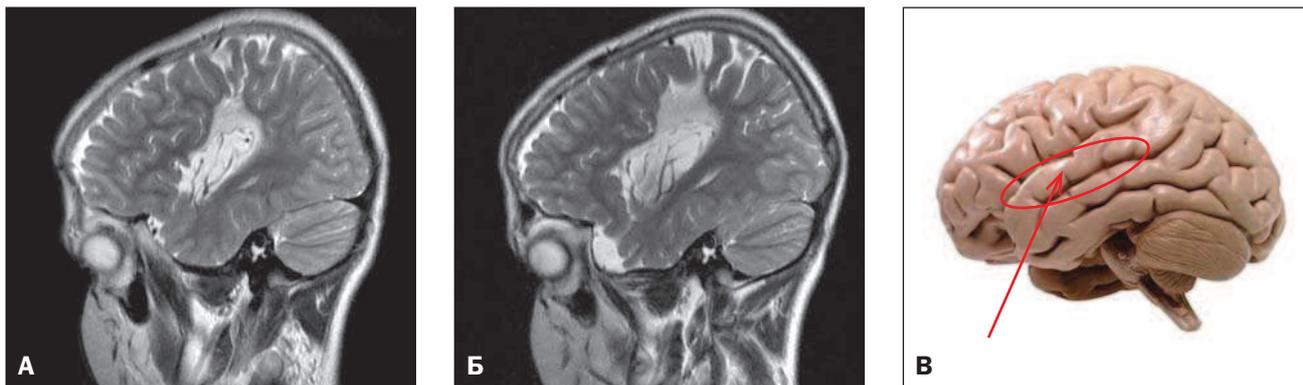
В заднелобно-верхневисочной переднетеменной отделах больших полушарий симметрично визуализируются зоны кистозной трансформации вещества мозга с перифокальным глиозным компонентом. Зоны поражения распространяются от глубинного белого вещества до коры с вовлечением первичной сенсомоторной (роландической) области и слуховой коры. В левом полушарии кистозная трансформация затрагивает несколько больший регион, в том числе область гиппокампа и передние медиобазальные отделы височной доли с вторичным расширением левого бокового желудочка и соответствующих конвекситальных пространств. Червь мозжечка гипоплазирован с расширением большой затылочной цистерны и формированием экстрацеребеллярной кисты.

На рис. 1 видны крупные симметричные двусторонние кисты, которые занимают область соседних отделов верхневисочной, переднетеменной и заднелобной областей. На рис. 2 показано, что вследствие кистозной трансформации практически полностью отсутствует вещество верхних отделов височных долей, где должны быть локализованы корковые центры слуха и центры слуховой речи.

В связи с выявленным поражением корковых центров слуха ребенок был направлен на сурдологическое обследование. Тимпанометрия (измерение параметров подвижности барабанной перепонки) показала тимпаногрammu тип А (норма). Ипсилатеральный акустический рефлекс зарегистрирован на обоих ушах. Задержанная вызванная отоакустическая эмиссия зарегистрирована на обоих ушах. Эти исследования исключили наличие патологии периферических структур уха и наружных волоковых клеток улитки внутреннего уха.

Проведена тональная пороговая аудиометрия, по результатам которой выявлена глухота (рис. 3). При исследовании ориентировались на поведенческие реакции ребенка, так как самого задания он не понял.

**Рис. 2.** Магнитно-резонансная томография головного мозга ребенка Д., 14 лет



*Примечание.* Сагитальные срезы, T2-взвешенные изображения (А, Б). Стрелкой указаны корковые центры слуха и слуховой речи (3D-реконструкция).

Обнаруженная при диагностике глухота носит корковый характер, что определяется кистозной трансформацией высших корковых центров височных долей.

У нашего пациента корковая глухота играет существенную роль в развертывании интеллектуальной недостаточности: формируется нарушение понимания устной речи, что с учетом поражения соседних речевых центров височных, лобных и теменных долей предопределяет недостаточность вербально-логического мышления и отсутствие устной речи.

### Нейropsychологическое исследование

Мальчик практически не понимает обращенную речь, выполнение простых инструкций доступно через объяснение жестами. Экспрессивная речь на уровне отдельных звуков. Пробы на наглядно-действенное мышление, кинестетический праксис, копирование недоступны. Недостаточно сформирована крупная, мелкая моторика. Не сформированы программирование, регуляция и контроль собственной деятельности. Отсутствует интерес к заданиям, обучаемость. К результату своей деятельности безразличен. Отмечается грубое снижение интеллекта.

Как видно, изменение высших корковых функций не ограничивается обусловленными поражением верхних височных отделов нарушениями понимания устной речи и вербально-логического мышления и проявляется также последствиями кистозной трансформации сопредельных отделов переднетеменных, заднелобных, медиобазальных отделов левой височной доли и гиппокампа — нарушениями наглядно-действенного мышления и кинестетического праксиса, программирования, регуляции и контроля деятельности.

Лабораторная диагностика на предмет определения этиологии перенесенного нейроинфекционного состояния не проводилась ввиду ее неинформативности спустя длительное время после обострения. Анализ показателей гемостаза, который проводился для исключения высокого риска развития острого нарушения мозгового кровообращения, не выявил отклонений от нормы. С учетом анализа анамнестических данных, представленной медицинской документации и результатов нашего обследования нет оснований подвергать ревизию диагноз энцефалита как состояния, инициировавшего повреждение мозга и нарушение его корковых функций. Но этиология энцефалита остается неизвестной.

### Клинический диагноз

Последствия перенесенного менингоэнцефалита: корковая глухота, дизартрия, дисфагия, двусторонняя пирамидная недостаточность, диспраксия, интеллектуальная недостаточность.

Результаты обследования должны отразиться на качестве жизни ребенка и эффективности реабилитационных мероприятий: будут пересмотрены механизмы подачи обучающего материала и инструктирования, повысится потенциал общения, расширятся возможности изъяснения и самовыражения с помощью жестовой речи. В целом значимость и выраженность нарушенных когнитивных функций, сформированных к 14-летнему возрасту, не позволяют рассчитывать на восстановление полноценной когнитивной деятельности у подростка. По результатам обследования ребенка родителям рекомендована коррекция состояния: обучение жестовой речи в условиях специализированной школы для глухих или в обществе глухих; занятия с нейропсихологом,

Рис. 3. Результаты тональной аудиометрии, проведенной у ребенка Д., 14 лет

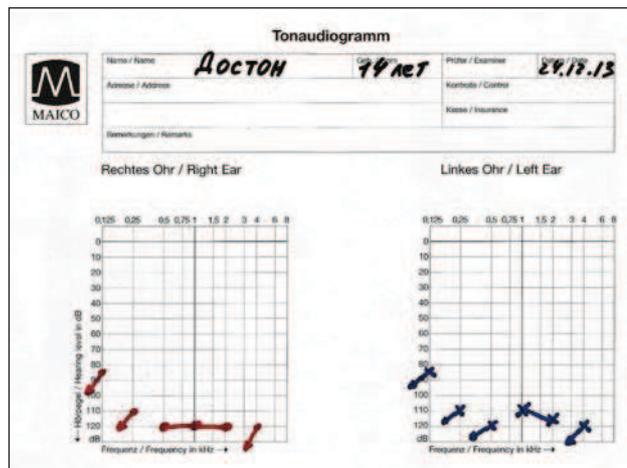
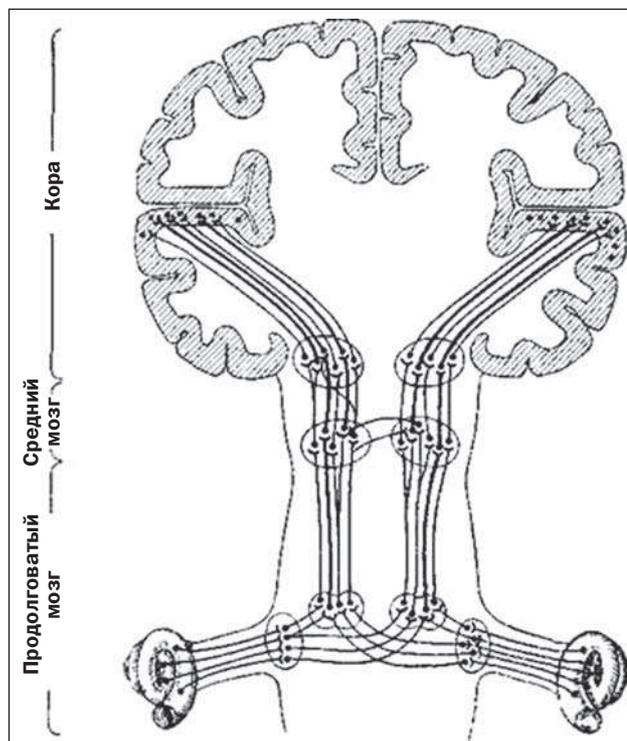


Рис. 4. Упрощенная схема слуховых путей от внутреннего уха к слуховой коре (по [1])



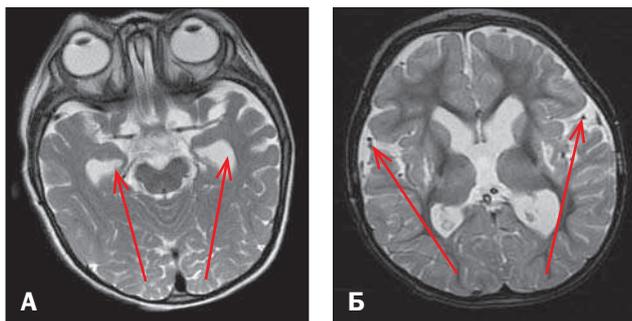
дефектологом; лечебная физкультура; курсы ноотропной терапии.

### ОБСУЖДЕНИЕ

В представленном клиническом случае мы имеем дело с редко встречающейся диагностикой классической корковой глухоты. Как известно, первичные слуховые импульсы от периферии распространяются одновременно в корковые центры обоих полушарий (двусторонняя представленность коркового анализатора слуха; рис. 4). Именно поэтому при одностороннем поражении коркового центра слуха, что встречается относительно часто, глухота не развивается — возможно частичное снижение слуха.

Корковая глухота может развиваться лишь при одновременном поражении обоих корковых центров слуха, что фиксируется редко и определяет эксклюзивность демонстрируемого случая. Литературный поиск указал

**Рис. 5.** Селективный нейрональный некроз у ребенка с детским церебральным параличом, 18 мес



Примечание. Стрелками указаны гиппокампальные регионы (А), первичная сенсомоторная кора (перироландические области; Б).

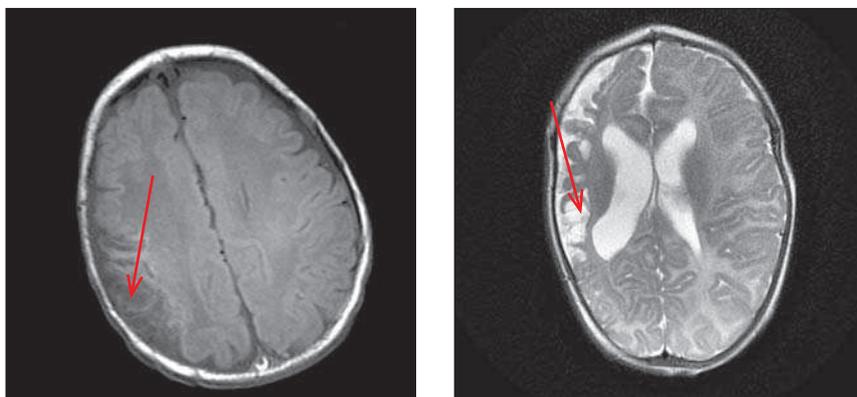
лишь на один приведенный канадскими авторами случай наблюдения пациента с МРТ-подтвержденным двусторонним отсутствием частей височных долей, обусловивших в результате корковую глухоту [2].

Кистозная трансформация локальных симметричных участков полушарий мозга считается действительно редкой находкой в лучевой диагностике. Симметричные очаговые полушарные повреждения могут быть проявлением селективного нейронального некроза в зонах активного миелиногенеза и синаптогенеза при тяжелых асфиксиях у новорожденных, но такие изменения происходят при действии повреждающего фактора в неонатальный период и ограничиваются зонами гиппокампа, базальных ядер и первичной сенсомоторной коры (рис. 5).

В более позднем возрасте при инсультах или энцефалитах имеется четко очерченный первичный очаг поражения, и поэтому кистозная трансформация носит локальный асимметричный характер (рис. 6).

Когда происходит диссеминация острого процесса, возникает тотальное поражение головного мозга, а не локальное симметричное поражение отдельных областей. Симметричные поражения отмечаются иногда

**Рис. 6.** Очаговые кистозные трансформации в правых полушариях при ишемическом инсульте и менингоэнцефалите (указано стрелками)



#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Адам Д. Восприятие, сознание, память. Размышления биолога. Пер. с англ. Н.Ю. Алексеевко. Под ред. и с предисл. Е. Н. Соколова. М.: Мир. 1983. 152 с.
2. Hood L.J., Berlin C.I., Allen P. Cortical deafness: a longitudinal study. *J Am Acad Audiol.* 1994 Sep; 5 (5): 330–42.
3. Gorniak R. J. T., Young G. S., Wiese D. E., Marty F. M., Schwartz R. B. MR Imaging of Human Herpesvirus-6 — Associated

при вирусных (герпетических) энцефалитах [3, 4], но они носят ограниченный характер (рис. 7) в отличие от нашего случая.

Возможно, в нашем случае исходно имело место именно такое ограниченное симметричное повреждение, но область поражения расширилась за счет неэффективных лечебных и реанимационных мероприятий (некоторые детали анамнеза наводят на эту мысль): так, со слов родителей, в реанимационных мероприятиях активно применялся Гемодез; известно также, что ребенок пребывал в реанимационном отделении более 40 дней.

#### ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Таким образом, непрогрессирующий характер, медленное восстановление нарушенных функций и отсутствие подозрений на нейрохирургическую патологию при тяжелом заболевании головного мозга не исключают из диагностического процесса использование метода МРТ, в случае если такое исследование ранее не проводилось. В такой ситуации МРТ головного мозга позволяет не только уточнить нейроанатомический субстрат повреждения, но в ряде случаев и повлиять на направление реабилитационной работы, повысив ее эффективность. Наличие в медицинском центре специалистов максимального разнообразного профиля и современной инструментально-диагностической базы, а также выстроенная схема взаимодействия между специалистами и службами позволяет реализовать на практике преимущества мультидисциплинарного подхода в педиатрии, к одним из которых относится расширение области диагностики для редких клинических случаев.

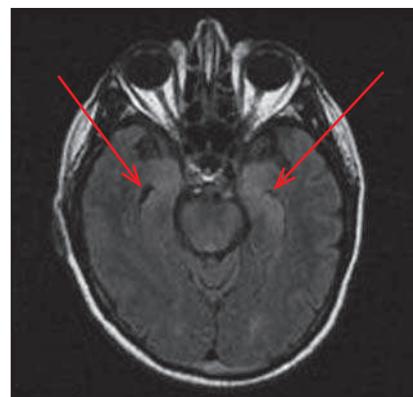
#### ВЫРАЖЕНИЕ ПРИЗНАТЕЛЬНОСТИ

Авторский коллектив выражает благодарность профессору О.И. Масловой, профессору Л.М. Кузенковой, канд. мед. наук С.Р. Гутнову за консультационные услуги.

#### КОНФЛИКТ ИНТЕРЕСОВ

Авторы статьи заявляют об отсутствии конфликта интересов.

**Рис. 7.** Лимбический энцефалит (стрелки) [по F. Gaillard, Yu. Weerakkody et al. Herpes simplex encephalitis. *Radiopaedia.org*]



- Encephalitis in 4 Patients with Anterograde Amnesia after Allogeneic Hematopoietic Stem-Cell Transplantation. *AJNR.* 2006 Apr; 27: 887–891.
4. Budka S.H., Chaudhuri A., Koskiniemi M., Sainio K., Salonen O., Kennedy P.G.E. Viral encephalitis: a review of diagnostic methods and guidelines for management. *Eur J Neurol.* 2005; 12: 331–343.