

Министерство здравоохранения Российской Федерации
Федеральное медико-биологическое агентство
Российский научно-клинический центр аудиологии и слухопротезирования
Российская медицинская академия непрерывного профессионального
образования
Национальная медицинская ассоциация сурдологов

МАТЕРИАЛЫ

9-го НАЦИОНАЛЬНОГО КОНГРЕССА АУДИОЛОГОВ

13-го МЕЖДУНАРОДНОГО СИМПОЗИУМА
«СОВРЕМЕННЫЕ ПРОБЛЕМЫ ФИЗИОЛОГИИ И ПАТОЛОГИИ
СЛУХА»
(Суздаль, 21 – 23 сентября 2021г.)

PROCEEDINGS

OF THE 9th NATIONAL CONGRESS OF AUDIOLOGY

13th INTERNATIONAL SYMPOSIUM
“MODERN PROBLEMS OF PHYSIOLOGY AND PATHOLOGY OF
HEARING”
(Suzdal, September 21 – 23, 2021)

МОСКВА 2021

Материалы 9-го Национального конгресса аудиологов и 13-го Международного симпозиума «Современные проблемы физиологии и патологии слуха». (Суздаль, 21 – 23 сентября 2021г.). М., 2021, 147с.

Сдано в набор 25.08.2021 г. Подписано в печать 25.08.2021 г.
Формат издания 60x90/16. Объем 10 печ. л.
Печать офсетная. Бумага офсетная № 1.
Гарнитура «Times New Roman». Тираж 500 экз.

Отпечатано с готового оригинал-макета
Заказ №

Оглавление

Сурдология и слухопротезирование – история взаимоотношений, реальность и перспективы <i>Цыганкова Е.Р., Чибисова С.С., Таварткиладзе Г.А.</i>	21
Применение современных эпидемиологических методов для изучения распространенности нарушений слуха в России <i>Чибисова С.С., Маркова Т.Г., Цыганкова Е.Р., Таварткиладзе Г.А.</i>	23
Электрокохлеография, эКСВП и ДСВП у детей с кохлеарными имплантатами <i>Лалаянц М.Р., Жеренкова В.В., Гойхбург М.В., Чугунова Т.И., Ясинская А.А., Бахиянян В.В., Таварткиладзе Г.А.</i>	25
Методы и результаты лечения пациентов с поражением лицевого нерва в отохирургической практике <i>Диаб Х.М., Дайхес Н.А., Паццинина О.А., Михалевич А.Е., Кондратчиков Д.Н., Панина О.С.</i>	27
Комплексный подход при обследовании детей с синдромом Костена <i>Маркова М.В.</i>	29
Особенности ответов корковых нейронов ненаркотизированной кошки на звуковые сигналы <i>Бибиков Н.Г., Пигарев И.Н.</i>	31
Состояние слуха у взрослых лиц после новой коронавирусной инфекции (COVID-19) <i>Бобошко М.Ю., Голованова Л.Е., Огородникова Е.А., Рабчевская А.В.</i>	33
Диагностика и коррекция нарушений слуха различного генеза у лиц старших возрастных групп <i>Голованова Л.Е., Огородникова Е.А., Бобошко М.Ю., Лаптева Е.С.</i>	35

Потеря слуха, профотбор и профпригодность при работе в шуме <i>Панкова В.Б., Федина И.Н., Волохов В.В.</i>	37
Объективные исследования слуха в диагностике у нормально-слышающих детей с нарушениями речи <i>Гауфман В.Е.</i>	39
Факторы, определяющие прогноз слухоречевой реабилитации у детей дошкольного возраста <i>Туфатуллин Г.Ш.</i>	41
Усталостный перелом при отосклерозе <i>Пантюхин И.В., Пантюхина Л.А.</i>	43
Исследование слуха с помощью гребенчатых сигналов со сложными спектрами <i>Томозова М.С., Супин А.Я., Нечаев Д.И., Милехина О.Н.</i> .	45
Спектральное и временное различие звуковых сигналов с гребенчатыми спектрами: потенциальные мишени поражения при возрастной потере слуха <i>Супин А.Я., Милехина О.Н., Нечаев Д.И., Томозова М.С.</i> .	46
Итоги изучения этиологии врожденной глухоты у кандидатов на выполнение кохlearной имплантации раннего детского возраста <i>Кузовков В.Е., Сугарова С.Б., Каляпин Д.Д.</i>	48
Кохlearная имплантация у взрослых больных тугоухостью в г. Москве <i>Крюков А.И., Гаров Е.В., Зеленкова В.Н., Федорова О.В., Загорская Е.Е.</i>	50
Этапы подготовки пациента с кохlearным имплантом к проведению магнитно-резонансной томографии <i>Милешина Н.А., Курбатова Е.В., Добрякова М.М., Шолохова Н.А., Пасечников А.В., Никишова Е.В., Киссель А.Е.</i>	52
О критериях отбора пациентов на последовательную билатеральную кохlearную имплантацию <i>Балакина А.В., Дайхес Н.А., Мачалов А.С.</i>	54

Тонотопическая настройка процессоров кохлеарного импланта с учетом индивидуальных анатомических особенностей улитки <i>Левин С.В., Королева И.В., Левина Е.А., Сугарова С.Б., Клячко Д.С., Пудов Н.В., Шапорова А.В.</i>	56
Особенности реабилитации пациентов пожилого возраста с тугоухостью и глухотой методом кохлеарной имплантации <i>Федосеев В.И., Володькина В.В., Поталова Л.А., Кравченко Е.В., Дорофеев А.В.</i>	58
К вопросу о влиянии кохлеарной имплантации на изменения биоэлектрической активности мозга у пациентов с различной неврологической патологией <i>Наяндина Е.И., Кузнецов А.О., Бурд С.Г., Мачалов А.С., Пантмина Н.В.</i>	60
Оценка речевого развития детей после операции кохлеарной имплантации <i>Савельев Е.С., Савельева Е.Е.</i>	62
Сурдопедагогика в структуре медико-технического комплекса — центральное звено становления слухоречевой системы у детей с нарушением слуха <i>Леонгард Э.И.</i>	64
Интернет-технологии в восстановлении слухоречевого восприятия у взрослых пациентов с кохлеарными имплантами <i>Королева И.В., Левин С.В., Левина Е.А.</i>	66
Организация сопровождения пациентов до и после кохлеарной имплантации <i>Пудов В.И., Зонтова О.В., Пудов Н.В.</i>	68
Организация комплексной диагностики и сопровождения кандидатов на кохлеарную имплантацию <i>Гребенюк И.Э., Зонтова О.В., Черная Н.В.</i>	70
Психолого-педагогическое сопровождение взрослых после кохлеарной имплантации <i>Тарасова Н.В., Мачалов А.С., Кравченко О.Ю.</i>	72
Роль сурдопедагога в обследовании детей с заболеваниями спектра аудиторных нейропатий <i>Баудэ Е.А., Лалаянц М.Р., Олешова В.В., Ясинская А.А.</i>	74

Речевое развитие детей с аудиторной нейропатией <i>Савенко И.В., Гарбарук Е.С., Бобошко М.Ю.</i>	76
Возможности применения калорического и видеоимпульсного тестов у пациентов с болезнью Меньера <i>Кунельская Н.Л., Манаенкова Е.А., Заева З.О., Чугунова М.А., Ларионова Э.В.</i>	78
Глюкокортикостероиды в лечении острых кохлеовестибулярных расстройств у пациентов ХГСО с холестеатомой и фистулой лабиринта после saniрующих вмешательств на ухе <i>Крюков А.И., Кунельская Н.Л., Гаров Е.В., Гарова Е.Е., Пряжина М.А.</i>	80
Отосклероз с облитерацией и его хирургическое лечение <i>Крюков А.И., Гаров Е.В., Зеликович Е.И., Зеленкова В.Н., Загорская Е.Е.</i>	82
Метод диагностики вестибулярной дисфункции у детей с сенсоневральной тугоухостью <i>Черняк Г.В.</i>	84
Наследственная тугоухость: путь от науки к практике <i>Маркова Т.Г.</i>	86
Аудиологические фенотипы при различных генотипах <i>GJB2</i> <i>Алексеева Н.Н., Маркова Т.Г., Чибисова С.С., Лалаянц М.Р., Ясинская А.А., Белов О.А., Близнец Е.А., Поляков А.В., Таварткиладзе Г.А.</i>	88
Первые результаты использования экзомного секвенирования для российских больных с несиндромальной и синдромальной потерей слуха <i>Шатохина О.Л., Орлова А.А., Гундоров П., Миловидова Т.Б., Забненкова В.В., Чухрова А.Л., Галеева Н.М., Степанова А.А., Маркова Т.Г., Лалаянц М.Р., Близнец Е.А.</i>	90
Молекулярно-генетическое изучение несиндромальной нейросенсорной тугоухости у пациентов из Грузии <i>Степанова А.А., Исмагилова О.А., Галеева Н.М., Маркова Т.Г., Квливидзе О., Поляков А.В.</i>	92
К вопросу о генетическом обследовании семей, имеющих детей с несиндромальной сенсоневральной тугоухостью <i>Базанова М.В., Мачалов А.С., Кузнецов А.О., Барков И.Ю., Ежиков А.Н.</i>	94

Частота сопряженных общесоматических заболеваний у пациентов с выраженными нарушениями слуха в Республике Адыгея <i>Азаматова С.А., Лазарева Л.А., Коваленко С.Л.</i>	96
«FUSION» технология в диагностике холестеатомы височной кости у пациентов детского возраста <i>Бондаренко Е.С., Милешина Н.А., Орловская С.С., Вафина Х.Я., Нечаев В.А.</i>	98
Алгоритм лечения и профилактики грибкового поражения послеоперационной полости среднего уха <i>Кунельская В.Я., Шадрин Г.Б., Мачулин А.И.</i>	100
Опыт применения баллон-катетера для дилатации слуховой трубы у детей с хроническим экссудативным средним отитом <i>Милешина Н.А., Курбатова Е.В., Осипенков С.С.</i>	102
Опыт реабилитации пациентов с врожденными аномалиями развития наружного и среднего уха <i>Торопчина Л.В., Водяницкий В.Б., Зеликович Е.И.</i>	104
Анализ причин позднего выявления тугоухости у детей раннего возраста <i>Мефодовская Е.К., Белянская Н.О., Гарбарук Е.С.</i>	106
К вопросу о ведении реестра лиц с нарушением слуха высокой степени и глухотой <i>Дайхес Н.А., Мачалов А.С., Кузнецов А.О., Сапожников Я.М., Тарасова Н.В., Балакина А.В., Карпов В.Л., Наяндина Е.И., Базанова М.В.</i>	108
Общероссийский регистр граждан с нарушением слуха – статистический инструмент в руках врача сурдолога <i>Торопчина Л.В., Лассен М.П., Якушова Е.И., Наумова О.В., Чекнева С.В., Ларина Е.В., Панина С.Н.</i>	110
Оптимизация второго этапа скрининга слуха в научно-исследовательском клиническом институте детства Министерства Здравоохранения Московской области и Детском городском сурдологическом центре Новосибирска <i>Торопчина Л.В., Крейсман М.В., Якушова Е.И., Наумова О.В., Чекнева С.В., Ларина Е.В.</i>	112

Тонкая структура задержанной вызванной отоакустической эмиссии – новые результаты <i>Белов О.А., Алексеева Н.Н., Таварткиладзе Г.А.</i>	114
Проблематика внедрения ассистивного оборудования по слуху в образование <i>Никитина Е.Ю.</i>	115
Опыт использования системы кохлеарной имплантации Oticon Neuro у пациентов с контралатерально установленным имплантом Digisonic SP <i>Ижбулатова Я.Б.</i>	117
Родительские дефициты — психологические аспекты работы с детьми и родителями в рамках реабилитационного курса <i>Кяргинская Л.А.</i>	119
Дисфункция сенсорной интеграции у детей с нарушенным слухом. Пути решения проблемы <i>Ишакву И.И.</i>	121
ПУБЛИКАЦИИ	123
Влияние таргетной терапии детей с муковисцидозом на состояние слуха <i>Барляк В.В., Москалец Ю.А., Каширская Н.Ю., Милешина Н.А.</i>	124
Эффективность интратимпанального введения метилпреднизолона и гентамицина при болезни Меньера <i>Бухарова К.П., Раемгулов Р.А., Кротова А.С.</i>	126
Оценка частотно-разрешающей способности слуха у пациентов после кохлеарной имплантации с применением теста реверсии фазы гребенчатого спектра <i>Гойхбург М.В., Нечаев Д.И., Бахшиян В.В., Супин А.Я., Таварткиладзе Г.А.</i>	128
Результаты реабилитации детей с тяжелыми нарушениями слуха в Астраханской области <i>Григорьева Е.А., Маркова Т.Г., Чибисова С.С., Таварткиладзе Г.А.</i>	130
Современный подход в хирургическом лечении пациентов с микрогией и атрезией наружного слухового прохода <i>Диаб Х.М., Дайхес Н.А., Пащинина О.А., Кондратчиков Д.Н., Панина О.С., Зумба А.Г., Дмитриева Т.С.</i>	132

Реабилитация патологии слуха у детей модулем «живой звук»	
<i>Игнатова И.А., Скиданова О.В.</i>	134
Патология вестибулярного анализатора у пациентов сурдологического профиля	
<i>Измайлова О.С., Латышова Е.С., Абсаллямова Т.А.</i>	136
Особенности КСВП у детей с РАС по литературным данным	
<i>Ишанова Ю.С., Разманова И.В.</i>	138
Сурдологическая тематика выпускных квалификационных работ студентов ФТИ УрФУ	
<i>Козлова В.П., Проскуряков М.О., Белоусов Д.В.</i>	140
Опыт реабилитации глухого пациента методом кохлеарная имплантация с CHARGE синдромом (клинический случай)	
<i>Круглов А.А., Поталова Л.А., Куликова Т.В., Маркова Т.Г., Бахшимян В.В.</i>	142
Синдромы, обусловленные нарушением синтеза коллагенов, как причина тугоухости у взрослых	
<i>Крюков А.И., Кунельская Н.Л., Зеликович Е.И., Янгошкина Е.С., Калошина А.С., Канивец И.В., Маркова Т.Г.</i>	144
Отдаленные результаты ежедневного в течение месяца транстимпанального применения дексаметазона при болезни Меньера	
<i>Крюков А.И., Гаров Е.В., Янгошкина Е.С., Чугунова М.А., Заоева З.О., Кулакова Е.А., Гарова Е.Е.</i>	146
Варианты хирургического лечения болезни Меньера	
<i>Кунельская Н.Л., Гаров Е.В., Чугунова М.А., Гарова Е.Е., Ларионова Э.В.</i>	148
Гидропс лабиринта при отосклерозе	
<i>Кунельская Н.Л., Загорская Е.Е., Гаров Е.В., Чугунова М.А.</i>	150
Причины «неслуховых» ощущений у пациентов с кохлеарным имплантом	
<i>Левина Е.А., Левин С.В., Кузовков В.Е., Королева И.В., Симакова Ж.Г., Аносова Л.В.</i>	152
Отосклероз при несовершенном остеогенезе I типа	
<i>Маркова Т.Г., Канивец И.В., Калошина А.С., Зеликович Е.И., Кунельская Н.Л., Крюков А.И.</i>	154

Тугоухость при мутациях белков стереоцилина и ушерина <i>Маркова Т.Г., Алексеева Н.Н., Белов О.А., Лалаянц М.Р., Чибсова С.С., Шатохина О.Л., Рыжкова О.П., Поляков А.В., Цыганкова Е.Р.</i>	156
Исследование функционального состояния улитки внутренне- го уха с использованием различных классов отоаку- стической эмиссии в условиях моделируемой микрогра- витации <i>Марченко Л.Ю., Сигалева Е.Э., Пасекова О.Б., Мацнев Э.И.</i>	158
Остеопатическая коррекция детей после кохlearной им- плантации <i>Милешина Н.А., Дмитриев А.А., Ревина М.Б.</i>	160
Храп и синдром obstructивного апноэ сна как фактор риска развития тубарных и слуховых дисфункций <i>Мирошниченко Н.А., Пишталова Н.А.</i>	162
Центральные нарушения обработки слуховой информации у детей школьного возраста <i>Морозова З.Н., Гребенюк И.Э., Гауфман В.Е., Сайпулаева З.И.</i>	164
Механизмы анализа звуковых сигналов с гребенчатым спек- тром в слуховой системе человека <i>Нечаев Д.И., Милехина О.Н., Томозова М.С., Супин А.Я.</i>	166
Распространенность экссудативного среднего отита на вто- ром этапе аудиологического скрининга новорожденных в Республике Крым <i>Никифоров К.Е.</i>	168
Алгоритм разработки индивидуальной программы реабили- тационного курса пациентов с СА и КИ в центре «Тоша и Ко» <i>Рябчикова А.Л.</i>	170
Способ коррекции настроек слухового аппарата у пациентов с сочетанной патологией слухового анализатора <i>Сапожников Я.М., Мачалов А.С., Карпов В.Л., Канафьев Д.М.</i>	172
Слух ребенка дошкольного возраста в аспекте сенсорной ин- теграции <i>Сыраева Н.И., Мовергоз С.В.</i>	174
Опыт бимодального протезирования у детей <i>Устинова Н.Н.</i>	176

Синдром Ваарденбурга: особенности диагностики и реабилитации

Чугунова Т.И., Маркова Т.Г., Поталова Л.А., Бахшимян В.В. 178

Коррекция миофункциональных нарушений у детей с нарушением слуха в условиях Центра реабилитации

Шадиева М.Н. 180

Table of contents

Audiology and hearing aid fitting - history of relationship, reality and perspectives <i>Tsygankova E.R., Chibisova S.S., Tavartkiladze G.A.</i>	21
Application of modern epidemiological methods in the research of the prevalence of hearing loss in Russia <i>Chibisova S.S., Markova T.G., Tsygankova E.R., Tavartkiladze G.A.</i>	23
Electrocochleography, eABR and CAEP in children with cochlear implants <i>Lalayants M.R., Zherenkova V.V., Goyhburg M.V., Chugunova T.I., Yasinskaya A.A., Bakhshinyan V.V., Tavartkiladze G.A.</i>	25
Methods and results of treatment of patients with facial nerve damage in otosurgical practice <i>Diab H.M., Daikhes N.A., Pashchinina O.A., Mihalevich A.E., Kondratchikov D.N., Panina O.S.</i>	27
A comprehensive approach during examination of children with Costen's syndrome <i>Markova M.V.</i>	29
Some features of the responses in cortical neurons of the intact cat <i>Bibikov N.G., Pigarev I.N.</i>	31
Hearing function in adults after new coronavirus infection (COVID-19) <i>Boboshko M.Yu., Golovanova L.E., Ogorodnikova E.A., Rabchevskaya A.V.</i>	33
Diagnostics and correction of hearing impairments of various origins in persons of older age groups <i>Golovanova L.E., Ogorodnikova E.A., Boboshko M.Yu., Lapteva E.S.</i>	35
Hearing loss, professional selection and professional aptitude when working in noise <i>Pankova V.B., Fedina I.N., Volokhov V.V.</i>	37

Objective measures for normal hearing children with speech impairments diagnostics <i>Gaufman V.E.</i>	39
Factors determining the prognosis of auditory-speech rehabilitation in preschool children <i>Tufatulin G.Sh.</i>	41
Fatigue fracture in otosclerosis <i>Pantyukhin I.V., Pantyukhina L.A.</i>	43
Hearing examination with complex spectrum rippled signals <i>Tomozova M.S., Supin A.Ya., Nechaev D.I., Milekhina O.N.</i> .	45
Spectral and temporal resolution of rippled-spectrum signals: Potential targets of deterioration at hearing loss <i>Supin A.Ya., Milekhina O.N., Nechaev D.I., Tomozova M.S.</i> .	46
The results of congenital deafness etiology in early childhood candidates for cochlear implantation <i>Kuzovkov V.E., Sugarova S.B., Kaliapin D.D.</i>	48
Cochlear implantation in adult patients with hearing loss in Moscow <i>Kryukov A.I., Garov E.V., Zelenkova V.N., Fedorova O.V., Zagorskaya E.E.</i>	50
Stages of preparing a patient with a cochlear implant preparation for a magnetic resonance imaging <i>Mileshina N.A., Kurbatova E.V., Dobryakova M.M., Sholohova N.A., Pasechnikov A.V., Nikishova E.V., Kissel' A.E.</i>	52
An issue to the criteria for the sequential bilateral cochlear implantation <i>Balakina A.V., Daikhes N.A., Machalov A.S.</i>	54
Tonotopical fitting of cochlear implant processors with using individual anatomical organization of the cochlea <i>Levin S.V., Koroleva I.V., Levina E.A., Sugarova S.B., Klyachko D.S., Pudov N.V., Shapороva A.V.</i>	56
Features of rehabilitation of elderly patients with hearing loss and deafness by cochlear implantation <i>Fedoseev V.I., Volod'kina V.V., Potalova L.A., Kravchenko E.V., Dorofeev A.V.</i>	58
An issue on the effect of cochlear implantation on changes in the bioelectric activity of the brain in patients with various neurological pathologies <i>Nayandina E.I., Kuznetsov A.O., Burd S.G., Machalov A.S., Pantina N.V.</i>	60

Evaluation of children's verbal development after a cochlear implant surgery <i>Savelev E.S., Saveleva E.E.</i>	62
Surdopedagogy in the structure of the medical-technical complex is a central link in the formation of the verbal — hearing system of children with hearing loss <i>Leongard E.I.</i>	64
Internet technology for restoration of speech-auditory perception in adults cochlear users <i>Koroleva I.V., Levin S.V., Levina E.A.</i>	66
Organization of patient support before and after cochlear implantation <i>Pudov V.I., Zontova O.V., Pudov N.V.</i>	68
Organization of complex diagnostics and maintenance candidates for cochlear implantation <i>Grebenuk I.E., Zontova O.V., Chernaya N.V.</i>	70
Psychological and pedagogical support of adults after cochlear implantation <i>Tarasova N.V., Machalov A.S., Kravchenko O.Yu.</i>	72
The role of the deaf teacher in the examination of children with diseases of the spectrum of auditory neuropathies <i>Baude E.A., Lalayants M.R., Oleshova V.V., Yasinskaya A.A.</i>	74
Language development in children with auditory neuropathy spectrum disorder <i>Savenko I.V., Garbaruk E.S., Boboshko M.Yu.</i>	76
The possibilities of using caloric and vHIT tests in patients with Meniere's disease <i>Kunelskaya N.L., Manaenkova E.A., Zaoeva Z.O., CHugunova M.A., Larionova E.V.</i>	78
Glucocorticosteroids in the Treatment of Acute Cochleovestibular Disorders in Patients with SCOM with Cholesteatoma and Labyrinth Fistula after Sanitizing Ear Interventions <i>Kryukov A.I., Kunelskaya N.L., Garov E.V., Garova E.E., Pryakhina M.A.</i>	80
Otosclerosis with obliteration and its surgical treatment <i>Kryukov A.I., Garov E.V., Zelikovich E.I., Zelenkova V.N., Zagorskaya E.E.</i>	82
Method for the diagnosis of vestibular dysfunction in children with sensorineural hearing loss <i>Chernyak G.V.</i>	84

Hereditary hearing loss – the path from science to practice <i>Markova T.G.</i>	86
Audiological phenotypes in different genotypes <i>GJB2</i> <i>Alekseeva N.N., Markova T.G., Chibisova S.S., Lalayants M.R., Yasinskaya A.A., Belov O.A., Bliznetz E.A., Polyakov A.V., Tavartkiladze G.A.</i>	88
The first results of the using of exome sequencing for Russian patients with nonsyndromic and syndromic hearing loss <i>Shatokhina O.L., Orlova A.A., Gundorova P., Milovidova T.B., Zabnenkova V.V., Chuhrova A.L., Galeeva N.M., Stepanova A.A., Markova T.G., Latayants M.R., Bliznetz E.A.</i>	90
The molecular genetic study of nonsyndromic sensorineural deafness in Georgian patients <i>Stepanova A.A., Ismagilova O.A., Galeeva N.M., Markova T.G., Kvlividze O., Polyakov A.V.</i>	92
An issue to genetic observation members of families in whom was born children with non-syndromic sensorineural hearing loss <i>Bazanova M.V., Machalov A.S., Kuznecov A.O., Barkov I.Yu., Ekimov A.N.</i>	94
The frequency of associated general diseases in patients with expressed hearing impairment in the Republic of Adygea <i>Azamatova S.A., Lazareva L.A., Kovalenko S.L.</i>	96
«FUSION» technology in the diagnosis of temporal bone cholesteatoma in children's patients <i>Bondarenko E.S., Mileschina N.A., Orlovskaya S.S., Vafina H.Ya., Nechaev V.A.</i>	98
The algorithm of treatment and prevention of fungal lesions of the postoperative cavity of the middle ear <i>Kunelskaya V.Ya., Shadrin G.B., Machulin A.I.</i>	100
Experience of the balloon dilation of the eustachian tube in children with chronic exudative otitis media <i>Mileschina N.A., Kurbatova E.V., Osipenkov S.S.</i>	102
Experience in the rehabilitation of patients with congenital malformations of the outer and middle ear <i>Toropchina L.V., Vodyanitskiy V.B., Zelikovich E.I.</i>	104
Analysis of the causes of late detection of hearing loss in young children <i>Mefodovskaya E.K., Belyanskaya N.O., Garbaruk E.S.</i>	106

On the issue of maintaining a register of persons with high-grade hearing impairment and deafness <i>Daikhes N.A., Machalov A.S., Kuznetsov A.O., Sapozhnikov Ya.M., Tarasova N.V., Balakina A.V., Karpov V.L., Nayandina E.I., Bazanova M.V.</i>	108
The All-Russian Register of hearing impaired citizens - the statistical tool in the hands of an audiologist <i>Toropchina L.V., Lassen M.P., Yakushova E.I., Naumova O.V., Chekneva S.V., Larina E.V., Panina S.N.</i>	110
Optimization of the second stage of hearing screening at the Research Clinical Institute of Childhood of the Ministry of Health of the Moscow Region and the Children's City Surdological Center of Novosibirsk <i>Toropchina L.V., Kreisman M.V., Yakushova E.I., Naumova O.V., Chekneva S.V., Larina E.V.</i>	112
Fine structure of Transient Otoacoustic Emissions - new results <i>Belov O.A., Alekseeva N.N., Tavartkiladze G.A.</i>	114
Problems of implementing assistive listening equipment in education <i>Nikitina E.Yu.</i>	115
Experience of using the Oticon Neuro cochlear implantation system by patients with a contralateral Digisonic SP implant <i>Izhbulatova Ya.B.</i>	117
Parental deficits — psychological aspects of working with children and parents in the framework of a rehabilitation course <i>Kyarginskaya L.A.</i>	119
Sensory integration dysfunction in children with hearing loss. Problem solutions <i>Ishakwu I.I.</i>	121
PUBLICATIONS	123
The effect of targeted therapy of children with cystic fibrosis on the hearing condition <i>Barilyak V.V., Moskalets Yu.A., Kashirskaya N.Yu., Mileshina N.A.</i>	124
The effectiveness of the intra-tympanic administration of methylprednisolone and gentamycin for the treatment of Meniere's disease <i>Bukharova K.P., Raemgulov R.A., Krotova A.S.</i>	126

The ripple phase reversal test in evaluation of spectral resolution in patient after cochlear implantation	
<i>Goykhuburg M.V., Nechayev D.I., Bakhshinyan V.V., Supin A.Ya., Tavartkiladze G.A.</i>	128
Results of rehabilitation of children with severe hearing impairment in the Astrakhan region	
<i>Grigorieva E.A., Markova T.G., Chibisova S.S., Tavartkiladze G.A.</i>	130
Modern approach in the surgical treatment of patients with microtia and atresia of the external auditory canal	
<i>Diab H.M., Daikhes N.A., Pashchinina O.A., Kondratchikov D.N., Panina O.S., Zuhba A.G., Dmitrieva T.S.</i>	132
Rehabilitation of hearing pathology in children with the «live sound» module	
<i>Ignatova I.A., Skidanova O.V.</i>	134
Pathology of the vestibular analyzer in patients with a surdological profile	
<i>Izmailova O.S., Latipova E.S., Absolyamova T.A.</i>	136
Features of ABR in children with ASD according to literature data	
<i>Ishanova Y.S., Rakhmanova I.V.</i>	138
Surdological topics in graduate qualification works of students from FTI UrFU	
<i>Kozlova V.P., Proskuryakov M.O., Belousov D.V.</i>	140
Experience of rehabilitation of a deaf patient by cochlear implantation with CHARGE syndrome (clinical case)	
<i>Kruglov A.A., Potalova L.A., Kulikova T.V., Markova T.G., Bakhshinyan V.V.</i>	142
Syndromes with disturbance of collagen synthesis as a reason of adult hearing loss	
<i>Kryukov A.I., Kunelskaya N.L., Zelikovich E.I., Yanyushkina E.S., Kaloshina A.S., Kanivets I.V., Markova T.G.</i>	144
Long-term results of a month-long transtympanic administration of dexamethasone in Meniere's Disease	
<i>Kryukov A.I., Garov E.V., Yanyushkina E.S., Chugunova M.A., Zaoeva Z.O., Kulakova E.A., Garova E.E.</i>	146
Options for surgical treatment of Meniere disease	
<i>Kunelskaya N.L., Garov E.V., Chugunova M.A., Garova E.E., Larionova E.V.</i>	148
Hydrops of the labyrinth for otosclerosis	
<i>Kunelskaya N.L., Zagorskaya E.E., Garov E.V., Chugunova M.A.</i>	150

Causes of «non-auditory» sensations in patients with a cochlear implant <i>Levina E.A., Levin S.V., Kuzovkov V.E., Koroleva I.V., Simakova Zh.G., Anosova L.V.</i>	152
Otosclerosis at imperfect osteogenesis of the I type <i>Markova T.G., Kanivets I.V., Kaloshina A.S., Zelikovich E.I., Kunelskaya N.L., Kryukov A.I.</i>	154
Hearing loss in mutations of the proteins stereocilin and usherin <i>Markova T.G., Alekseeva N.N., Belov O.A., Lalayants M.R., Chibisova S.S., Shatokhina O.L., Ryzhkova O.P., Polyakov A.V., Tsygankova E.R.</i>	156
The functional state of the inner ear cochlea investigation using different classes of otoacoustic emission under simulated microgravity <i>Marchenko L.Yu., Sigaleva E.E., Pasekova O.B., Matsnev E.I.</i>	158
Osteopathic correction of children after cochlear implantation <i>Mileshina N.A., Dmitriev A.A., Revina M.B.</i>	160
Snoring and obstructive sleep apnea syndrome as a risk factor for the development of tubar and auditory dysfunctions <i>Miroshnichenko N.A., Pikhileva N.A.</i>	162
Central auditory processing disorder in school-age children <i>Morozova Z.N., Grebenjuk I.E., Gaufman V.E., Sajpulaeva Z.I.</i>	164
Analysis of sounds with rippled spectrum in human auditory system <i>Nechaev D.I., Milekhina O.N., Tomozova M.S., Supin A.Ya.</i> .	166
Prevalence of otitis media with effusion at universal neonatal hearing screening in the Republic of Crimea <i>Nikiforov K.E.</i>	168
The development algorithm of individual rehabilitation program for patients with hearing aids and cochlear implants at the rehabilitation center Tosha&Co <i>Ryabchikova A.L.</i>	170
Method for correcting of hearing aid settings in patients with combined hearing analyzer diseases <i>Sapozhnikov Ya.M., Machalov A.S., Karpov V.L., Kanaf'ev D.M.</i>	172
Hearing of a preschool child in terms of sensory integration <i>Syraeva N.I., Movergoz S.V.</i>	174
Experience of bimodal prosthetics in children <i>Ustinova N.N.</i>	176
Waardenburg syndrome: features of diagnosis and rehabilitation <i>Chugunova T.I., Markova T.G., Potalova L.A., Bakhshinyan V.V.</i>	178

Correction of myofunctional disorders in children with hearing impairment in a rehabilitation center	
<i>Shadieva M.N.</i>	180

СУРДОЛОГИЯ И СЛУХОПРОТЕЗИРОВАНИЕ – ИСТОРИЯ ВЗАИМООТНОШЕНИЙ, РЕАЛЬНОСТЬ И ПЕРСПЕКТИВЫ

Цыганкова Е.Р., Чибисова С.С., Таварткиладзе Г.А.
ФГБУ «Российский научно-клинический центр аудиологии и
слухопротезирования» ФМБА России; ФГБОУ ДПО «Российская
медицинская академия непрерывного профессионального образования»
Минздрава России Кафедра сурдологии
Москва

AUDIOLOGY AND HEARING AID FITTING - HISTORY OF RELATIONSHIP, REALITY AND PERSPECTIVES

Tsygankova E.R., Chibisova S.S., Tavartkiladze G.A.
Moscow

Сурдология-оториноларингология как отдельная специальность была оформлена приказом № МЗ №335 от 10.09.1996, в то время как сурдологическая служба страны уже начала складываться. Работали там врачи оториноларингологи, а имеющиеся в распоряжении слуховые аппараты были несопоставимо проще современных, при этом импортные аппараты находились в дефиците.

Последующую четверть века бурно менялись возможности, обстоятельства, трудовые функции и законодательные рамки в этой области. Но пока одно обстоятельство, к сожалению, остается неизменным. Слухопротезирование в своих лучших формах и организация работы государственных сурдологических кабинетов оказались изначально не предназначены друг для друга, и вынуждены медленно продвигаться навстречу. Какая же сейчас ситуация сложилась со слухопротезированием — кто занимается подбором слуховых аппаратов в стране? Общую картину отчасти прояснил проведенный опрос.

По анкете, разосланной по базам дистрибьюторов слуховых аппаратов, проведен опрос специалистов по слухопротезированию. Вопросы касались принадлежности учреждения (государственное/частное), базового образования, стажа работы, программ обучения, функциональных обязанностей, доступного уровня отопластики, опыта организации работы с детьми, оценки уровня знаний и путей их получения. В соответствии с полученными ответами 60%

специалистов работают в частных сетях, четверть опрошенных — в собственных кабинетах и очевидное меньшинство — в государственных учреждениях: на основной работе и по совместительству. Половина специалистов имеет стаж более 10 лет. По базовому образованию доминируют люди с высшим немедицинским образованием (более 40%), количество сурдологов не превышает 35%, еще более 20% — это врачи, представители других специальностей. Специалисты со средним медицинским и немедицинским образованием находятся в меньшинстве. Почти половина специалистов прошли обучение по программе «сурдоакустик». Но среди прошедших обучение доминируют люди не со средним, как это допускается условиями приема, а с высшим образованием и даже опытом работы в слухопротезировании. При этом половина опрошенных считает основным источником своих знаний обучение на рабочем месте и самообразование. Интересен анализ результатов опроса по отношению к диагностическим мероприятиям у пациентов разных возрастных групп, подбору слуховых аппаратов у детей.

ПРИМЕНЕНИЕ СОВРЕМЕННЫХ
ЭПИДЕМИОЛОГИЧЕСКИХ МЕТОДОВ ДЛЯ
ИЗУЧЕНИЯ РАСПРОСТРАНЕННОСТИ НАРУШЕНИЙ
СЛУХА В РОССИИ

Чибисова С.С., Маркова Т.Г., Цыганкова Е.Р., Таварткиладзе Г.А.
ФГБУ «Российский научно-клинический центр аудиологии и
слухопротезирования» ФМБА России; ФГБОУ ДПО «Российская
медицинская академия непрерывного профессионального образования»
Минздрава России Кафедра сурдологии
Москва

APPLICATION OF MODERN EPIDEMIOLOGICAL METHODS IN
THE RESEARCH OF THE PREVALENCE OF HEARING LOSS IN
RUSSIA

Chibisova S.S., Markova T.G., Tsygankova E.R., Tavartkiladze G.A.
Moscow

Эпидемиология неинфекционных заболеваний, в том числе стойкой тугоухости, изучает особенности их возникновения, распространения и исходов на популяционном уровне. К современным эпидемиологическим методам изучения заболеваемости относятся учет по обращаемости, активное выявление (профилактические и диспансерные осмотры), скрининговые программы (универсальный аудиологический скрининг новорожденных), популяционные исследования, глобальные оценки (Global Burden of Disease Study, GBD). По данным Минздрава России в 2019 году впервые выявлено 130 687 случаев нейросенсорной и кондуктивной тугоухости, общее число лиц с нарушением слуха — 842 238 человек. Распространенность тугоухости регистрируется на уровне 5,7 на 1000 всего населения, 2,1 на 1000 детей 0–14 лет, 6,6 на 1000 взрослых, 13,8 на 1000 населения старше трудоспособного возраста. Доля двусторонней сенсоневральной тугоухости составляет 65% у детей, 75% — у взрослых, 78% — у лиц старше трудоспособного возраста. По оценкам исследования GBD в России в 2019 году насчитывается 37,3 млн человек с усредненным порогом слышимости более 20 дБ. 28 млн имеют нарушение слуха легкой степени, 9,3 млн страдают социально значимой тугоухостью, из них 1 млн имеет глубокую потерю слуха и глухоту. В связи с

отсутствием данных по тяжести нарушений слуха в официальной российской статистике, а также несоответствием отечественных критериев степени тяжести и критериев, используемых в исследовании GBD, нами были скорректированы оценки GBD. В результате предполагаемое число лиц с нарушением слуха более 25 дБ в России составляет 28 млн человек, нарушение слуха I степени имеют 20,7 млн, II степени — 4,8 млн, III степени — 1,7 млн, IV степени — 0,5 млн, глухоту — 0,3 млн человек. Распространенность нарушений слуха в России в 2019 году по скорректированным данным GBD составляет 190 на 1000 всего населения, 29 на 1000 детей 0–14 лет, 230 на 1000 взрослых, 478 на 1000 лиц старше 60 лет.

Полученные результаты свидетельствуют о высокой распространенности нарушений слуха в России. Выявлено значительное расхождение отечественных данных и глобальных оценок, что требует организации популяционного исследования на национальном уровне.

ЭЛЕКТРОКОХЛЕОГРАФИЯ, ЭКСВП И ДСВП У ДЕТЕЙ С КОХЛЕАРНЫМИ ИМПЛАНТАМИ

Лалаянц М.Р.^{1,2}, Жеренкова В.В.¹, Гойхбург М.В.^{1,2},
Чугунова Т.И.¹, Ясинская А.А.^{1,2}, Бахшиян В.В.^{1,2},
Таварткиладзе Г.А.^{1,2}

¹ ФГБУ «Российский научно-клинический центр аудиологии и
слухопротезирования» ФМБА России; ² ФГБОУ ДПО «Российская
медицинская академия непрерывного профессионального образования»
Минздрава России Кафедра сурдологии
Москва

ELECTROCOCHLEOGRAPHY, EABR AND CAEP IN CHILDREN WITH COCHLEAR IMPLANTS

Lalayants M.R.^{1,2}, Zherenkova V.V.¹, Goyhburg M.V.^{1,2},
Chugunova T.I.¹, Yasinskaya A.A.^{1,2}, Bakhshinyan V.V.^{1,2},
Tavartkiladze G.A.^{1,2}

Moscow

Целью данной работы является оценка возможности использования электрокохлеографии, электрически вызванных стволомозговых слуховых потенциалов (ЭКСВП), а также длинolatентных слуховых вызванных потенциалов (ДСВП) для выявления состояния структур слуховой системы, а также восстановления проведения по структурам слухового пути в ответ на электрическую стимуляцию вовремя и после кохлеарной имплантации (КИ), а также сопоставить полученные данные с результатами реабилитации пациентов.

Электрокохлеография была проведена интраоперационно 42 детям, и 25 детей после операции кохлеарная имплантации, в том числе 16 детям с заболеванием спектра аудиторных нейропатий. Регистрация ЭКСВП и ДСВП была проведена 14 детям с кохлеарными имплантами.

Электрокохлеография позволила выявить сохранность структур внутреннего уха у детей с заболеванием спектра аудиторных неро-патий, даже после кохлеарной имплантации, а также предположить патофизиологический механизм нарушения слуха у данной категории пациентов. Регистрация ЭКСВП и ДСВП позволяет определить

реабилитационный потенциал и выбрать оптимальную тактику ведения пользователей системы кохлеарной имплантации со сложной структурой заболевания, а также с заболеванием спектра аудиторных нейропатий.

МЕТОДЫ И РЕЗУЛЬТАТЫ ЛЕЧЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ С ПОРАЖЕНИЕМ ЛИЦЕВОГО НЕРВА В ОТОХИРУРГИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ

Диаб Х.М., Дайхес Н.А., Пащинина О.А., Михалевич А.Е.,
Кондратчиков Д.Н., Панина О.С.

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр
оториноларингологии» ФМБА России

Москва

METHODS AND RESULTS OF TREATMENT OF PATIENTS WITH FACIAL NERVE DAMAGE IN OTOSURGICAL PRACTICE

Diab H.M., Daikhes N.A., Pashchinina O.A., Mihalevich A.E.,
Kondratchikov D.N., Panina O.S.

Moscow

Цель исследования. Повысить эффективность хирургического лечения больных с интратемпоральными поражениями лицевого нерва (ЛН).

Материалы и методы. В период с февраля 2015 г. по май 2021 г. на базе ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр оториноларингологии» обследовано и прооперировано 182 пациента с различными поражениями лицевого нерва в возрасте от 4 до 78 лет. Выделили 4 основных типа этиологических факторов: первичные опухоли ЛН (шваннома, гемангиома), повреждение ЛН (хирургическое или травматическое), холестеатома пирамиды височной кости, другие опухоли височной кости с вовлечением ЛН. На предоперационном этапе оценивали функцию ЛН по шкале Хауса-Бракмана и электронейромиографии. В ходе операции на первом этапе производилась санация (при холестеатоме) или удаление опухоли. Затем выполняли выделение ЛН из фаллопиева канала, декомпрессия и идентификация поврежденного сегмента. Ведение пациентов с дисфункцией ЛН варьировалось от более консервативных методов до микрохирургического иссечения с восстановлением ЛН. В результате лечения все пациенты, которым потребовалась реабилитация ЛН, были разделены на 3 группы: декомпрессия ЛН, анастомоз «конец-конец» и реконструкция ЛН аутоневральными трансплантатами. Декомпрессия ЛН выполнена в 112 случаях, реконструкция ствола

нерва анастомозом «конец-в-конец» — в 48 случаях, с использованием аутооттрансплантата *n. suralis* или *n. auricularis magnus* в 22 случаях. Срок наблюдения от 6 месяцев до 6 лет.

Результаты. Полученные результаты в разных группах напрямую зависели от протяженности и продолжительности повреждения ЛН. В 1-й группе после декомпрессии ЛН первоначальное улучшение функции отмечалось через месяц после операции у всех пациентов, а полное выздоровление в большинстве случаев достигалось через 6 месяцев наблюдения. Во 2-й группе восстановление ЛН после сшивания концов нерва улучшилось до I—II степени у 14 пациентов; до III степени у 23 больных; до IV степени у 11 больных через 5–8 мес. В 3-й группе после реконструкции ЛН аутооттрансплантатами первые движения мимических мышц были получены через 7–12 месяцев. За весь период наблюдения хорошие результаты (улучшение до II—III степени) отмечены у 6 пациентов, удовлетворительные (улучшение до III—V степени) — у 9 пациентов, неудовлетворительные результаты — у 7. Неудовлетворительные результаты в основном связаны с длительным периодом паралича ЛН (более 2–3 лет). В случаях опухолей за период наблюдения рецидивов опухолей не было. Это подтвердили результаты МРТ.

Заключение. Эффективность хирургического лечения интракраниального поражения лицевого нерва связана с его своевременным выявлением на основании рентгенологического и МРТ исследования и длительностью пареза. Правильная хирургическая тактика позволяет получить хорошие и удовлетворительные результаты восстановления ЛН в послеоперационном периоде.

КОМПЛЕКСНЫЙ ПОДХОД ПРИ ОБСЛЕДОВАНИИ ДЕТЕЙ С СИНДРОМОМ КОСТЕНА

Маркова М.В.

ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Минздрава России Кафедра сурдологии; ФГБУ «Российский научно-клинический центр аудиологии и слухопротезирования» ФМБА России;
Москва

A COMPREHENSIVE APPROACH DURING EXAMINATION OF CHILDREN WITH COSTEN'S SYNDROME

Markova M.V.

Moscow

Синдромом Костена принято считать дисфункцию височно-нижнечелюстного сустава, которая в большинстве случаев развивается при ослаблении связочного аппарата сустава, приводящего к деформации суставных головок, в результате чего образуется его тугоподвижность. Данное заболевание может быть вызвано неправильной зубной окклюзией, что в детском возрасте выражается изменением нагрузки на сустав, возникающей по причине кариеса, частичной или тотальной потери зубов, повышенной их стираемости или подвижности, особенно часто при дифиодонтии или травмах, а также в результате изменения прикуса или неправильной санации. При движениях измененной суставной головки возможны нарушения дренажной функции слуховой трубы, влияние на подвижность барабанной перепонки и давление на ушно-височный нерв и, как следствие, нарушения слуха.

В период 2017–2020 гг. под наблюдением детского оториноларинголога амбулаторно находились 26 детей в возрасте от 6 до 14 лет, которые предъявляли жалобы на ушную боль или нарушение слуха, в том числе с повторяющимися эпизодами, что служило поводом для ежедневного неоднократного обращения к специалисту. 100% детей четко указывали на ушную боль, 7 (27%) отмечали снижение слуха, 3 (11,5%) — временное головокружение. Все дети осмотрены оториноларингологом в день обращения, признаки катара отсутствовали, пальпация и перкуссия области ушной раковины и заушной

области были безболезненны. Всем детям проведены тимпанометрия и регистрация задержанной вызванной отоакустической эмиссии — патологии не выявлено. Все обратившиеся осмотрены неврологом, невропатия лицевого нерва исключена. В дальнейшем диагностикой и лечением синдрома Костена занимались ортодонты. 20 детям произведена санация полости рта, пришлифованы пломбы, установлены пластины для коррекции прикуса, 6 человек получили лечение кинезиотерапевта с выздоровлением. У 77.9% детей были обнаружена патология опорно-двигательного аппарата, а также имелись преходящие функциональные изменения в среднем ухе, которые демонстрировали зависимость от позуры, тем самым подтверждали факт влияния миофасциальных связей на подвижность барабанной перепонки.

Отмеченная нами корреляция свидетельствует о взаимосвязи заболеваний ЛОР-органов не только с дисфункцией височно-нижнечелюстного сустава, но и с ортопедической патологией, что не позволяет говорить о синдроме Костена у детей как о случайности и требует комплексных обследований.

ОСОБЕННОСТИ ОТВЕТОВ КОРКОВЫХ НЕЙРОНОВ НЕНАРКОТИЗИРОВАННОЙ КОШКИ НА ЗВУКОВЫЕ СИГНАЛЫ

Бибиков Н.Г.^{1,2}, Пигарев И.Н.²

¹ АО Акустический институт им. Н.Н. Андреева; ² ФГБУН Институт
проблем передачи информации им. А.А. Харкевича РАН
Москва

SOME FEATURES OF THE RESPONSES IN CORTICAL NEURONS OF THE INTACT CAT

Bibikov N.G.^{1,2}, Pigarev I.N.²

Moscow

Слуховая кора кошки в течение долгих лет являлась излюбленным объектом исследования учёных, специализирующихся в исследовании кодирования признаков звуковых стимулов. При этом более 90% процентов работ было осуществлено на наркотизированных объектах. Ответы одиночных нейронов обычно характеризовались довольно острой частотной настройкой, выраженной реакцией на включение звука и неплохой воспроизводимостью реакций на последовательные предъявления. Однако известно, что менее 10% синаптических входов на нейроны слуховой коры поступают непосредственно из нижележащего отдела слухового пути — медиального колленчатого тела. Основные входы идут от разнообразных корковых отделов и крайне сильно зависят от общего состояния животного и, прежде всего, от типа использованного наркоза. В этой связи мы осуществляли исследование активности слуховых нейронов коры кошки, находящейся в полностью интактном, ненаркотизированном состоянии, в рамках хронического эксперимента, продолжающегося несколько лет.

Выделим основные отличия наблюдаемых нами ответов от данных, получаемых на наркотизированных объектах. Прежде всего, практически все исследованные нами клетки проявляли выраженную спонтанную активность с преобладанием пачек импульсов, притом что при барбитуратовом или хлоралозном наркозе такая активность либо вовсе отсутствует, либо сильно подавлена. Хотя при малых уровнях сигнала тонопическая организация коры наблюдалась, уже

при умеренных интенсивностях большинство нейронов реагировали в широкой полосе частот, кодируя большинство естественных широкополосных звуков. Нейроны были способны воспроизводить низкочастотную шумовую модуляцию тональных сигналов в течение длительного времени с весьма слабой или даже отсутствующей адаптацией. Часто реакция не проявлялась в резком возрастании импульсной активности во время сигнала, а сводилась к модуляции текущей частоты импульсации. Мы наблюдали резкие изменения характера ответа на последовательные предъявления одного и того же сигнала. При этом могли происходить резкие скачки латентных периодов или даже полное исчезновение некоторых компонентов ответа.

СОСТОЯНИЕ СЛУХА У ВЗРОСЛЫХ ЛИЦ ПОСЛЕ НОВОЙ КОРОНАВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИИ (COVID-19)

Бобошко М.Ю.^{1,2}, Голованова Л.Е.^{2,3}, Огородникова Е.А.⁴,
Рабчевская А.В.¹

¹ ФГБОУ ВО ПСПбГМУ им. И.П. Павлова; ² ФГБОУ ВО СЗГМУ им.
И.И. Мечникова; ³ СПб ГУЗ «Городской гериатрический
медико-социальный центр»; ⁴ ФГБУН Институт физиологии им. И.П.
Павлова РАН
Санкт-Петербург

HEARING FUNCTION IN ADULTS AFTER NEW CORONAVIRUS INFECTION (COVID-19)

Boboshko M.Yu.^{1,2}, Golovanova L.E.^{2,3}, Ogorodnikova E.A.⁴,
Rabchevskaya A.V.¹
Saint Petersburg

COVID-19 имеет широкий диапазон клинических проявлений. Среди ЛОР-симптомов наиболее часто отмечаются нарушения обоняния, назофарингиты. Описаны случаи острой сенсоневральной тугоухости на фоне COVID-19, однако литературные сведения о состоянии слуха после коронавирусной инфекции малочисленны.

Цель. Оценить влияние перенесенной коронавирусной инфекции на слуховую функцию взрослых пациентов.

Пациенты и методы. Обследованы 161 человек (148 — в городском сурдологическом центре для взрослых, 15 — в лаборатории слуха и речи ПСПбГМУ им. И.П. Павлова) в период от 2-х до 48 недель после перенесенной коронавирусной инфекции разной степени тяжести, 120 женщин и 41 мужчина от 23 до 92 лет (60 ± 13 лет). У 24 пациентов имелись результаты базового аудиологического обследования до перенесенной инфекции. Выполнялась тональная пороговая аудиометрия, импедансометрия, речевая аудиометрия в тишине и шуме, тест чередующейся бинауральной речью, дихотический числовой тест, исследование когнитивного статуса посредством Монреальской шкалы оценки когнитивных функций (MoCA).

Результаты. Жалобы на нарушения слуха (появление или усугубление тугоухости, снижение разборчивости речи, ушной шум) предъявляли 81% пациентов, 43% отмечали ухудшение памяти. По

данным тональной пороговой аудиометрии у 24% испытуемых слух был в пределах нормы, у 76% выявлена тугоухость (преимущественно сенсоневральная) от I до IV степени. Достоверных изменений порогов слуха у пациентов, проходивших аудиологическое обследование до COVID-19, обнаружено не было. У 107 (66%) пациентов зарегистрирована тимпанограмма типа «А» на оба уха, отмечался большой разброс показателей акустической рефлексометрии. Нарушение разборчивости односложных слов в тишине выявлено у 33% пациентов, в шуме — у 42%, низкие показатели в дихотическом числовом тесте — у 54%. У 71% пациентов значения по шкале МоСА были менее 26 баллов (от 19 до 24 баллов), что свидетельствовало о нарушении когнитивных функций.

Выводы. Ухудшение показателей речевого тестирования у пациентов после COVID-19 может быть как проявлением центральных слуховых расстройств, так и следствием нарушения памяти, а также одним из признаков изменения когнитивного статуса в целом. Необходимо дальнейшее аудиологическое наблюдение пациентов после COVID-19 для оценки возможного влияния перенесенной инфекции на слуховую систему в отдаленном периоде.

ДИАГНОСТИКА И КОРРЕКЦИЯ НАРУШЕНИЙ СЛУХА РАЗЛИЧНОГО ГЕНЕЗА У ЛИЦ СТАРШИХ ВОЗРАСТНЫХ ГРУПП

Голованова Л.Е.^{1,2}, Огородникова Е.А.³, Бобошко М.Ю.^{1,4},
Лаптева Е.С.¹

¹ ФГБОУ ВО «Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова» Минздрава России; ² СПб ГБУЗ «Городской гериатрический центр»; ³ ФГБУН Институт физиологии им. И.П. Павлова РАН; ⁴ ФГБОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова» Минздрава России
Санкт-Петербург

DIAGNOSTICS AND CORRECTION OF HEARING IMPAIRMENTS OF VARIOUS ORIGINS IN PERSONS OF OLDER AGE GROUPS

Golovanova L.E.^{1,2}, Ogorodnikova E.A.³, Boboshko M.Yu.^{1,4},
Lapteva E.S.¹
Saint Petersburg

Возрастная тугоухость — одно из наиболее распространенных нарушений здоровья, связанных со старением. Выявление особенностей слухового восприятия у лиц гериатрического профиля, разработка современных диагностических критериев нарушений слуха и реабилитационных подходов остается актуальной проблемой аудиологии.

Цель. Улучшение качества сурдологической помощи пациентам старших возрастных групп на основе изучения распространенности тугоухости, особенностей слухового восприятия и совершенствования методов диагностики и реабилитации.

Пациенты и методы. Обследовано 1447 человек (939 женщин, 508 мужчин), включая 1150 (79,5%) пациентов старших возрастных групп. Проанализированы 307 амбулаторных карт пациентов Городского сурдологического центра для взрослых Санкт-Петербурга (ГСЦ).

Использованы аудиологические методы обследования периферических и центральных отделов слухового анализатора, анкетирование

(оценка качества жизни, когнитивных функций, эффективности слухопротезирования). Эффективность реабилитации оценивалась по показателям разборчивости разносложных слов (тишина, шум) и результатам фразового теста с вербальными заданиями и моторным ответом (VTMR).

Результаты и выводы. По данным обращаемости в ГСЦ частота рекомендаций использования слуховых аппаратов (СА) достигает 59,7%. По мере увеличения возраста фиксируется рост распространенности и степень тугоухости ($p < 0,01$), а также частоты рекомендаций СА. При выраженной тугоухости рекомендуется кохлеарная имплантация, анализ отдаленных результатов которой показал ее высокую эффективность у пожилых пациентов, прооперированных в возрасте старше 54 лет.

В рамках обследования 300 пациентов ГСЦ (случайная выборка) проанализированы выраженность жалоб на снижение слуха (имеются у 93%) и их соответствие данным тональной пороговой аудиометрии. Установлено, при выявлении несоответствия целесообразно проведение речевой аудиометрии (тишина, шум) для диагностики ранних признаков центральных слуховых расстройств. Выявлена прямая зависимость нарушений разборчивости речи от степени тугоухости, ее продолжительности и наличия центральных слуховых расстройств.

Разработаны 2 алгоритма обследования, успешно применяемых в ГСЦ: для обоснования выбора моно- и бинаурального слухопротезирования по данным речевой аудиометрии в свободном звуковом поле (тишина, шум) и для оценки эффективности слуховой реабилитации (оценивается разборчивость разносложных слов в свободном звуковом поле в тишине и в шуме, VTMR-тест, анкетирование — ННИА(Е), ГНАВР.

По результатам оценки качества жизни 100 пациентов с тугоухостью установлено, что шкала ННИА(Е)-S демонстрирует высокую корреляцию со степенью тугоухости и может выступать в качестве скринингового инструмента для выявления слуховых расстройств.

ПОТЕРЯ СЛУХА, ПРОФОТБОР И ПРОФПРИГОДНОСТЬ ПРИ РАБОТЕ В ШУМЕ

Панкова В.Б.^{1,3,4,5}, Федина И.Н.^{2,3}, Волохов В.В.³

¹ ФГУП «Всероссийский научно-исследовательский институт гигиены транспорта» Роспотребнадзора; ² ФГБНУ «Научно-исследовательский институт медицины труда им. академика Н.Ф. Измерова»; ³ ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр оториноларингологии» ФМБА России; ⁴ ФГБУ «Российский научно-клинический центр аудиологии и слухопротезирования» ФМБА России; ⁵ ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Минздрава России
Москва

HEARING LOSS, PROFESSIONAL SELECTION AND PROFESSIONAL APTITUDE WHEN WORKING IN NOISE

Pankova V.B.^{1,3,4,5}, Fedina I.N.^{2,3}, Volokhov V.V.³

Moscow

Проблема потери слуха, вызванной шумом, остаётся актуальной из-за преобладания показателей профессиональной тугоухости в структуре профессиональной заболеваемости работников России. Ситуация вызвана значительным числом «шумоопасных» рабочих мест в различных отраслях промышленности, обуславливающих воздействие производственного шума на каждого третьего работника страны. Наиболее неблагоприятными по шумовому фактору являются горнорудная, угольная, металлургическая и нефтяная отрасли, а также различные виды транспорта.

Медицинские, социально-экономические и деонтологические аспекты профессиональной тугоухости связаны с развитием заболевания в достаточно молодом, трудоспособном возрасте (40 и более лет), регистрирующейся у работников элитных, «дорогостоящих» профессий (например, у пилотов гражданской авиации), наличием значительных экономических потерь (за счёт ухода квалифицированных кадров и необходимости подготовки новых кадров), а также формированием затяжных конфликтов, ухудшающие качество жизни работника и врача.

Причины «роста» показателей профессиональной тугоухости обусловлены неправильной трактовкой этиологии заболевания, некорректной формулировкой диагноза, необъективными и необоснованными экспертными заключениями.

Вместе с тем, на фоне снижения числа рабочих мест с превышением допустимых уровней производственного шума в ряде отраслей экономики, не уменьшаются показатели потерь слуха. При этом существенным недостатком является отсутствие учёта фактора напряжённости труда при оценке условий труда рабочих мест, который, наряду с шумом, имеет определённое патогенетическое значение в развитии тугоухости.

Вопросы профотбора и профпригодности для работы в шуме актуализированы в новом приказе Минздрава России от 28.01.2021г. №29н, регламентирующем предварительные приёмы на работу и периодические медицинские осмотры (ПМО). При наличии кондуктивной, нейросенсорной, другой потери слуха с одно- или двусторонним снижением остроты слуха (МКБ-10: Н65—Н75, Н83.3, Н90, Н91), за исключением лиц с врожденной глухотой, инвалидов по слуху, имеющих документ об окончании специализированного ПТУ, критериями негодности для работы в шуме при приёме на работу является потеря слуха I степени, для работающих — II и выше степени тугоухости. Степень тугоухости должна оцениваться в соответствии с клиническими рекомендациями Минздрава России «Потеря слуха, вызванная шумом» (№609 Рубрикатора клинических рекомендаций Минздрава России).

ОБЪЕКТИВНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ СЛУХА В ДИАГНОСТИКЕ У НОРМАЛЬНОСЛЫШАЮЩИХ ДЕТЕЙ С НАРУШЕНИЯМИ РЕЧИ

Гауфман В.Е.
ООО «Хеликс»; Медицинский центр «МастерСлух»
Краснодар

OBJECTIVE MEASURES FOR NORMAL HEARINGING CHILDREN WITH SPEECH IMPAIRMENTS DIAGNOSTICS

Gaufman V.E.
Krasnodar

Сегодня появился запрос на проведение объективных исследований слуха для выявления нарушений слуховой обработки на уровне проводящих путей и корковых центров для детей с речевыми, когнитивными и психиатрическими нарушениями.

Мы создали комплекс, состоящий из импедансометрии, регистрации ОАЭ, КСВП (АСВП) в нейрофизиологическом режиме, ДСВП, когнитивные ВП.

Предварительное обследование, состоящие из отоскопии, тимпанометрии, акустических рефлексов и ОАЭ направлено на исключение периферических нарушений на кондуктивном и улитковом уровне. Наличие ответов ОАЭ и акустических рефлексов исключает наличие выраженного снижения слуха и заболеваний спектра слуховых нейропатий.

КСВП на щелчок по воздушному проведению на 70–80 дБ нПС проводится на низкой частоте стимуляции (21–29 Гц) для лучшего выявления I пика и сохранения морфологии ответа. В оценке ответа используются возрастные нормативы латентностей и межпиковых интервалов I, III, V пиков для исключения нарушений проводимости на медуло-понтно-мезенцефальном уровне. Абсолютные амплитуды пиков I–Ia, II–IIa и V–Va имеют многофакторную вариабельность и слабо коррелируют с патологическими проявлениями. Предложенный некоторыми авторами способ оценки латентности VI пика КСВП при стимуляции тональным стимулом в 4 кГц в диагностике детей с аутизмом, алалией и другими высокоуровневыми нарушениями речи

представляется малодостоверным в связи с мультилокальным стволовым генезом VI пика и значительной разнообразностью морфологии ответа КСВП в диапазоне более 6–7 мс.

Повышение латентности пика P1 ДСВП на тональные стимулы на 70 дБ нПС указывает на незрелость корковых центров, приводящих к речевым и когнитивным нарушениям.

Потенциал рассогласования (MMN) указывает на наличие бессознательного внимания на изменяющийся звуковой стимул. Выявление пика P300 возможно при выполнении испытуемым инструкции «обращать внимание» на девиантные стимулы и затруднении при отсутствии контакта и не выполнении инструкции по возрастным или когнитивным ограничениям. Клиническое применение потенциалов MMN и P300 ограничено из-за выраженной межперсональной вариабельностью и отсутствием нормативных данных.

Слуховые ВП у детей с неврологическими и психиатрическими нарушениями не имеют нозологической специфичности. Корковые ВП проявляют значительную вариабельность морфологии, амплитуд и латентностей, что затрудняет их использование в качестве диагностических критериев.

ФАКТОРЫ, ОПРЕДЕЛЯЮЩИЕ ПРОГНОЗ СЛУХОРЕЧЕВОЙ РЕАБИЛИТАЦИИ У ДЕТЕЙ ДОШКОЛЬНОГО ВОЗРАСТА

Туфатулин Г.Ш.

СПб ГКУЗ «Детский городской сурдологический центр»; ФГБОУ ВО
«Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И.
Мечникова» Минздрава России
Санкт-Петербург

FACTORS DETERMINING THE PROGNOSIS OF AUDITORY-SPEECH REHABILITATION IN PRESCHOOL CHILDREN

Tufatulin G.Sh.

Saint Petersburg

Цель. Выявление значимых факторов, влияющих на результаты слухоречевой реабилитации у дошкольников.

Материалы и методы. В исследовании участвовало 104 ребенка 3–7 лет с тугоухостью, проходивших курс реабилитации в дневном стационаре (28 дней). 50 детей использовали кохлеарный имплант, 51 — слуховые аппараты, 3 не были слухопротезированы. Оценивались: пол, тип, степень тугоухости, коморбидность, способ и возраст слухопротезирования, состав семьи, тип посещаемого дошкольного учреждения. Заполнялась шкала социально-психологической диагностики, включавшая оценку адаптации, мышления, эмоционально-волевой сферы, устойчивости и переключаемости внимания, развития двигательной сферы, понимания инструкций, особенностей поведения, навыков самообслуживания и межличностного взаимодействия.

В конце курса оценивалась динамика в выработке УРДР, активизации речевых навыков, развитии речевого и неречевого слуха, слухоречевой памяти, понимании обращенной речи, когнитивных и универсальных учебных навыках, связной речи, накоплении активного и пассивного словаря: 0 баллов — нет динамики; 1 балл — динамика недостаточная; 2 балла — выраженная положительная динамика. Рассчитывался средний балл по всем показателям: 1,8–2 балла — высокий результат; 1,5–1,7 баллов — хороший результат; 1–1,4 баллов — средний результат; <1 балла — низкий результат.

Оценивалась связь между клинико-аудиологическими, социальными, психологическими данными детей и результатами реабилитации.

Результаты. Степень, тип тугоухости, метод слухопротезирования, пол, возраст на момент оценки и социальные аспекты не оказывают достоверного влияния на результат реабилитации.

В группе с высоким и хорошим результатом у 67% слухопротезирование проведено до 3 лет, у 33% — после 3 лет. Детям, показавшим средний и низкий результат, слухопротезирование произведено после 3 лет в 61% случаев, до 3 лет — в 39% случаев ($p < 0,01$). Достоверные различия в зависимости от результата реабилитационного курса выявлены при наличии сопутствующей патологии ($p < 0,01$). У детей со средним результатом реабилитации чаще встречалась педагогическая запущенность и/или отсутствие предшествующей сурдопедагогической поддержки ($p < 0,01$). У детей со средним и низким результатом слухоречевой реабилитации данные шкалы социально-психологической диагностики были достоверно хуже ($p < 0,05$ и $p < 0,01$).

Выводы. Высокие результаты реабилитации можно прогнозировать при возрасте слухопротезирования до 3 лет, отсутствии сопутствующих нарушений, предшествующей сурдопедагогической работе, результате шкалы социально-психологической диагностики менее 17 баллов.

УСТАЛОСТНЫЙ ПЕРЕЛОМ ПРИ ОТОСКЛЕРОЗЕ

Пантюхин И.В.¹, Пантюхина Л.А.²¹ МЦ «Авиценна»; ² Областной центр патологии слуха и
слухопротезирования
Новосибирск

FATIGUE FRACTURE IN OTOSCLEROSIS

Pantuyukhin I.V.¹, Pantuyukhina L.A.²

Novosibirsk

Усталостный перелом — это микротрещины в кости, вызванные многократной перенагрузкой (а не разовой травмой) в процессе физической активности. В отличие от истинного перелома целостность кости не нарушается, но игнорирование травмы может привести к полному перелому. Возрастное уменьшение плотности кости, несбалансированная диета и остеопороз повышают риск усталостных переломов.

Клинический случай: женщина 52 лет с диагнозом отосклероз, двусторонняя смешанная форма. Диагноз подтвержден выполненной 3 года назад операцией поршневая стапедопластика на левом ухе. В связи с отказом пациента от оперативного лечения, на другом ухе была слухопротезирована. Через 2 года, в связи с ухудшением слуха и негативным отношением к СА, обратилась для выполнения стапедопластики на правом ухе. Во время операции обнаружена патологическая подвижность дистального отдела длинной ножки наковальни на расстоянии 1 мм от инкудо-стапедиального сустава. Внешне никаких изменений формы кости и слизистой оболочки, покрывающей ножку, не выявлено, сосудистая сеть слизистой хорошо развита на всем протяжении. После препаровки слизистой оболочки обнаружен полный перелом кости в этом месте. После удаления ножек стремени с головкой и связанным с ней дистальным концом длинной ножки наковальни установлен угловой К-пистон фирмы Курц.

Анализируя необычную операционную находку, следует отметить, что переломы наковальни встречаются редко. Чаще это некроз дистального отдела длинной ножки наковальни. Использование СА

приводит к перенагрузке дистальной части длинной ножки накопальни, которая при отосклерозе не может сдвинуть стремечко, и провоцирует усталостный перелом этой косточки. В травматологии при усталостных переломах больному рекомендуется избегать нагрузок на поврежденную кость, а в отологии мы можем только исключить воздействие звука на ухо. У нашего пациента было усиление нагрузки на оссикулярную цепь с помощью СА. Мы рекомендуем при хирургическом лечении возрастных пациентов, особенно женщин, в предоперационном обследовании применять денситометрию, определять уровень кальция и витамина D3 в крови и проводить профилактику остеопороза. Это касается и послеоперационного ведения данной группы пациентов.

ИССЛЕДОВАНИЕ СЛУХА С ПОМОЩЬЮ ГРЕБЕНЧАТЫХ СИГНАЛОВ СО СЛОЖНЫМИ СПЕКТРАМИ

Томозова М.С., Супин А.Я., Нечаев Д.И., Милехина О.Н.
Институт проблем экологии и эволюции им А.Н. Северцова Российской
академии наук
Москва

HEARING EXAMINATION WITH COMPLEX SPECTRUM RIPPLED SIGNALS

Tomozova M.S., Supin A.Ya., Nechaev D.I., Milekhina O.N.
Moscow

Звуковые сигналы с гребенчатым спектром широко применяются как в исследовательских, так и в диагностических целях. Отличительной чертой гребенчатых сигналов является чередование пиков и спадов в частотном спектре, при этом они обладают временной структурой. Паттерн гребенчатого сигнала повторяется через временные интервалы, обратные частотному интервалу между гребнями. Как спектральный, так и временной механизмы участвуют в распознавании таких сигналов.

Разработанный метод является развитием экспериментальной схемы, в которой испытуемый должен отличить тестовый гребенчатый сигнал от двух референтных сигналов. Используются две экспериментальные парадигмы с референтными сигналами гребенчатого и плоского спектра. Отличие примененной схемы от ранее использованных состоит в том, что все данные до этого были получены с использованием довольно простых сигналов, спектр которых описывается одной гармонической функцией. В данном методе применяется сумма двух гармонических функций для формирования спектра сигнала.

СПЕКТРАЛЬНОЕ И ВРЕМЕННОЕ РАЗЛИЧИЕ
ЗВУКОВЫХ СИГНАЛОВ С ГРЕБЕНЧАТЫМИ
СПЕКТРАМИ: ПОТЕНЦИАЛЬНЫЕ МИШЕНИ
ПОРАЖЕНИЯ ПРИ ВОЗРАСТНОЙ ПОТЕРЕ СЛУХА

Супин А.Я., Милехина О.Н., Нечаев Д.И., Томозова М.С.
Институт проблем экологии и эволюции РАН
Москва

SPECTRAL AND TEMPORAL RESOLUTION OF
RIPPLED-SPECTRUM SIGNALS: POTENTIAL TARGETS OF
DETERIORATION AT HEARING LOSS

Supin A.Ya., Milekhina O.N., Nechaev D.I., Tomozova M.S.
Moscow

Сигналы с гребенчатыми частотными спектрами (спектральные решетки) нашли широкое применение для тестирования частотно-временной разрешающей способности слуха, в том числе у пациентов с ослабленным слухом и носителей кохлеарных имплантов. Исследования на нормально слышащих испытуемых показали, что в зависимости от характера сигнала различие может осуществляться разными механизмами частотного анализа: спектральным или временным.

Спектральный механизм включается при различении звуковых сигналов, сходных по дробности спектрального рисунка, но с разным положением спектральных компонентов на шкале частот. В экспериментах эта ситуация моделировалась гребенчатыми сигналами с одинаковой плотностью гребней, но с противоположным положением спектральных максимумов и минимумов на частотной шкале. Эффективность спектрального механизма частотного анализа зависит от остроты частотной настройки периферических частотно-избирательных фильтров. Снижение остроты частотной настройки кохлеарных фильтров приводит к снижению остроты частотной избирательности, в результате чего стирается различие между звуковыми стимулами. Этот эффект мало зависит от частоты звука.

Временной механизм эффективен при различении сигналов с разной дробностью спектрального рисунка. Эта ситуация моделировалась различием между гребенчатым тест-сигналом и «плоским» (без гребенчатой структуры спектра) референтным сигналом. Для гребенчатых сигналов характерна повторяемость рисунка с интервалами, численно равными плотности гребней, выраженной в количестве гребней на линейную единицу частоты (цикл/кГц). Эта величина минимальна в высокочастотной части слухового диапазона, который поэтому обеспечивает наилучшее разрешение гребенчатой структуры сигнала.

При возрастной потере слуха снижается коэффициент усиления активного механизма улитки, что приводит как к притуплению частотной избирательности на кохлеарном уровне, так и к снижению чувствительности, в особенности в области высоких частот. Свойства двух механизмов частотного анализа позволяют предсказать потенциальные мишени воздействия этих эффектов на различение гребенчатых спектров. Спектральный анализ страдает из-за снижения остроты частотной избирательности кохлеарных фильтров, а временной анализ страдает в результате выпадения высокочастотных компонентов звукового сигнала.

Работа поддержана Российским фондом фундаментальных исследований, грант 20-015-00054.

ИТОГИ ИЗУЧЕНИЯ ЭТИОЛОГИИ ВРОЖДЕННОЙ ГЛУХОТЫ У КАНДИДАТОВ НА ВЫПОЛНЕНИЕ КОХЛЕАРНОЙ ИМПЛАНТАЦИИ РАННЕГО ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА

Кузовков В.Е., Сугарова С.Б., Каляпин Д.Д.
ФГБУ «Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт уха,
горла, носа и речи» Минздрава России
Санкт-Петербург

THE RESULTS OF CONGENITAL DEAFNESS ETIOLOGY IN EARLY CHILDHOOD CANDIDATES FOR COCHLEAR IMPLANTATION

Kuzovkov V.E., Sugarova S.B., Kaliapin D.D.
Saint Petersburg

Медицина добилась значительного успеха в лечении и реабилитации пациентов с врожденной глухотой. Однако даже кохлеарная имплантация в некоторых случаях не позволяет достигнуть оптимальных результатов слухоречевой реабилитации. Разнородность результатов следует объяснить разнообразием этиологии врожденной глухоты. Однако в нашей стране данные об этиологическом профиле таких пациентов ограничены.

Цель. Изучение этиологического профиля врожденной глухоты у пациентов раннего детского возраста, кандидатов на выполнение кохлеарной имплантации.

Материалы и методы. С 2018 года на базе СПб НИИ ЛОР проводится изучение этиологии врожденной глухоты у кандидатов на кохлеарную имплантацию. За указанный период были обследованы 100 пациентов в возрасте до 3 лет: 58 женского и 42 мужского пола, страдающих врожденной двусторонней глухотой. Критерии включения представляли собой наличие достоверно установленной бинауральной глухоты по результатам аудиологического скрининга новорожденных, отсутствие патологии во время беременности и родов и приобретенных факторов глухоты, таких как нейроинфекции, применение ототоксических препаратов, травмы и оперативные вмешательства области головы. Всем пациентам было показано оперативное лечение — кохлеарная имплантация.

У всех пациентов был проведено обследование по программе «кохлеарная имплантация» – ОАЭ, импедансометрия, КСВП, КТ височных костей, МРТ головного мозга, ЭЭГ, консультация невролога, сурдолога, сурдопедагога. Всем пациентам проводилось исследование ИФА венозной крови на наличие IgG и IgM к ЦМВ и молекулярно-генетическое исследование на наличие мутации гена *GJB2*. Полученные данные сопоставлялись с данными медицинской документации из родильных учреждений. В случае получения отрицательных результатов этих исследований выполнялось исследование панели из 145 генов, составляющих клинический экзом «наследственная тугоухость».

Результаты. Наличие врожденной ЦМВИ было обнаружено у 37 пациентов. Наличие врожденной наследственной глухоты было выявлено у 58 пациентов: 43 пациента с несиндромальной глухотой, 15 — с синдромальной глухотой. У 5 пациентов установить этиологический фактор врожденной глухоты не удалось.

Выводы. Этиологический спектр врожденной глухоты имеет сложную структуру, в которой ведущую роль занимают мутации в гене *GJB2*, а также врожденная ЦМВ-инфекция. В некоторых случаях установить этиологию врожденной глухоты не представляется возможным. Требуется дальнейшее изучение данного вопроса с рассмотрением более крупных групп для пополнения подробных данных.

КОХЛЕАРНАЯ ИМПЛАНТАЦИЯ У ВЗРОСЛЫХ БОЛЬНЫХ ТУГОУХОСТЬЮ В Г. МОСКВЕ

Крюков А.И., Гаров Е.В., Зеленкова В.Н., Федорова О.В.,
Загорская Е.Е.

ГБУЗ «Научно-исследовательский клинический институт
оториноларингологии им. Л.И. Свержевского» ДЗМ
Москва

COCHLEAR IMPLANTATION IN ADULT PATIENTS WITH HEARING LOSS IN MOSCOW

Kryukov A.I., Garov E.V., Zelenkova V.N., Fedorova O.V.,
Zagorskaya E.E.

Moscow

Программа кохлеарной имплантации (КИ) Департамента здравоохранения г. Москвы для детей и взрослых осуществляется в ГБУЗ «НИКИО им. Л.И. Свержевского» ДЗ г.Москвы с 2009 года. Научно-исследовательским отделом микрохирургии уха совместно с поликлиникой восстановительного лечения №2 проводится отбор, обследование, хирургическое лечение и реабилитация взрослых пациентов с тугоухостью различного генеза. Несмотря на то, что данное направление занимает небольшое место в нашей работе, КИ играет важную роль в обучении, расширении возможностей хирурга и создании полного спектра методов реабилитации больных тугоухостью в Институте. Учитывая накопление собственного материала, мы оценили результаты КИ с учётом литературных данных. Известно, что большие осложнения КИ (некроз лоскутов — 2,9%, миграция электродов — 2%, менингит — 1,3%, отоликворея и др.) выявляются в 2,3–13% и малые (острый средний отит — 1,3%, частичное введение электродной решётки — 1,3%, подкожная гематома — 5,8%, расстройство равновесия и головокружения — 1,9%, временный паралич лицевого нерва — 2,2%, послеоперационный тиннитус — 2,2% и др.) — в 5,1–25% [Bhatia K. et al., 2004, Filipo R. et al., 2010, Hansen S. et al., 2010, Hou J—H. et al., 2010, Roman S., 2017], а эксплантация требуется у 2% [Migirov L. et al., 2006].

Цель. Оценка причин тугоухости, осложнений и результатов у больных перенёсших КИ.

С 2009 г. в Институте были проведены 100 КИ, из них двусторонние — у 2 больных. Причины тугоухости, потребовавшие КИ: двусторонняя ХНСТ (травматическая, ототоксическая) — 90 случаев, ХГСО — 5, кохлеарный отосклероз — 4 и болезнь Меньера — 1. Установка электродной решётки выполнена через кохлеостому у 34, через круглое окно (с 2015 г.) — у 66. Удаление процессора стимулятора вследствие экструзии проведено у 2 пациентов. Переустановка процессора стимулятора — у 1. Неэффективность КИ отмечена у 3 больных (у 2 — отсутствие и у 1 — недостаточная разборчивость речи). При операции отмечены технические сложности: облитерация основного завитка улитки у 8 (фиброзная — у 6, костная — у 2), неполное введение электродной решетки — у 3, поступление перилимфы под давлением при вскрытии основного завитка улитки — у 3, аномалия Мондини — у 1, врождённая холестеатома барабанной полости — у 1.

Таким образом, эффективность КИ у взрослых больных составила 96%, несмотря на интраоперационные сложности, что не отличается от литературных данных.

ЭТАПЫ ПОДГОТОВКИ ПАЦИЕНТА С КОХЛЕАРНЫМ ИМПЛАНТОМ К ПРОВЕДЕНИЮ МАГНИТНО-РЕЗОНАНСНОЙ ТОМОГРАФИИ

Милешина Н.А.^{1,2}, Курбатова Е.В.¹, Добрякова М.М.²,
Шолохова Н.А.³, Пасечников А.В.³, Никишова Е.В.³, Киссель А.Е.⁴

¹ ФГБУ «Российский научно-клинический центр аудиологии и
слухопротезирования» ФМБА России; ² ФГБОУ ДПО «Российская
медицинская академия непрерывного профессионального образования»
Минздрава России Кафедра сурдологии; ³ ГБУЗ «ДГКБ св. Владимира
ДЗМ»; ⁴ ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ»

Москва

STAGES OF PREPARING A PATIENT WITH A COCHLEAR IMPLANT PREPARATION FOR A MAGNETIC RESONANCE IMAGING

Mileshina N.A.^{1,2}, Kurbatova E.V.¹, Dobryakova M.M.²,
Sholohova N.A.³, Pasechnikov A.V.³, Nikishova E.V.³, Kissel' A.E.⁴

Moscow

Цель. Разработать алгоритм действий, направленных на подготовку пациента с кохлеарным имплантом к проведению магнитно-резонансной томографии (МРТ).

Материалы и методы. В Клинику Центра на базе ГБУЗ ДГКБ св. Владимира ДЗ г. Москвы обратился пациент с диагнозом двусторонняя глухота, состояние после двусторонней кохлеарной имплантации (КИ) с подозрением на демиелинизирующее заболевание ЦНС, для проведения МРТ головного и спинного мозга. Для исключения рассеянного склероза требовалась проведение именно МРТ с контрастом, ввиду того, что МРТ позволяет точно локализовать «очаги» (образования) в головном и спинном мозге с помощью контрастирующего вещества, а также по МРТ можно определить процесс демиелинизации уже на начальной стадии развития заболевания. С целью исключения диагностических ошибок из-за выраженного артефакта от магнита каждого импланта при исследовании головного мозга на время проведения МРТ головного мозга магниты кохлеарных имплантов были извлечены, а затем установлены новые. Через 6 часов после реимплантации магнитов пациента перевели в неврологическое

отделение Морозовской больницы, где ему был установлен диагноз «рассеянный склероз», начато лечение кортикостероидами.

Результаты. При подготовке пациента с кохлеарным имплантом к проведению МРТ показано удаление магнита импланта под местной анестезией или под наркозом, с учётом обстоятельств и возраста ребёнка. Извлечение магнита импланта позволяет избежать значительного артефакта МРТ — изображений, что способствует минимизации диагностических ошибок при обследовании пациента с подозрением на заболевание ЦНС. Для точной диагностики очагов демиелинизации в веществе головного и спинного мозга МРТ проводят с контрастированием.

О КРИТЕРИЯХ ОТБОРА ПАЦИЕНТОВ НА ПОСЛЕДОВАТЕЛЬНУЮ БИЛАТЕРАЛЬНУЮ КОХЛЕАРНУЮ ИМПЛАНТАЦИЮ

Балакина А.В., Дайхес Н.А., Мачалов А.С.
ФГБУ НМИЦО ФМБА России
Москва

AN ISSUE TO THE CRITERIA FOR THE SEQUENTIAL BILATERAL COCHLEAR IMPLANTATION

Balakina A.V., Daikhes N.A., Machalov A.S.
Moscow

С момента внедрения в мире программы кохлеарной имплантации, разрешенной ВОЗ детям, прошло 30 лет. Метод зарекомендовал себя как безопасный и наиболее эффективный при реабилитации глухоты у взрослых и детей. Исследования и практический опыт многих специалистов подтверждают тот факт, что чем раньше диагностирована глухота и выполнена кохлеарная имплантация, тем больше шансов на успешную интеграцию детей в мир слышащих людей.

Бинауральный слух, как следует из основ биофизики, включает в себя следующие понятия: эффект шумоподавления, эффект тени головы, суммационный эффект. Преимущества очевидны: возможность избирательного выделения источника звука (голоса) из множества источников различной локализации, а также значительно лучшая разборчивость при восприятии фонетически сложного вербального материала, например, односложных слов, и вербальных сообщений в сложных акустических условиях — речи, предъявляемой с конкурирующим шумом.

При определении критериев отбора пациентов на вторую последовательную кохлеарную имплантацию, по мнению авторов, положительное решение должно быть принято в отношении детей с оптимальным уровнем слухоречевого развития после первой операции, объективно неэффективной бимодальной стимуляцией и/или порогами слуха на контралатеральном ухе, соответствующие глухоте без опыта использования слухового аппарата.

Проведение второй последовательной имплантации нецелесообразно двум категориям детей:

1) с высоким и средним уровнем слухоречевого развития, с субъективными и объективными признаками эффективности бимодальной стимуляции;

2) низким уровнем развития слуховых навыков, отсутствием прогресса вербальной коммуникации без опыта ношения слухового аппарата на неоперированном ухе.

Отсроченное решение в отношении проведения кохлеарной имплантации на втором ухе может быть связано с попыткой использования коррекции слуховой функции на неоперированном ухе у детей с остаточным слухом. При этом сроки повторного рассмотрения подобных пациентов как кандидатов на билатеральную кохлеарную имплантацию не должны превышать 6 месяцев от момента начала коррекции слуха с использованием оптимально подобранного слухового аппарата и индивидуального ушного вкладыша.

ТОНОТОПИЧЕСКАЯ НАСТРОЙКА ПРОЦЕССОРОВ КОХЛЕАРНОГО ИМПЛАНТА С УЧЕТОМ ИНДИВИДУАЛЬНЫХ АНАТОМИЧЕСКИХ ОСОБЕННОСТЕЙ УЛИТКИ

Левин С.В., Королева И.В., Левина Е.А., Сугарова С.Б.,
Клячко Д.С., Пудов Н.В., Шапорова А.В.
ФГБУ «Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт уха,
горла, носа и речи» Минздрава России
Санкт-Петербург

TONOTOPICAL FITTING OF COCHLEAR IMPLANT PROCESSORS WITH USING INDIVIDUAL ANATOMICAL ORGANIZATION OF THE COCHLEA

Levin S.V., Koroleva I.V., Levina E.A., Sugarova S.B., Klyachko D.S.,
Pudov N.V., Shaporova A.V.
Saint Petersburg

В кохлеарной имплантации при распределении сигналов по каналам электродной решетки кохлеарного импланта используются данные тонотопической организации улитки, учитывающие используемую стратегию кодирования. Чем точнее и естественнее будет стимуляция волокон слухового нерва, тем лучше будет восприятие речи, звуков и разборчивость речи. Эти усредненные показатели не учитывают индивидуальные особенности анатомии улитки пациента.

В нашем исследовании использовались данные компьютерной томографии височных костей для определения индивидуальных параметров расположения контактов электродной решетки у пациента. Для этого в объемном 3D режиме обрабатывались данные послеоперационной компьютерной томографии височных костей. Вычислялась длина канала улитки. Для этого использовались формулы, разработанные с применением последних данных анатомии улитки, полученных с использованием синхротрона и гистологических исследований (Стаховская, Li, H., L.). При вычислениях учитывался тип электрода, установленный пациенту.

Обследовано 7 пациентов в возрасте от 8 до 36 лет, использующих систему кохлеарной имплантации Med-el, имплант Concerto с различными типами электродов. Использовалось программное обеспечение

Maestro 9.0.3 (настройка системы РП КИ) и Otoplan 3.0 (анализ и обработка данных КТ височных костей). КТ височных костей выполнялось на различных приборах с толщиной среза 0.6 мм или менее. Данные частотного распределения указывались в градусах и поэтому не зависели от метода измерения, рассчитывались по формулам, заложенным в отоплан.

После применения индивидуального частотного распределения электродов все пациенты отметили улучшение качества звука. Появился новый инструмент, позволяющий значительно повысить качество и обеспечить индивидуальный подход к настройке процессоров после кохлеарной имплантации. Благодаря новым принципам кодирования низких частот, тонотопическому распределению частот по электродам, достигается максимальная разборчивость речи и естественное звучание.

ОСОБЕННОСТИ РЕАБИЛИТАЦИИ ПАЦИЕНТОВ ПОЖИЛОГО ВОЗРАСТА С ТУГОУХОСТЬЮ И ГЛУХОТОЙ МЕТОДОМ КОХЛЕАРНОЙ ИМПЛАНТАЦИИ

Федосеев В.И.^{1,2}, Володькина В.В.¹, Поталова Л.А.¹,
Кравченко Е.В.¹, Дорофеев А.В.³

¹ ФГБУ «Российский научно-клинический центр аудиологии и
слухопротезирования» ФМБА России; ² ФГБОУ ДПО «Российская
медицинская академия непрерывного профессионального образования»
Минздрава России Кафедра сурдологии; ³ ГБУЗ «Московский
многопрофильный центр паллиативной помощи ДЗМ»
Москва

FEATURES OF REHABILITATION OF ELDERLY PATIENTS WITH HEARING LOSS AND DEAFNESS BY COCHLEAR IMPLANTATION

Fedoseev V.I.^{1,2}, Volod'kina V.V.¹, Potalova L.A.¹, Kravchenko E.V.¹,
Dorofeev A.V.³
Moscow

Потеря слуха входит в комплекс заболеваний и состояний, характерных для возрастных пациентов, наряду с такими как нарушение зрения, ограничение мобильности, когнитивные нарушения, сахарный диабет, сердечно-сосудистые заболевания, инсульт, артрит и новообразования.

Нами проанализированы истории болезни 21 больного в возрасте от 60 до 74 лет с диагнозом двусторонняя тугоухость и глухота. Всем пациентам была проведена кохлеарная имплантация. Срок наблюдения составил от 1 месяца до 10 лет. Среди причин, вызвавших потерю слуха в представленной группе, лидировала прогрессирующая тугоухость, далее по частоте были отмечены травма головы, воспалительные заболевания среднего уха и сосудистая патология. Кохлеарная имплантация более чем в половине случаев была проведена больным в возрастной группе от 60 до 65 лет, при этом у большинства — в первые 3 года после потери слуха, а у половины из них — в первые 6 мес. Больные, причиной глухоты у которых явилась травма головы, были прооперированы в более поздние сроки.

Всем пациентам с травмой головы и неврологическими нарушениями применялся комбинированный наркоз с контролем внутричерепного давления и протекцией судорожной активности. Наличие сопутствующей патологии — основной сдерживающий фактор в проведении хирургического этапа кохлеарной имплантации пациентов пожилого возраста. У половины больных отмечались неврологические заболевания и сердечно-сосудистая патология, чаще всего в виде гипертонической болезни. 15% пациентов в наблюдаемой группе были соматически здоровы, у трети было диагностировано 2 и более сопутствующих заболевания. У 8 больных при хирургическом вмешательстве обнаружены следующие особенности: облитерация ниши окна улитки, линия перелома костей черепа, проходящая через значимые для кохлеарной имплантации отделы уха, предлежание и обнажение сигмовидного синуса, наличие секрета в полостях среднего уха. После подключения речевого процессора пациенты показали хорошую частотную дифференцировку и разборчивость. У пациентов с травмой головы период слухоречевой реабилитации был несколько удлинён.

Реабилитация пациентов с глубокой степенью тугоухости и глухотой пожилого возраста обязательна и выполнима. Несмотря на наличие сопутствующей патологии, более длительный и трудоемкий подготовительный период, возможные интраоперационные находки, обусловленные этиологией глухоты и перенесенными заболеваниями и травмами, эффективность слухоречевой реабилитации пациентов пожилого возраста методом кохлеарной имплантации остается высокой и вполне удовлетворительной как для пациента, так и для врача.

К ВОПРОСУ О ВЛИЯНИИ КОХЛЕАРНОЙ ИМПЛАНТАЦИИ НА ИЗМЕНЕНИЯ БИОЭЛЕКТРИЧЕСКОЙ АКТИВНОСТИ МОЗГА У ПАЦИЕНТОВ С РАЗЛИЧНОЙ НЕВРОЛОГИЧЕСКОЙ ПАТОЛОГИЕЙ

Наяндина Е.И.¹, Кузнецов А.О.¹, Бурд С.Г.², Мачалов А.С.¹,
Пантина Н.В.²

¹ ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр
оториноларингологии» ФМБА России; ² ФГБУ «Федеральный центр
мозга и нейротехнологий» ФМБА России
Москва

AN ISSUE ON THE EFFECT OF COCHLEAR IMPLANTATION ON CHANGES IN THE BIOELECTRIC ACTIVITY OF THE BRAIN IN PATIENTS WITH VARIOUS NEUROLOGICAL PATHOLOGIES

Nayandina E.I.¹, Kuznetsov A.O.¹, Burd S.G.², Machalov A.S.¹,
Pantina N.V.²

Moscow

В настоящее время число лиц, пользующихся техническими средствами реабилитации слуха (слуховые аппараты, кохлеарные импланты) ежегодно увеличивается. Существует целый ряд заболеваний, которые могут проявляться сочетанием сенсоневральной тугоухости и патологии ЦНС, такие как эпилепсия, тяжелая черепно-мозговая травма, инсульт, инфекции и аномалии развития ЦНС, менингит, генетические заболевания. Литературные данные об изменениях биоэлектрической активности мозга у пациентов с коморбидной ЛОР и ЦНС патологией немногочисленны. Данная тема особенно актуальна для пациентов с отягощенным неврологическим анамнезом, в особенности — эпилепсией, нуждающихся в электроакустической коррекции слуха. В настоящее время наличие у пациента с IV степенью тугоухости и глухотой признаков эпилепсии является относительным противопоказанием к проведению кохлеарной имплантации. Теоретически предполагается, что слухопротезирование, особенно кохлеарная имплантация, несет риск возникновения или усиления судорожной активности.

Специалистами из Канады проведен ретроспективный анализ данных 816 пациентов с кохлеарными имплантами с 1998 по 2011 год. В результате были выявлены 10 детей с судорожной активностью, у 3-х пациентов судороги проявились после кохлеарной имплантации, из которых двое имели сопутствующие заболевания. Авторы не выявили четкой взаимосвязи между кохлеарной имплантацией и возникновением судорожной активности, но и не отрицают такую возможность (Shinghal T, Cushing S, Gordon K.A et al., 2012). Авторами из Италии описаны отдаленные клинические результаты кохлеарной имплантации у 2-х детей с двусторонней сенсоневральной глухотой и симптоматической эпилепсией. При наблюдении за пациентами не было выявлено данных, свидетельствующих о связи эпилептиформных нарушений с кохлеарной имплантацией (Di Lella F, Vacciù A, Falcioni M et al., 2016). Специалисты из Израиля и Японии описывают клинические случаи успешной кохлеарной имплантации у девочки с установленным диагнозом шизэнцефалии и глухотой (Koren L., Spak T., 2007) и пациентке с эпилепсией и прогрессирующим снижением слуха, связанным с митохондриальной дисфункцией (Sudo A., Takeichi N., Hosoki K., 2011).

Таким образом, в настоящее время литературные данные свидетельствуют о безопасности кохлеарной имплантации у пациентов с эпилепсией. Однако анализ возможного влияния кохлеарной имплантации на изменение биоэлектрической активности мозга является актуальной задачей и требует дальнейшего изучения.

ОЦЕНКА РЕЧЕВОГО РАЗВИТИЯ ДЕТЕЙ ПОСЛЕ ОПЕРАЦИИ КОХЛЕАРНОЙ ИМПЛАНТАЦИИ

Савельев Е.С., Савельева Е.Е.

ФГБОУ ВО «Башкирский государственный медицинский университет»
Минздрава России Кафедра оториноларингологии
Уфа

EVALUATION OF CHILDREN'S VERBAL DEVELOPMENT AFTER A COCHLEAR IMPLANT SURGERY

Savelev E.S., Saveleva E.E.

Ufa

Цель: 1. Оценить результаты речевого развития детей после операции КИ с помощью анкетирования.

2. Изучить речевое развитие в 2-х группах детей: использующих КИ моноаурально и бинаурально на оба уха.

3. Оценить слухоречевое развитие ребенка в зависимости от возраста проведения КИ.

Материалы и методы. Проведено клиническое исследование 64 детей до 10 лет с сенсоневральной глухотой, которые перенесли операцию КИ. Контрольную группу составили 20 здоровых детей. Проводили: сбор жалоб, анамнеза, ЛОР осмотр, анкетирование родителей. Исследование было проведено во время реабилитационной сессии в санатории «Дуслык» г. Уфы в рамках профильного заезда — реабилитации детей с нарушением слуха, организованного МЗ РБ, МЦ «МастерСлух-Уфа», РДКБ г. Уфы. Была использована международная анкета LittleEARS, адаптированная и валидированная профессором Королевой И.В. «Оценка речевых и языковых навыков ребенка». В своей работе мы использовали 10 вопросов из этой анкеты. Оценку проводили по баллам, учитывая наличие признака или его отсутствие. Отмечали 1 балл (да — признак есть), 0 баллов (нет — признака нет) .

Статистическая обработка результатов исследования проведена с помощью пакета программ Microsoft Excel. Использовался критерий достоверности Стьюдента (t).

Результаты и обсуждение. По данным анкетирования выявлено, что предполагаемой причиной снижения слуха являлись: 59% —

врожденный характер, 15% — менингит, 12% — гипоксия плода и длительное ИВЛ, 8% — прием антибиотиков, 6% — причина неизвестна. Средний балл речевого развития в группе детей после КИ ($n=64$) составил $6,78 \pm 0,27$, а в группе здоровых детей $9,10 \pm 0,18$ ($p < 0,01$). В 37% случаев ($n=24$) результаты анкетирования составили 8–10 баллов, так же как и в группе здоровых детей, слухоречевое развитие детей было отличным и соответствовало здоровой группе. У 44% детей ($n=28$) результат составил 5–7 баллов, что является хорошим показателем слухоречевого развития ребенка. Однако в 19% случаев ($n=12$) результат составил 0–4 балла, что является удовлетворительным показателем слухоречевого развития ребенка. В данной группе дети отставали от сверстников по слухоречевому развитию, имели задержку развития речи. У многих детей этой группы имелась сопутствующая патология (гидроцефалия, ДЦП, энцефалопатия и др.). Было выявлено, что среди детей, которые слышат бинаурально, результат речевого развития составил $7,38 \pm 0,34$, что было достоверно выше в сравнении с группой детей, которые слышали одним ухом моноаурально, чей средний балл составил $6,19 \pm 0,37$ ($p < 0,05$). При сравнении результатов речевого развития в зависимости от возраста проведения операции было выявлено, что в группе детей, прооперированных до двух лет, средний балл речевого развития составил $7,46 \pm 0,34$, что было достоверно выше, чем у детей, прооперированных после двух лет, где средний балл составил $6,25 \pm 0,37$ ($p < 0,05$). Таким образом, наиболее лучшие результаты речевого развития детей в нашей группе исследования мы наблюдали при раннем проведении КИ.

Выводы:

1. Отличные результаты речевого развития 64 глухих детей после операции КИ были выявлены в 37% случаев, хорошие в 44%, а удовлетворительные в 19%.
2. В группе детей с бинауральным слухом результаты речевого развития были достоверно выше, чем в группе детей, которые слышали одним ухом моноаурально ($p < 0,05$).
3. Дети с сенсоневральной глухотой, которые были прооперированы в раннем возрасте до двух лет, показывали достоверно лучшие результаты речевого развития ($p < 0,05$) по сравнению с детьми, которые перенесли операцию в более позднем возрасте.

СУРДОПЕДАГОГИКА В СТРУКТУРЕ
МЕДИКО-ТЕХНИЧЕСКОГО КОМПЛЕКСА —
ЦЕНТРАЛЬНОЕ ЗВЕНО СТАНОВЛЕНИЯ
СЛУХОРЕЧЕВОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ С
НАРУШЕНИЕМ СЛУХА

Леонгард Э.И.
сеть центров "Радуга звуков"
Фрязино, Московская область

SURDOPEDAGOGY IN THE STRUCTURE OF THE
MEDICAL-TECHNICAL COMPLEX IS A CENTRAL LINK IN THE
FORMATION OF THE VERBAL — HEARING SYSTEM OF
CHILDREN WITH HEARING LOSS

Leongard E.I.
Fryazino, Moscow region

Достижения в области медицины и высоких технологий создали надёжную физиологическую базу для становления/восстановления речи и нормализованного языкового развития глухих и слабослышащих детей. Благодаря протезированию слуховыми аппаратами/кохлеарными имплантами улитка может выполнять свою главную функцию — передавать информацию в мозг. Усилиями медицины и техники глухота побеждена. Но само по себе слухопротезирование не обеспечивает формирование речевого слуха и речи. Медицина и техника тут бессильны — необходимо взаимодействие с сурдопедагогикой. Заставить улитку работать «на речь» может только один «инструмент» — звучащая речь. Активизация сохранных или искусственно созданных частот происходит лишь тогда, когда в процессе слухоречевой (ре)абилитации используется языковой материал, представляющий всю систему родного языка (включающий смысловую составляющую), а также акустические параметры речи: тон, высоту голоса, громкость, силу звука, тембр и др. На базе работающей слуховой функции формируется речевой слух и слухоречевая система. Побеждён «первичный дефект» — глухота. Улитка может выполнять свою функцию в отношении речи, у детей может развиваться речь, значит, люди с диагнозом

«глухота» не должны быть глухими. Но они есть. Причина — необеспеченность структуры специалистами-сурдопедагогами, тогда как медико-техническая структура тщательно разработана и успешно используется в практике. Но именно сурдопедагоги осуществляют (вос)становление у детей речи, языка, речевого мышления. В настоящее время сохраняется острый дефицит сурдопедагогов как в сурдоцентрах, так и в образовательных организациях.

Заключение.

1. Перед сообществом специалистов в области слухоречевой (ре)абилитации стоит задача ликвидировать фатальный для судеб тысяч людей с нарушением слуха разрыв между готовой к работе улиткой и отсутствием условий полноценного использования этого ресурса.

2. Сурдологи, владея статистикой о количестве детей и методах реабилитации слуха, могут оценивать потребность в сурдопедагогических кадрах в регионе. Представляется целесообразным разработка региональных Целевых программ подготовки кадров сурдопедагогов при кураторстве сурдологов (возможно, при сурдоцентрах).

3. В условиях расширения инклюзии в образовательных учреждениях возрастает потребность в сурдологическом и сурдопедагогическом сопровождении учащихся с нарушением слуха.

ИНТЕРНЕТ-ТЕХНОЛОГИИ В ВОССТАНОВЛЕНИИ СЛУХОРЕЧЕВОГО ВОСПРИЯТИЯ У ВЗРОСЛЫХ ПАЦИЕНТОВ С КОХЛЕАРНЫМИ ИМПЛАНТАМИ

Королева И.В.^{1,2}, Левин С.В.^{1,2}, Левина Е.А.¹

¹ ФГБУ «Санкт-Петербургский НИИ уха, горла, носа и речи» Минздрава
России; ² СПб ГКУЗ «Детский городской сурдологический центр»
Санкт-Петербург

INTERNET TECHNOLOGY FOR RESTORATION OF SPEECH-AUDITORY PERCEPTION IN ADULTS COCHLEAR USERS

Koroleva I.V.^{1,2}, Levin S.V.^{1,2}, Levina E.A.¹
Saint Petersburg

Цель. Оценка потребности в самостоятельной слуховой тренировке у взрослых пациентов с кохлеарными имплантами (КИ) и возможности использования для этого мобильного приложения ReDi.

Материалы и методы. В исследовании участвовали 42 взрослых пациента с КИ (процессоры Orus 2, Rondo, MedEl). Длительность использования КИ от 3 дней до 8 лет. Во время курса реабилитации в СПб НИИЛОП пациентам предлагались упражнения с приложением для слухоречевой тренировки для мобильных телефонов ReDi (MedEl) с русскоязычным речевым материалом. С помощью анкеты оценивали удовлетворенность пациента результатами кохлеарной имплантации, потребность и доступность занятий с сурдопедагогом, возможность занятий с близкими, заинтересованность в самостоятельной слухоречевой тренировке, мнение об использовании приложения ReDi для самостоятельных занятий.

Результаты. 95% пациентов в целом удовлетворены результатами кохлеарной имплантации. 30% пациентов хотели ли бы продолжить занятия с сурдопедагогом по месту жительства, но не имеют этой возможности, 75% — заинтересованы в самостоятельной слухоречевой тренировке. После обучающего занятия с приложением ReDi все пациенты проявили интерес к использованию ReDi. Наиболее высокая мотивация к самостоятельной слухоречевой тренировке с ReDi у пациентов с меньшей длительностью использования КИ, ограниченными возможностями общения, неудовлетворенных разборчивостью

восприятия речи с КИ. В числе достоинств самостоятельной слуховой тренировки с ReDi пациенты отметили возможность многократно прослушивать материал, видеть свой прогресс, самим определять время и длительность тренировки, доступность тренировки в любом месте, независимость от сурдопедагога и близких. Приложение ReDi также можно использовать для коррекции произношения, что актуально для ранооглохших пациентов. При работе с ReDi выявлена ограниченность речевого материала и подготовлены дополнительные упражнения, которые разработчики внесли в приложение, что существенно расширило возможности тренировки для пациентов с разным опытом использования КИ.

Заключение. Значительное число взрослых пациентов с КИ нуждаются в продолжении слухоречевой реабилитации по месту жительства, но не имеют этой возможности. Приложение для слухоречевой тренировки ReDi с речевым материалом на русском языке может эффективно использоваться для самостоятельной слухоречевой тренировки позднооглохших и ранооглохших взрослых пациентов с КИ.

ОРГАНИЗАЦИЯ СОПРОВОЖДЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ ДО И ПОСЛЕ КОХЛЕАРНОЙ ИМПЛАНТАЦИИ

Пудов В.И.¹, Зонтова О.В.², Пудов Н.В.²

¹ ФГБУ СПб НИИ ЛОР; ² Программа реабилитации «Я слышу мир!»
Санкт-Петербург

ORGANIZATION OF PATIENT SUPPORT BEFORE AND AFTER COCHLEAR IMPLANTATION

Pudov V.I.¹, Zontova O.V.², Pudov N.V.²

St. Petersburg

Слухоречевое развитие у детей и взрослых с нарушенным слухом — основное средство их социализации и интеграции. Кохлеарная имплантация, как техническая система, обеспечивает глухому человеку лишь возможность физического слуха. Для развития слухового восприятия и спонтанной устной речи в систему мероприятий по кохлеарной имплантации обязательно включена не только дооперационная диагностика кандидатов на кохлеарную имплантацию и сама операция, а также настройка процессора и послеоперационная коррекционно-педагогическая помощь, в том числе замена процессора системы кохлеарной имплантации.

Приоритетным направлением коррекционно-педагогической помощи является ее упорядочивание и систематизация подходов на всех этапах ее организации с учетом современных подходов и нормативно-правовых документов с учетом имеющихся ресурсов. Результатом точной и организованной коррекционно-педагогической помощи детям и взрослым на всех этапах оказания мероприятий по кохлеарной имплантации является повышение их реабилитационного потенциала.

Нами предложена адаптированная по своему содержанию и удобная по форме проведения система коррекционно-педагогической помощи на всех этапах процедуры кохлеарной имплантации: отбор, операция и восстановительное лечение, реабилитация, замена процессора системы кохлеарной имплантации. Часть мероприятий оказывается пациенту в клинике, часть по месту жительства, в том числе — дистанционно. Так пациенты получают возможность

сопровождения на всех этапах процедуры кохлеарной имплантации. При этом даже маломобильные пациенты или пациенты со сложными и множественными нарушениями получают доступ к коррекционно-педагогической помощи. Такая система коррекционно-педагогической помощи способствует лучшему слухоречевому развитию, повышению реабилитационного потенциала и интеграции пациентов детского и взрослого возраста.

ОРГАНИЗАЦИЯ КОМПЛЕКСНОЙ ДИАГНОСТИКИ И СОПРОВОЖДЕНИЯ КАНДИДАТОВ НА КОХЛЕАРНУЮ ИМПЛАНТАЦИЮ

Гребенюк И.Э.¹, Зонтова О.В.², Черная Н.В.³
¹ Медицинский центр «МастерСлух»; ² ФГБУ СПб НИИ ЛОР;
³ Медицинский Центр «МастерСлух-Сочи»
¹ Москва; ² Санкт-Петербург; ³ Сочи

ORGANIZATION OF COMPLEX DIAGNOSTICS AND MAINTENANCE CANDIDATES FOR COCHLEAR IMPLANTATION

Grebenuk I.E.¹, Zontova O.V.², Chernaya N.V.³
¹ Moscow; ² Saint Petersburg; ³ Sochi

Кохлеарная имплантация (КИ) является высокотехнологичным методом реабилитации пациентов с нарушенным слухом и включает в себя ряд этапов: диагностика кандидатов на кохлеарную имплантацию, операция и восстановительное лечение, послеоперационная медико-техническая и психолого-педагогическая реабилитация, и замена процессора системы кохлеарной имплантации.

На предоперационном этапе проводится психолого-педагогический отбор и консультирование кандидатов на КИ в направлениях: оценка физического слуха пациента в подтверждение медицинских исследований, определение перспективности результатов последующей слухоречевой реабилитации, обучение близких пациента методам и приемам эффективного общения и реабилитации, в том числе эффективного слухопротезирования.

Нами разработаны алгоритмы комплексной диагностики и сопровождения кандидатов на кохлеарную имплантацию: очный и заочный. Пациент направляется на кохлеарную имплантацию при условии слухового опыта (использование СА), исключения составляют пациенты после менингита и с аномалией развития улитки.

1 этап — подготовка пакета документов. Заключение специалистов: заключение сурдолога с рекомендацией проведения кохлеарной имплантации, заключение невролога с указанием неврологического статуса и возможности проведения операции под наркозом, заключение

сурдопедагога. Медицинские исследования: пакет аудиологических исследований, включающий ОАЭ, импедансометрию, КСВП, ASSR, тональную пороговую аудиометрию при возможности проведения, КТ височных костей, МРТ слухового нерва (первичные операции);

2 этап — рассмотрение документов;

3 этап — занесение пациента в общую базу и определение статуса готовности к операции;

4 этап — оформление квоты в местном органе здравоохранения;

5 этап — согласование даты операции;

6 этап — согласование даты предварительного консультирования сурдопедагога;

7 этап — дообследование по месту жительства на госпитализацию;

8 этап — госпитализация в федеральную клинику для проведения операции.

Предложенный четкий алгоритм комплексной диагностики и сопровождения кандидатов на кохлеарную имплантацию позволяет оптимизировать и структурировать работу мультидисциплинарной команды и в кратчайшие сроки провести комплексную диагностику пациентам-кандидатам на кохлеарную имплантацию.

ПСИХОЛОГО-ПЕДАГОГИЧЕСКОЕ СОПРОВОЖДЕНИЕ ВЗРОСЛЫХ ПОСЛЕ КОХЛЕАРНОЙ ИМПЛАНТАЦИИ

Тарасова Н.В., Мачалов А.С., Кравченко О.Ю.
ФГБУ НМИЦО ФМБА России
Москва

PSYCHOLOGICAL AND PEDAGOGICAL SUPPORT OF ADULTS AFTER COCHLEAR IMPLANTATION

Tarasova N.V., Machalov A.S., Kravchenko O.Yu.
Moscow

Эффективность кохлеарной имплантации (КИ) с позиции обеспечения восприятия акустической информации и улучшения качества жизни доказана многочисленными исследованиями в аудиологии и сурдопедагогике. Однако актуальными остаются вопросы оценки социального функционирования взрослых с КИ, качества их жизни и отдаленные результаты в сфере эффективности проведенных медико-педагогических мероприятий. Категория взрослых неоднородна по возрасту, времени (одномоментное или постепенное) снижение слуха, длительности периода глухоты, опыту использования СА, уровню владения устной речью, наличию сопутствующих заболеваний, а также мотивации к дальнейшей реабилитации, что необходимо учитывать при построении индивидуально-дифференцированного маршрута слухоречевой реабилитации.

Все пациенты перед КИ были на консультации у сурдопедагога, где у части из них были выявлены завышенные ожидания от предстоящей операции и последующей реабилитации. Анализируя слуховые ощущения у пациентов при активации речевого процессора (РП) и в период настроечных сессий, было отмечено их значительное разнообразие. Одни предъявляли жалобы на неестественность звучания голоса, присутствие постоянного шума в голове или эффекта эха. Другие отмечали, что хорошо слышат окружающие звуки, но обращенную речь плохо понимают, некоторые, что слышат речь тихо и хотели бы «сделать громче». Сурдопедагог объяснял, что увеличение громкости не означает хорошую разборчивость речи и может

привести к повышенной утомляемости. Тестируя и сравнивая слуховые ощущения, сурдопедагог рекомендовал пациенту оптимальную программу на данный момент, на которой не возникали явления дискомфорта, а устная речь воспринималась максимально разборчиво. Это позволяло создавать положительный настрой и ощущение удовлетворенности результатами. Пациентам, которые не могли описать свои слуховые ощущения в процессе беседы, и тем, у кого было затруднено общение посредством устной речи, предлагали готовые ответы с возможностью выбора варианта, а также бланки с конкретными речевыми инструкциями. Важно для всех взрослых пациентов организовать психолого-педагогическое сопровождение: консультации по вопросам эксплуатации РП, индивидуальные занятия по восстановлению и совершенствованию слухового восприятия и коммуникации посредством устной речи, необходимость проведения постоянных тренингов и вовлечения родственников в процесс систематических занятий. Все это позволит сформировать у взрослого имплантированного пациента активную жизненную позицию и вселит веру в успех.

РОЛЬ СУРДОПЕДАГОГА В ОБСЛЕДОВАНИИ ДЕТЕЙ С ЗАБОЛЕВАНИЯМИ СПЕКТРА АУДИТОРНЫХ НЕЙРОПАТИЙ

Баудэ Е.А.^{1,2}, Лалаянц М.Р.^{1,3}, Олешова В.В.^{1,4}, Ясинская А.А.^{1,3}
¹ ФГБУ «Российский научно-клинический центр аудиологии и
слухопротезирования» ФМБА России; ² ФГБНУ «Институт
коррекционной педагогики Российской академии образования»; ³ ФГБОУ
ДПО «Российская медицинская академия непрерывного
профессионального образования» Минздрава России Кафедра
сурдологии; ⁴ ГАОУ ВО «Московский городской педагогический
университет»
Москва

THE ROLE OF THE DEAF TEACHER IN THE EXAMINATION OF CHILDREN WITH DISEASES OF THE SPECTRUM OF AUDITORY NEUROPATHIES

Baude E.A.^{1,2}, Lalayants M.R.^{1,3}, Oleshova V.V.^{1,4}, Yasinskaya A.A.^{1,3}
Moscow

При диагностике детей раннего возраста с заболеваниями спектра аудиторных нейропатий особое значение имеет медико-педагогическое взаимодействие сурдолога и сурдопедагога. Благодаря сопоставлению данных, полученных в ходе аудиологического и сурдопедагогического обследования, становится возможным определить у ребенка степень снижения слуха, особенности слухового восприятия, разборчивости и понимания речи.

Сурдопедагогическое обследование слуха проходит по стандартным методикам, но требует особых условий: диагностика на нескольких занятиях, обследование в различных ситуациях, широкое использование игровых приемов, особая тактика обследования, наблюдение за реакциями ребенка в динамике.

Для детей с заболеваниями спектра аудиторных нейропатий свойственна нестабильность реакций на звуки: в разные дни меняется их качество и устойчивость. Кроме того, может наблюдаться достаточно отсроченная реакция на звуки и словесные инструкции. Поэтому целесообразно проводить несколько диагностических занятий, в ходе которых сурдопедагог стимулирует и ждет ответные реакции ребенка

на звуки и речь, учитывая, что этим детям требуется больше времени для обработки полученной информации.

Для выявления степени нарушения слуха следует определить как ребенок слышит звуки различных частотных областей, какой громкости и на каком расстоянии. В зависимости от возраста ребенка и особенностей его психофизического развития обследование проводится на основе регистрации безусловно-ориентировочных или условных двигательных реакций на звуки.

При обследовании необходимо учитывать, что дети с аудиторной нейропатией, как правило, лучше реагируют на неречевые стимулы, чем на речевые, на высокочастотные звучания, чем на низкочастотные.

Сурдопедагог выявляет, на каком расстоянии, в какой обстановке ребенок лучше воспринимает звуки, отзывается ли на имя, насколько стабильны эти реакции, какие окружающие факторы влияют на восприятие неречевых и речевых звуков, проверяет стабильность понимания обращенной речи.

Родителей необходимо научить видеть реакции ребенка на различные звучания, стимулировать отклик на них, показать способы формирования и поддержки интереса к звукам и речи.

В ходе сурдопедагогического обследования детей с аудиторной нейропатией получаемые результаты на разных консультативных занятиях могут значительно отличаться, при этом эти различия значительно превышают те, которые имеют место при обследовании любого ребенка с нарушенным слухом. Степень нестабильности результатов зависит от ряда факторов: анамнеза, возраста на момент обследования, умения вступать во взаимодействие со взрослым, особенностей общего, психологического и эмоционального развития, опыта пользования индивидуальными слуховыми аппаратами, выбранной стратегии их настроек.

РЕЧЕВОЕ РАЗВИТИЕ ДЕТЕЙ С АУДИТОРНОЙ НЕЙРОПАТИЕЙ

Савенко И.В.¹, Гарбарук Е.С.^{1,2}, Бобошко М.Ю.^{1,3}

¹ ФГБОУ ВО «Первый СПб государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова» Минздрава России; ² ФГБОУ ВО «СПб государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России; ³ ФГБОУ ВО «Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова» Минздрава России
Санкт-Петербург

LANGUAGE DEVELOPMENT IN CHILDREN WITH AUDITORY NEUROPATHY SPECTRUM DISORDER

Savenko I.V.¹, Garbaruk E.S.^{1,2}, Boboshko M.Yu.^{1,3}
St. Petersburg

Аудиторная нейропатия (АН) — слуховое расстройство, основные клиничко-аудиологические характеристики которого представлены: отсутствием или высокими порогами регистрации коротколатентных слуховых вызванных потенциалов, наличием вызванной отоакустической эмиссии и/или микрофонного потенциала улитки, широкой вариабельностью порогов слуха, тонально-речевой диссоциацией. Причины, как и возможные локусы поражения слуховой системы при АН, чрезвычайно гетерогенны, что обуславливает многообразие индивидуальных проявлений заболевания, в том числе особенности становления речи.

Цель. Представить основные анамнестические, клиничко-аудиологические данные, показатели речевого развития детей с АН различной этиологии.

Пациенты и методы. Представлены результаты динамического наблюдения 30 детей с АН в возрасте от 4 до 18 лет: из них 8 доношенных и 22 недоношенных ребенка с гестационным возрастом от 25 до 33 недель. Обследования проводятся 1–2 раза в год и включают стандартные ЛОР и аудиологические обследования, оценку слухоречевого развития.

Результаты. Среди пациентов, родившихся доношенными, у 2-х диагностирована минимальная, у остальных — III–IV степень тугоухости. Как возможный этиологический фактор АН в 2-х случаях

рассматривается неонатальная гипербилирубинемия, у остальных пациентов причина возникновения заболевания остается не выясненной. У 4-х детей имеет место грубое нарушение речевого развития, несмотря на неглубокие потери слуха и адекватно выполненное слухопротезирование. Остальные дети демонстрируют удовлетворительный уровень развития речи, позволяющий обучаться в массовой школе.

Факторы риска формирования АН у недоношенных детей представлены собственно недоношенностью, неонатальной гипербилирубинемией, длительной респираторной поддержкой, наличием перинатального гипоксически-ишемического поражения центральной нервной системы. Степень тугоухости варьирует от I до IV. Показатели речевого развития находятся в широком диапазоне — от выраженной недостаточности до удовлетворительных результатов. Однако в подавляющем большинстве результаты речевого и неречевого тестирования недоношенных детей с АН хуже, чем их сверстников с классической сенсоневральной тугоухостью.

Выводы. Для детей с АН характерен широкий разброс индивидуальных показателей речевого развития, что, вероятно, обусловлено как топикой поражения слуховой системы в каждом конкретном случае (важно как для доношенных, так и недоношенных детей), так и наличием широкого спектра коморбидной патологии, преимущественно свойственной недоношенности. Значимую роль также играет индивидуальный опыт, полученный в процессе (ре)абилитации.

ВОЗМОЖНОСТИ ПРИМЕНЕНИЯ КАЛОРИЧЕСКОГО И ВИДЕОИМПУЛЬСНОГО ТЕСТОВ У ПАЦИЕНТОВ С БОЛЕЗНЬЮ МЕНЬЕРА

Кунельская Н.Л.^{1,2}, Манаенкова Е.А.¹, Заева З.О.¹,
Чугунова М.А.¹, Ларионова Э.В.¹

¹ ГБУЗ «Научно-исследовательский клинический институт оториноларингологии им. Л.И. Свержевского» ДЗМ; ² Кафедра оториноларингологии им. Б.С. Преображенского лечебного факультета ФГАОУ ВО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова» Минздрава России
Москва

THE POSSIBILITIES OF USING CALORIC AND VBIT TESTS IN PATIENTS WITH MENIERE'S DISEASE

Kunelskaya N.L.^{1,2}, Manaenkova E.A.¹, Zaoeva Z.O.¹,
Chugunova M.A.¹, Larionova E.V.¹

Moscow

В основу диагностики болезни Меньера (БМ) положены клинические и аудиологические критерии (ААО—HNS Guidelines (1995), модифицированные Bárány Society (2015)). Однако исследование вестибулярной функции у пациентов с БМ представляет собой актуальную задачу, поскольку позволяет оценить в динамике состояние периферических вестибулярных рецепторов, что оказывает влияние на выбор лечебной тактики. Наряду с хорошо известным с начала 20 века калорическим тестом, функция горизонтального полукружного канала (ГПК) может быть оценена с помощью видеоимпульсного теста, который был активно внедрен в клиническую практику начиная с 2009 года. Оба теста направлены на исследование функции ГПК, однако при калорическом тесте мы исследуем частоты 0,002–0,004 Hz, в то время как при видеоимпульсном — частоты 5–7 Hz.

Цель. Оценить результаты калорического и видеоимпульсного тестов у пациентов с достоверной БМ (ААО—HNS Guidelines (1995), модифицированные Bárány Society (2015)).

Результаты. За период с ноября 2020 по май 2021 в ГБУЗ НИКИО им. Л.И. Свержевского было обследовано 52 пациента с достоверной БМ в возрасте $48,3 \pm 9,2$ лет. Всем пациентам проводили битермальный (26° и 48°) калорический тест (VNG VO 425 Interacoustics, Дания) и видеоимпульсный тест (Interacoustics A/S, Middelfart, Дания).

По комбинации результатов двух тестов выделены три группы пациентов:

- 1) нормальный vНГТ ($\text{gain} > 0,7$, асимметрия $\text{gain} < 6\%$), нормальный калорический тест (КАСЛ $< 25\%$) — 17% ($n=9$);
- 2) нормальный vНГТ ($\text{gain} > 0,7$, асимметрия $\text{gain} < 6\%$), гиподиссоциация по калорическому тесту (КАСЛ $> 25\%$) — 79% ($n=41$);
- 3) снижение gain с ГПК по vНГТ ($\text{gain} < 0,7$, асимметрия $\text{gain} > 6\%$), гиподиссоциация по калорическому тесту (КАСЛ $> 25\%$) — 4% ($n=2$).

Заключение и выводы. Несмотря на то, что калорический и видеоимпульсный тест направлены на исследование функции ГПК, у пациентов с БМ в 79% случаев наблюдается диссоциация результатов данных тестов: при нормальном gain видеоимпульсного теста ($\text{gain} 0,89 \pm 0,12$, асимметрия $\text{gain} 2,1 \pm 1,3\%$) мы наблюдаем клинически значимую асимметрию периферических вестибулярных структур пораженного лабиринта по данным калорического теста (КАСЛ $45,3 \pm 11,1\%$). Таким образом, пациентам с подозрением на БМ в первую очередь необходимо проводить калорический тест, а диссоциация результатов калорического и видеоимпульсного теста может рассмотрена, как диагностический маркер БМ.

ГЛЮКОКОРТИКОСТЕРОИДЫ В ЛЕЧЕНИИ
ОСТРЫХ КОХЛЕОВЕСТИБУЛЯРНЫХ
РАССТРОЙСТВ У ПАЦИЕНТОВ ХГСО С
ХОЛЕСТЕАТОМОЙ И ФИСТУЛОЙ ЛАБИРИНТА
ПОСЛЕ САНИРУЮЩИХ ВМЕШАТЕЛЬСТВ НА УХЕ

Крюков А.И., Кунельская Н.Л., Гаров Е.В., Гарова Е.Е.,
Пряхина М.А.

ГБУЗ «Научно-исследовательский клинический институт
оториноларингологии им. Л.И. Свержевского» ДЗМ
Москва

GLUCOCORTICOSTEROIDS IN THE TREATMENT OF ACUTE
COCHLEOVESTIBULAR DISORDERS IN PATIENTS WITH SCOM
WITH CHOLESTEATOMA AND LABYRINTH FISTULA AFTER
SANITIZING EAR INTERVENTIONS

Kryukov A.I., Kunelskaya N.L., Garov E.V., Garova E.E.,
Pryakhina M.A.

Moscow

Острая нейросенсорная тугоухость после хирургических вмешательств на ухе — это ухудшение порогов звуковосприятия более 15 дБ как минимум на 3-х последовательных частотах в раннем послеоперационном периоде. Часто данное осложнение возникает у пациентов с хроническим гнойным средним отитом (ХГСО) с холестеатомой и фистулой лабиринта (ФЛ): в 3–5% случаев наступает глухота, в 3–15% — повышение порогов по костной проводимости (КП).

Цель. Оценить эффективность назначения глюкокортикостероидов (ГКС) и схему консервативной терапии у пациентов ХГСО с холестеатомой и ФЛ после saniрующих операций на ухе в раннем послеоперационном периоде.

В исследование вошло 38 человек в возрасте от 23 лет до 71 года, которым с 2018 по 2021 год проведена аттикоантромастодотомия по открытому типу с тимпано-, мастоидопластикой и пластикой ФЛ. В 24 случаях (63%) имелась фистула латерального полукружного канала (ПК), в 8 (23%) — сочетания фистул нескольких ПК, и/или наличие фистул преддверия или промоториума.

Всем пациентам в послеоперационном периоде проводилась антибактериальная терапия, 16 (42%) пациентам дополнительно назначалась дегидратационная и 2 (5%) — сосудистая терапия. ГКС вводились местно, непосредственно в фистулу (26 случаев, 68,4%) в виде 4 мг дексаметазона, в/в интраоперационно (25 случаев, 65,8%) и/или в послеоперационном периоде (24 случая, 63,2%). Стартовые дозы системной терапии начинались с 24 мг дексаметазона или 90–120 мг преднизолона (средний срок терапии — 6,28 дней).

Пациенты были распределены по группам: не получавших ГКС (6 человек, 15,8%), получавших ГКС только системно (7 человек) или комбинировано (25 человек, 65,8%).

Результаты оценивали по состоянию порогов КП по данным тональной пороговой аудиометрии (ТПА) на всем частотном диапазоне до операции и при выписке. Среди пациентов, которым проводилась терапия ГКС до- и при выписке не обнаружено статистически значимой разницы между изменениями порогов ($p = 0,296$). У пациентов, не получавших ГКС, разница между порогами оказалась статистически значимой с ухудшением порогов по КП на 23,79 дБ, у одного пациента возникла глухота (что составило 2,6% от общего числа пациентов с данной патологией).

ОТОСКЛЕРОЗ С ОБЛИТЕРАЦИЕЙ И ЕГО ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Крюков А.И., Гаров Е.В., Зеликович Е.И., Зеленкова В.Н.,
Загорская Е.Е.

ГБУЗ «Научно-исследовательский клинический институт
оториноларингологии им. Л.И. Свержевского» ДЗМ

Москва

OTOSCLEROSIS WITH OBLITERATION AND ITS SURGICAL TREATMENT

Kryukov A.I., Garov E.V., Zelikovich E.I., Zelenkova V.N.,
Zagorskaya E.E.

Moscow

Облитерирующие формы выявляются в 1–17,1% случаев у пациентов с отосклерозом (ОС). Предоперационная диагностика облитерирующего ОС возможна только при использовании компьютерной томографии (КТ) височных костей с денситометрией [Benson J., 2020]. По данным этого метода облитерация круглого окна (КО) выявляется у 3–40% больных ОС. Описаны различные классификации облитерации окон лабиринта, в зависимости от локализации и степени распространения очагов ОС [Nadol J., McKenna M., 2005, Mansour S., 2011]. Хирургическое вмешательство при этой форме ОС может сопровождаться техническими сложностями и высоким риском лабиринтных осложнений без средств ассистенции.

Цель. Анализ эффективности диагностики и хирургического лечения облитерирующих форм ОС.

Материалы и методы. Проведён анализ 1161 случаев стапедопластики у больных тимпанальной и смешанной формой ОС с 2015 по 2020 г. Оценивались жалобы, анамнез заболевания, данные тональной пороговой аудиометрии (ТПА) до и после операции, результаты акустической импедансометрии и ультразвуковой (УЗВ) аудиометрии, КТ височных костей, методики стапедопластики и их функциональные результаты.

Результаты. Облитерирующая форма ОС была выявлена в 65 (5,8%) случаях, с облитерацией КО — в 5, в двух из них — с

реоблитерацией основания стремени. В 21 случае выполнена поршневая методика стапедопластики, в 36 — методика установки протеза стремени $4,25 \times 0,4-0,6$ мм на аутовену, закрывающую отверстие в основании стремени, из них в 3 — с одновременным расширением ниши КО и в 6 — подобная методика, но с использованием аутохрящевое протеза. В 2 случаях — только расширение ниши КО. Для стапедотомии 41 пациенту использовалась бесконтактная СО₂-лазерная система (Lumenis, USA), 21 — микробор и 2 — их комбинация.

Таким образом, облитерирующие формы встречаются в 5,8% случаев при хирургии ОС. Оценить истинную распространённость очагов ОС возможно только интраоперационно. Использовании СО₂-лазера и/или микробора на этапе стапедотомии при облитерации основания стремени, а при необходимости с одновременным удалением костной облитерации КО, позволяет безопасно достигать функционального результата.

МЕТОД ДИАГНОСТИКИ ВЕСТИБУЛЯРНОЙ ДИСФУНКЦИИ У ДЕТЕЙ С СЕНСОНЕВРАЛЬНОЙ ТУГОУХОСТЬЮ

Черняк Г.В.
Медицинский центр «МастерСлух»
Краснодар

METHOD FOR THE DIAGNOSIS OF VESTIBULAR DYSFUNCTION IN CHILDREN WITH SENSORINEURAL HEARING LOSS

Chernyakh G.V.
Krasnodar

На сегодняшний день роль вестибулярной дисфункции в развитии детей остается недооцененной. Обследования для определения патологии вестибулярной системы в детском возрасте назначаются редко. По данным мировой литературы, вестибулярная патология чаще встречается у детей с сенсоневральной тугоухостью. Вестибулярная система достигает своей зрелости раньше, чем мозжечок. Отсюда можно сделать вывод, что вестибулярная система играет ключевую роль для развития моторных и когнитивных навыков. Объективные методы исследования вестибулярной функции, имеющиеся на сегодняшний день, больше подходят для взрослых пациентов, а также осуществляются в отдельных специализированных клиниках. Так как выполнение полного перечня вестибулярного обследования нерационально и, по большей части, невозможно, появляется необходимость создания скрининг-метода выявления вестибулярной патологии. Такой метод позволит выполнять обследование в детской оториноларингологии и неврологии. Метод должен отличаться простотой выполнения, использованием минимума времени и оборудования для диагностики.

Цель. Данная работа посвящена разработке и апробации скрининг-метода для выявления пациентов с вестибулярной дисфункцией при сенсоневральной тугоухости.

Материалы и методы. В работу были взяты результаты обследования детей от 5 до 12 лет с сенсоневральной тугоухостью. Всего

обследовано 25 детей. Дети отбирались по результатам опросника для родителей. Всем детям выполнялось исследование слуха, обследование вестибулярного анализатора скрининг-методом, объективная диагностика вестибулярной функции.

Результаты. По данным проведенного обследования было обнаружено 4 ребенка с односторонней вестибулярной дисфункцией и 1 ребенок с двусторонней патологией. Данные скрининг-метода были подтверждены объективной диагностикой.

Выводы. Все вышесказанное позволяет считать актуальным изучение способов определения вестибулярной дисфункции у детей с нарушением слуха. Учитывая данные о влиянии вестибулярной функции на развитие ребенка, по всей видимости, также требуется пересмотреть и дополнить общую практику реабилитационных мероприятий у детей с сенсоневральной потерей слуха. Для этого необходима предварительная оценка вестибулярной функции у максимально возможного количества детей с сенсоневральной тугоухостью.

НАСЛЕДСТВЕННАЯ ТУГОУХОСТЬ: ПУТЬ ОТ НАУКИ К ПРАКТИКЕ

Маркова Т.Г.

ФГБУ «Российский научно-клинический центр аудиологии и
слухопротезирования» ФМБА России; ФГБОУ ДПО «Российская
медицинская академия непрерывного профессионального образования»
Минздрава России Кафедра сурдологии
Москва

HEREDITARY HEARING LOSS – THE PATH FROM SCIENCE TO PRACTICE

Markova T.G.

Moscow

Наследственная тугоухость и клинически, и генетически гетерогенна. Несмотря на большое количество генов, связанных с тугоухостью, многие из них остаются не идентифицированными. Многие наследственные формы характеризуются двусторонней сенсоневральной тугоухостью, поскольку большинство генов отвечают за работу рецепторов улитки. В большинстве популяций была показана высокая распространенность DFNB1-тугоухости, и поиск мутаций в гене *GJB2*, стал основой для подтверждения наследственной природы тугоухости, что особенно важно для семей со здоровыми родителями и отрицательной родословной. Поиск нарушений в других генах благодаря методам секвенирования нового поколения тоже входит в практику, но распространенность таких нарушений в Российской популяции еще предстоит изучить. Результаты универсального аудиологического скрининга в сочетании с генетической диагностикой важны для своевременного оказания медицинской помощи и медико-генетического консультирования семьи. Знание клинических особенностей некоторых синдромальных и несиндромальных форм помогает специалистам обсуждать прогноз течения и необходимые меры реабилитации. В ряде случаев обнаруживают варианты ДНК в известных генах, но не описанные ранее в других популяциях или имеющие неизвестные клинические эффекты. Корреляция между фенотипом и генотипом, роль экзогенных факторов требуют дальнейшего изучения.

Таким образом, в настоящее время практика опережает науку, которой необходимо накопление клинического материала, для правильной интерпретации результатов генетических исследований при медико-генетическом консультировании. Знание причины раскрывает прогноз течения тугоухости, прогноз при планировании семьи в ходе медико-генетического консультирования.

АУДИОЛОГИЧЕСКИЕ ФЕНОТИПЫ ПРИ РАЗЛИЧНЫХ ГЕНОТИПАХ *GJB2*

Алексеева Н.Н.^{1,2}, Маркова Т.Г.^{1,2}, Чибисова С.С.^{1,2},
Лалаянц М.Р.^{1,2}, Ясинская А.А.^{1,2}, Белов О.А.¹, Близнац Е.А.³,
Поляков А.В.³, Таварткиладзе Г.А.^{1,2}

¹ ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Минздрава России Кафедра сурдологии; ² ФГБУ «Российский научно-клинический центр аудиологии и слухопротезирования» ФМБА России; ³ ФГБНУ «Медико-генетический научный центр им. акад. Н.П. Бочкова»
Москва

AUDIOLOGICAL PHENOTYPES IN DIFFERENT GENOTYPES *GJB2*

Alekseeva N.N.^{1,2}, Markova T.G.^{1,2}, Chibisova S.S.^{1,2},
Lalayants M.R.^{1,2}, Yasinskaya A.A.^{1,2}, Belov O.A.¹, Bliznetz E.A.³,
Polyakov A.V.³, Tavartkiladze G.A.^{1,2}

Moscow

Основной причиной врожденной двусторонней сенсоневральной тугоухости (СНТ) считаются генетические нарушения, обусловленные различными мутациями в гене *GJB2*. С внедрением аудиологического скрининга новорожденных увеличилось число детей с врожденной СНТ легкой и умеренной степени, выявленных в первый год жизни и имеющих генетическую этиологию.

Цель. Выявить особенности аудиологического профиля при мутациях в гене *GJB2* в группе пациентов с СНТ легкой и умеренной степени.

Материалы и методы. Под нашим наблюдением находился 251 пациент в возрасте от 2 мес. до 50 лет с врожденной двусторонней СНТ 1–3 степени. Мутации в гене *GJB2* выявлены у 162 человек (65%). Пациенты разделены на 3 группы в зависимости от типа мутации: инактивирующие в 2-х аллелях (ИМ-2) — 87 пациентов, инактивирующие в 1-м аллеле (ИМ-1) — 49 пациентов, неинактивирующие мутации в обоих аллелях (ИМ-0) — 29 пациентов. Анализ в каждой группе включал оценку степени тугоухости по лучше слышащему

уху, типа аудиометрической кривой, симметричности нарушения слуха и динамики порогов слышимости.

Результаты. Нами получены статистически достоверные различия по степени тугоухости при различных генотипах (при $p < 0,05$). При генотипе ИМ-2 преобладает 2-я и 3-я степень (49% и 38%), при генотипе ИМ-1 — 1-я степень тугоухости в 51% случаев, 2-я и 3-я степени составили 27% и 22% соответственно. При генотипе ИМ-0 результаты распределились следующим образом: 1-я степень — 62%, 2-я степень — 31%, 3-я степень — 7%. По типу аудиометрической кривой результаты распределились следующим образом: в группе ИМ-2 преобладал горизонтальный тип — 49%, также описаны неспецифический — 17%, нисходящий — 15%, и U-образный тип — 19%; при генотипе ИМ-1 — горизонтальный тип — 37%; 21% — неспецифический; 17% — нисходящий и 25% — U-образный; при генотипе ИМ-0 — горизонтальный — 33%, нисходящий — 30%, неспецифический — 15% и U-образный — 22%. У 90% (145/162) пациентов отмечено симметричное нарушение слуха на оба уха. Межушная разность превышала 15 дБ у 17 пациентов: в 10 % случаев (9/87) в группе ИМ-2, у 12% пациентов (6/49) — в группе ИМ-1, и в 7% случаев (2/29) — в группе ИМ-0. При динамическом наблюдении пороги слышимости были стабильны у 92% (149/162) пациентов. Ухудшение слуха отмечено у 12 из 87 пациентов (13 %) в группе ИМ-2 и 1 — из 49 пациентов (2%) в группе ИМ-1.

Таким образом, для пациентов с СНТ легкой и умеренной степени, обусловленной мутациями в гене *GJB2* характерно стабильное симметричное нарушение слуха, преимущественно с горизонтальным типом аудиометрической кривой. Наличие хотя бы одной неинактивирующей мутации обуславливает более легкое течение тугоухости.

ПЕРВЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ ИСПОЛЬЗОВАНИЯ ЭКЗОМНОГО СЕКВЕНИРОВАНИЯ ДЛЯ РОССИЙСКИХ БОЛЬНЫХ С НЕСИНДРОМАЛЬНОЙ И СИНДРОМАЛЬНОЙ ПОТЕРЕЙ СЛУХА

Шатохина О.Л.¹, Орлова А.А.¹, Гундорова П.¹, Миловидова Т.Б.¹,
Забненкова В.В.¹, Чухрова А.Л.¹, Галеева Н.М.¹, Степанова А.А.¹,
Маркова Т.Г.^{2,3}, Лалаянц М.Р.^{2,3}, Близнец Е.А.¹

¹ ФГБНУ «Медико-генетический научный центр им. акад. Н.П. Бочкова»; ² ФГБУ «Российский научно-клинический центр аудиологии и слухопротезирования» ФМБА России; ³ ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Минздрава России Кафедра сурдологии

Москва

THE FIRST RESULTS OF THE USING OF EXOME SEQUENCING FOR RUSSIAN PATIENTS WITH NONSYNDROMIC AND SYNDROMIC HEARING LOSS

Shatokhina O.L.¹, Orlova A.A., Gundorova P.¹, Milovidova T.B.,
Zabnenkova V.V.¹, Chuhrova A.L.¹, Galeeva N.M.¹, Stepanova A.A.¹,
Markova T.G.^{2,3}, Latayants M.R.^{2,3}, Bliznetz E.A.¹

Moscow

По данным, полученным при проведении универсального аудиологического скрининга, в России распространенность врожденных нарушений слуха составляет 3 на 1000 новорожденных. Согласно молекулярно-генетическим исследованиям, проведенным в России, на долю частых точковых мутаций в генах *GJB2*, *STRC*, *USH2A* и *SLC26A4*, а также протяженных делеций в генах *GJB2* и *STRC* приходится около 50% случаев врожденной тугоухости. При этом, на сегодняшний день, данные об эффективности использования экзомного секвенирования для тугоухих пациентов отсутствуют. В настоящей работе мы представляем первые результаты использования данной технологии для диагностики несиндромальной (НТ — изолированной потери слуха) и синдромальной тугоухости (СТ — сочетание тугоухости с заболеваниями других органов и систем) у российских больных. Также мы оценили долю вторичных находок

в генах потери слуха среди российских больных, направленных на экзомное секвенирование, с отличным от тугоухости диагнозом.

Методы. С использованием метода экзомного секвенирования проведено исследование образцов ДНК 8 пациентов с диагнозом НТ, у которых ранее не были выявлены мутации в гене *GJB2* и 41 пациента с СТ. Для оценки доли вторичных находок использовалась выборка 1409 пациентов, направленных на экзомное секвенирование, без потери слуха в анамнезе.

Результаты. Причину нарушения слуха удалось установить у 4 из 8 пациентов с НТ без мутаций в гене *GJB2*: выявлены патогенные (П) и/или вероятно патогенные (ВП) варианты в генах *USH2A*, *MYO7A* и *MYO15A*. Среди 41 пациента с СТ, у 4 пациентов выявлены П и ВП варианты в синдромальных генах (*POLG*, *MECOM*, *ADNP* и *SOX9*). Неожиданным оказалась высокая доля изолированной тугоухости в выборке синдромальных форм — П и ВП обнаружены у 8 пациентов (*GJB2*, *MYO7A*, *CCDC50*, *OTOG*). У 9 пациентов причина тугоухости не была выявлена, при этом обнаружена причина развития сочетанной патологии.

Среди пациентов, направленных на экзомное секвенирование с другими заболеваниями, наследственная тугоухость обнаружена у 1% (2/1409) пациентов — П и ВП варианты обнаружены в генах поздней потери слуха — *ACTG1* и *MYO7A*.

МОЛЕКУЛЯРНО-ГЕНЕТИЧЕСКОЕ ИЗУЧЕНИЕ НЕСИНДРОМАЛЬНОЙ НЕЙРОСЕНСОРНОЙ ТУГОУХОСТИ У ПАЦИЕНТОВ ИЗ ГРУЗИИ

Степанова А.А.¹, Исмагилова О.А.¹, Галеева Н.М.¹, Маркова Т.Г.^{2,3},
Квливидзе О.^{4,5}, Поляков А.В.¹

¹ ФГБНУ «Медико-генетический научный центр им. акад. Н.П. Бочкова»; ² ФГБУ «Российский научно-клинический центр аудиологии и слухопротезирования» ФМБА России; ³ ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Минздрава России Кафедра сурдологии; ⁴ Грузинский Фонд генетических и редких заболеваний; ⁵ Университет «Нью Вижен», Школа Медицины
1,2,3 Москва; 4,5 Тбилиси, Грузия

THE MOLECULAR GENETIC STUDY OF NONSYNDROMIC SENSORINEURAL DEAFNESS IN GEORGIAN PATIENTS

Stepanova A.A.¹, Ismagilova O.A.¹, Galeeva N.M.¹, Markova T.G.^{2,3},
Kvliyidze O.^{4,5}, Polyakov A.V.¹
1,2,3 Moscow; 4,5 Tbilisi, Georgia

Патогенные варианты в гене *GJB2* — наиболее частая причина несиндромальной нейросенсорной тугоухости. В работе проведено исследование 39 неродственных больных нейросенсорной тугоухостью из Грузии.

Поиск причины заболевания проводился в три этапа:

1 – всем больным проводился поиск частых среди российских больных патогенных вариантов в гене *GJB2* (с.35delG, с.-23+1G>A (IVS1+1G>A), с.313_326del14, с.235delC, с.358_360delGAG, с.101T>C, с.167delT, 101kdel (*GJB2*—D13S175) (NC_000013.10: g.20,757,021_20,858,394del) и 309kdel (*GJB6*—D13S1830) (NC_000013.10: g.20,797,177_21,105,945));

2 – секвенирование по Сенгеру кодирующей последовательности гена *GJB2* проводилось больным, у которых был выявлен один патогенный вариант или не было выявлено ни одного патогенного варианта;

3 – поиск частых для российских больных патогенных вариантов в генах *STRC* (с.2171_2174delTTTG), *USH2A* (с.11864G>A), *SLC26A4*

(с.1001G>Т и с.107A>С), *CLIC5* (с.1121G>А) проводился больным, у которых не было выявлено патогенных вариантов в гене *GJB2* на обеих хромосомах.

У 11 пробандов частые патогенные варианты (с.35delG, с.358_360delGAG, с.-23+1G>А) присутствовали на обеих хромосомах. У одного больного выявлен патогенный вариант с.551G>С в гомозиготном состоянии методом секвенирования по Сенгеру. У четверых пробандов после двух этапов исследования были выявлены варианты только на одной хромосоме. Частых для российских больных патогенных вариантов в генах *STRC*, *USH2A*, *SLC26A4* и *CLIC 5* не выявлено.

Среди 117 неродственных слышащих грузин проводился поиск 9 наиболее частых в гене *GJB2* для установления популяционной частоты носительства *GJB2*-тугоухости. Таким образом, в ходе работы определен вклад *GJB2*-тугоухости среди больных со снижением слуха из Грузии и спектр мутаций в гене *GJB2* у этих пациентов — с.35delG, с.358_360delGAG, с.-23+1G>А и с.551G>С. Молекулярно-генетический диагноз поставлен — 30,8% больных. Популяционная частота носительства *GJB2*-тугоухости в Грузии составила 2,6%. Установлено, что не менее чем у 28% больных с нейросенсорной тугоухостью и у 92% *GJB2*-больных возможно установить причину заболевания, используя систему для регистрации частых для российской популяции патогенных вариантов в гене *GJB2*. На следующем этапе поиска генетической причины заболевания у грузинских больных следует проводить полноэкзомное или полногеномное секвенирование.

К ВОПРОСУ О ГЕНЕТИЧЕСКОМ ОБСЛЕДОВАНИИ
СЕМЕЙ, ИМЕЮЩИХ ДЕТЕЙ С
НЕСИНДРОМАЛЬНОЙ СЕНСОНЕВРАЛЬНОЙ
ТУГОУХОСТЬЮ

Базанова М.В.¹, Мачалов А.С.¹, Кузнецов А.О.¹, Барков И.Ю.²,
Екимов А.Н.²

¹ ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр оториноларингологии» ФМБА России; ² ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр акушерства, гинекологии и перинатологии им. В.И. Кулакова» Минздрава России
Москва

AN ISSUE TO GENETIC OBSERVATION MEMBERS OF
FAMILIES IN WHOM WAS BORN CHILDREN WITH
NON-SYNDROMIC SENSORINEURAL HEARING LOSS

Bazanova M.V.¹, Machalov A.S.¹, Kuznecov A.O.¹, Barkov I.Yu.²,
Ekimov A.N.²
Moscow

Наиболее частой генетической причиной тяжелой и глубокой аутосомно-рецессивной несиндромальной потери слуха является мутация в гене, кодирующем трансмембранный белок коннексин 26 (*GJB2*). В Российской Федерации в группе детей с врожденной несиндромальной тугоухостью мутации гена *GJB2* выявляются в 70% случаев. В большинстве случаев родители ребенка являются носителями одной мутации и имеют нормальный слух. 70% детей с врожденной тугоухостью имеют слышащих родителей и в 67% случаев их семьи не имеют родственников с нарушением слуха.

Цель. Провести клиническое и молекулярно-генетическое обследование семей, имеющих детей с несиндромальной сенсоневральной тугоухостью.

Материалы и методы. Нами было обследовано 12 семей (40 человек), из них 17 детей и 23 взрослых (родители). Всем пациентам проводилось молекулярно-генетическое обследование — ПЦР в реальном времени, также было выполнено аудиологическое обследование, которое включало в себя для взрослых: регистрация

отоакустической эмиссии различных классов, тональную пороговую аудиометрию и акустическую импедансометрию, для детей: регистрация отоакустической эмиссии различных классов, акустическую импедансометрию, регистрацию коротколатентных слуховых вызванных потенциалов с применением диагностических сигналов Chirp—LS и Click и регистрацию стационарных слуховых потенциалов.

Результаты. По данным аудиологического обследования у родителей пациентов снижения слуха не отмечалось, также по результатам медико-молекулярного тестирования 16 имели мутации гена *GJB2* в гетерозиготном состоянии (35delG — 14 человек, 358_360delGAG — 3 человека). Среди детей клинико-генетическая картина представлена следующим образом: с мутацией 35delG в гомозиготном состоянии по данным КСВП среднее значение составило 95 дБ, с мутацией 358_360delGAG в гомозиготном состоянии — 72,5 дБ, с генотипом [35delG]+[358_360delGAG] — 35 дБ, у всех детей с негенетическими факторами риска V пик не определялся при стимуле 100 дБ. По результатам ASSR-теста среднее значение у пациентов с мутацией 35delG в гомозиготном состоянии составило 87,42 дБ, с мутацией 358_360delGAG — 70,4 дБ, с генотипом [35delG]+[358_360delGAG] — 36,5 дБ, с негенетическими факторами риска 96,6 дБ.

Заключение. Рекомендовать всем пациентам с подозрением на несиндромальную сенсоневральную тугоухость и членам их семей, включить в алгоритм обследования проведение молекулярно-генетической диагностики для определения дальнейшей тактики ведения и прогноза течения заболевания.

ЧАСТОТА СОПРЯЖЕННЫХ ОБЩЕСОМАТИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ У ПАЦИЕНТОВ С ВЫРАЖЕННЫМИ НАРУШЕНИЯМИ СЛУХА В РЕСПУБЛИКЕ АДЫГЕЯ

Азаматова С.А.^{1,2}, Лазарева Л.А.², Коваленко С.Л.²

¹ Адыгейский республиканский центр реабилитации слуха ГБУЗ РА
АРКБ АРЦРС; ² ФГБОУ ВО «Кубанский государственный медицинский
университет» Минздрава России Кафедра оториноларингологии

¹ Майкоп; ² Краснодар

THE FREQUENCY OF ASSOCIATED GENERAL DISEASES IN PATIENTS WITH EXPRESSED HEARING IMPAIRMENT IN THE REPUBLIC OF ADYGEA

Azamatova S.A.^{1,2}, Lazareva L.A.², Kovalenko S.L.²

¹ Maykop; ² Krasnodar

Приобретенная тугоухость у взрослого населения редко встречается в виде изолированного заболевания. Очень часто у этих пациентов нарушение слуха сопряжено с различной общесоматической патологией.

При ретроспективном анализе 1100 амбулаторных карт взрослого населения республики Адыгея, состоящих под динамическим наблюдением в центре реабилитации слуха с приобретенной тугоухостью тяжелой степени, мы проанализировали частоту и характер сопутствующей общесоматической патологии у этих больных. В соответствии с классификацией возрастов, принятой ВОЗ (2020) все больные были распределены на 5 возрастных групп: I группа (молодой возраст — 18–44 года) — 121 пациент, II группа (средний возраст — 45–59 лет) — 116 человек, III группа (пожилой возраст — 60–74 года) — 281 больной, IV группа (старческий возраст — 75–90 лет) — 480 человек и V группа (долгожители — 90 лет и старше) — 102 пациента.

Из 1100 человек было 520 мужчин и 580 женщин. Наиболее часто сенсоневральная тугоухость сочеталась с патологией сердечно-сосудистой системы, а именно: с гипертонической болезнью, ишемической болезнью сердца, стенокардией и др. Болезни системы

кровообращения встречались как в виде изолированных нарушений (в 43,2% случаев), так и в сочетании с другими соматическими нозологиями (у 35,09% пациентов), преимущественно с заболеваниями нервной и эндокринной систем. Всего сочетанные поражения различных органов и систем были отмечены в 37,9% наблюдений. На втором месте после заболеваний сердечно-сосудистой системы в структуре комплексной патологии встречали заболевания эндокринной системы (30, 21%), реже заболевания нервной системы (21,6%) и остеохондроз позвоночника (у 16,1% больных), их различные сочетания. Изолированные нозологические формы наблюдались в виде шейного остеохондроза — у 9,8% пациентов, нарушений в нервной системе (расстройства вегетативной нервной системы, энцефалопатии, поражения ЦНС и т.д.) — у 3,6% больных. В 1,6% случаев имелись заболевания эндокринной системы, в том числе сахарный диабет и заболевания щитовидной железы. Заболевания мочеполовой системы, органов дыхания, новообразования, патология ЖКТ и другие общесоматические заболевания обнаружены в 1,3% анализируемых данных. Сопутствующие заболевания не были обнаружены в 2,6% наблюдений.

Полученные данные требуют необходимости комплексного подхода с оценкой роли сопряженной соматической патологии в формировании стойких нарушений слуха, с целью своевременной профилактики и лечения таких пациентов.

«FUSION» ТЕХНОЛОГИЯ В ДИАГНОСТИКЕ ХОЛЕСТЕАТОМЫ ВИСОЧНОЙ КОСТИ У ПАЦИЕНТОВ ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА

Бондаренко Е.С.¹, Милешина Н.А.^{1,2}, Орловская С.С.³,
Вафина Х.Я.³, Нечаев В.А.⁴

¹ ФГБУ «Российский научно-клинический центр аудиологии и
слухопротезирования» ФМБА России; ² ФГБОУ ДПО «Российская
медицинская академия непрерывного профессионального образования»
Минздрава России Кафедра сурдологии; ³ ГБУЗ «ДГКБ святого
Владимира ДЗМ»; ⁴ ГБУЗ «ГКБ им. В.М. Буянова ДЗМ»
Москва

«FUSION» TECHNOLOGY IN THE DIAGNOSIS OF TEMPORAL BONE CHOLESTEATOMA IN CHILDREN'S PATIENTS

Bondarenko E.S.¹, Mileshina N.A.^{1,2}, Orlovskaya S.S.³, Vafina H.Ya.³,
Nechaev V.A.⁴
Moscow

В настоящее время для диагностики хронических заболеваний височной кости широко используются методы компьютерной (КТ) и магнитно-резонансной томографии (МРТ) височных костей. Метод КТ обладает высокой чувствительностью в определении изменений костных структур. В то же время в обнаружении холестеатомы специфичность метода достаточно низка. МРТ височных костей в режимах T1-, T2-DW, non-EPI DWI и ADC maps имеет четкие характеристики для определения холестеатомы среднего уха, но в связи с плохим топографическим представлением расположения образования уступает в предоперационном планировании хирургического вмешательства методу КТ. Наша практика показала, что благодаря совмещению изображений КТ и диффузионно-взвешенной МРТ с помощью технологии «FUSION», происходит соединение диагностических достоинств обоих методов лучевой диагностики.

Технология «FUSION» — программное обеспечение, позволяющее совмещать изображения различных модальностей лучевой диагностики. В работе рассмотрены клинические случаи с использованием технологии «FUSION» КТ и non-EPI DWI МРТ для качественной диагностики холестеатомы в предоперационном периоде, а также для

определения рецидивирующего процесса. Указаны особенности применения технологии «FUSION» для изображений височных костей КТ и МРТ в режиме non—EPI DWI.

Под нашим наблюдением в 2020 г. находилось 20 пациентов с хроническим гнойным средним отитом (ХГСО) с подозрением на холестеатому среднего уха. Всем им проведён курс стационарного лечения с последующим хирургическим лечением. Предоперационное обследование включало КТ и МРТ височных костей у всех 20 пациентов. Затем проводилась техника слияния изображений КТ и МРТ в режиме non—EPI DWI. Результаты КТ, МРТ и техники «FUSION» были сопоставлены у всех прооперированных больных с результатами хирургических находок.

Технология «FUSION» КТ и non—EPI DWI МРТ показала высокую диагностическую чувствительность локализации холестеатомного процесса в височной кости, что позволило точно спрогнозировать хирургическое лечение на этапе предоперационной подготовки.

АЛГОРИТМ ЛЕЧЕНИЯ И ПРОФИЛАКТИКИ
ГРИБКОВОГО ПОРАЖЕНИЯ
ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОЙ ПОЛОСТИ СРЕДНЕГО
УХА

Кунельская В.Я., Шадрин Г.Б., Мачулин А.И.
ГБУЗ «Научно-исследовательский клинический институт
оториноларингологии им. Л.И. Свержевского» ДЗМ
Москва

THE ALGORITHM OF TREATMENT AND PREVENTION OF
FUNGAL LESIONS OF THE POSTOPERATIVE CAVITY OF THE
MIDDLE EAR

Kunelskaya V.Ya., Shadrin G.B., Machulin A.I.
Moscow

Воспалительные заболевания уха являются одной из самых актуальных проблем в оториноларингологии. По данным нашего Института, у каждого 5-го пациента, страдающего хроническим отитом, в составе возбудителей при обследовании во время обострения выделяют грибы. Наличие данных возбудителей наблюдается и у пациентов, перенесших санлирующую операцию на ухе с увеличением сроков заживления полости.

Цель. Разработка алгоритма диагностики и лечения пациентов с длительно текущим воспалением послеоперационной полости среднего уха.

Методы и средства. За период 2011–2020 гг. обследовано 256 пациентов, перенесших санлирующую операцию на височной кости с длительным воспалением послеоперационной полости. Всем пациентам, помимо обязательного общеклинического обследования, проводили микологическую диагностику, включавшую микроскопию отделяемого и посев на селективные питательные среды.

Результаты. У 131 больного (51,2%) (всего 153 уха) из 256, выявлено грибковое поражение. Из них мужчин — 39, женщин — 92. Возраст пациентов составил от 14 до 86 лет. Давность заболевания от 3 месяцев до 23 лет. У 95% больных мы выявляли плесневые грибы — *Aspergillus* spp., виды *A. niger*, *A. flavus*, *A. fumigatus*. у 5% —

Candida spp. Местное лечение антимикотическими препаратами проводили после предварительной тщательной очистки уха не менее 3–4 недель под обязательным лабораторным контролем, путем введения в ухо турунд, смоченных фунгицидным препаратом, который оставляли в ухе на 5–10 минут 2–4 раз в день в зависимости от активности грибкового процесса. При системной терапии кандидозных поражений наиболее эффективным явился флуконазол, при плесневых — итраконазол, тербинафин.

Критерием эффективности лечения являлось полное клиническое излечение в течение месяца, подтвержденное как клинической картиной, так и отрицательными результатами микологического исследования.

Заключение. На основании анализа результатов настоящего исследования разработан алгоритм диагностики и лечения больных с грибковым поражением послеоперационной полости уха. Курс лечения составляет не менее 21 дня и продолжается в течение 2 недель после клинического излечения.

ОПЫТ ПРИМЕНЕНИЯ БАЛЛОН-КАТЕТЕРА ДЛЯ ДИЛАТАЦИИ СЛУХОВОЙ ТРУБЫ У ДЕТЕЙ С ХРОНИЧЕСКИМ ЭКССУДАТИВНЫМ СРЕДНИМ ОТИТОМ

Милешина Н.А.^{1,2}, Курбатова Е.В.¹, Осипенков С.С.¹

¹ ФГБУ «Российский научно-клинический центр аудиологии и
слухопротезирования» ФМБА России; ² ФГБОУ ДПО «Российская
медицинская академия непрерывного профессионального образования»
Минздрава России Кафедра сурдологии
Москва

EXPERIENCE OF THE BALLOON DILATION OF THE EUSTACHIAN TUBE IN CHILDREN WITH CHRONIC EXUDATIVE OTITIS MEDIA

Mileshina N.A.^{1,2}, Kurbatova E.V.¹, Osipenkov S.S.¹

Moscow

По нашим данным у 8% детей с хроническим экссудативным средним отитом (ХЭСО) заболевание прогрессирует, несмотря на проводимое консервативное и хирургическое лечение — аденотомия, тимпаностомия, что приводит к формированию адгезивного среднего отита и стойкой тугоухости. На сегодняшний день приобретает популярность малоинвазивный хирургический метод — баллонная дилатация слуховых труб (БД СТ), позволяющая добиться ремиссии у части этих больных.

Цель. Оценить эффективность применения баллонной дилатации слуховой трубы на поздних стадиях ХЭСО.

Материалы и методы. Под нашим наблюдением находились 34 ребенка с ХЭСО на III–IV стадии, у которых предшествующее хирургическое лечение не привело к стойкой ремиссии. Пациентам выполнена БД СТ на стороне поражения с последующим катамнестическим наблюдением.

Результаты и их обсуждение. В зависимости от техники проведения БД СТ и сочетания ее с тимпаностомией стойкая ремиссия была достигнута в 30–65%. Несмотря на более низкие результаты, чем в других исследовательских группах, необходимо учитывать глубину

проблемы и выраженность сформировавшихся необратимых изменений тимпанальной мембраны и среднего уха. В том числе методика показала свою эффективность у пациентов с оперированной врожденной расщелиной нёба.

Выводы. Баллонная дилатация слуховых труб является эффективным, малоинвазивным способом хирургического лечения на поздних стадиях ХЭСО. Учитывая положительный опыт применения БД у пациентов с аномалиями развития мягкого и твердого неба, необходимо пересмотреть имеющиеся у них относительные противопоказания для операции.

ОПЫТ РЕАБИЛИТАЦИИ ПАЦИЕНТОВ С ВРОЖДЕННЫМИ АНОМАЛИЯМИ РАЗВИТИЯ НАРУЖНОГО И СРЕДНЕГО УХА

Торопчина Л.В.¹, Водяницкий В.Б.², Зеликович Е.И.^{1,3}

¹ ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Минздрава России; ² «Российская детская клиническая больница ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова» Минздрава России; ³ ГБУЗ «Научно-исследовательский клинический институт оториноларингологии им. Л.И. Свержевского» ДЗМ
Москва

EXPERIENCE IN THE REHABILITATION OF PATIENTS WITH CONGENITAL MALFORMATIONS OF THE OUTER AND MIDDLE EAR

Toropchina L.V.¹, Vodyanitskiy V.B.², Zelikovich E.I.^{1,3}

Moscow

К методам реабилитации пациентов с врожденными аномалиями развития наружного и среднего уха относятся — восстановление слуха (путем слухопротезирования или с помощью меатотимпаноластики), воссоздание ушной раковины (реконструкция или использование эктопротезов), а также коррекция дефектов челюстно-лицевой области (восстановление лицевого скелета или контурная пластика лица).

Слуховая реабилитация возможна аппаратом костного проведения звуков на бандаже, а затем, по мере роста ребенка, с фиксацией на внутрикостном имплантате или путем проведения меатотимпаноластики (МТП).

При выборе слуховых аппаратов костной проводимости следует учитывать, что у пациента с врожденной аномалией наружного и среднего уха может быть смешанная тугоухость с рождения, а в случае изначально двусторонней кондуктивной тугоухости необходимо учитывать вероятность прогрессирующего снижения слуха по смешанному типу.

Также необходимо оценить перспективы слуховой реабилитации по мере роста ребенка — ношение слуховых аппаратов на импланте или проведение меатотимпаноластики.

Прежде чем решиться на МТП, необходимо в первую очередь оценить безопасность операции — исключить по данным компьютерной томографии височных костей предложение сигмовидного синуса, низкое стояние дна средней черепной ямки, аномальный ход лицевого нерва. Также необходимо оценить перспективность слухулучшающего эффекта, определив наличие нормально сформированных окон лабиринта и подвижность стремени, проходимость слуховой трубы и степень склероза сосцевидного отростка. Важно также исключить аномалии внутреннего уха, которые в дальнейшем в любой момент могут привести к снижению слуха по смешанному типу.

Чем старше ребенок, тем ниже вероятность операционных и послеоперационных осложнений, и тем эффективнее и устойчивее будут функциональный и анатомический результаты МТП.

У некоторых детей, особенно при наличии смешанной тугоухости, вариантом реабилитации может быть аурикулумеатопластика для последующей возможности ношения заушного или внутриушного слухового аппарата.

При невозможности проведения МТП нами отдается предпочтение протезированию слуховым аппаратом Sophono AlphaM, использующим для фиксации притяжение между магнитом на процессоре и подкожным магнитом, имплантированным в теменную кость. При использовании такого типа ношения вероятность кожных осложнений практически отсутствует, а единственное ограничение к установке имплантата — толщина кости менее 2,5 мм.

АНАЛИЗ ПРИЧИН ПОЗДНЕГО ВЫЯВЛЕНИЯ ТУГОУХОСТИ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА

Мефодовская Е.К.¹, Белянская Н.О.¹, Гарбарук Е.С.²
¹ СПб ГКУЗ «Детский городской сурдологический центр»; ² ФГБОУ ВО
«Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский
университет»
Санкт-Петербург

ANALYSIS OF THE CAUSES OF LATE DETECTION OF HEARING LOSS IN YOUNG CHILDREN

Mefodovskaya E.K.¹, Belyanskaya N.O.¹, Garbaruk E.S.²
Saint Petersburg

Развитие глухих и слабослышащих детей зависит от различных факторов, одним из которых является возраст начала программы помощи. Несмотря на значимые достижения, произошедшие в программах ранней помощи благодаря внедрению всеобщего скрининга новорожденных, по прежнему остаются случаи позднего обращения. Для уменьшения числа таких обращений необходим анализ причин, способствующих запоздалому выявлению тугоухости.

Проанализированы 125 амбулаторных карт пациентов с тугоухостью возраста от рождения до пяти лет, находящихся на диспансерном учете и проходящих реабилитацию в СПб детском городском сурдологическом центре. Из исследования исключены дети с приобретенной тугоухостью и с врожденными пороками развития наружного и среднего уха. Для всех детей возраст первого обращения к сурдологу составил от 1 до 55 месяцев (среднее — 12 месяцев, медиана — 27 месяцев).

Аудиологический скрининг был выполнен в родильном доме для 115 (92%) новорожденных: у 59 детей (51,3%) ОАЭ не зарегистрирована. Среди 59 детей с отсутствием ОАЭ в роддоме, повторный скрининг в ДПО выполнен для 32 младенцев. У 30 детей ОАЭ снова отсутствовала, средний возраст постановки диагноза равнялся 3,5 месяцам. Нормальный результат получен у 2 детей, средний возраст первичного обращения к сурдологу составил 8,5 месяцев. 12 детям с нормальным результатом скрининга в роддоме был проведен повторный скрининг в ДПО. У 8 человек ОАЭ отсутствовала (средний

возраст постановки диагноза равнялся 4 месяцам). У 4 младенцев ОАЭ была зарегистрирована, средний возраст первичного обращения к сурдологу составил 17,5 месяцев.

Родители 77 детей, которым не проводился повторный скрининг в ДПО, обратились по поводу задержки слухоречевого развития, средний возраст первичной диагностики составил 16 месяцев. Средний возраст выявления тугоухости у детей, не проходивших скрининг слуха в период новорожденности, равнялся 18 месяцев.

Таким образом, требуется тщательное прослеживание всех детей, непрошедших аудиологический скрининг в новорожденном возрасте, также показана необходимость повторного скрининга в условиях ДПО всем детям в 1 месяц, внедрение дополнительных скрининговых обследований слуха у детей раннего и дошкольного возраста. Кроме того, необходимо повышение внимания родителей и специалистов в отношении задержки слухоречевого развития детей, при которой требуется незамедлительная диагностика слуха.

К ВОПРОСУ О ВЕДЕНИИ РЕЕСТРА ЛИЦ С НАРУШЕНИЕМ СЛУХА ВЫСОКОЙ СТЕПЕНИ И ГЛУХОТОЙ

Дайхес Н.А., Мачалов А.С., Кузнецов А.О., Сапожников Я.М.,
Тарасова Н.В., Балакина А.В., Карпов В.Л., Наяндина Е.И.,
Базанова М.В.
ФГБУ НМИЦО ФМБА России
Москва

ON THE ISSUE OF MAINTAINING A REGISTER OF PERSONS WITH HIGH-GRADE HEARING IMPAIRMENT AND DEAFNESS

Daikhes N.A., Machalov A.S., Kuznetsov A.O., Sapozhnikov Ya.M.,
Tarasova N.V., Balakina A.V., Karpov V.L., Nayandina E.I.,
Bazanova M.V.
Moscow

Во всем мире неуклонно растет численность пациентов с нарушением слуха и число пользователей техническими средствами реабилитации слуха как детского, так и взрослого возраста в мире и частности в РФ. С целью раннего выявления снижения слуха с 2008 года в России введен универсальный аудиологический скрининг новорожденных и детей первого года жизни. Количество программ универсального аудиологического скрининга новорождённых и детей первого года жизни, а также методик их проведения увеличивается от года к году по всему миру. Цифры, получаемые в ходе обследования, разнятся на территории РФ и до сих пор не существует единых стандартов по проведению аудиологического скрининга новорождённых и детей первого года жизни и формы отчетности.

Отечественными и зарубежными специалистами оговариваются лишь необходимые условия, при соблюдении которых скрининг будет эффективен — охват жителей страны первым и вторым этапом не менее 95%. Раннее восстановление слуха у детей с применение слуховых аппаратов/кохлеарных имплантов и начало занятий с ребёнком под контролем сурдопедагога — это важнейшее звено в медико-социальной реабилитации и социальной интеграции данных пациентов. При своевременных и правильно проведённых лечебных

мероприятиях значительная часть детей будет социально адаптирована, а также будет проходить обучение в массовых лечебных учреждениях страны. Однако за соблюдением сроков диагностики, слухопротезирования, реабилитационными мероприятиями требуется жесткий контроль для повышения эффективности их и ведение реестра.

В РФ отсутствует реестр жителей с нарушением слуха. В свою очередь, отсутствие этих данных не позволяет оценить экономические потери в нашем обществе, а также принять меры по устранению этих нарушений и оценить эффективность выполняемых мероприятий, а также осуществлять оперативный мониторинг осуществления ранней диагностики нарушений слуха, мониторинг применения различных технических средств реабилитации слуха, выполнения высокотехнологических методов лечения — кохлеарная имплантация, а также последующие комплексные реабилитационные мероприятия, направленные на развития слуха и речи, социальной адаптации. Таким образом, построение единого стандарта позволит решить эпидемиологические проблемы развития патологии слуха, а также мероприятия по предупреждению и профилактике патологии, в зависимости от причин и осуществлять мониторинг процесса реабилитации.

ОБЩЕРОССИЙСКИЙ РЕГИСТР ГРАЖДАН С НАРУШЕНИЕМ СЛУХА – СТАТИСТИЧЕСКИЙ ИНСТРУМЕНТ В РУКАХ ВРАЧА СУРДОЛОГА

Торопчина Л.В.^{1,2}, Лассен М.П.¹, Якушова Е.И.¹, Наумова О.В.^{1,2},
Чекнева С.В.¹, Ларина Е.В.¹, Панина С.Н.³

¹ ГБУЗ МО «Научно-исследовательский клинический институт детства
МЗ Московской области»; ² ФГБОУ ДПО «Российская медицинская
академия непрерывного профессионального образования» Минздрава
России; ³ ГБУЗ МО «Клинская городская детская больница»
^{1,2} Москва; ³ Клин, Московская область

THE ALL-RUSSIAN REGISTER OF HEARING IMPAIRED CITIZENS - THE STATISTICAL TOOL IN THE HANDS OF AN AUDIOLOGIST

Toropchina L.V.^{1,2}, Lassen M.P.¹, Yakushova E.I.¹, Naumova O.V.^{1,2},
Chekneva S.V.¹, Larina E.V.¹, Panina S.N.³
^{1,2} Moscow; ³ Klin, Moscow region

Сурдологи научно-исследовательского клинического института детства МЗ Московской области и Клинской городской детской больницы участвуют в работе Общероссийского регистра граждан с нарушением слуха, размещенного на российской онлайн-платформе Росмед.инфо.

Это защищенная база данных, соответствующая действующему законодательству, в том числе Федеральному закону №152 «О персональных данных». Оператором персональных данных в данном исследовании является ООО «РСМИ», сертифицированная и зарегистрированная в Реестре операторов, осуществляющих обработку персональных данных Федеральной службы по надзору в сфере связи, информационных технологий и массовых коммуникаций (приказ №151 от 09.09.2016).

Цель. Определение эпидемиологических характеристик и клинических особенностей детей Московской области со стойкими формами тугоухости, которые невозможно проанализировать имеющимися статистическими платформами, но они важны для научной и профилактической работы, прогнозирования объемов реабилитации и оценки ее эффективности.

Численность населения Московской области на 2021 год по данным Росстата 7 млн 713226 человек, прикрепленного детского населения — 1 млн 523795 детей. В регистр с сентября 2017 года по июль 2021 года внесено 1350 детей от 0 до 18 лет (на июль 2021 года детей в возрасте до 18 лет — 1256), которые имеют одностороннее или двустороннее стойкое нарушение слуха — тугоухость вследствие аномалий развития наружного и среднего уха, односторонняя или двусторонняя хроническая сенсоневральная тугоухость. Дети с хроническим гнойным средним отитом вносятся в регистр, если после saniрующих и слухолучшающих операций у них остается кондуктивная или смешанная тугоухость.

Ведение регистра пациентов со стойким нарушением слуха позволяет вносить и анализировать такие данные как этиология тугоухости, данные компьютерной томографии височных костей и ДНК-диагностики, семьи глухих (они не обращаются к генетикам), сопутствующие заболевания, возраст на момент кохлеарной имплантации, модели имплантов и слуховых аппаратов, наличие инвалидности, а также определять потребность в различных методах реабилитации и в замене речевого процессора.

Росмед.инфо — база данных, которая всегда под рукой. Возможен просмотр и ведение собственной базы пациентов онлайн, построение графиков и диаграмм с выгрузкой на ПК, а также выгрузка данных в Excel или PDF.

ОПТИМИЗАЦИЯ ВТОРОГО ЭТАПА СКРИНИНГА
СЛУХА В НАУЧНО-ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКОМ
КЛИНИЧЕСКОМ ИНСТИТУТЕ ДЕТСТВА
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
МОСКОВСКОЙ ОБЛАСТИ И ДЕТСКОМ
ГОРОДСКОМ СУРДОЛОГИЧЕСКОМ ЦЕНТРЕ
НОВОСИБИРСКА

Торопчина Л.В.^{1,2}, Крейсман М.В.³, Якушова Е.И.¹,
Наумова О.В.^{1,2}, Чекнева С.В.¹, Ларина Е.В.¹

¹ ГБУЗ МО «Научно-исследовательский клинический институт детства МЗ Московской области»; ² ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Минздрава России; ³ ГБУЗ НСО ГКП №7 Детский городской сурдологический центр
1,2 Москва; ³ Новосибирск

OPTIMIZATION OF THE SECOND STAGE OF HEARING
SCREENING AT THE RESEARCH CLINICAL INSTITUTE OF
CHILDHOOD OF THE MINISTRY OF HEALTH OF THE MOSCOW
REGION AND THE CHILDREN'S CITY SURDOLOGICAL
CENTER OF NOVOSIBIRSK

Toropchina L.V.^{1,2}, Kreisman M.V.³, Yakushova E.I.¹,
Naumova O.V.^{1,2}, Chekneva S.V.¹, Larina E.V.¹
1,2 Moscow; ³ Novosibirsk

Актуальной проблемой в выявлении нарушений слуха у детей первого года жизни остается своевременность диагностики. Аудиологический скрининг показал свою эффективность, но остаются вопросы, требующие решения.

В Московской области и в Новосибирске ежегодно рождается в среднем около 79 000 и 20 000 детей соответственно (в 2018 году — 82 948/20 458, в 2019 — 73 731/20 234, 2020 — 79 107/20 584). При этом на второй этап скрининга в научно-исследовательский клинический институт детства МЗ МО и детский городской сурдологический центр Новосибирска ежеквартально обращаются около 120 детей, не прошедших скрининг на первом этапе. В последние годы нагрузка на сурдологов существенно возросла. Это связано с необходимостью

проведения объективных методов оценки слуха, помимо 2 этапа скрининга, у следующих групп детей: дети с задержкой психоречевого развития, дети до 7 лет, нуждающиеся в оформлении и продлении инвалидности.

Второй этап скрининга, по нашим наблюдениям, характеризуется большой долей и неоднократным тестированием детей, имеющих в конечном итоге нормальный слух. Непрохождение скрининга путем регистрации ОАЭ у них связано с временной дисфункцией слуховой трубы или остатками миксоидной ткани в барабанной полости. По причине того, что для проведения КСВП требуется огромный ресурс по времени (на 1 ставку по штатному расписанию сурдолог может принять 8 пациентов и провести 1 КСВП, то есть порядка 220 КСВП в год), проведение всем детям, обратившимся в сурдоцентр, становится практически невозможным.

Для оптимизации и повышения эффективности 2 этапа мы внедрили скрининговые КСВП в диагностический комплекс (осмотр врача, оценка результатов 1-го этапа, тимпанограмма, ОАЭ, контроль порогов слуха у сурдопедагога и проведение скрининга по слуховым вызванным потенциалам с зондом BERAphone® (MB 11 BERAphone®, MAICO, Германия) вместо классического клинического варианта КСВП). Данный вариант 2-го этапа позволил: разгрузить сурдолога (выполнять может медсестра), выполнить КСВП всем детям, обратившимся в центр, отсеять группу детей с нормальной слуховой функцией, которая составила порядка 80%, сосредоточиться на детях с выявленной патологией слуха либо с сомнительным результатом, которым проводится клинический вариант КСВП, и завершить диагностический комплекс к 3 месяцам от рождения ребенка.

Заключение. Введение скрининговых методов КСВП позволяет своевременно обследовать всех детей, обратившихся на 2-й этап скрининга.

ТОНКАЯ СТРУКТУРА ЗАДЕРЖАННОЙ ВЫЗВАННОЙ ОТОАКУСТИЧЕСКОЙ ЭМИССИИ – НОВЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ

Белов О.А., Алексеева Н.Н., Таварткиладзе Г.А.

¹ ФГБУ «Российский научно-клинический центр аудиологии и
слухопротезирования» ФМБА России; ² ФГБОУ ДПО «Российская
медицинская академия непрерывного профессионального образования»

Минздрава России Кафедра сурдологии

Москва

FINE STRUCTURE OF TRANSIENT OTOACOUSTIC EMISSIONS - NEW RESULTS

Belov O.A., Alekseeva N.N., Tavartkiladze G.A.

Moscow

Использовались непрерывные записи акустической активности в слуховом проходе, зарегистрированные у нормально слышащих добровольцев в ответ на стимуляцию, состоящую из чередующихся серий щелчков с двумя разными амплитудами. Данные усреднялись взвешенным усреднением, а в интервалах между сериями проводилось выявление спонтанной отоакустической эмиссии (СОАЭ). Далее в усреднённых ответах был подавлен сигнал СОАЭ, после чего производился их анализ алгоритмом РЕА с выделением составляющих, линейно зависящих от амплитуды, и последующее вычитание этих составляющих. Обработанные таким образом усреднённые ответы анализировались с использованием слепой антисвёртки с целью выделения элементарного ответа, который, по нашему мнению, соответствует воздействию одиночной наружной волосковой клетки, производимому при усилении бегущей волны, создаваемой акустическим щелчком.

ПРОБЛЕМАТИКА ВНЕДРЕНИЯ АССИСТИВНОГО ОБОРУДОВАНИЯ ПО СЛУХУ В ОБРАЗОВАНИЕ

Никитина Е.Ю.

Центр реабилитации слуха и речи «Тоша и Ко»

Фрязино, Московская область

PROBLEMS OF IMPLEMENTING ASSISTIVE LISTENING EQUIPMENT IN EDUCATION

Nikitina E.Yu.

Fryazino, Moscow region

Современная слуховая техника позволяет скомпенсировать широкий спектр потерь слуха и обеспечить слуховой доступ ко всем сферам жизни человека с нарушенным слухом. Образовательные маршруты большинства детей со слуховыми аппаратами (СА) и кохлеарными имплантами (КИ) сегодня связаны с учреждениями общего вида (ОУ), что гарантируется ФЗ №273 «Об образовании в РФ». Дети с ограниченным слухом нуждаются в создании специальных условий, которые ОУ должны организовать согласно Заклчению ПМПК.

Реабилитация детей продолжается в процессе обучения, они нуждаются в четкой лингвистической информации во время вербального взаимодействия — в речевой среде формируется речевой слух и речь. Однако дети часто оказываются в ситуациях, в которых возможности их слуховых устройств ограничены акустическими и физическими факторами.

Создание доступной среды в детских садах и школах должно включать мероприятия по улучшению акустики помещений. До настоящего времени нет сформулированных требований по организации «Доступной среды для обучающихся с нарушенным слухом», что создает трудности в освоении детьми (адаптированных) образовательных программ.

Сурдологи и сурдоакустики знакомы с ассистивными решениями, которые эффективно снимают проблемы ограниченного слухового доступа: такие как системы универсального пользования (ФМ-системы, цифровые системы, внешние микрофоны и др.), и

специализированные для образования (микрофоны Roger для обучения). Это оборудование как «специальные технические средства обучения» (ТСО) рекомендуется к использованию в садах и школах, однако применяется оно крайне редко. Причин этому много, выделим главные: — недостаточный уровень информированности сурдологов/сурдоакустиков об эффективности применения ТСО в образовании; — крайне низкий уровень знаний о слуховом восприятии ребёнка с СА/КИ и преимуществах современных ТСО у чиновников, педагогов (и коррекционных), сотрудников ПМПК, МСЭ, родителей и детей (подростков, молодёжи); — несформированность триады опоры: технической – педагогической – психосоциальной; — слабая осведомлённость о НПА, регламентирующих использование ТСО. Решение ряда вопросов по организации доступной среды (включающей акустическое санирование помещений, рекреационные зоны, разнообразное оборудование), сопровождение детей в ОУ коррекционными педагогами, использование специальных методов обучения позволит детям с нарушенным слухом в полной мере реализовать шансы, которые им предоставила современная медицина, техника и инклюзия.

ОПЫТ ИСПОЛЬЗОВАНИЯ СИСТЕМЫ КОХЛЕАРНОЙ ИМПЛАНТАЦИИ OTICON NEURO У ПАЦИЕНТОВ С КОНТРАЛАТЕРАЛЬНО УСТАНОВЛЕННЫМ ИМПЛАНТОМ DIGISONIC SP

Ижбулатова Я.Б.

¹ ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Минздрава России; ² Центр реабилитации слуха и речи "Тоша и Ко"

¹ Москва; ² Фрязино, Московская область

EXPERIENCE OF USING THE OTICON NEURO COCHLEAR IMPLANTATION SYSTEM BY PATIENTS WITH A CONTRALATERAL DIGISONIC SP IMPLANT

Izhbulatova Ya.B.

¹ Moscow; ² Fryazino, Moscow region

Компания Oticon Medical успешно занимается разработкой систем кохлеарной имплантации с момента приобретения в 2013 году французской компании Neurelec с более чем 30-летним опытом в данной сфере. В 2020 г. в России зарегистрирована система кохлеарной имплантации Neuro (кохлеарный имплант Neuro ZTI и речевой процессор Neuro 2). Производитель заявляет о совместимости речевого процессора Neuro 2 с имплантатами Digisonic SP в будущем, но на данный момент с имплантом Digisonic SP совместим речевой процессор Saphut Neo. В связи с доказанной эффективностью билатеральной кохлеарной имплантации остается открытым вопрос о выборе наилучшей тактики реабилитации пациентов с имеющимся имплантом Digisonic SP — проведения кохлеарной имплантации системы Neuro на другом ухе и одновременном применении систем кохлеарной имплантации разных поколений.

Цель: 1. Оценить совместимость при одновременном использовании систем кохлеарной имплантации Neurelec и Oticon Medical у одного пациента.

2. Возможность сравнения систем кохлеарной имплантации разных поколений при помощи субъективной оценки пациентом.

Материалы и методы. В исследовании приняли участие 4 пациента с долингвальной глухотой и опытом ношения речевого процессора

Saphug от 2 до 5 лет, с наличием речевых навыков. Возраст на момент кохlearной имплантации первого уха от 1 до 6 лет. Наблюдение проводилось в течение первых 6 месяцев после активации системы кохlearной имплантации Neugo на втором ухе.

Результаты. Все пациенты не испытывали дискомфорта при одновременном использовании систем кохlearной имплантации разных поколений, не наблюдалось отказов от ношения процессора. Субъективно 2 из 4 испытуемых лучше воспринимали речь в звуковом процессоре Neugo 2, учитывая опыт ношения речевого процессора Saphug с другой стороны до 2 лет. Во всех случаях разборчивость речи и реакция на звуковые сигналы была лучше в двух звуковых процессорах, чем в одном.

Заключение. Одновременное использование систем кохlearной имплантации разных поколений оправдано, что подтверждает наш опыт.

РОДИТЕЛЬСКИЕ ДЕФИЦИТЫ —
ПСИХОЛОГИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ РАБОТЫ С
ДЕТЬМИ И РОДИТЕЛЯМИ В РАМКАХ
РЕАБИЛИТАЦИОННОГО КУРСА

Кяргинская Л.А.
Центр реабилитации слуха и речи «Тоша и Ко»
Фрязино, Московская область

PARENTAL DEFICITS — PSYCHOLOGICAL ASPECTS OF
WORKING WITH CHILDREN AND PARENTS IN THE
FRAMEWORK OF A REHABILITATION COURSE

Kyarginskaya L.A.
Fryazino, Moscow region

Цель. Выявление родительских дефицитов в семье ребенка с нарушенным слухом, оценка остроты негативного эмоционального состояния взрослых, выявление связи дефицитов со снижением эффективности реабилитации.

Материалы и методы. Занятия с ребенком в присутствии родителя, индивидуальные консультации с родителями, проведение лекций для родителей.

В начале каждого курса проводится диагностическое занятие с психологом: диагностика поведения ребенка в присутствии матери, их взаимодействие, общий эмоциональный фон семьи. На основании обследования создается план работы на данный курс с семьей и наблюдения психолога учитывают все специалисты, занятые в программе.

Если родители формируют запрос: «Какое образовательное учреждение подобрать ребенку?», в задачу психолога входит (совместно со специалистами центра) предоставить наиболее полную картину, чтобы родители могли принять верное решение в интересах ребенка. Проблематика: часто родители нацелены только в массовые образовательные учреждения и не принимают в расчет реальные возможности ребенка.

Обсуждение. Дефициты, выявляемые на курсе:

I. Родители:

эмоциональное состояние родителя — истощение, агрессия, гиперопека;

непринятие диагноза, застревание на разных этапах горевания;

отношения внутри семьи — отсутствие поддержки и единой стратегии;

отсутствие квалифицированной психологической помощи для родителей на местах;

психологическая неграмотность;

вина перед ребенком, последствия;

сужение социальных контактов, социальная изоляция;

отсутствие информации/взаимодействия в родительских сообществах со схожими проблемами.

II. Дети:

выявление причин сопротивления к занятиям;

выявление и переориентация манипулятивного поведения.

III. Подростки:

сложности с мотивацией;

снижение интереса к учебе, вопросы самооценки и трудности в общении.

IV. Пути решения в рамках реабилитационного курса.

По результатам курса для семьи разрабатывается рекомендация для работы в семье и /или в образовательном учреждении.

Заключение. Эмоциональное состояние родителей сказывается на качестве реабилитации и своевременная помощь (в том числе психологическая), как ребёнку, так и членам семьи, напрямую влияет на результат.

Важно выстраивать реабилитационный маршрут ребенка, опираясь не на его фактический возраст, а на его актуальные знания и возможности. Это необходимо учитывать специалистам всех направлений, участвующих в процессе сопровождения.

ДИСФУНКЦИЯ СЕНСОРНОЙ ИНТЕГРАЦИИ У ДЕТЕЙ С НАРУШЕННЫМ СЛУХОМ. ПУТИ РЕШЕНИЯ ПРОБЛЕМЫ

Ишакву И.И.

Центр реабилитации слуха и речи «Тоша и Ко»

Фрязино, Московская область

SENSORY INTEGRATION DYSFUNCTION IN CHILDREN WITH HEARING LOSS. PROBLEM SOLUTIONS

Ishakwu I.I.

Fryazino, Moscow region

Предлагаемая центром программа реабилитации включает, помимо работы с профильными специалистами, занятия с нейропсихологом, сенсорным и телесным терапевтами. Скоординированные специалистами занятия способствуют успешной коррекционной работе при нарушении сенсорной обработки. Нарушение сенсорной обработки — это комплексное расстройство, при котором ребенок неправильно интерпретирует повседневную сенсорную информацию, что может приводить к проблемам с координацией движений, речью, поведением, обучением. Принят термин «дисфункция сенсорной интеграции», внутри которого выделяют нарушение сенсорной модуляции и сенсорно связанные двигательные нарушения.

Потеря слуха у детей приводит к нарушению строения биологических структур, вследствие чего нарушается восприятие звуковых сигналов, а слух функционально тесно взаимосвязан с речевой функцией и двигательной сферой. Наиболее уязвимыми из двигательных способностей становятся координационные — их развитие осуществляется на основе недостаточной функциональной сформированности сенсорных систем, участвующих в управлении движениями. В предлагаемой детям программе реабилитации особая роль отводится сенсорной интеграции, лежащей в основе многих психических процессов и отображающей интегративную деятельность мозга при реализации познавательных процессов.

Цель. Обоснование актуальности проблемы дисфункции сенсорной интеграции у детей с нарушением слуха, определение путей коррекции. Обобщение опыта коррекционно-педагогической помощи детям в рамках реабилитационных интенсив-курсов.

Материалы и методы. Исследование проведено на базе центра «Тоша&Со». Индивидуальные занятия в рамках реабилитации. Анкетирование — интервью родителей.

Результаты. Анкетирование родителей выявило у них недостаточный уровень сформированности представлений о влиянии сенсорной интеграции на динамику в процессе реабилитации. Помимо проблем с речью, дети с нарушением слуха подвержены дисфункции сенсорной интеграции. У них более высокий риск нарушения равновесия, мультисенсорной обработки, социально-эмоциональных проблем и проблем с мелкой и крупной моторикой. Это выражается в неуверенных движениях, замедленном овладении навыками, диспраксии и т.д. Анализ комплексной программы развивающих и коррекционных занятий для детей с нарушением слуха позволил сделать вывод о необходимости коррекционно-педагогической работы по сенсорному воспитанию с учетом персонального профиля ребёнка.

Выводы. Данные, полученные в результате многолетней практики реабилитационного центра «Тоша&Со», подтверждают важность мультидисциплинарного подхода в реализации программ реабилитации детей с нарушениями слуха.

**ПУБЛИКАЦИИ
PUBLICATIONS**

ВЛИЯНИЕ ТАРГЕТНОЙ ТЕРАПИИ ДЕТЕЙ С МУКОВИСЦИДОЗОМ НА СОСТОЯНИЕ СЛУХА

Бариляк В.В.¹, Москалец Ю.А.², Каширская Н.Ю.³,
Милешина Н.А.^{4,5}

¹ ООО «Доктор слух»; ² ДГКБ св. Владимира ДЗМ, 3 ФГБНУ «Медико-генетический научный центр им. акад. Н.П. Бочкова», 4 ФГБУ «Российский научно-клинический центр аудиологии и слухопротезирования» ФМБА России; ⁵ ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Минздрава России Кафедра сурдологии
Москва

THE EFFECT OF TARGETED THERAPY OF CHILDREN WITH CYSTIC FIBROSIS ON THE HEARING CONDITION

Barilyak V.V.¹, Moskalets Yu.A.², Kashirskaya N.Yu.³,
Mileshina N.A.^{4,5}
Moscow

Муковисцидоз (МВ) относится к моногенным заболеваниям, обусловленным мутацией гена муковисцидозного трансмембранного регулятора проводимости (Cystic Fibrosis Transmembrane conductance Regulator — CFTR), характеризуется поражением экзокринных желез жизненно важных органов и систем. Дети больные МВ находятся в группе риска по развитию тугоухости. Согласно данным разных исследователей 0–44% детей с МВ страдают разными формами нарушений слуха. Особенности патогенеза МВ, при котором возможны поражения слизистой оболочки ЛОР-органов и применение терапии аминокликозидами, могут способствовать развитию тугоухости.

Проведенное нами аудиологическое исследование 110 детей с МВ в возрасте от 3 до 18 лет выявило нарушение слуха различного характера у 15 (13,6%) исследуемых. Анализ генетического профиля пациентов с МВ показал, что из 15 детей с обнаруженной тугоухостью — 9 являются носителями самого частого патогенного варианта F508del. Важнейшим достижением в лечении больных МВ явилась недавно внедренная в международную клиническую практику патогенетическая таргетная терапия, при которой восстанавливается

функция белка CFTR. Убедительные успехи отмечены при применении комбинации «потенциатора» хлорного канала CFTR ивакафтора и «корректоров» — лумакафтора, тезакафтора и элекзакафтора. С 2021 года в России стал доступен комбинированный препарат ивакафтор/лумакафтор для пациентов старше 2-х лет с генотипом F508del/F508del и уже имеется первый опыт положительного лечения.

Внедрение в РФ нового патогенетического лечения пациентов с МВ сформировало следующий этап нашего исследования, целью которого является — оценить влияние на слуховую функцию детей больных МВ с генотипом F508del/F508del таргетной терапии препаратом ивакафтор/лумакафтор. Последнее предполагает следующий этап нашей работы.

ЭФФЕКТИВНОСТЬ ИНТРАТИМПАНАЛЬНОГО ВВЕДЕНИЯ МЕТИЛПРЕДНИЗОЛОНА И ГЕНТАМИЦИНА ПРИ БОЛЕЗНИ МЕНЬЕРА

Бухарова К.П.¹, Раемгулов Р.А.², Кротова А.С.¹

¹ АО МСЧ «Нефтяник»; ² ООО «Нейропрактика»

Тюмень

THE EFFECTIVENESS OF THE INTRA-TYMPANIC ADMINISTRATION OF METHYLPREDNISOLONE AND GENTAMYCIN FOR THE TREATMENT OF MENIERE'S DISEASE

Bukharova K.P.¹, Raemgulov R.A.², Krotova A.S.¹

Tyumen

Цель. Сравнить эффективность интратимпанального введения метилпреднизалона с введением гентамицина при болезни Меньера.

Материалы и методы. Данное исследование проведено на базе: оториноларингологическое отделение стационара АО МСЧ «Нефтяник» (г. Тюмень) с 2017 по 2020 гг. В исследование были включены пациенты в возрасте 18–70 лет с болезнью Меньера. У всех пациентов, включенных в исследование, наблюдалось как минимум два эпизода системного головокружения, по продолжительности более 20 минут в течении последних 6 месяцев, без эффекта от стандартной терапии (бессолевая диета, таб. бетагистин 24мг 2 раза в день, ацетазоламид 250 мг 2 раза в день).

Результаты. Для постановки диагноза использовались критерии, разработанные Американской академией оториноларингологии и хирургии головы и шеи (AAO—HNS). Критерии исключения: двусторонняя болезнь Меньера, дополнительные нейроотологические нарушения (вестибулярная мигрень, вертебро-базилярные транзиторные ишемические атаки, акустическая невринома), заболевания среднего уха, непереносимость гентамицина или стероидов, почечная недостаточность. Пациенты были рандомизированно разделены (1:1) на 16 человек, получающих метилпреднизолон в дозировке 62,5 мг/мл и 16 человек, получающих гентамицин в дозировке 40 мг/мл. Эпизоды головокружения оценивали по результатам сравнения количеств атак головокружения за последние 6 месяцев (через 18–24

месяца после первой инъекции) с количеством эпизодов головокружения за 6 месяцев до первой инъекции. Результаты оценивали до лечения и через 6, 18 и 24 месяца по шкале оценки головокружения (ШОГ) (Dizziness Handicap Inventory (DHI)). Был проведен сравнительный анализ результатов лечения пациентов 1-й и 2-й групп.

Выводы. Проведенный анализ по результатам шкалы оценки головокружения показывает, что в исследуемой группе пациентов, получавших метилпреднизолон, удалось достичь значительно большего снижения частоты эпизодов головокружения — 91,56%, а у пациентов, которым вводили гентамицин — 69,81%. У 12 (75%) пациентов в группе, получавшей метилпреднизолон, и 8 (50%) в группе, получавшей гентамицин, не было атак головокружения через 18 и 24 месяца после первой инъекции препаратов.

Таким образом, введение метилпреднизолона более эффективно и может иметь положительное влияние на слуховую функцию и уменьшение количества приступов при болезни Меньера.

ОЦЕНКА ЧАСТОТНО-РАЗРЕШАЮЩЕЙ СПОСОБНОСТИ СЛУХА У ПАЦИЕНТОВ ПОСЛЕ КОХЛЕАРНОЙ ИМПЛАНТАЦИИ С ПРИМЕНЕНИЕМ ТЕСТА РЕВЕРСИИ ФАЗЫ ГРЕБЕНЧАТОГО СПЕКТРА

Гойхбург М.В.^{1,2}, Нечаев Д.И.³, Бахшимян В.В.^{1,2}, Супин А.Я.³,
Таварткиладзе Г.А.^{1,2}

¹ ФГБУ «Российский научно-клинический центр аудиологии и
слухопротезирования» ФМБА России; ² ФГБОУ ДПО «Российская
медицинская академия непрерывного профессионального образования»
Минздрава России Кафедра сурдологии; ³ ФГБУН Институт проблем
экологии и эволюции им. А.Н. Северцова РАН
Москва

THE RIPPLE PHASE REVERSAL TEST IN EVALUATION OF SPECTRAL RESOLUTION IN PATIENT AFTER COCHLEAR IMPLANTATION

Goykhburg M.V.^{1,2}, Nechayev D.I.³, Bakhshinyan V.V.^{1,2},
Supin A.Ya.³, Tavartkiladze G.A.^{1,2}
Moscow

При проведении многочисленных исследований было доказано, что снижение слуха по сенсоневральному типу ведет не только к ухудшению слуховой чувствительности, но и к ухудшению способности к различению сложного звукового сигнала, к которым относятся и речь. Эта способность слуховой системы заключается в частотной разрешающей способности слуха (ЧРС), для прямого измерения которого был предложен метод, основанный на реверсии фазы гребенчатого спектра шумового сигнала.

Необходимо отметить, что в связи с ростом числа пациентов, реабилитируемых методом кохлеарной имплантации (КИ), увеличивается и актуальность оценки результатов слухоречевой реабилитации пациентов данной категории. Однако, в нашей многонациональной и мультилингвальной стране для проведения оценки эффективности КИ используется речевой материал только на русском языке. В последнее время в наш Центр все чаще обращаются пациенты, плохо

владеющие русским языком. В связи с этим нами была поставлена задача разработки метода оценки результатов реабилитации пациентов после КИ вне зависимости от уровня речевого развития испытуемого или владения русским языком.

Цель. Провести оценку ЧРС слуха у пациентов после КИ.

Материалы и методы. Обследовано 33 пациента с диагнозом: двусторонняя сенсоневральная глухота, состояние после КИ. Опыт использования системы КИ у всех пациентов был более 1 года, возраст испытуемых — от 12 до 62 лет. Пациентам проведено комплексное клинико-аудиологическое исследование, включавшее тональную пороговую аудиометрию (ТПА), речевую аудиометрию, тест-реверсии фазы гребенчатого спектра (ТРФГС). Все исследования проводились в свободном звуковом поле.

В ТРФГС использовался звуковой сигнал с гребенчатым спектром, набор спектральных пиков и провалов которых был в пределах своей огибающей. Количество пиков определялось параметром плотности гребенчатого спектра и измерялось в количестве гребней на октаву (RPO). Было выбрано три значения центральной частоты спектра 1, 2 и 4 кГц.

Результаты. После проведения комплексного аудиологического обследования были определены следующие результаты: по данным ТПА пороги восприятия звука в свободном звуковом поле соответствовали I ст. тугоухости у всех пациентов; среднее значение разборчивости речи в свободном звуковом поле в тишине на интенсивности 65 дБ УЗД составило 70%; среднее значение порога различения гребенчатого спектра для частоты 1 кГц составило 1.94 RPO, для 2 кГц — 2.3 RPO, для 4 кГц — 2.2 RPO. Выявлена достоверная корреляционная связь между данными ЧРС слуха и разборчивостью речи по данным речевой аудиометрии в свободном звуковом поле при центральной частоте спектра 1 кГц $R=0.57$ ($p<0.005$), а также 4 кГц $R=0.46$ ($p<0.005$).

Выводы. Полученные данные позволяют рекомендовать использование ТРФГС для оценки эффективности проведенной КИ и создания в дальнейшем метода, основанного на применении звуковых сигналов с гребенчатым спектром для улучшения результатов реабилитации.

РЕЗУЛЬТАТЫ РЕАБИЛИТАЦИИ ДЕТЕЙ С ТЯЖЕЛЫМИ НАРУШЕНИЯМИ СЛУХА В АСТРАХАНСКОЙ ОБЛАСТИ

Григорьева Е.А.¹, Маркова Т.Г.^{2,3}, Чибисова С.С.^{2,3},
Таварткиладзе Г.А.^{2,3}

¹ ГБУЗ АО «Областная детская клиническая больница им. Н.Н. Силищевой»; ² ФГБУ «Российский научно-клинический центр аудиологии и слухопротезирования» ФМБА России; ³ ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Минздрава России Кафедра сурдологии
¹ Астрахань; ^{2,3} Москва

RESULTS OF REHABILITATION OF CHILDREN WITH SEVERE HEARING IMPAIRMENT IN THE ASTRAKHAN REGION

Grigorieva E.A.¹, Markova T.G.^{2,3}, Chibisova S.S.^{2,3},
Tavartkiladze G.A.^{2,3}
¹ Astrakhan; ^{2,3} Moscow

В настоящее время в РФ количество детей, имеющих нарушение слуха той или иной степени, превышает 1 млн. человек. В Астраханской области таких детей более 1000 человек. В отсутствии эффективной терапии реабилитация детей с сенсоневральной тугоухостью проводится с использованием технических средств и основывается на аудиологических показателях слуха.

При тугоухости тяжелой степени и отсутствии эффекта от слухопротезирования слуховыми аппаратами рекомендуется кохлеарная имплантация. Кохлеарная имплантация стала возможна в раннем детском возрасте благодаря раннему выявлению врожденной тугоухости при проведении аудиологического скрининга новорожденных.

На сегодняшний день в Астраханской области 73 ребенка имплантированы моно или билатерально, используют различные системы КИ — Cochlear, Advanced Baionics, Med-el, Oticon Medical, Neurotron. Из них 8 детей (10%) имплантированы бинаурально.

Группа детей прооперированных в возрасте до двух лет составила 12 человек. Прогнозируемая успешная реабилитация составила в этой группе 90%. Отсутствие успеха (речевое развитие по возрасту) связано в основном с сопутствующей тяжелой психоневрологической

и соматической патологией. В возрасте от 2 до 3 лет прооперировано 11 детей, от 3 до 5 лет — 26, от 5 до 7 лет — 14, старше 7 лет — 10 детей. Все дети с доречевой глухотой, прооперированные в возрасте 5–7 лет, имели предварительный безуспешный опыт слухопротезирования. Результаты реабилитации в данной группе детей отличаются низкой результативностью. В группе детей с долигвальной тугоухостью прооперированных в возрасте старше 7 лет (7 детей) и при наличии некоторых речевых навыков до операции не удалось добиться желаемых результатов.

Только 1% детей, имеющих один кохлеарный имплант, используют слуховой аппарат на противоположном ухе, что объясняется отсутствием информированности сурдопедагогов и родителей о возможностях и необходимости билатеральной и бимодальной стимуляции, отказом детей подросткового возраста от ее использования, отсутствием доступных методических рекомендаций и инструкций для работы сурдопедагога.

Показано, что результаты реабилитации зависят от возраста начала реабилитации, от этиологии тугоухости, наличия сопутствующей соматической патологии и улучшаются с увеличением длительности периода реабилитации, а также при использовании бимодальной стимуляции. Наилучшие результаты обеспечивает ранняя двусторонняя кохлеарная имплантация. Основной проблемой в реабилитации детей с нарушением слуха остается кадровый дефицит — отсутствие в регионе сурдопедагогов, дефектологов, медицинских психологов.

СОВРЕМЕННЫЙ ПОДХОД В ХИРУРГИЧЕСКОМ ЛЕЧЕНИИ ПАЦИЕНТОВ С МИКРОТИЕЙ И АТРЕЗИЕЙ НАРУЖНОГО СЛУХОВОГО ПРОХОДА

Диаб Х.М., Дайхес Н.А., Пашчина О.А., Кондратчиков Д.Н.,
Панина О.С., Зухба А.Г., Дмитриева Т.С.
ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр
оториноларингологии» ФМБА России
Москва

MODERN APPROACH IN THE SURGICAL TREATMENT OF PATIENTS WITH MICROTIA AND ATRESIA OF THE EXTERNAL AUDITORY CANAL

Diab H.M., Daikhes N.A., Pashchinina O.A., Kondratchikov D.N.,
Panina O.S., Zuhba A.G., Dmitrieva T.S.
Moscow

Цель. Создание и внедрение эффективных методов комплексной реабилитации для разных категорий пациентов с атрезией НСП и микротией.

Материалы и методы. В исследование было включено 404 пациента с атрезией НСП и/или дисплазией ушной раковины, прооперировано 203 пациента (217 случаев с учетом двухсторонних атрезий). Пациенты разделены на 3 группы. Пациентам выполнено формирование НСП трансмастоидальным доступом с использованием кожного лоскута на ножке, свободных кожных трансплантатов и тимпанопластика. В 1 группу вошли пациенты (n=176) с атрезией НСП, которым было выполнено только устранение атрезии. Во 2 группу вошли пациенты (n=23) с дисплазией 2–3 степени (по Н. Weerda), которым одномоментно выполнено формирование НСП и реконструкция ушной раковины эндопротезом из пористого полиэтилена (Omnipore). В 3ю группу (n=18) вошли пациенты с атрезией НСП и микротией 2–3 степени, имеющие дефекты мягких тканей, раннее перенесшие различные виды хирургических вмешательств, травму, лучевую терапию. Им было выполнено устранение атрезии и установка краниальных имплантов для последующей фиксации индивидуального силиконового экзопротеза, изготовленного

аналластологом. Всем пациентам на дооперационном этапе выполнено аудиологическое исследование и КТ-исследование черепа. Прогноз результатов устранения атрезии оценивали по модифицированной балльной шкале Jahrsdoerfer.

Результаты. За период наблюдения, который составлял от 3 до 54 месяцев (в среднем $16,4 \pm 9,8$ месяцев), достигнут стабильный анатомический результат (ширина слухового прохода). Рестенозирование выявлено в 5% случаев. Сокращение костно-воздушного интервала составило в среднем 20,6 дБ. Реконструкция с Omnipore обеспечила хороший эстетический результат. Съёмный ушной протез, визуально соответствующий контралатеральному уху, полностью прикрывал дефект мягких тканей височной области.

Заключение. Предложенный дифференциальный подход к хирургической реабилитации пациентов с атрезией и микротией различной степени позволяет добиться стабильного анатомического результата, значительного улучшения слуха и обеспечивает хорошие эстетические результаты в долгосрочной перспективе.

РЕАБИЛИТАЦИЯ ПАТОЛОГИИ СЛУХА У ДЕТЕЙ МОДУЛЕМ «ЖИВОЙ ЗВУК»

Игнатова И.А.¹, Скиданова О.В.²

¹ ФИЦ КНЦ СО РАН НИИ МПС; ² ГБУЗ Республиканская детская
больница республики Тыва

¹ Красноярск; ² Кызыл

REHABILITATION OF HEARING PATHOLOGY IN CHILDREN WITH THE «LIVE SOUND» MODULE

Ignatova I.A.¹, Skidanova O.V.²

¹ Krasnoyarsk; ² Kyzyl

Известна высокая статистика детской оториноларингологической заболеваемости в условиях резко континентального климата республики Тыва.

Сенсорные системы организма в первую очередь подвергаются воздействию экстремальных факторов внешней среды.

Цель. Повысить эффективность медицинской помощи детскому слабослышащему населению респ. Тыва с помощью модуля «Живой звук».

Материал и методы. Сделано комплексное аудиологическое обследование слабослышащих детей разновозрастных групп (n=100) в возрасте от 1 года до 13 лет.

- дети раннего дошкольного возраста (n=23),
- дети дошкольного возраста (n=24),
- группа детей младшего школьного возраста (n=53).

Работа проводилась на базе ГБУЗ Республиканской детской больницы респ. Тыва. Исследование проводилось с разрешения этического комитета ФГБНУ «НИИ медицинских проблем Севера».

Результаты. У слабослышащих детей при проведении реабилитационных мероприятий неречевыми и речевыми стимулами посредством модуля «Живой звук» получена положительная динамика слуха в зависимости от возраста, формы и степени тугоухости.

• Наилучший эффект при воздействии речевых и неречевых стимулов обучающей программы «Живой звук» достигнут в исследуемых группах раннего и дошкольного возрастов.

- У детей с легкими потерями слуха достигнут большой результат восстановления слуха, что можно объяснить их физиологическими особенностями.

Использование полученных в работе результатов предполагает наличие экономического эффекта: сокращения времени обследования и улучшения качества диагностических и лечебных мероприятий среди детского слабослышащего населения республики Тыва.

ПАТОЛОГИЯ ВЕСТИБУЛЯРНОГО АНАЛИЗАТОРА У ПАЦИЕНТОВ СУРДОЛОГИЧЕСКОГО ПРОФИЛЯ

Измайлова О.С., Латыпова Е.С., Абсалямова Т.А.
Медицинский центр «МастерСлух-Уфа»
Уфа

PATHOLOGY OF THE VESTIBULAR ANALYZER IN PATIENTS WITH A SURDOLOGICAL PROFILE

Izmailova O.S., Latipova E.S., Absolyamova T.A.
Ufa

Пациенты сурдологического профиля нередко предъявляют жалобы не только на снижение слуха, но и ушной шум, иногда — головокружение.

Цель. Изучить частоту встречаемости патологии вестибулярного анализатора у пациентов сурдологического профиля, страдающих сенсоневральной тугоухостью.

Материалы и методы. В исследовании участвовало 94 пациента в возрасте от 32–65 лет, обратившиеся в сурдологический центр «МастерСлух–Уфа» с целью диагностики уровня слуха. Активных жалоб на наличие головокружений пациенты не предъявляли. Обследование включало: сбор жалоб, анамнез, осмотр ЛОР-органов, тональную пороговую аудиометрию, ТЕОАЕ, исследование спонтанного и скрытого нистагма, вестибулоокулярного рефлекса, пробу Вальсальвы, проведение позиционного теста Dix–Hallpike и дополнительные тесты по показаниям.

Результаты. У 18% пациентов (n=17) диагностированы различные изменения вестибулярного анализатора. Диагноз ДППГ был выявлен у 9% пациентов (n=8), из них 2 пациента начало заболевания связывают с перенесенной вирусной инфекцией Covid-19. Болезнь Меньера была выявлена в 1% случаев (n=1), вестибулярный нейронит — в 1% (n=1), а в 5% случаев (n=5) наблюдалась различная патология вестибулярного анализатора центрального генеза.

Заключение. Частота встречаемости патологии вестибулярного анализатора у пациентов сурдологического профиля, страдающих сенсоневральной тугоухостью разной степени выраженности составила 18%. Наше исследование показало необходимость активного

выявления жалоб на головокружение у пациентов сурдологического профиля и необходимость дополнительного обследования у врача отоневролога.

ОСОБЕННОСТИ КСВП У ДЕТЕЙ С РАС ПО ЛИТЕРАТУРНЫМ ДАННЫМ

Ишанова Ю.С., Рахманова И.В.
ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Москва

FEATURES OF ABR IN CHILDREN WITH ASD ACCORDING TO LITERATURE DATA

Ishanova Y.S., Rakhmanova I.V.

Moscow

Расстройство аутистического спектра (РАС) диагностируется по данным Американской психиатрической ассоциации в 2–4 года. ВОЗ уточняет, что в среднем частота встречаемости в США, Южной Корее, скандинавских странах, Китае, Великобритании составляет 1 на 160 детей. Известно, что у детей с РАС характерно нарушение психического и речевого развития, расстройство речи или ее отсутствие, нарушение социальной адаптации и коммуникации с внешним миром, интеграции в него, негативное отношение к определенным видам звуков. Причиной данного состояния может быть наследственность, а также воздействие неблагоприятных условий внешней среды в неонатальном периоде (например, инфекция, травма и др). Из-за отсутствия специфических маркеров при постановке диагноза РАС требуется исключить нарушение слуха. Проведенный анализ литературных источников показал, что нет единых нормативных данных по исследованию слуха у детей с РАС. Так, выполнен литературный поиск с глубиной 10 лет в системе PubMed. Условиям поиска соответствовало 6 литературных источников зарубежных авторов, где произведена сравнительная оценка V пика по данным КСВП у детей с РАС и без РАС. В данных источниках учитывались технические условия — вид стимула, его интенсивность и частота предъявления. В ходе проработки литературных источников было выявлено, что в качестве стимула использовался только щелчок интенсивностью 70–90 дБ, с частотой 10,9–39,1 с. Полученные латентные значения V пика были различны в разных исследованиях, что может быть связано с предъявляемым стимулом, возрастом детей и др факторами. Так, по данным Cohen I. et al., 2013 у детей с РАС латентность V пика (мс)

составила $7,3 \pm 0,5$ без РАС $7,1 \pm 0,5$, по данным Ververi A. et al., 2015 — $6,0 \pm 0,4$ и $5,9 \pm 0,2$, по данным Miron O. et al., 2017 — $6,8 \pm 0,2$ и $6,6 \pm 0,3$, по данным Santos M. et al., 2017 — $5,99 \pm 0,3$ и $5,85 \pm 0,3$, по данным Chen J et al., 2019 — $6,9 \pm 0,39$ и $6,66 \pm 0,25$, по данным Morlet et al., 2019 — $5,78 \pm 0,22$ и $5,82 \pm 0,27$. Но важно отметить, что внутри каждого исследования не было выявлено достоверной разницы для детей с РАС и без РАС. Таким образом, в практической медицине остается открытым вопрос о диагностике возможных особенностей слуховой системы у детей с РАС по данным КСВП, ДСВП, о чем будет доложено позже.

СУРДОЛОГИЧЕСКАЯ ТЕМАТИКА ВЫПУСКНЫХ КВАЛИФИКАЦИОННЫХ РАБОТ СТУДЕНТОВ ФТИ УРФУ

Козлова В.П., Проскуряков М.О., Белоусов Д.В.
ФГАОУ ВО «Уральский федеральный университет им. первого
Президента России Б.Н. Ельцина»
Екатеринбург

SURDOLOGICAL TOPICS IN GRADUATE QUALIFICATION WORKS OF STUDENTS FROM FTI URFU

Kozlova V.P., Proskuryakov M.O., Belousov D.V.
Ekaterinburg

В рамках учебного процесса подготовки инженеров-специалистов на кафедре технической физики (отделение вычислительной техники) ФГАОУ ВО «Уральский федеральный университет имени первого Президента России Б.Н. Ельцина» с 90-х годов ведется работа по сурдологической тематике. В 2020–21 уч.г. были выполнены два дипломных проекта, касающиеся наиболее актуальных вопросов детской аудиологии: ранняя помощь и слухопротезирование. В первом проекте разработан модуль информационной поддержки службы ранней помощи детям с нарушением слуха, представляющий собой систему, обеспечивающую подбор индивидуальной программы реабилитации (ИПР) и формирующую эксклюзивный вариант программы реабилитации. Модуль предназначен для автоматизации процесса получения услуг раннего вмешательства для детей младшего возраста и формирования ИПР. Объектом автоматизации является процесс подбора ИПР для ребенка раннего возраста и обработки показателей Международной классификации функционирования (МКФ) по необходимым критериям.

Система выполняет следующие функции: подбор ИПР, фиксация показателей МКФ ребенка раннего возраста с нарушенным слухом, формирование эксклюзивного варианта программы реабилитации, пополнение перечня вариантов ИПР, формирование регионального реестра предоставленных услуг.

Во втором проекте разработана подсистема оценки эффективности слухопротезирования (ЭС), которая представляет собой систему интеллектуального помощника (СИП) в ходе проведения тестирования ЭС пациента и подбора СА. СИП предназначен для информационной поддержки специалиста в ходе тестирования пациента, имеющего СА. Объектом автоматизации является процесс внесения информации о возможных действиях специалиста на реакцию пациента во время проведения тестирования ЭС по заданным критериям и считывания реакций пациента на повышение или понижение громкости.

СИП выполняет следующие функции: считывание и фиксацию реакции пациента из алгоритмов подсистемы оценки ЭС, передача начальных значений громкости на оборудование, формирование данных о реакции пациента на звуковые сигналы по критериям в ходе процесса оценки ЭС, вычисление общей оценки эффективности СА на основе полученных данных.

Обе работы выполнены на базе ГБОУ СО ЦПМСС «Эхо». Системы, разрабатываемые в рамках выполнения выпускных квалификационных работ, в дальнейшем могут быть использованы в муниципальных и частных медицинских учреждениях, занимающихся предоставлением услуг ранней сурдологической помощи и слухопротезирования детей.

ОПЫТ РЕАБИЛИТАЦИИ ГЛУХОГО ПАЦИЕНТА МЕТОДОМ КОХЛЕАРНАЯ ИМПЛАНТАЦИЯ С CHARGE СИНДРОМОМ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

Круглов А.А.¹, Поталова Л.А.¹, Куликова Т.В.¹, Маркова Т.Г.^{1,2},
Бахшиян В.В.^{1,2}

¹ ФГБУ «Российский научно-клинический центр аудиологии и
слухопротезирования» ФМБА России; ² ФГБОУ ДПО «Российская
медицинская академия непрерывного профессионального образования»
Минздрава России Кафедра сурдологии;
Москва

EXPERIENCE OF REHABILITATION OF A DEAF PATIENT BY COCHLEAR IMPLANTATION WITH CHARGE SYNDROME (CLINICAL CASE)

Kruglov A.A.¹, Potalova L.A.¹, Kulikova T.V.¹, Markova T.G.^{1,2},
Bakhshinyan V.V.^{1,2}
Moscow

Одной из основных тенденций развития метода кохлеарная имплантация является расширение показаний к применению. Это связано как с развитием операционной техники и прогрессом в послеоперационной реабилитации, так и техническим совершенствованием систем кохлеарной имплантации.

Нами проведена реабилитация глухого пациента с CHARGE синдромом, являющимся редчайшим генетическим заболеванием с многочисленными врожденными пороками развития, вызываемыми у большинства больных мутациями в гене CHD7. Девочка в возрасте 1 года и 4 мес была прооперирована имплантом производства фирмы Cochlear CI 512. Проведение операции было осложнено множественными аномалиями развития среднего и внутреннего уха, применялись система навигации и мониторингирование лицевого нерва. В улитку были введены 22 электрода. При внутри-операционном тестировании положительные ответы удалось зарегистрировать только в ручном режиме (на 6 из 14 электродах). Характерной особенностью была регистрация ответов на высоких уровнях стимуляции.

Трудности в послеоперационной реабилитации были связаны, с задержкой интеллектуального и физического развития. При подключении речевого процессора проводилось тестирование методом телеметрии нервного ответа в автоматическом режиме. Стартовая карта была сформирована на основе объективных данных. Сурдопедагогом были зафиксированы субъективные реакции ребенка на звук. При последующих сессиях отмечалась тенденция к повышению порогов регистрации электрически вызванного потенциала действия слухового нерва при проведении телеметрии нервного ответа. Программы корректировались с учетом объективных данных и субъективных реакций. Проводились систематические коррекционно-педагогические, индивидуальные занятия.

В настоящее время в возрасте 4 лет, через 3 года после подключения речевого процессора, отмечаются реакции ребенка на неречевые, речевые стимулы и шепот на расстоянии — 6 м, звукоподражание, отдельные слова, короткие фразы, понимание простых вопросов и поручений. Полученные результаты отличаются от результатов больных без CHARGE синдрома, но прогресс в психоречевом развитии ребенка позволяет сделать вывод о целесообразности расширения показаний к операции для этой категории больных.

СИНДРОМЫ, ОБУСЛОВЛЕННЫЕ НАРУШЕНИЕМ СИНТЕЗА КОЛЛАГЕНОВ, КАК ПРИЧИНА ТУГОУХОСТИ У ВЗРОСЛЫХ

Крюков А.И.¹, Кунельская Н.Л.¹, Зеликович Е.И.¹,
Янюшкина Е.С.¹, Калошина А.С.¹, Канивец И.В.², Маркова Т.Г.^{3,4}

¹ ГБУЗ «Научно-исследовательский клинический институт
оториноларингологии им. Л.И. Свержевского» ДЗМ;

² Медико-генетический центр «Геномед»; ³ ФГБУ «Российский
научно-клинический центр аудиологии и слухопротезирования» ФМБА
России; ⁴ ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия
непрерывного профессионального образования» Минздрава России
Кафедра сурдологии
Москва

SYNDROMES WITH DISTURBANCE OF COLLAGEN SYNTHESIS AS A REASON OF ADULT HEARING LOSS

Kryukov A.I.^{1,2}, Kunelskaya N.L.¹, Zelikovich E.I.¹, Yanyushkina E.S.¹,
Kaloshina A.S.¹, Kanivets I.V.³, Markova T.G.^{4,5}

Moscow

Ряд синдромов, детермированных нарушением синтеза соединительной ткани, приводят к тугоухости у пациентов разных возрастов. По данным литературы наиболее часто среди них встречаются несовершенный остеогенез, синдром Элерса-Данло и синдром Марфана. Для всех из вышеперечисленных синдромов характерен широкий полиморфизм клинических признаков, различные типы наследования и сложность генетического скрининга.

Цель исследования. Выявить среди пациентов с различными формами тугоухости (у которых исключены другие причины снижения слуха) генетические синдромы, обусловленные нарушением синтеза белков коллагенов, как причину тугоухости, определить алгоритм обследования, тактику ведения и прогноз.

Материалы и методы. С 2016–2021 год обследовано 6 пациентов. 2 женщины и 4 мужчин в возрасте от 23 до 62 лет. Фенотипически у всех обследованных были отмечены признаки, соответствующие заболеваниям с нарушением синтеза коллагена: голубые склеры, готическое небо, высокий рост, кифосколиоз, удлиненные пальцы

кистей и стоп, плоскостопие, разрывы связок и переломы трубчатых костей в анамнезе. При обследовании сурдологом, по данным аудиометрии, у 5 пациентов выявлена двусторонняя смешанная форма тугоухости I—II степени, у одного — сенсоневральная тугоухость. Отличительной особенностью мультиспиральной компьютерной томографии (МСКТ) височных костей являлось наличие перикохлеарных клефтов (6 случаев) и признаки фиксации стремени (5 случаев). Пациенты консультированы медицинским генетиком, генетический скрининг проведен 4 больным, у которых было выявлено нарушение синтеза коллагена I типа. Четырем пациентам эндокринологом назначен курс бисфосфанатов. Троем пациентам проведено хирургическое лечение — стапедопластика с хорошим функциональным результатом.

Выводы. Полученные данные позволяют заключить, что, для пациентов со смешанной и сенсоневральной тугоухостью, при наличии анамнестических данных, фенотипических признаков, необходима консультация медицинского генетика для понимания причины состояния, выбора оптимальной тактики лечения, реабилитации и прогноза.

ОТДАЛЕННЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ ЕЖЕДНЕВНОГО В ТЕЧЕНИЕ МЕСЯЦА ТРАНСТИМПАНАЛЬНОГО ПРИМЕНЕНИЯ ДЕКСАМЕТАЗОНА ПРИ БОЛЕЗНИ МЕНЬЕРА

Крюков А.И.^{1,2}, Гаров Е.В.¹, Янюшкина Е.С.¹, Чугунова М.А.¹,
Заева З.О.¹, Кулакова Е.А.¹, Гарова Е.Е.¹

¹ ГБУЗ «Научно-исследовательский клинический институт оториноларингологии им. Л.И. Свержевского» ДЗМ; ² Кафедра оториноларингологии им. акад. Б.С. Преображенского лечебного факультета ФГАОВ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» Минздрава России
Москва

LONG-TERM RESULTS OF A MONTH-LONG TRANSTYMPANIC ADMINISTRATION OF DEXAMETHASONE IN MENIERE'S DISEASE

Kryukov A.I.^{1,2}, Garov E.V.¹, Yanyushkina E.S.¹, Chugunova M.A.¹,
Zaeva Z.O.¹, Kulakova E.A.¹, Garova E.E.¹

Moscow

В последнее десятилетие в мировой практике при болезни Меньера (БМ) применяется интратимпанальное введение дексаметазона (ДМ), однако предлагаемая кратность инъекций широко варьирует.

Цель. Оценить отдаленные (в течение 2 лет) результаты ежедневного в течение месяца транстимпанального применения дексаметазона 4 мг при болезни Меньера.

Материалы и методы. В соответствии с целью в исследование включено 39 больных с достоверной БМ (критерии EAONO, 2015), односторонним поражением, при отсутствии эффекта от консервативной терапии. Возраст больных составил $47 \pm 3,8$ лет, длительность заболевания — $4 \pm 2,5$ года.

Всем пациентам проводили шунтирование барабанной полости на стороне поражения и ежедневно в течение месяца транстимпанально вводили ДМ 4 мг, далее — через день и затем 2 раза в неделю в течение еще двух недель. Выбор длительности транстимпанального лечения обусловлен данными нейровизуализации эндолимфатического гидропса лабиринта в динамике. После окончания курса

транстимпанального лечения шунт из барабанной перепонки удалялся, дефект экранировался гемостатической губкой. Всем пациентам в течение всего периода наблюдения рекомендовано вести дневник приступов головокружения.

Результаты. Все пациенты в динамике отметили уменьшение кратности, выраженности и длительности приступов головокружения: кратность за 24 месяца до начала лечения составила $15,2 \pm 1,8$ приступов, в течение 24 месяцев после окончания терапии — $3,5 \pm 0,8$ приступа, интенсивность головокружения по визуальной аналоговой шкале — $7,8 \pm 0,6$ и $2,5 \pm 0,3$ баллов, длительность — $4,6 \pm 0,8$ до $0,8 \pm 0,2$ часов соответственно. Трем пациентам в связи с неэффективностью данной терапии произведено деструктивное хирургическое лечение пораженного лабиринта. У двух пациентов зафиксирован наружный диффузный отит, купировавшийся на фоне консервативной терапии, и у одного пациента — стойкая перфорация барабанной перепонки, в связи с чем пациенту произведена тимпаноластика I типа.

Вывод. Транстимпанальное ежедневное в течение месяца применение дексаметазона 4 мг при болезни Меньера может быть рассмотрено при отсутствии эффекта от консервативной терапии перед планированием деструктивных хирургических вмешательств.

ВАРИАНТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ БОЛЕЗНИ МЕНЬЕРА

Кунельская Н.Л., Гаров Е.В., Чугунова М.А., Гарова Е.Е.,
Ларионова Э.В.

ГБУЗ «Научно-исследовательский клинический институт
оториноларингологии им. Л.И. Свержевского» ДЗМ
Москва

OPTIONS FOR SURGICAL TREATMENT OF MENIERE DISEASE

Kunelskaya N.L., Garov E.V., Chugunova M.A., Garova E.E.,
Larionova E.V.
Moscow

Среди всех причин головокружений болезнь Меньера (БМ) занимает 8–30% [Brandt T. et al., 2005, Taura A. et al., 2010]. Хирургическое лечение рекомендуется при неэффективности консервативной терапии в течение 6 месяцев. Различные хирургические вмешательства выполняются у 1–3% пациентов с БМ.

Цель. Анализ хирургических вмешательств у больных БМ.

Ежегодно в отделе патологии внутреннего уха Института проходит лечение около 300 больных с кохлеовестибулярными нарушениями. Диагностика БМ основывается на клинических, аудиологических, вестибулометрических и данных компьютерной томографии (КТ) височных костей. В большинстве случаев регулярная консервативная терапия эффективна в стабилизации течения БМ. За последние 6 лет оперировано 25 больных с БМ. В 2 случаях ранее проведено дренирование ЭМ и в 2-х — шунтирование барабанной полости. При незначительном снижении слуха у 10 возрастных пациентов для лечения головокружения мы применяли под местной анестезией комбинированные вмешательства — хордоплексусэктомия, тенотомия мышц барабанной полости и тампонаду окон лабиринта гемостатической губкой с гентамицином, которые легко переносились и были эффективны в прекращении приступов головокружения. При незначительном снижении слуха, сужении водопровода преддверия и молодом возрасте под местной анестезией в 7 случаях выполнена селективная лазеродеструкция лабиринта (ЛДЛ) без вскрытия просвета ПК под контролем электронистагмографии, а при выраженном

снижении слуха у 8 пациентов — ЛДЛ с вскрытием просвета ПК под общей анестезией. Во всех случаях получен результат в уменьшении частоты и интенсивности приступов головокружения, но при ЛДЛ с вскрытием просвета ПК — с потерей слуха и вестибулярной арефлексией. Таким образом, хирургическое лечение головокружения у больных БМ должно преследовать постепенное расширение объёма операции с учётом данных комплексного обследования.

ГИДРОПС ЛАБИРИНТА ПРИ ОТОСКЛЕРОЗЕ

Кунельская Н.Л., Загорская Е.Е., Гаров Е.В., Чугунова М.А.
ГБУЗ «Научно-исследовательский клинический институт
оториноларингологии им. Л.И. Свержевского» ДЗМ
Москва

HYDROPS OF THE LABYRINTH FOR OTOSCLEROSIS

Kunelskaya N.L., Zagorskaya E.E., Garov E.V., Chugunova M.A.
Moscow

Гидропс лабиринта (ГЛ) присутствует у пациентов как моно-синдром (идиопатический ГЛ) при болезни Меньера и может выявляться при других заболеваниях вторично [Крюков А.И. и с соавт., 2013]. Признаки ГЛ при различных формах отосклероза (ОС) можно заподозрить при анализе жалоб, анамнеза и данным аудиологических методов обследования (наличие флюктуирующего костно-воздушного интервала (КВИ) в области низкого диапазона частот и выраженных явлений ФУНГа).

Цель. Анализ методов диагностики ГЛ и его динамики у больных ОС.

Были проанализированы данные 100 пациентов 17–72 лет (в среднем $41,5 \pm 2,4$) с различными формами ОС (кохлеарная — 10%, тимпанальная — 13%, смешанная — 77%), отобранных случайным образом из 968 пациентов, оперированных в 2009–2018 гг. Из них женщин было 73, мужчин — 27 (2,7:1). Признаки ГЛ хуже слышащего уха были заподозрены у 53 больных с кохлеарной ОС — у 2, тимпанальной — у 1 и смешанной — у 50. Флюктуацию слуха отмечали 81% пациентов, неустойчивость — 48%, периодические головокружения — 13%. При этом, по данным ЭКоГ признаки ГЛ хуже слышащего уха выявлены у 2 (из 12 пациентов с вестибулярными жалобами), при вестибулометрии — у 2 обнаружены признаки центрального нарушения и смешанной вестибулярной патологии, а по данным УЗДГ БЦА признаки венозной дисфункции и гидроцефалии — также у 2.

Прооперировано 32 из 53 пациентов с ГЛ. 10-ти случайно избранным пациентам из 32 при операции подножная пластинка стремени была предварительно перфорирована инструментально. У 8 пациентов перилимфа поступала под давлением, у 2 оценить поступление

перилимфы оказалось невозможным из-за мобилизации стремени. В дальнейшем, у этих пациентов отмечалось уменьшение КВИ до 10 дБ по всему диапазону частот в сроки до 6 мес. Начиная с 6 месяца у большинства пациентов с ГЛ появлялся КВИ в зоне низкочастотного спектра и кривая ТПА приобретала типичный гидропический вид, сопровождаясь жалобами на флюктуирующую заложенность оперированного уха.

Выводы. Пациентам с ГЛ при ОС необходима предоперационная дегидратационная терапия с целью уточнения КВИ и динамическое послеоперационное наблюдение с курсами подобной терапии для стабилизации слуха и профилактики отдалённых осложнений.

ПРИЧИНЫ «НЕСЛУХОВЫХ» ОЩУЩЕНИЙ У ПАЦИЕНТОВ С КОХЛЕАРНЫМ ИМПЛАНТОМ

Левина Е.А., Левин С.В., Кузовков В.Е., Королева И.В.,
Симакова Ж.Г., Аносова Л.В.
ФГБУ "СПб НИИ ЛОР" Минздрава России
Санкт-Петербург

CAUSES OF «NON-AUDITORY» SENSATIONS IN PATIENTS WITH A COCHLEAR IMPLANT

Levina E.A., Levin S.V., Kuzovkov V.E., Koroleva I.V.,
Simakova Zh.G., Anosova L.V.
Saint Petersburg

Причины возникновения «неслуховых» ощущений у пациентов с кохлеарным имплантом разнообразны. Болевые ощущения, головокружение, подергивания мышц лица могут быть следствием вовлечения в процесс электрической стимуляции слухового нерва близлежащих структур. Чаще всего, подобные жалобы могут возникать у пациентов с аномалией развития среднего и внутреннего уха, слухового нерва, после травм височной кости, головного мозга и перенесенного менингита. Также они могут быть следствием особенностей проведения операции кохлеарной имплантации (неполное введение электрода в улитку). У пациентов с сопутствующей неврологической симптоматикой, признаками недостаточности кровообращения головного мозга могут возникать фантомные ощущения (музыка, голоса), ощущения озноба, жара, сопутствующий шум в ушах, голове.

Нами были проанализированы данные 30 пациентов от 5 до 76 лет, после проведения КИ, имеющими дополнительные «неслуховые ощущения». Были сопоставлены характер жалоб, данные анамнеза, особенности этиологии заболевания. Также были изучены особенности аудиологических показателей, данные рентгенологических исследований, сопоставлены результаты интраоперационного тестирования, особенности настройки речевого процессора у данной категории пациентов. Обработка данных компьютерной томографии улитки с использованием программного комплекса Otoplan 3.0 позволяет максимально точно рассчитать длину канала улитки и подобрать тип электродной решетки, тем самым предотвратив

риск неполного введения электродов КИ, а также проследить на 3D реконструкции ход лицевого нерва, спрогнозировать возможные неслуховые осложнения КИ. В последних моделях систем КИ появилась возможность использовать 3-х фазную стимуляцию. Она позволяет уменьшить или прекратить стимуляцию лицевого нерва в большинстве случаев. В результате пациент может частично или полностью избавиться от «неслуховых» ощущений, вызванных электрической стимуляцией.

В качестве профилактики подобных явлений важное значение имеет комплексный подход к диагностике причин подобных явлений. Помимо анализа данных аудиологом, рентгенологом, сурдологом, необходимо наблюдение терапевта, невролога, психотерапевта с целью выявления и коррекции причин возникающих ощущений.

ОТОСКЛЕРОЗ ПРИ НЕСОВЕРШЕННОМ ОСТЕОГЕНЕЗЕ I ТИПА

Маркова Т.Г.^{1,2}, Канивец И.В.³, Калошина А.С.⁴, Зеликович Е.И.⁴,
Кунельская Н.Л.⁴, Крюков А.И.⁴

¹ ФГБУ «Российский научно-клинический центр аудиологии и
слухопротезирования» ФМБА России; ² ФГБОУ ДПО «Российская
медицинская академия непрерывного профессионального образования»
Минздрава России Кафедра сурдологии; ³ Медико-генетический центр
«Геномед»; ⁴ ГБУЗ «Научно-исследовательский клинический институт
оториноларингологии им. Л.И. Свержевского» ДЗМ

Москва

OTOSCLEROSIS AT IMPERFECT OSTEOGENESIS OF THE I TYPE

Markova T.G.^{1,2}, Kanivets I.V.³, Kaloshina A.S.⁴, Zelikovich E.I.⁴,
Kunelskaya N.L.⁴, Kryukov A.I.⁴

Moscow

Отосклероз является самой распространенной причиной тугоухости у взрослых и составляет, приблизительно 0,3%, по сравнению с 0,4% в европейской популяции. Большинство исследований указывают на то, что отосклероз относится к многофакторным заболеваниям со сложной этиологией с участием наследственных факторов и факторов внешней среды. Тем не менее, в 50% случаев отосклероз имеет генетическую этиологию и в ряде случаев — моногенный характер. Известно несколько менделирующих наследственных форм: несовершенный остеогенез (ген *COL1A1*), синдром Элерса-Данлоса VI типа (ген *PLOD1*), X-сцепленная форма тугоухости из-за фиксации подножной пластинки стремени (ген *POU3F4*). Несовершенный остеогенез I типа — это наиболее частая форма наследственного отосклероза, обусловленная нарушением экспрессии гена *COL1A1*, что приводит к аномальным изменениям кости ушной капсулы.

Под нашим наблюдением находился мужчина 23 лет с жалобами на прогрессирующее снижение слуха на оба уха, постоянный высокочастотный ушной шум. Снижение слуха беспокоит пациента около 7 лет, без видимых причин. При тональной пороговой аудиометрии выявлена двухсторонняя сенсоневральная тугоухость 2-й степени с высокочастотным компонентом до 60 дБ на 4 и 6 кГц.

Среди ближайших родственников нарушений слуха не выявлено. По данным мультиспиральной компьютерной томографии (МСКТ) височных костей: перикохлеарные клефты в области базальных завитков улитки, около 7 мм плотностью 860–900 едН с двух сторон. С детства имеет сколиоз, плоскостопие, пролапс митрального клапана, перенес 5 переломов пальцев рук. При внешнем осмотре отмечено наличие голубых склер и марфаноподобный фенотип: высокий рост, астеническое телосложение, узкое вытянутое лицо, умеренно гиперэластичная кожа, гипермобильность суставов, арахнодактилия, пальцы стопы удлинены и деформированы. Пациент имел необычный клинический фенотип с перекрывающимися признаками, поэтому были рекомендованы анализ гена *PLOD1* и исследование панели генов «Заболевания соединительной ткани». В результате анализа была выявлена патогенная мутация с.2073delT (p.Gly692fs) в гене *COL1A1*. Обследование родителей пробанда не выявило патологии слуха, и данная мутация не обнаружена.

Таким образом, в ходе генетического обследования подтверждён диагноз несовершенного остеогенеза I типа, установлен 50%-ный риск наследования мутации de novo. Данный случай демонстрирует необходимость внимательного отношения к фенотипу пациента и важность генетической диагностики, позволяющей сегодня уточнить причину заболевания, обеспечить пациента правильным прогнозом потомства и выбрать необходимую тактику лечения.

ТУГОУХОСТЬ ПРИ МУТАЦИЯХ БЕЛКОВ СТЕРЕОЦИЛИНА И УШЕРИНА

Маркова Т.Г.^{1,2}, Алексеева Н.Н.^{1,2}, Белов О.А., Лалаянц М.Р.^{1,2},
Чибсова С.С.^{1,2}, Шатохина О.Л.³, Рыжкова О.П.³, Поляков А.В.³,
Цыганкова Е.Р.^{1,2}

¹ ФГБУ «Российский научно-клинический центр аудиологии и
слухопротезирования» ФМБА России; ² ФГБОУ ДПО «Российская
медицинская академия непрерывного профессионального образования»
Минздрава России Кафедра сурдологии; ³ ФГБНУ
«Медико-генетический научный центр им. акад. Н.П. Бочкова»
Москва

HEARING LOSS IN MUTATIONS OF THE PROTEINS STEREOCILIN AND USHERIN

Markova T.G.^{1,2}, Alekseeva N.N.^{1,2}, Belov O.A.¹, Lalayants M.R.^{1,2},
Chibisova S.S.^{1,2}, Shatokhina O.L.³, Ryzhkova O.P.³, Polyakov A.V.³,
Tsygankova E.R.^{1,2}

Moscow

Наиболее частой причиной наследственной тугоухости являются мутации в гене *GJB2*. При отсутствии мутаций в этом гене в случае двусторонних сенсоневральных нарушений слуха умеренной степени, необходимо проводить анализ генов *STRC* и *USH2A*.

Целью нашего исследования является описание клинической картины и аудиологических особенностей при нарушениях слуха, обусловленных мутациями гена *STRC* и гена *USH2A*.

Под нашим наблюдением находился 251 ребенок с двусторонней тугоухостью легкой и умеренной степени. Генетическое обследование выявило мутации в гене *GJB2* у 64 детей. Дальнейшее обследование с помощью панели «Наследственная тугоухость» выявило 28 (11%) пациентов с мутациями в гене *STRC* и 8 (3%) пациентов с мутациями в гене *USH2A*. Ген *STRC* кодирует белок стереоцилин, образующий связи между верхушками стереоцилий, покровной мембраной и рядом высоких стереоцилий. Ген *USH2A* кодирует белок ушерин, располагающийся у основания стереоцилии и формирующий сужение. Большинство пациентов нашей группы с мутациями в этих

генах не прошли универсальный аудиологический скрининг новорожденных и первичное обследование сурдолога состоялось в возрасте 3 и 6 месяцев.

При первичном приеме у всех пациентов с мутациями в гене *STRC* была диагностирована двусторонняя несиндромальная сенсоневральная тугоухость 1-й и 2-й степени: пороги слышимости были зарегистрированы между 35 и 55 дБ. 11 пациентов (7 мальчиков и 4 девочки) были гомозиготами по крупной делеции, захватывающей гены *STRC* и *CATSPER2*. Для мальчиков такой генотип свидетельствует о развитии у них в будущем синдрома нарушения фертильности у мужчин, что характеризуется нарушением морфологии и подвижности сперматозоидов.

При первичном приеме детей с биаллельными мутациями в гене *USH2A* пороги визуальной детекции КСВП для 12 ушей соответствовали 55–65 дБ нПС. У большинства пациентов пороги слышимости при проведении тональной пороговой аудиометрии соответствовали двусторонней тугоухости умеренной степени. У всех обследованных детей, прежде чем был проведен генетический анализ, тугоухость считали несиндромальной и причина ее была неясна. Генетический анализ указывает на наличие синдрома Ушера/Ашера II типа.

Результаты аудиологического обследования показали, что для данных генов характерен определенный аудиологический профиль.

ИССЛЕДОВАНИЕ ФУНКЦИОНАЛЬНОГО
СОСТОЯНИЯ УЛИТКИ ВНУТРЕННЕГО УХА С
ИСПОЛЬЗОВАНИЕМ РАЗЛИЧНЫХ КЛАССОВ
ОТОАКУСТИЧЕСКОЙ ЭМИССИИ В УСЛОВИЯХ
МОДЕЛИРУЕМОЙ МИКРОГРАВИТАЦИИ

Марченко Л.Ю., Сигалева Е.Э., Пасекова О.Б., Мацнев Э.И.
ФГБУН Государственный научный центр Российской Федерации –
Институт медико-биологических проблем РАН
Москва

THE FUNCTIONAL STATE OF THE INNER EAR COCHLEA
INVESTIGATION USING DIFFERENT CLASSES OF
OTOACOUSTIC EMISSION UNDER SIMULATED
MICROGRAVITY

Marchenko L.Yu., Sigaleva E.E., Pasekova O.B., Matsnev E.I.
Moscow

Целью данной работы явилось изучение влияния условий моделирования физиологических эффектов микрогравитации (21-суточной «сухой» иммерсии) на параметры задержанной вызванной отоакустической эмиссии (ЗВОАЭ) и отоакустической эмиссии на частоте продукта искажения (ПИОАЭ). В обследовании приняли участие 10 здоровых мужчин 23–34 лет. Для методики ЗВОАЭ оценивались показатели отношения «сигнал/шум» (дБ) в частотной полосе стимуляции 1–4 кГц. Для методики ПИОАЭ оценивались показатели отношения «сигнал/шум» в диапазоне 556–4444 Гц. Исследования были проведены в фоне на 3, 7, 14, 21 сутки воздействия и в периоде последействия. Статистическая обработка результатов проводилась с помощью пакета STATISTICA 10.0 при использовании непараметрического критерия Вилкоксона. Статистически значимыми считались различия при $p \leq 0,05$. Проведена оценка динамики параметров ОАЭ для каждой частотной полосы стимуляции для правого и левого уха. При оценке средних по группе показателей ЗВОАЭ ($n=10$) выявлено достоверное ($p \leq 0,05$) снижение показателей (до отрицательных значений) для частоты стимуляции 1 кГц во время пребывания в иммерсионной ванне при измерениях на 3, 7, 14 и 21 сутки. В последействии у всех добровольцев показатели ЗВОАЭ для частоты

1 кГц вернулись к положительным величинам. Показатели отношения «сигнал/шум» ЗВОАЭ для частот стимуляции диапазона 2–4 Гц на протяжении эксперимента и последствия носили разнонаправленный характер, однако они находились в пределах положительных значений. При анализе динамики параметров ПИОАЭ (n=6) обращает на себя внимание выраженное снижение (до отрицательных значений) величин для частот стимуляции 556 Гц, 684 Гц, 988 Гц. На частоте стимуляции 1481 Гц отмечена тенденция к снижению параметров ПИОАЭ в границах положительных величин, с сохранением относительно стабильных значений на протяжении всего периода воздействия. Для частот стимуляции 2222 Гц, 2963 Гц, 4444 Гц не отмечено значимых изменений параметров ПИОАЭ.

Достоверное снижение показателей отношения «сигнал/шум» ОАЭ в диапазоне частот ниже 1 кГц, полученное в эксперименте с 21-суточной «сухой» иммерсией, может быть обусловлено физиологическими эффектами моделируемой микрогравитации, связанными с перераспределением жидких сред организма в краниальном направлении. Регистрация различных классов ОАЭ представляется перспективным методом оценки функционального состояния улитки внутреннего уха в экспериментах, моделирующих действие факторов космического полета.

ОСТЕОПАТИЧЕСКАЯ КОРРЕКЦИЯ ДЕТЕЙ ПОСЛЕ КОХЛЕАРНОЙ ИМПЛАНТАЦИИ

Милешина Н.А.^{1,2}, Дмитриев А.А.³, Ревина М.Б.¹

¹ ФГБУ «Российский научно-клинический центр аудиологии и слухопротезирования» ФМБА России; ² ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Минздрава России Кафедра сурдологии; ³ ГАУЗ МНПЦ МРВСМ ДЗМ филиал №1
Москва

OSTEOPATHIC CORRECTION OF CHILDREN AFTER COCHLEAR IMPLANTATION

Mileshina N.A.^{1,2}, Dmitriev A.A.³, Revina M.B.¹
Moscow

Цель. Повысить качество жизни и адаптационные возможности пациентов после кохлеарной имплантации (КИ).

Материалы и методы. Остеопатическая коррекция была проведена у 7 детей 6–9 лет. Из них 4 ребенка — после двусторонней КИ, 3 ребенка — с односторонней КИ. У 1 ребенка имеется сопутствующий диагноз: органическое поражение головного мозга. Родители всех пациентов предъявляли жалобы на дефицит внимания, у трех детей отмечались частые головные боли, один ребенок страдал приступами головокружения.

Всем пациентам была проведена однократная остеопатическая коррекция со следующими техниками: техники на височных, теменных костях, затылочной кости, уравнивание твердой мозговой оболочки и крестца, фасциальное уравнивание органов средостения. Для оценки результатов родители 6 пациентов заполнили педиатрический опросник (Glasgow Children's Benefit inventory).

Результаты и их обсуждения. Родители детей с головными болями субъективно отметили снижение интенсивности и частоты головных болей в 100% случаев. Родители ребенка с головокружением-улучшений не отметили (причина головокружений не известна, ребенок направлен на дообследование). Все родители, заполнявшие опросник, из предложенных вопросов отмечают только улучшение качества сна у детей.

Выводы:

1. Доминантной остеопатической дисфункцией у детей после кохлеарной имплантацией является соматическая дисфункция региона головы.
2. Детям, перенесшим кохлеарную имплантацию, показана остеопатическая коррекция для улучшения адаптационных возможностей.
3. Необходимо дальнейшее изучение данного вопроса и возможность совместной работы с сурдологами, сурдопедагогами и реабилитологами.

ХРАП И СИНДРОМ ОБСТРУКТИВНОГО АПНОЭ СНА КАК ФАКТОР РИСКА РАЗВИТИЯ ТУБАРНЫХ И СЛУХОВЫХ ДИСФУНКЦИЙ

Мирошниченко Н.А.¹, Пихтилева Н.А.²

¹ ГБОУ ВПО «Московский государственный медико-стоматологический университет им. А.И. Евдокимова» Минздрава России; ² ФГБОУ ВО РязГМУ им. акад. И.П. Павлова
¹ Москва; ² Рязань

SNORING AND OBSTRUCTIVE SLEEP APNEA SYNDROME AS A RISK FACTOR FOR THE DEVELOPMENT OF TUBAR AND AUDITORY DYSFUNCTIONS

Miroshnichenko N.A.¹, Pikhileva N.A.²

¹ Moscow; ² Ryazan

Храп, который является основным симптомом синдрома обструктивного апноэ сна (СОАС) и может быть самостоятельным заболеванием, встречается у 20,5% популяции. СОАС встречается у 9% женщин и 24% мужчин в возрасте 30–60 лет. По данным некоторых авторов, СОАС можно определить у 5–7% населения старше 30 лет. Громкость храпа в децибелах составляет от 20 до 80 дБ, а иногда до 105 дБ. Степень громкости храпа коррелирует с тяжестью СОАС. Окислительный стресс, возникающий при обструктивном апноэ, может способствовать развитию кохлеарной микроангиопатии и слуховой невралгии. При храпе и СОАС отмечается гиперплазия отофарингеальных структур, особенно мягкого неба. Структурные изменения в мышцах мягкого неба сопровождаются жировым их перерождением при храпе с апноэ, что может приводить к тубарной гиподисфункции.

Материалы и методы. Исследовалось состояние слуха у 80 пациентов с храпом (50 пациентов без СОАС, 30 пациентов с СОАС) в возрасте от 23 до 71 года. Из них мужчин было 52 (65%) и женщин – 28 (35%). В качестве контрольной группы обследовано 50 человек без признаков храпа и СОАС также в возрасте от 23 до 64 лет, из них мужчины – 32 (64%), женщины – 18 (36%). Среднее повышение порогов слуха у пациентов ПХ и СОАС в группе составило – 25,9±0,6 дБ, в подгруппе только с ПХ – 23,3±0,8 дБ, в

подгруппе СОАС – $31,4 \pm 0,4$ дБ. Нарушение тубарной функции у пациентов с ПХ зарегистрировано в 78% наблюдений, а у пациентов с СОАС – 80%. В контрольной группе тубарные нарушения отмечены у 14 испытуемых, что составляет 28%. Слух в контрольной группе снижен у 2 пациентов (4%). Соотношение шансов найти фактор риска развития тубарных нарушений в основной и контрольной группе составляет более 9, что говорит о храпе как о высоком факторе риска тубарной дисфункции. Связь между храпом и возникающей тубарной дисфункцией является статистически значимой. Уровень значимости данной взаимосвязи соответствует $p < 0,05$. Изучение статистических различий параметров слуха при сравнении результатов обеих групп исследования показало, что нет достоверных различий по частоте случаев понижения слуха в группе ПХ и СОАС. При сравнении с контрольной группой установлено, что доля лиц, имеющих снижение слуха, в группе ПХ и СОАС достоверно выше, чем в контрольной группе.

Выводы. Храп и СОАС приводят к морфологическим изменениям в мышцах мягкого неба и язычка, что может вызывать нарушение функционирования слуховой трубы. Гипоксия тканей вследствие нарушения газообмена кислорода способствует развитию сенсорной нейропатии.

ЦЕНТРАЛЬНЫЕ НАРУШЕНИЯ ОБРАБОТКИ СЛУХОВОЙ ИНФОРМАЦИИ У ДЕТЕЙ ШКОЛЬНОГО ВОЗРАСТА

Морозова З.Н., Гребенюк И.Э., Гауфман В.Е., Сайпулаева З.И.
Медицинский центр «МастерСлух»
Москва

CENTRAL AUDITORY PROCESSING DISORDER IN SCHOOL-AGE CHILDREN

Morozova Z.N., Grebenjuk I.E., Gaufman V.E., Sajpulaeva Z.I.
Moscow

Центральная обработка слуховой информации — это перцепционная обработка слуховой информации в центральной слуховой нервной системе (CANS). Нарушения в данном отделе слухового анализатора имеют размытую клиническую картину, но достаточно распространённые жалобы: сложности в локализации звука, проблемы понимания речи в шуме, нарушение восприятия сложных команд, переспрашивание обращённой речи, замедленная реакция на устную речь.

Цель. Выявление нарушений центральной обработки слуховой информации у детей школьного возраста.

Материалы и методы. На базе общеобразовательных школ города Москвы и Таганрога обследовано 254 человека. Возраст детей от 6 лет до 18 лет. Для каждого ребёнка проведено предварительное анкетирование: для начальной школы — анкетирование родителей, для детей средней и старшей школы — индивидуальное анкетирование. Каждый ребёнок опрашивался нет ли проблем со слухом, одинаково ли слышат оба уха, нет ли сложностей с восприятием речи в шуме, сложностей в восприятии иностранного языка на слух. Всем обследуемым выполнены: отоскопия, тимпанометрия, задержанная вызванная отоакустическая эмиссия, тональная пороговая аудиометрия.

Результаты. Из 254 детей (100%) у 4 детей (1,5%) 12-ти лет выявлена кондуктивная тугоухость I степени при тимпанометрии типа «А». У 2 пациентов (1,5%), 8 и 15 лет отмечается симметричное снижение

слуха на 2 кГц до 35 дБ, остальные частоты в границах нормы. У 6 детей (2,3%) отмечается высокочастотное снижение слуха на 6–8 кГц до 35 дБ. У 9 пациентов (3,54%) начальной школы от 6 до 9 лет выявлен экссудативный средний отит. У 15 человек (5,9%) с жалобами на разборчивость речи, сниженной успеваемостью, трудностями в усвоении иностранного языка при нормальных показателях аудиологических исследований, заподозрены центральные нарушения обработки слуха.

Рекомендовано наблюдение сурдолога, повторное исследование слуха через 2 месяца, гигиена труда и отдыха, акустический режим. Группе детей с подозрением на центральные нарушения обработки слуха рекомендованы электрофизиологические исследования слуха.

Выводы. Таким образом, среди детей школьного возраста у 6% пациентов были заподозрены центральные нарушения обработки слуховой информации, что требует дальнейшего дообследования и наблюдения врачей-аудиологов.

МЕХАНИЗМЫ АНАЛИЗА ЗВУКОВЫХ СИГНАЛОВ С ГРЕБЕНЧАТЫМ СПЕКТРОМ В СЛУХОВОЙ СИСТЕМЕ ЧЕЛОВЕКА

Нечаев Д.И., Милехина О.Н., Томозова М.С., Супин А.Я.
ФГБУН Институт проблем экологии и эволюции им. А.Н. Северцова РАН
Москва

ANALYSIS OF SOUNDS WITH RIPPLED SPECTRUM IN HUMAN AUDITORY SYSTEM

Nechaev D.I., Milekhina O.N., Tomozova M.S., Supin A.Ya.
Moscow

Один из методов оценки частотной разрешающей способности слуха — это тест реверсии фазы гребенчатого спектра (ГС) звукового сигнала. Этот метод позволяет измерить непосредственно способность анализировать звуковой сигнал со сложным спектрально-временным рисунком. На данный момент происходит активный процесс внедрения данного метода в практическую аудиологию для тестирования пациентов после кохлеарной имплантации. Основной принцип теста заключается в определении максимальной плотности ГС, при которой слушатель уже не может различить реверсию фазы в спектре звукового сигнала, сравнивая его с другим звуковым сигналом. Оказалось, что результат будет зависеть от того, как построить процедуру измерения: если сигналом сравнения будет сигнал со сплошным спектром (оггибающая спектров одинаковая), то слушатель способен различать плотность ГС в несколько раз большую, чем если сигналом сравнения будет сигнал с ГС, но без реверсии фазы спектра. Возможное объяснение — это включение различных механизмов анализа звукового сигнала слуховой системой: спектральный анализ (анализ распределения ответов на базилярной мембране), временной анализ (кодирование частоты звукового сигнала в распределении активности слухового нерва) и анализ оггибающей звукового сигнала.

Нами была проведена серия экспериментов, чтобы оценить роль того или иного механизма в различении ГС в зависимости от процедуры измерения. В последней серии проводилось сравнение порогов различения плотности ГС в зависимости от ширины гребней спектра, когда

сигнал сравнения имел гребенчатую структуру или сплошную. При сужении гребней спектра, в случае сигнала сравнения с ГС, значение максимально различимой плотности увеличивалось в два раза, если же сигнал сравнения имел сплошной спектр, значение максимально различимой плотности увеличивалось более чем в десять раз. Мы предполагаем, что когда сигналом сравнения является сигнал с ГС, то порог различения определяется работой спектрального анализа. Если же сигналом сравнения является сплошной спектр, то появляются дополнительные характеристики, доступные для анализа. Появляется отличие в скрытой временной структуре сигнала, которое проявляется в его автокорреляционной функции. Появляются отличия в огибающей звукового сигнала. Возможно, когда сигналом сравнения является сплошной спектр, каждый из механизмов обеспечивает различение до определённого предела плотности ГС.

Работа поддержана грантом РФФИ № 20–115–50175.

РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ ЭКССУДАТИВНОГО
СРЕДНЕГО ОТИТА НА ВТОРОМ ЭТАПЕ
АУДИОЛОГИЧЕСКОГО СКРИНИНГА
НОВОРОЖДЕННЫХ В РЕСПУБЛИКЕ КРЫМ

Никифоров К.Е.

Медицинский центр «МастерСлух», ГБУЗ РК «Республиканская детская
клиническая больница»

Симферополь

PREVALENCE OF OTITIS MEDIA WITH EFFUSION AT
UNIVERSAL NEONATAL HEARING SCREENING IN THE
REPUBLIC OF CRIMEA

Nikiforov K.E.

Simferopol

Экссудативный средний отит (ЭСО) является главной причиной непрохождения аудиологического скрининга новорожденных (An Boudewyns, Frank Declau, 2011). Это заболевание характеризуется скоплением жидкости в среднем ухе без признаков и симптомов острого воспаления.

ЭСО, как правило, приводит к легкой или умеренной степени тугоухости. Наличие жидкости в среднем ухе сопровождается отсутствием регистрации отоакустической эмиссии (ОАЭ) на первом этапе аудиологического скрининга и является основанием для направления ребенка к сурдологу. Это заболевание может маскировать наличие сенсоневральной тугоухости (СНТ), а также ухудшать пороги слуха при смешанных формах. Так в исследованиях Ryan T. Boone (2005) было показано, что после купирования ЭСО в 11% случаев была выявлена СНТ. ЭСО в ряде случаев имеет затяжное течение, с трудом поддается лечению и значительно удлиняет диагностический этап, отдаляя абилитацию детей с нарушениями слуха.

Проведенные исследования демонстрируют роль ЭСО, как причину непрохождения аудиологического скрининга новорожденных в 55,3–64,5% (An Boudewyns, Frank Declau, 2011, Ryan T. Boone, Charles M. Bower, 2005).

Целью моей работы явилось оценить распространенность ЭСО у детей, попавших на второй этап аудиологического скрининга в Республике Крым.

Аудиологический скрининг новорожденных в Крыму начал проводиться в начале 2016 года. Второй этап его выполняется на базе сурдологического кабинета ГБУЗ РК «Республиканская детская клиническая больница» (г. Симферополь). Мной был проанализирован временной промежуток длительностью 5 лет (2016–2021) для оценки распространенности ЭСО у детей, направленных на второй этап аудиологического скрининга (845 детей).

Диагноз ЭСО устанавливался на основании отоскопической картины, отсутствии регистрации ОАЭ и плоской тимпанограммы (тип В) при использовании зондирующего тона 1000 Гц. В результате анализа определено, что в 22,72% случаев у детей, поступивших на второй этап аудиологического скрининга, выявлялся ЭСО.

Таким образом, проведенная работа подтверждает широкое распространение ЭСО в среде детей, поступивших на второй этап аудиологического скрининга новорождённых. Это обуславливает необходимость оптимизации лечения этой патологии, важность динамического наблюдения и более широкого использования регистрации слуховых вызванных потенциалов при помощи костного телефона.

АЛГОРИТМ РАЗРАБОТКИ ИНДИВИДУАЛЬНОЙ ПРОГРАММЫ РЕАБИЛИТАЦИОННОГО КУРСА ПАЦИЕНТОВ С СА И КИ В ЦЕНТРЕ «ТОША И КО»

Рябчикова А.Л.

Центр реабилитации слуха и речи «Тоша и Ко»

Фрязино, Московская область

THE DEVELOPMENT ALGORITHM OF INDIVIDUAL REHABILITATION PROGRAM FOR PATIENTS WITH HEARING AIDS AND COCHLEAR IMPLANTS AT THE REHABILITATION CENTER TOSHA&CO

Ryabchikova A.L.

Fryazino, Moscow region

Основной запрос родителей при обращении в Центр реабилитации слуха и речи «Тоша и Ко» связан со слухоречевым развитием, как правило, это дети на начальных этапах реабилитации после операции кохлеарной имплантации или слухопротезирования.

Это основной диагноз, с которым дети входят в центр, — далеко не всегда и не все родители раскрывают остальную «медицинскую карту» ребёнка, но зачастую ребёнок имеет множественные нарушения развития (МНР), медленно формирующийся или несформированный по слуховому возрасту уровень речи и слуха.

Цель. Формирование алгоритма работы, направленного на выявление ведущих дефицитов в развитии ребёнка, определение зоны ближайшего развития и оценки эффективности реабилитации.

Материалы и методы. Краткосрочные курсы слухоречевой реабилитации с пребыванием в стационаре. Штат специалистов: коррекционные педагоги, врачи — невролог, педиатр, сурдолог.

Специально разработанные опросники для родителей, которые дают картину уровня сформированных навыков ребёнка (субъективно) и потенциала семьи. Объективные методы диагностики сформированности разных функций ребёнка.

Материалы и методы. Участники — дети в возрасте от 1 до 8 лет, со слуховыми аппаратами и/или КИ, после первого подключения РП КИ или после периода «отсутствия прогресса» в слухоречевом развитии, имеющие сочетанную патологию, ДЦП, РДА, УО и др.

При разработке программы курса коллектив специалистов должен:

- определить «зоны дефицита» ребёнка, которые могут быть не связаны со слухом, но имеют непосредственное влияние на слухоречевое развитие;
- в какой сфере необходима коррекционная работа в конкретный период времени;
- оценить статус пациента (и сопровождающего родителя) и с помощью дополнительных нейропсихологических, двигательных, развивающих, медикаментозных методов восполнить имеющиеся дефициты для достижения поставленных целей.

По итогу составлялся профиль пациента и разрабатывалась программа, ведущим компонентом которой являлись слухоречевые занятия, а также коррекция поведения (игротерапия, сенсорная интеграция, сенсомоторная коррекция, телесная терапия, психотерапия) и медикаментозное лечение.

Вывод. Опыт использования данного алгоритма при разработке программы реабилитации пациентов после кохлеарной имплантации, имеющих также сочетанные дефекты, подтверждает эффективность описанного подхода: существенно улучшается уровень слухоречевого развития, повышается потенциал ребенка, реализуются новые возможности.

СПОСОБ КОРРЕКЦИИ НАСТРОЕК СЛУХОВОГО АППАРАТА У ПАЦИЕНТОВ С СОЧЕТАННОЙ ПАТОЛОГИЕЙ СЛУХОВОГО АНАЛИЗАТОРА

Сапожников Я.М., Мачалов А.С., Карпов В.Л., Канафьев Д.М.
ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр оториноларингологии» ФМБА России; ГАУЗ «Республиканская клиническая больница» МЗ РТ
Москва; Казань

METHOD FOR CORRECTING OF HEARING AID SETTINGS IN PATIENTS WITH COMBINED HEARING ANALYZER DISEASES

Sapozhnikov Ya.M., Machalov A.S., Karpov V.L., Kanaf'ev D.M.
Moscow, Kazan

Тугоухость была и остаётся актуальной проблемой, как с медицинской, так и с социальной точки зрения. Благодаря слуху формируется речь, возможность общения. Одним из основных методов реабилитации является электроакустическая коррекция слуха и в частности слухопротезирование. Особую сложность представляют случаи сочетанной патологии, когда у слухопротезированного по поводу хронической сенсоневральной тугоухости (ХСНТ) пациента присоединяется экссудативный средний отит (ЭСО). Процесс коррекции настроек СА можно проводить с использованием современных объективных методов исследования. Одним из таких исследований является широкополосная тимпанометрия (ШТМ). Данное исследование заключается в использовании зондирующего стимула, включающего широкий спектр частот в отличие от классической акустической импедансометрии, использующей в своей структуре одну определенную частоту.

Цель. Повышение эффективности диагностики и слухоречевой реабилитации пациентов с сочетанной патологией слухового анализатора.

Пациенты и методы. Проведено обследование с последующей коррекцией настроек СА у 100 слухопротезированных пациентов с экссудативным средним отитом. Для проведения исследования пациенты были разделены на 2 группы: 1 группа — пациенты с

хронической сенсоневральной тугоухостью и присоединившимся экссудативным средним отитом, у которых коррекцию настроек слуховых аппаратов проводили по данным динамической ШТМ. 2 группа — пациенты с хронической сенсоневральной тугоухостью и присоединившимся экссудативным средним отитом, у которых коррекцию настроек слуховых аппаратов проводили по классической методике.

Результаты и обсуждение. При присоединении ЭСО у всех пациентов отмечали повышение порогов звукопроводения преимущественно в низком и среднем диапазоне частот. Пациенты отмечали ухудшение разборчивости речи, что подтверждалось данными речевой аудиометрии в свободном звуковом поле в слуховых аппаратах. При проведении ШТМ наблюдалась типичная для ЭСО картина значительного снижения абсорбанса в промежутке 375—2000 Гц, причём во всех случаях прослеживалась корреляция между величиной костно-воздушного разрыва и абсорбанса, иными словами, чем больше костно-воздушный разрыв, тем меньше абсорбанс. Исходя из выведенной корреляции и проводили настройку СА в первой группе пациентов.

Выводы. Таким образом, метод коррекции настройки слуховых аппаратов при сочетанной патологии слухового анализатора по данным широкополосной тимпанометрии показал хорошие результаты, сопоставимые с классической коррекцией настроек по порогам слуха, что доказывает его эффективность и возможность применять в практике.

СЛУХ РЕБЕНКА ДОШКОЛЬНОГО ВОЗРАСТА В АСПЕКТЕ СЕНСОРНОЙ ИНТЕГРАЦИИ

Сыраева Н.И., Мовергоз С.В.

ООО «Медсервис»

Салават

HEARING OF A PRESCHOOL CHILD IN TERMS OF SENSORY INTEGRATION

Syraeva N.I., Movergoz S.V.

Salavat

Слух — одна из ведущих сенсорных систем, формирующих человеческую личность. Сурдолог диагностирует состояние слуховой функции на уровне периферических отделов слухового анализатора, то есть обследует состояние физического слуха. За последние несколько лет участились обращения родителей с детьми дошкольного возраста по рекомендации невролога, воспитателя дошкольных образовательных учреждений с жалобами: часто переспрашивает; не всегда отвечает, когда к нему обращаются; затрудняется повторить за кем-либо слова или предложения; неадекватно реагирует на звуки: повышенная или слабая реакция на звук; не может определить источник звука; не различает голоса. Родители ставят вопрос перед сурдологом — нет ли нарушения слуха у ребенка? За период с апреля по июнь 2021 г. в наш медицинский центр обратились одиннадцать детей в возрасте с 3 до 6 лет с подобными жалобами. Сурдологическое обследование у семи из них выявило норму слуха. Слуховая память, слуховое внимание, фонематический слух развиваются и укрепляются только в процессе вовлечения в работу всех звеньев сенсорной системы: зрение, слух, обоняние, вкус, проприорецепция, тактильное восприятие, вестибулярный аппарат, мышцы. Это происходит, когда ребенок с младенчества много самостоятельно двигается, вступая в самые разные взаимодействия с миром, «нарабатывая» сенсорный опыт. Этого катастрофически не хватает современным детям: моторная неловкость, быстрая истощаемость нервной системы, эмоциональная неустойчивость. Дети неправильно интерпретируют тактильную, зрительную, слуховую, обонятельную,

вкусовую и двигательную информацию, что приводит к нейропсихологическим проблемам, в том числе, нарушению процесса обработки слуховой информации.

В подобной ситуации, выдавая заключение о норме физического слуха у ребенка, очень важно дать правильные рекомендации родителям по дальнейшей тактике. Своевременная помощь специалистов по сенсорной интеграции — залог успешного преодоления проблемы.

ОПЫТ БИМОДАЛЬНОГО ПРОТЕЗИРОВАНИЯ У ДЕТЕЙ

Устинова Н.Н.

Уральский медицинский центр аудиологии и слухопротезирования
Екатеринбург

EXPERIENCE OF BIMODAL PROSTHETICS IN CHILDREN

Ustinova N.N.

Ekaterinburg

В последние годы наблюдается значительный рост числа детей с кохлеарной имплантацией (КИ).

Основная задача КИ — максимально возможное улучшение слухового восприятия, развитие и понимание речи.

Бимодальная коррекция сочетает электрическую стимуляцию КИ с акустической стимуляцией слуховым аппаратом (СА).

С 2011 года под наблюдением находилось 214 детей с односторонней КИ, 22 — с двусторонней КИ из различных регионов РФ и стран Ближнего Зарубежья.

До КИ 156 детей слухопротезированы на нашей базе, из них 148 человек (95%) носят КИ + СА. Из 58 детей с КИ, пришедших к нам, СА пользовались 9 человек (15,5%). Удалось из данной группы адаптировать к СА в целом 30 детей (51%) со сроком проведения КИ не более 1,5–2 лет.

Под особым наблюдением были 38 детей с прогрессирующей тугоухостью после КИ из массовых школ. У 32 человек подключение КИ сразу сопровождалось поднастройкой СА. Адаптация к новому звучанию прошла легко, сразу отмечалось повышение разборчивости речи, учеба продолжалась. 6 человек после КИ по разным причинам не пользовались СА в течение 1–3 месяцев. Дети испытали значительный стресс, связанный с адаптационным непониманием речи, в учебе — вынужденный перерыв и отставание.

По результатам наблюдений:

1. Не рекомендуется менять формулу настройки. Как правило, использовалась dsl детская, в ряде случаев NAL2.

2. При улучшении разборчивости в КИ + СА в сравнении с КИ по всему диапазону с низкочастотным приоритетом в тихой и шумной

ситуации, как правило, отмечается баланс громкости КИ и СА и демонстрируется хорошая локализация звуков.

3. В КИ + СА значительно вырастает надсегментарное восприятие: улучшается интонирование, звучание собственного голоса и др. Улучшение пропорционально остаткам слуха на неоперированном ухе.

4. Спорный вопрос по настройке в высокочастотной зоне. При настройке СА под КИ после длительного перерыва лучше убирать высокие частоты с 2 кГц, поднять средний спектр, а затем постепенно наращивать низкие. При аудиограммах с диффузными мертвыми зонами сохранение высоких частот в СА у большинства наблюдаемых способствовало лучшей разборчивости и в КИ + СА. А вот при крутых обрывах на аудиограммах высокие частоты в СА начинают мешать разборчивости КИ.

Выводы:

1. Наличие системы КИ + СА значительно улучшает разборчивость речи и напрямую зависит от остатков слуха на неоперированном ухе. При отсутствии эффекта КИ + СА в сравнении с КИ рекомендуется КИ на оба уха;

2. Подключение КИ по возможности сразу сопровождать поднастройкой СА к КИ. Дальнейшая регулировка СА осуществляется после каждой настройки речевого процессора (РП);

3. Результат настройки КИ + СА — улучшение восприятия по всему частотному диапазону с низкочастотным приоритетом в тихой и шумной ситуации в сравнении с одним КИ. Если наблюдается значимое улучшение по высоким (у детей с хорошим остаточным слухом на неоперированном ухе), то рекомендуется коррекция РП.

Все настройки индивидуальны, зависят от возраста, тяжести потери слуха, особенностей поражения высокочастотной зоны, от полного или частичного подключения электродов к КИ, от причины нарушения слуха, от психоневрологического статуса, а также от желания специалиста сделать все возможное.

СИНДРОМ ВААРДЕНБУРГА: ОСОБЕННОСТИ ДИАГНОСТИКИ И РЕАБИЛИТАЦИИ

Чугунова Т.И.¹, Маркова Т.Г.^{1,2}, Поталова Л.А.¹, Бахшиян В.В.^{1,2}

¹ ФГБУ «Российский научно-клинический центр аудиологии и
слухопротезирования» ФМБА России; ² ФГБОУ ДПО «Российская
медицинская академия непрерывного профессионального образования»
Минздрава России Кафедра сурдологии
Москва

WAARDENBURG SYNDROME: FEATURES OF DIAGNOSIS AND REHABILITATION

Chugunova T.I.¹, Markova T.G.^{1,2}, Potalova L.A.¹, Bakhshinyan V.V.^{1,2}
Moscow

Синдром Ваарденбурга (СВ1)- один из самых частых синдромов врожденной тугоухости, который отличается ярким клиническим фенотипом. Тем не менее, практика показывает, что часто диагноз не устанавливается до выявления нарушения слуха. Тугоухость при СВ1 является врождённой, как правило, непрогрессирующей, сенсоневральной, двусторонней или односторонней. Наиболее распространена двусторонняя глухота (>100 дБ). В одной семье может быть и односторонняя и двусторонняя глухота. Степень выраженности других признаков может варьировать у разных пациентов и даже внутри одной семьи, представители которой могут иметь признаки синдрома, не имеющие тяжелых последствий для здоровья. Пентрантность признаков составляет 85%. Несмотря на внешнее сходство пациенты с СВ1 могут иметь особенности, не позволяющие поставить диагноз одновременно с диагностикой тугоухости.

Диагноз не вызывает сомнения при наличии выраженного телеканта с дистонией слезных точек, анизо- и гетерохромии радужной оболочки, особенно при наличии таких признаков у одного из родителей. В 50% случаев СВ1 может быть связан с мутацией *de novo*, то есть отсутствовать у родителей ребенка, что также может помешать сразу сориентироваться в генетическом диагнозе. Молекулярно-генетический анализ в ряде случаев может не дать желаемого результата — обнаружение мутаций гена *PAX3*, что нарушает планы родителей на пренатальную диагностику. Патологию

слуха при СВ1 связывают с отсутствием пигментных клеток в сосудистой полоске улитки, что приводит к гипоплазии органа Корти. Поэтому проведение кохлеарной имплантации является наиболее предпочтительным в реабилитации таких пациентов.

Нами обследовано 17 детей в возрасте от 1 мес до 10 лет с диагнозом СВ1. У 14 детей отмечалось двусторонняя и у 3 детей односторонняя глухота. Диагноз синдрома до приема сурдолога был установлен только у 50% детей, даже при наличии здоровых по слуху родителей, имеющих признаки синдрома. 7 детям проведена кохлеарная имплантация, отмечены значительные успехи в слухоречевой реабилитации. 7 детей слухопротезированы, проведение операции планируется, только у 3 детей в слуховых аппаратах родители отмечали реакции на громкие звуки. Выбор метода реабилитации при СВ1 в случае двусторонней глухоты требует тщательного изучения.

КОРРЕКЦИЯ МИОФУНКЦИОНАЛЬНЫХ НАРУШЕНИЙ У ДЕТЕЙ С НАРУШЕНИЕМ СЛУХА В УСЛОВИЯХ ЦЕНТРА РЕАБИЛИТАЦИИ

Шадиева М.Н.

ФГБУ Центр реабилитации (для детей с нарушением слуха) Минздрава
России
Москва

CORRECTION OF MYOFUNCTIONAL DISORDERS IN CHILDREN WITH HEARING IMPAIRMENT IN A REHABILITATION CENTER

Shadieva M.N.

Moscow

Основным направлением работы ФГБУ Центр реабилитации Минздрава России является медико-психолого-педагогическая реабилитация детей с нарушением слуха в возрасте от 1,5 до 18 лет. У детей с нарушением слуха и речи характерной симптоматикой являются: снижение или повышение тонуса жевательных и мимических мышц, ротовой тип дыхания, слабость круговой мышцы рта, неправильная позиция языка в покое и речи, назализация голоса. В свою очередь, это может быть фактором, препятствующим развитию речи. Данные нарушения могут быть выявлены как логопедом, так и врачами узкой специализации — неврологом, стоматологом, оториноларингологом.

Цель. Исследование возможности использования миофункциональных средств коррекции у детей с нарушением слуха с миофункциональными нарушениями в условиях Центра.

Материалы и оборудование. Миофункциональные средства коррекции: вестибулярные пластинки с бусинкой.

Выводы:

1. После обследования 237 детей логопедом, стоматологом, неврологом и оториноларингологом, у 94 были выявлены общие показания к использованию миофункциональных средств коррекции: привычка сосать палец, пустышку, посторонние предметы, аденоидные вегетации 2–3 ст., ротовое дыхание, слабая круговая мышца рта, дисфункция языка (прокладывание его между зубами при глотании и речи),

различные формы сигматизма и ламбдацизма, назализованность голоса, открытый прикус, диастема между зубами фронтального отдела.

2. Нарушение тонуса жевательных и мимических мышц, ротовой тип дыхания, слабость круговой мышцы рта чаще всего диагностировалось логопедом, в связи с этим подбор конкретного аппарата для коррекции недостаточности также подбирался логопедом.

3. Учитывая особенности дыхания и артикуляционного аппарата детей с нарушением слуха, и связанными с этим характерными нарушениями речи, наиболее подходящим средством коррекции миофункциональных нарушений для них являются вестибулярные пластинки с бусинкой.

4. Технология использования миофункциональных пластинок в условиях Центра предполагает диагностику ребенка логопедом на предмет миофункциональных нарушений в первые дни после поступления в центр, включая, при необходимости, подбор вестибулярной пластинки.

Заключение. В течение года на базе реабилитационного центра проходят лечение более 1500 человек, из которых более 50% приезжают на повторную реабилитацию. В таких условиях возможно отслеживание успешности миофункциональной терапии, организованной работниками Центра.

Авторский указатель

- Абсалямова Т.А., 136
Азаматова С.А., 96
Алексеева Н.Н., 88, 114, 156
Аносова Л.В., 152
Базанова М.В., 94, 108
Балакина А.В., 54, 108
Барияк В.В., 124
Барков И.Ю., 94
Баудэ Е.А., 74
Бахшинян В.В., 25, 128, 142,
178
Белов О.А., 88, 114, 156
Белоусов Д.В., 140
Белянская Н.О., 106
Бибиков Н.Г., 31
Близнец Е.А., 88, 90
Бобошко М.Ю., 33, 35, 76
Бондаренко Е.С., 98
Бурд С.Г., 60
Бухарова К.П., 126
Вафина Х.Я., 98
Водяницкий В.Б., 104
Володькина В.В., 58
Волохов В.В., 37
Галеева Н.М., 90, 92
Гарбарук Е.С., 76, 106
Гаров Е.В., 50, 80, 82, 146, 148,
150
Гарова Е.Е., 80, 146, 148
Гауфман В.Е., 39, 164
Гойхбург М.В., 25, 128
Голованова Л.Е., 33, 35
Гребенюк И.Э., 70, 164
Григорьева Е.А., 130
Гундорова П., 90
Дайхес Н.А., 27, 54, 108, 132
Диаб Х.М., 27, 132
Дмитриев А.А., 160
Дмитриева Т.С., 132
Добрякова М.М., 52
Дорофеев А.В., 58
Екимов А.Н., 94
Жеренкова В.В., 25
Забненкова В.В., 90
Загорская Е.Е., 50, 82, 150
Заева З.О., 78, 146
Зеленкова В.Н., 50, 82
Зеликович Е.И., 82, 104, 144,
154
Зонтова О.В., 68, 70
Зухба А.Г., 132
Игнатова И.А., 134
Ижбулатова Я.Б., 117
Измайлова О.С., 136
Исмагилова О.А., 92
Ишакву И.И., 121
Ишанова Ю.С., 138
Калошина А.С., 144, 154
Каляпин Д.Д., 48
Канафьев Д.М., 172

- Канивец И.В., 144, 154
Карпов В.Л., 108, 172
Каширская Н.Ю., 124
Квливидзе О., 92
Киссель А.Е., 52
Клячко Д.С., 56
Коваленко С.Л., 96
Козлова В.П., 140
Кондратчиков Д.Н., 27, 132
Королева И.В., 56, 66, 152
Кравченко Е.В., 58
Кравченко О.Ю., 72
Крейсман М.В., 112
Кротова А.С., 126
Круглов А.А., 142
Крюков А.И., 50, 80, 82, 144,
146, 154
Кузнецов А.О., 60, 94, 108
Кузовков В.Е., 48, 152
Кулакова Е.А., 146
Куликова Т.В., 142
Кунельская В.Я., 100
Кунельская Н.Л., 78, 80, 144,
148, 150, 154
Курбатова Е.В., 52, 102
Кяргинская Л.А., 119
Лазарева Л.А., 96
Лалаянц М.Р., 25, 74, 88, 90,
156
Лаптева Е.С., 35
Ларина Е.В., 110, 112
Ларионова Э.В., 78, 148
Лассен М.П., 110
Латыпова Е.С., 136
Левин С.В., 56, 66, 152
Левина Е.А., 56, 66, 152
Леонгард Э.И., 64
Манаенкова Е.А., 78
Маркова М.В., 29
Маркова Т.Г., 23, 86, 88, 90, 92,
130, 142, 144, 154, 156,
178
Марченко Л.Ю., 158
Мацнев Э.И., 158
Мачалов А.С., 54, 60, 72, 94,
108, 172
Мачулин А.И., 100
Мефодовская Е.К., 106
Милехина О.Н., 45, 46, 166
Милешина Н.А., 52, 98, 102,
124, 160
Милюдинова Т.Б., 90
Мирошниченко Н.А., 162
Михалевич А.Е., 27
Мовергоз С.В., 174
Морозова З.Н., 164
Москалец Ю.А., 124
Наумова О.В., 110, 112
Наяндина Е.И., 60, 108
Нечаев В.А., 98
Нечаев Д.И., 45, 46, 128, 166
Никитина Е.Ю., 115
Никифоров К.Е., 168
Никишова Е.В., 52
Огородникова Е.А., 33, 35
Олешова В.В., 74
Орлова А.А., 90
Орловская С.С., 98
Осипенков С.С., 102
Панина О.С., 27, 132
Панина С.Н., 110
Панкова В.Б., 37
Пантина Н.В., 60
Пантюхин И.В., 43
Пантюхина Л.А., 43
Пасекова О.Б., 158

- Пасечников А.В., 52
Пацинина О.А., 27, 132
Пигарев И.Н., 31
Пихтилева Н.А., 162
Поляков А.В., 88, 92, 156
Поталова Л.А., 58, 142, 178
Проскураков М.О., 140
Пряхина М.А., 80
Пудов В.И., 68
Пудов Н.В., 56, 68
Рабчевская А.В., 33
Раемгулов Р.А., 126
Рахманова И.В., 138
Ревина М.Б., 160
Рыжкова О.П., 156
Рябчикова А.Л., 170
Савельев Е.С., 62
Савельева Е.Е., 62
Савенко И.В., 76
Сайпулаева З.И., 164
Сапожников Я.М., 108, 172
Сигалева Е.Э., 158
Симакова Ж.Г., 152
Скиданова О.В., 134
Степанова А.А., 90, 92
Сугарова С.Б., 48, 56
Супин А.Я., 45, 46, 128, 166
Сыраева Н.И., 174
Таварткиладзе Г.А., 21, 23, 25,
88, 114, 128, 130
Тарасова Н.В., 72, 108
Томозова М.С., 45, 46, 166
Торопчина Л.В., 104, 110, 112
Туфатулин Г.Ш., 41
Устинова Н.Н., 176
Федина И.Н., 37
Федорова О.В., 50
Федосеев В.И., 58
Цыганкова Е.Р., 21, 23, 156
Чекнева С.В., 110, 112
Черная Н.В., 70
Черняк Г.В., 84
Чибисова С.С., 21, 23, 88, 130
Чибсова С.С., 156
Чугунова М.А., 78, 146, 148,
150
Чугунова Т.И., 25, 178
Чухрова А.Л., 90
Шадиева М.Н., 180
Шадрин Г.Б., 100
Шапорова А.В., 56
Шатохина О.Л., 90, 156
Шолохова Н.А., 52
Якушова Е.И., 110, 112
Янюшкина Е.С., 144, 146
Ясинская А.А., 25, 74, 88

Authors

- Absolyamova T.A., 136
 Alekseeva N.N., 88, 114, 156
 Anosova L.V., 152
 Azamatova S.A., 96

 Bakhshinyan V.V., 25, 128, 142,
 178
 Balakina A.V., 54, 108
 Barilyak V.V., 124
 Barkov I.Yu., 94
 Baude E.A., 74
 Bazanova M.V., 94, 108
 Belousov D.V., 140
 Belov O.A., 88, 114, 156
 Belyanskaya N.O., 106
 Bibikov N.G., 31
 Bliznetz E.A., 88, 90
 Boboshko M.Yu., 33, 35, 76
 Bondarenko E.S., 98
 Bukharova K.P., 126
 Burd S.G., 60

 Chekneva S.V., 110, 112
 Chernaya N.V., 70
 Chernyak G.V., 84
 Chibisova S.S., 21, 23, 88, 130,
 156
 CHugunova M.A., 78
 Chugunova M.A., 146, 148, 150
 Chugunova T.I., 25, 178
 Chuhrova A.L., 90

 Daikhes N.A., 27, 54, 108, 132
 Diab H.M., 27, 132
 Dmitrieva T.S., 132
 Dmitriev A.A., 160
 Dobryakova M.M., 52
 Dorofeev A.V., 58

 Ekimov A.N., 94

 Fedina I.N., 37
 Fedorova O.V., 50
 Fedoseev V.I., 58

 Galeeva N.M., 90, 92
 Garbaruk E.S., 76, 106
 Garova E.E., 80, 146, 148
 Garov E.V., 50, 80, 82, 146, 148,
 150
 Gaufman V.E., 39, 164
 Golovanova L.E., 33, 35
 Goyhburg M.V., 25
 Goykhburg M.V., 128
 Grebenjuk I.E., 164
 Grebenuk I.E., 70
 Grigorieva E.A., 130
 Gundorova P., 90

 Ignatova I.A., 134
 Ishakwu I.I., 121
 Ishanova Y.S., 138
 Ismagilova O.A., 92

- Izhbulatova Ya.B., 117
Izmailova O.S., 136
- Kaliapin D.D., 48
Kaloshina A.S., 144, 154
Kanaf'ev D.M., 172
Kanivets I.V., 144, 154
Karpov V.L., 108, 172
Kashirskaya N.Yu., 124
Kissel' A.E., 52
Klyachko D.S., 56
Kondratchikov D.N., 27, 132
Koroleva I.V., 56, 66, 152
Kovalenko S.L., 96
Kozlova V.P., 140
Kravchenko E.V., 58
Kravchenko O.Yu., 72
Kreisman M.V., 112
Krotova A.S., 126
Kruglov A.A., 142
Kryukov A.I., 50, 80, 82, 144,
146, 154
Kulakova E.A., 146
Kulikova T.V., 142
Kunelskaya N.L., 78, 80, 144,
148, 150, 154
Kunelskaya V.Ya., 100
Kurbatova E.V., 52, 102
Kuznecov A.O., 94
Kuznetsov A.O., 60, 108
Kuzovkov V.E., 48, 152
Kvlividze O., 92
Kyarginskaya L.A., 119
- Lalayants M.R., 25, 74, 88, 156
Lapteva E.S., 35
Larina E.V., 110, 112
Larionova E.V., 78, 148
- Lassen M.P., 110
Latayants M.R., 90
Latipova E.S., 136
Lazareva L.A., 96
Leongard E.I., 64
Levina E.A., 56, 66, 152
Levin S.V., 56, 66, 152
- Machalov A.S., 54, 72, 94, 108,
172
Machulin A.I., 100
Manaenkova E.A., 78
Marchenko L.Yu., 158
Markova M.V., 29
Markova T.G., 23, 86, 88, 90, 92,
130, 142, 144, 154, 156,
178
Matsnev E.I., 158
Mefodovskaya E.K., 106
Mihalevich A.E., 27
Milekhina O.N., 45, 46, 166
Mileshina N.A., 52, 98, 102, 124,
160
Milovidova T.B., 90
Miroshnichenko N.A., 162
Morozova Z.N., 164
Moskalets Yu.A., 124
Movergoz S.V., 174
Machalov A.S., 60
- Naumova O.V., 110, 112
Nayandina E.I., 60, 108
Nechaev D.I., 45, 46, 166
Nechaev V.A., 98
Nechayev D.I., 128
Nikiforov K.E., 168
Nikishova E.V., 52
Nikitina E.Yu., 115

- Ogorodnikova E.A., 33, 35
Oleshova V.V., 74
Orlova A.A., 90
Orlovskaya S.S., 98
Osipenkov S.S., 102
- Panina O.S., 27, 132
Panina S.N., 110
Pankova V.B., 37
Pantina N.V., 60
Pantyukhina L.A., 43
Pantyukhin I.V., 43
Pasechnikov A.V., 52
Pasekova O.B., 158
Pashchinina O.A., 27, 132
Pigarev I.N., 31
Pikhatileva N.A., 162
Polyakov A.V., 88, 92, 156
Potalova L.A., 58, 142, 178
Proskuryakov M.O., 140
Pryakhina M.A., 80
Pudov N.V., 56, 68
Pudov V.I., 68
- Rabchevskaya A.V., 33
Raemgulov R.A., 126
Rakhmanova I.V., 138
Revina M.B., 160
Ryabchikova A.L., 170
Ryzhkova O.P., 156
- Sajpulaeva Z.I., 164
Sapozhnikov Ya.M., 108, 172
Saveleva E.E., 62
Savelev E.S., 62
Savenko I.V., 76
Shadieva M.N., 180
Shadrin G.B., 100
- Shaporova A.V., 56
Shatokhina O.L., 90, 156
Sholohova N.A., 52
Sigaleva E.E., 158
Simakova Zh.G., 152
Skidanova O.V., 134
Stepanova A.A., 90, 92
Sugarova S.B., 48, 56
Supin A.Ya., 45, 46, 128, 166
Syraeva N.I., 174
- Tarasova N.V., 72, 108
Tavartkiladze G.A., 21, 23, 25,
88, 114, 128, 130
Tomozova M.S., 45, 46, 166
Toropchina L.V., 104, 110, 112
Tsygankova E.R., 21, 23, 156
Tufatulin G.Sh., 41
- Ustinova N.N., 176
- Vafina H.Ya., 98
Vodyanitskiy V.B., 104
Volod'kina V.V., 58
Volokhov V.V., 37
- Yakushova E.I., 110, 112
Yanyushkina E.S., 144, 146
Yasinskaya A.A., 25, 74, 88
- Zabnenkova V.V., 90
Zagorskaya E.E., 50, 82, 150
Zaoeva Z.O., 78, 146
Zelenkova V.N., 50, 82
Zelikovich E.I., 82, 104, 144, 154
Zherenkova V.V., 25
Zontova O.V., 68, 70
Zuhba A.G., 132