

Российская медицинская академия  
непрерывного профессионального образования  
Национальная медицинская ассоциация сурдологов

# МАТЕРИАЛЫ

Научно-практической конференции  
«Иновационные технологии в диагностике нарушений слуха и  
реабилитации больных с тугоухостью и глухотой»

(Москва, 6 – 7 сентября 2022 г.)

МОСКВА 2022

Материалы научно-практической конференции «Инновационные технологии в диагностике нарушений слуха и реабилитации больных с тугоухостью и глухотой». (Москва, 6 – 7 сентября 2022 г.). М., 2022, 73 с.

---

Сдано в набор 25.08.2022 г. Подписано в печать 25.08.2022 г.  
Формат издания 60x90/16. Объем 5 печ. л.  
Печать офсетная. Бумага офсетная № 1.  
Гарнитура «Times New Roman». Тираж 500 экз.

Отпечатано с готового оригинал-макета  
**Заказ №**

---

# Оглавление

Результаты аудиологического обследования пациентов с наследственной тугоухостью легкой и умеренной степени <i>Алексеева Н.Н., Маркова Т.Г., Чибисова С.С., Близнец Е.А., Поляков А.В., Таварткиладзе Г.А.</i> . . . . .	7
Распространенность нарушений слуха среди школьников начальных классов в Республике Йемен <i>Альшарджаби И., Чибисова С.С., Цыганкова Е.Р., Попадюк В.И., Таварткиладзе Г.А.</i> . . . . .	9
Приведет ли таргетная терапия к изменению слуха у детей с муковисцидозом? <i>Барилляк В.В., Милешина Н.А., Калашникова А.Б., Семькин С.Ю., Горяинова А.В., Каширская Н.Ю.</i> . . . . .	11
Когнитивный скрининг взрослых лиц с тугоухостью <i>Бобошко М.Ю., Гарбарук Е.С., Бердникова И.П., Мальцева Н.В., Огородникова Е.А.</i> . . . . .	13
Результаты интеграции различных структур региона для проведения реабилитации пациентов после проведенной кохлеарной имплантации в ХМАО-Югре (наш опыт) <i>Васильева Е.Н., Кондакова Е.Г., Мязина Ю.А., Сергеева С.А., Самойлова Е.В.</i> . . . . .	15
Анализ эффективности универсального аудиологического скрининга в младшей возрастной группе в г. Астрахань <i>Григорьева Е.А., Маркова Т.Г., Чибисова С.С.</i> . . . . .	17
Аутоиммунная сенсоневральная тугоухость в детском возрасте: вероятность ее возникновения, клиническая картина и прогноз <i>Савенко И.В., Бобошко М.Ю., Гарбарук Е.С.</i> . . . . .	19
Односторонняя тугоухость у детей <i>Ивойлов А.Ю., Яновский В.В., Радциг А.Н.</i> . . . . .	21

Сенсорная алалия, слуховая нейропатия, слуховая агнозия у детей – современные возможности диагностики и реабилитации <i>Королева И.В., Левина Е.А., Левин С.В., Туфатулин Г.Ш.</i>	23
Хирургия тугоухости у больных отосклерозом <i>Крюков А.И., Гаров Е.В., Зеленкова В.Н., Загорская Е.Е., Хубларян А.Г.</i>	25
Сочетанная электрофизическая адресная доставка препаратов во внутренне ухо (экспериментальный этап исследования) <i>Крюков А.И., Мищенко В.В., Гаров Е.В.</i>	27
Эффективность стапедопластики у больных тимпаносклерозом <i>Крюков А.И., Гаров Е.В., Мосейкина Л.А., Сударев П.А., Загорская Е.Е., Сидорина Н.Г.</i>	28
Эффективность применения вариантов гормональной терапии после стапедопластики у больных отосклерозом <i>Кунельская Н.Л., Гаров Е.В., Загорская Е.Е., Гарова Е.Е., Ковтун О.В.</i>	30
Оценка эффективности кохлеарной имплантации у взрослых пациентов <i>Кунельская Н.Л., Гаров Е.В., Загорская Е.Е., Федорова О.В., Чичина Е.П.</i>	32
Транскраниальная электростимуляция как метод терапии пациентов сурдологического профиля разного возраста <i>Голованова Л.Е., Зюзина М.Н., Белянина Д.А., Огородникова Е.А.</i>	34
Применение компьютерных технологий в скрининговых исследованиях по выявлению нарушений слуха у взрослых <i>Лазарева Л.А., Азаматова С.А., Коваленко С.Л.</i>	36
Генетическое обследование пациентов с заболеванием спектра аудиторных нейропатий <i>Лалаянц М.Р., Маркова Т.Г., Шатохина О.Л., Поляков А.В., Таварткиладзе Г.А.</i>	38
Регистрация электрически вызванных коротколатентных слуховых потенциалов после кохлеарной имплантации <i>Лалаянц М.Р., Бахшиян В.В., Таварткиладзе Г.А.</i>	40
Прогностическая роль генотипа при наследственной тугоухости <i>Маркова Т.Г., Таварткиладзе Г.А.</i>	42

Наследственная тугоухость с поздним началом <i>Маркова Т.Г., Кредина П.В., Алексеева Н.Н., Чибисова С.С., Щагина О.А., Поляков А.В., Таварткиладзе Г.А. . . . .</i>	43
Пороки развития уха и возможности имплантационных систем <i>Милешина Н.А., Курбатова Е.В., Осипенков С.С., Федосеев В.И. . . . .</i>	45
Современные возможности лучевой диагностики при гнойных и негнойных заболеваниях уха <i>Милешина Н.А., Бондаренко Е.С. . . . .</i>	47
Надомное визитирование сурдопедагогом семьи ребенка раннего возраста до и после кохlearной имплантации <i>Олешова В.В. . . . .</i>	49
Современные возможности хирургического лечения нарушения вентиляционной функции слуховой трубы <i>Осипенков С.С., Милешина Н.А. . . . .</i>	51
Новые требования к профотбору и профпригодности по состоянию слуха <i>Панкова В.Б., Федина И.Н., Вильк М.Ф. . . . .</i>	53
Фонетическая ритмика, как основа для активизации устной речи у детей с нарушением слуха и после кохlearной имплантации <i>Пудов В.И., Зонтова О.В., Пудов Н.В. . . . .</i>	55
Аудиологическое исследование слуха у детей младшего и старшего школьного возрастов <i>Сайтуллаева З.И. . . . .</i>	57
Спектральное и временное различение сигналов при возрастной потере слуха <i>Супин А.Я., Милехина О.Н., Нечаев Д.И., Томозова М.С. . . . .</i>	59
Влияние дополнительного сигнала на различение сложных звуковых сигналов слуховой системы человека <i>Томозова М.С., Супин А.Я., Нечаев Д.И., Милехина О.Н. . . . .</i>	61
Случай аудиторной нейропатии у ребенка с мутациями в гене TWNK <i>Туфатулин Г.Ш., Королева И.В., Мефодовская Е.К., Гарбарук Е.С., Левин С.В., Сугарова С.Б., Маркова Т.Г., Лалаянц М.Р., Рыжкова О.П., Поляков А.В. . . . .</i>	62
Изучение аттенюации входного сигнала при использовании защитных и фиксирующих приспособлений для слуховых аппаратов и кохlearных имплантов <i>Туфатулин Г.Ш., Левин С.В., Королева И.В. . . . .</i>	64

Вопросы обеспеченности оборудованием аудиологического скрининга новорожденных <i>Цыганкова Е.Р., Чибисова С.С., Таварткиладзе Г.А. . . . .</i>	66
Нарушения слуха в России: официальная статистика за 2021 год <i>Чибисова С.С., Маркова Т.Г., Цыганкова Е.Р., Таварткиладзе Г.А. . . . .</i>	68
Применение Международной классификации функционирования в практике педагога у детей с нарушением слуха <i>Шадиева М.Н., Ильинская М.В., Соколова Е.Е. . . . .</i>	70

# РЕЗУЛЬТАТЫ АУДИОЛОГИЧЕСКОГО ОБСЛЕДОВАНИЯ ПАЦИЕНТОВ С НАСЛЕДСТВЕННОЙ ТУГОУХОСТЬЮ ЛЕГКОЙ И УМЕРЕННОЙ СТЕПЕНИ

Алексеева Н.Н.<sup>1</sup>, Маркова Т.Г.<sup>1</sup>, Чибисова С.С.<sup>1</sup>, Близнец Е.А.<sup>2</sup>,  
Поляков А.В.<sup>2</sup>, Таварткиладзе Г.А.<sup>1</sup>

<sup>1</sup> ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Минздрава России Кафедра сурдологии; <sup>2</sup> ФГБНУ «Медико-генетический научный центр им. акад. Н.П. Бочкова»  
Москва

Универсальный аудиологический скрининг новорожденных является высокоэффективным методом выявления детей с врожденной сенсоневральной тугоухостью (СНТ), в том числе легкой и умеренной степени. Основной причиной врожденной СНТ являются патологические мутации в многочисленных генах, кодирующих белки структур внутреннего уха. По степени воздействия на структуру белка выделяют инактивирующие мутации, которые полностью нарушают его структуру и функцию, и неинактивирующие, приводящие к частичному снижению функции.

Целью исследования являлось изучение аудиологических проявлений у пациентов с СНТ легкой и умеренной степени в зависимости от генотипа.

Проанализированы результаты аудиологического исследования и генетические данные 251 пациента с врожденной двусторонней СНТ легкой и умеренной степени с учетом распределения по степени тугоухости, профиля аудиограммы, межшумной разницы и динамики порогов слышимости.

У 165 пациентов (66%) выявлены мутации гена *GJB2*, у 30 пациентов (12%) — мутации *STRC*, у 8 (3%) — мутации *USH2A*. Среди пациентов с *GJB2*-обусловленной тугоухостью с равной частотой выявлено нарушение слуха I, II и III степени. Причем, менее выраженные нарушения слуха были отмечены при наличии хотя бы одной неинактивирующей мутации. У пациентов с мутациями в гене *STRC* не выявлено случаев тугоухости III степени. Напротив, для *USH2A*-обусловленной тугоухости характерно нарушение слуха

II и III степени. Симметричное нарушение слуха выявлено у 90% пациентов с мутациями в гене *GJB2*, и во всех случаях — с патологическим генотипом *STRC* и *USH2A*.

Горизонтальные и пологонисходящие профили аудиограмм выявлены у 66% пациентов в группе *GJB2*, у 50% — в группе *STRC*, у 75% — в группе *USH2A*. Выявлены единичные случаи аудиограмм крутонисходящего профиля, аудиограммы U-образного и восходящего профиля отсутствовали. Динамическое наблюдение продемонстрировало стабильность порогов слышимости в 75–85% случаев в зависимости от генотипа.

Таким образом, мутации в генах *GJB2*, *STRC* и *USH2A* являются причиной заболевания у 81% пациентов с врожденной СНТ легкой и умеренной степени, для которой характерно симметричное нарушение слуха, горизонтальный и пологонисходящий профиль аудиограммы и стабильность порогов слышимости.



# РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ НАРУШЕНИЙ СЛУХА СРЕДИ ШКОЛЬНИКОВ НАЧАЛЬНЫХ КЛАССОВ В РЕСПУБЛИКЕ ЙЕМЕН

Альшарджаби И.<sup>1</sup>, Чибисова С.С.<sup>2</sup>, Цыганкова Е.Р.<sup>2</sup>,

Попадюк В.И.<sup>1</sup>, Таварткиладзе Г.А.<sup>2</sup>

<sup>1</sup> ФГАОУ ВО «Российский университет дружбы народов»; <sup>2</sup> ФГБОУ

ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Минздрава России Кафедра сурдологии  
Москва

Нарушения слуха у детей оказывают значительное негативное влияние на возможность полноценного обучения и общения. Медицинские осмотры и аудиологический скрининг перед поступлением в школу и в процессе обучения обеспечивают раннее выявление и лечение заболеваний уха и нарушений слуха. Кроме того, полученные данные о распространенности нарушений слуха помогают в организации лечебно-профилактических мероприятий.

Для изучения распространенности нарушений слуха среди учащихся начальных классов Республики Йемен было проведено популяционное исследование в 12 школах столицы Республики городе Сана. Протокол исследования включал отоскопию и скрининговую аудиометрию тоном 20 дБ на частотах 0,5, 1, 2 и 4 кГц с последующим расширенным аудиологическим обследованием детей, выявленных на первом этапе, включающим тональную пороговую аудиометрию и тимпанометрию. Критерием тугоухости являлось повышение среднего порога слышимости на четырех частотах более 25 дБ на одном или обоих ушах. Репрезентативная выборка составила 2200 детей (1100 мальчиков и 1100 девочек).

По результатам первого этапа 255 детей не прошли аудиологический скрининг. У 21 ребенка выявлены серные пробки, после удаления которых слуховая функция была в норме. У остальных 234 детей (10,6% от всей выборки) на втором этапе подтверждено нарушение слуха, в 6,8% — одностороннее, в 3,8% — двустороннее. 36 детей (15%) имели сенсоневральную тугоухость (31 — одностороннюю, 5 — двустороннюю). В остальных 198 случаях причиной нарушения слуха была патология среднего уха: 56% — экссудативный средний отит, 17% — хронический гнойный средний отит, 12% —

дисфункция слуховой трубы. В большинстве случаев была выявлена односторонняя или двусторонняя тугоухость I степени, у 25 детей выявлена тугоухость II степени на одном ухе.

Таким образом, в результате проведенного исследования установлено, что распространенность односторонних и двусторонних нарушений слуха среди школьников начальных классов Республики Йемен составляет 10,6%. Основной причиной снижения слуха является экссудативный средний отит. Полученные данные будут способствовать повышению помощи детям с нарушением слуха, а опыт аудиологического скрининга рекомендован к практическому внедрению в школах Республики Йемен и других стран.

## ПРИВЕДЕТ ЛИ ТАРГЕТНАЯ ТЕРАПИЯ К ИЗМЕНЕНИЮ СЛУХА У ДЕТЕЙ С МУКОВИСЦИДОЗОМ?

Барияк В.В.<sup>1</sup>, Милешина Н.А.<sup>2</sup>, Калашникова А.Б.<sup>2</sup>,  
Семькин С.Ю.<sup>3</sup>, Горяинова А.В.<sup>3</sup>, Каширская Н.Ю.<sup>4</sup>

<sup>1</sup> ООО «Доктор Слух»; <sup>2</sup> ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Минздрава России Кафедра сурдологии; <sup>3</sup> РДКБ ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России; <sup>4</sup> ФГБНУ «Медико-генетический научный центр им. акад. Н.П.Бочкова»

Москва

Согласно данным разных исследователей до 44% детей с муковисцидозом (МВ) страдают разными формами тугоухости. Способствуют этому особенности патогенеза МВ и применение массивной терапии аминогликозидами (АГ). Мутация в гене *CFTR*, приводящая к развитию МВ, вызывает нарушение работы муковисцидозного трансмембранного регулятора проводимости (Cystic Fibrosis Transmembrane conductance Regulator — CFTR). Новейшим достижением в лечении МВ стало открытие малых молекул, восстанавливающих процессы синтеза и транспорта ионов Na<sup>+</sup> и Cl<sup>-</sup>. Препараты, действие которых направлено на восстановление функции белка CFTR, называются CFTR-модуляторами. Исследования иностранных и отечественных ученых демонстрируют улучшение и восстановление функций пораженных органов и систем у пациентов с МВ, получающих таргетные препараты, ряд пациентов перестает нуждаться в пересадке органов. Мы не обнаружили исследований, касающихся влияния новой патогенетической терапии на состояние слуха детей с МВ. Проведенное нами ранее аудиологическое исследование 110 детей с МВ (контрольную группу составили 110 здоровых детей) не выявило достоверной разницы по потере слуха в обеих группах (p=0,2911). Генетическая мутация II класса гена *CFTR* в 10-м экзоне F508del (делеция 3 нуклеотидов) — является самой распространенной среди больных МВ европеоидной расы. В нашем исследовании F508del/F508del диагностирована в 33%. Первым модулятором для пациентов с F508del в гомозиготном

состоянии гена *CFTR* стал комбинированный препарат Оркамби (люмакафтор 200 мг и ивакафтор 125 мг), который улучшает конформационную стабильность F508del—CFTR. С января 2022 года в РФ все больные МВ с генотипом F508del/F508del получают бесплатное патогенетическое лечение комбинированным CFTR-модулятором Оркамби. Поскольку результаты аудиологического исследования детей с МВ до применения таргетной терапии, не показали достоверных различий в изменении слуха среди больных МВ и детей из контрольной группы, закономерно предположить, что таргетная терапия (учитывая перспективы восстановления Оркамби утраченных функций белка CFTR), может привести к повышению чувствительности волосковых клеток улитки к аминогликозидам, т.е. проявится ототоксическое поражение периферической части слухового анализатора. Комплексное аудиологическое обследование детей с МВ, получающих таргетную терапию, является следующим этапом нашей работы.

# КОГНИТИВНЫЙ СКРИНИНГ ВЗРОСЛЫХ ЛИЦ С ТУГОУХОСТЬЮ

Бобошко М.Ю.<sup>1</sup>, Гарбарук Е.С.<sup>1</sup>, Бердникова И.П.<sup>1</sup>,  
Мальцева Н.В.<sup>1</sup>, Огородникова Е.А.<sup>2</sup>

<sup>1</sup> ФГБОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет имени академика И.П. Павлова» Министерства здравоохранения РФ; <sup>2</sup> ФГБУН Институт физиологии им. И.П. Павлова РАН  
Санкт-Петербург

По данным ряда зарубежных исследований, у людей с тугоухостью отмечаются более низкие когнитивные показатели. Сведения о влиянии длительности и степени тугоухости, а также использования слуховых аппаратов (СА) на когнитивный статус весьма разрозненны.

Цель. Оценить взаимосвязь нарушений слуха и результатов когнитивного скринингового теста МоСА (Montreal Cognitive Assessment — Монреальская когнитивная шкала) у пациентов с разной степенью тугоухости.

Пациенты и методы. Обследовано 3 группы пациентов:

1) 15 человек от 53 до 77 лет ( $64,8 \pm 7,0$ ) с генерализованным атеросклерозом: у 4 пациентов — двусторонняя тугоухость I—II степени, у 6 — односторонняя тугоухость I степени, у 5 — нормальный слух,

2) 17 человек от 22 до 85 лет ( $55,9 \pm 16,5$ ): у 8 — двусторонняя тугоухость I—III степени, у 3-х — односторонняя тугоухость I степени, у 6 — нормальный слух,

3) 20 человек от 26 до 85 лет ( $63,3 \pm 17,7$ ) с двусторонней тугоухостью I—III степени, которым первично проводился подбор СА.

Выполнялась тональная пороговая и речевая аудиометрия с тестированием функций центральной слуховой обработки, оценка когнитивного статуса посредством МоСА.

Результаты. Среди всех обследованных получена достоверная связь между состоянием слуха и когнитивным статусом ( $p < 0,5$ ): средняя оценка МоСА составила  $26,0 \pm 0,57$  при норме слуха,  $24,3 \pm 1,19$  при I степени тугоухости и  $23,9 \pm 0,97$  при II—III степени

тугоухости. У всех пациентов 1-й группы выявлены умеренные когнитивные расстройства ( $MoSA=21,9\pm 0,72$ ), дефицит центральной слуховой обработки, тенденция к ухудшению разборчивости фраз в шуме при ухудшении показателей  $MoSA$ , умеренная корреляция между показателями  $MoSA$  и средними порогами слуха ( $r=-0,363$ ). Во второй группе показатели  $MoSA$  были  $23,4\pm 4$ , выявлены умеренные корреляции значений  $MoSA$  с разборчивостью фраз в шуме, с дихотическим числовым тестом ( $p<0,1$ ), со средними порогами слуха ( $r=-0,352$ ). В 3-й группе показатели  $MoSA$  составили  $26,7\pm 2,9$ , у 6 — ниже нормативного значения. При оценке разборчивости односложных слов в СА через 1 месяц после первичной настройки выявлена умеренная взаимосвязь показателя  $MoSA$  с разборчивостью в шуме ( $r=0,42$ ) и в тишине ( $r=0,63$ ).

Заключение. Когнитивные показатели по шкале  $MoSA$  у пациентов с тугоухостью хуже, чем у нормально слышащих людей. Для оценки взаимосвязи когнитивного статуса и эффективности слухопротезирования необходимы дальнейшие исследования.

# РЕЗУЛЬТАТЫ ИНТЕГРАЦИИ РАЗЛИЧНЫХ СТРУКТУР РЕГИОНА ДЛЯ ПРОВЕДЕНИЯ РЕАБИЛИТАЦИИ ПАЦИЕНТОВ ПОСЛЕ ПРОВЕДЕННОЙ КОХЛЕАРНОЙ ИМПЛАНТАЦИИ В ХМАО-ЮГРЕ (НАШ ОПЫТ)

Васильева Е.Н., Кондакова Е.Г., Мязина Ю.А., Сергеева С.А.,  
Самойлова Е.В.

БУ «Сургутская окружная клиническая больница»

Сургут

Коррекция слуха методом кохлеарной имплантации в ХМАО—Югре до 2008 года носила хаотичный характер. Из-за ограниченности мест в федеральных учреждениях РФ, пациенты часто использовали спонсорскую помощь, в том числе для проведения кохлеарной имплантации за пределами РФ. Поступало много жалоб от жителей на завышенные сроки ожидания, отсутствие реабилитации после проведенной кохлеарной имплантации, а следовательно и эффекта от проведенной коррекции слуха. С 2008 г. власти округа при методической поддержке ФГУ «Научно-клинический Центр оториноларингологии ФМБА» (г.Москва), смогли обеспечить хирургический этап кохлеарной имплантации на территории автономного округа. Этот момент можно считать началом программы кохлеарной имплантации на территории. На сегодняшний день проведено 205 случаев установки кохлеарного импланта, из них билатерально — 31 случай (15% от общего числа проимплантированных). С 2015 г. проводится медицинская реабилитация, в том числе с заменой речевых процессоров.

Основным исполнителем данной услуги стал центр клинико-диагностический сурдологии и слухопротезирования на базе БУ «Сургутская окружная клиническая больница». Центр был оснащен аудиологическим оборудованием согласно действующего порядка оказания медицинской помощи, кадровым составом. В центре работали врачи сурдологи-оториноларингологи, сурдпедагоги. Оказывались услуги слухопротезирования слуховыми аппаратами.

В 2008г впервые в автономном округе был проведен хирургический этап кохлеарной имплантации 4-м пациентам (до 3 лет – 2, до 7 лет – 2). В начале, последующая маршрутизация пациентов после

КИ проводилась, как пациентов использующих слуховой аппарат или пользующихся русской жестовой речью. Это не устраивало пользователей системы кохлеарной имплантации. Появление новой медицинской технологии для обеспечения ожидаемого социального эффекта требовало кардинально новых подходов: изменения законодательства, отношения специалистов, работающих с данной категорией пациентов. Конечно, имелось большое количество методических рекомендаций, в том числе зарубежных, но учитывая различный возраст пациентов (возраст имплантации) в большинстве случаев требовался индивидуальный подход.

На сегодняшний день в автономном округе реализуется комплексная система помощи пациентам после кохлеарной имплантации, объединяющая социальный, медицинский и педагогический сектор. Оказывается дополнительная помощь, например, в региональный список технических средств включены комплектующие к речевым процессорам.



# АНАЛИЗ ЭФФЕКТИВНОСТИ УНИВЕРСАЛЬНОГО АУДИОЛОГИЧЕСКОГО СКРИНИНГА В МЛАДШЕЙ ВОЗРАСТНОЙ ГРУППЕ В Г. АСТРАХАНЬ

Григорьева Е.А.<sup>1</sup>, Маркова Т.Г.<sup>2</sup>, Чибисова С.С.<sup>2</sup>

<sup>1</sup> ГБУЗ Астраханской области «Областная детская клиническая больница им. Н.Н. Силищевой»; <sup>2</sup> ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Минздрава России Кафедра сурдологии

<sup>1</sup> Астрахань; <sup>2</sup> Москва

Несмотря на реализацию программы универсального аудиологического скрининга новорожденных в Российской Федерации, которая существует уже более десяти лет, случаи позднего выявления детей с сенсоневральной тугоухостью сохраняются. Известно, что несвоевременное выявление врожденной тугоухости приводит к неудовлетворительной реабилитации и тем самым снижает эффективность программы аудиологического скрининга.

Доказано, что регистрация отоакустической эмиссии (ОАЭ) дает представление лишь о части слухового анализатора, свидетельствуя о сохранной функции или ее отсутствии наружных волосковых клеток улитки. На первом этапе аудиологического скрининга невозможно оценить состояние слухового нерва и подкорковых центров слуховой системы.

За период 2019–2021 гг. проанализировано 25 амбулаторных карт вновь выявленных детей. 16 детей выявлены на первом этапе и в возрасте до года обратились на второй этап аудиологического скрининга в центр реабилитации слуха Областной детской клинической больницы. Четыре ребенка имели патогенные варианты в гене *GJB2*, что подтвердило врожденную наследственную несиндромальную сенсоневральную тугоухость. Средний возраст постановки диагноза двусторонней сенсоневральной тугоухости составил в 2019 г. — 5,8 мес, 2020 г. — 5,7 мес, 2021 г. — 5,75 мес.

В этот же период, выявлено 9 детей в возрасте от 18 до 36 месяцев с двусторонней сенсоневральной тугоухостью различной степени, обратившихся по поводу задержки слухоречевого развития. При сборе анамнеза, анализе медицинской документации выявлено, что у трех детей ОАЭ была зарегистрирована на первом этапе

аудиологического скрининга. Два ребенка из этой группы, родные братья, имели патогенные варианты в гене *GJB2*, что подтвердило врожденную наследственную несиндромальную сенсоневральную тугоухость. Внедрение на первом этапе аудиологического скрининга новорожденных автоматической регистрации слуховых вызванных потенциалов позволило бы снизить число поздно выявленных случаев.

Выводы. Следует обратить внимание на качество диагностики на первом этапе аудиологического скрининга, подготовку медицинских кадров, наладить информирование родителей.

# АУТОИММУННАЯ СЕНСОНЕВРАЛЬНАЯ ТУГОУХОСТЬ В ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ: ВЕРОЯТНОСТЬ ЕЕ ВОЗНИКНОВЕНИЯ, КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА И ПРОГНОЗ

Савенко И. В.<sup>1</sup>, Бобошко М. Ю.<sup>1</sup>, Гарбарук Е. С.<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup> ФГБОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный  
медицинский университет им. акад. И.П. Павлова» Минздрава России;

<sup>2</sup> ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический  
медицинский университет» Минздрава России

Санкт-Петербург

Аутоиммунная сенсоневральная тугоухость (АиСНТ) — чрезвычайно редкое заболевание, особенно у детей. Характеризуется быстрым, обычно двусторонним (чаще асимметричным) прогрессирующим снижением слуха в течение недель и месяцев. Характерной чертой заболевания является положительный эффект применения цитостатиков и кортикостероидов, однако по мере прогрессирования патологического процесса он может существенно снижаться и даже полностью нивелироваться.

АиСНТ может быть первичной (органоспецифической) или вторичной (проявлением другого системного аутоиммунного заболевания). Основную роль в патогенезе АиСНТ играют пролиферация аутоагрессивных Т-клеток и выработка аутоантител к белковым структурам внутреннего уха, что приводит к поражению различных отделов улитки, реже – вестибулярного отдела лабиринта. Патоморфологическим коррелятом заболевания наиболее часто являются кохлеарный васкулит, повреждение волосковых клеток и нейронов спирального ганглия, эндолимфатический гидропс. В 50% случаев могут возникать фиброзирование и/или оссификация спирального канала улитки, что существенно затрудняет или делает невозможным процесс реабилитации.

Клинически АиСНТ в любом возрасте протекает волнообразно, с эпизодами внезапного прогрессирования тугоухости (с ее усугублением на 10–15 дБ на частотах 500–2000 Гц или значительным ухудшением разборчивости речи в течение 3-х месяцев и менее), флуктуацией порогов слуха, величина которых превышает 30 дБ на любой частоте.

В процессе верификации АиСНТ используются дополнительные, в том числе иммунологические методы исследования, однако окончательный диагноз основан на исключении заболеваний, сходных по клинической картине, а также реакции пациентов на иммуносупрессивную терапию. Дифференциальная диагностика проводится с другими вариантами ХСНТ, болезнью Меньера, аномалиями строения внутреннего уха, врожденной цитомегаловирусной инфекцией, при этом важная роль отводится результатам магнитно-резонансной/компьютерной томографии головного мозга/височных костей.

Лечение и реабилитация основаны на мультидисциплинарном подходе с участием оториноларингологов, сурдологов, ревматологов и при необходимости других специалистов.

Динамическое наблюдение позволило верифицировать АиСНТ у 3-х пациентов с двусторонней, дебютирующей монолатерально сенсоневральной тугоухостью с исходом в одностороннюю глухоту и тугоухость III степени. Два ребенка имели положительный ответ на терапию кортикостероидами, все дети являются пользователями системы ViCROS.

## ОДНОСТОРОННЯЯ ТУГОУХОСТЬ У ДЕТЕЙ

Ивойлов А.Ю.<sup>1,2,3</sup>, Яновский В.В.<sup>1,2,3</sup>, Радциг А.Н.<sup>2,3</sup>

<sup>1</sup> ГБУЗ «Научно-исследовательский клинический институт оториноларингологии им. Л.И. Свержевского» Департамента здравоохранения Москвы; <sup>2</sup> ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова МЗ РФ; <sup>3</sup> ГБУЗ «Детская городская клиническая больница №9 им. Г.Н. Сперанского» Департамента здравоохранения Москвы  
Москва

Проблема одностороннего снижения слуха у детей, а также последствия невыявленной тугоухости известны специалистам. Несмотря на повсеместное внедрение аудиологического скрининга, с не выявленной ранее тугоухостью/глухотой можно столкнуться в любом периоде детства. Долгое время опасность односторонней тугоухости (ОТУ) недооценивалась врачами. Считалось, что при ОТУ здоровое/нормально слышащее ухо компенсирует хуже слышащее. Основные моменты, описывающие проблему односторонней тугоухости, можно свести к оценке таких параметров, как частота встречаемости, причины, влияние на качество жизни ребенка, способы коррекции.

Односторонняя тугоухость бывает врожденной и приобретенной, описывают одностороннюю тугоухость неясной этиологии

Частота сенсоневральной односторонней тугоухости составляет от 0,3 до 1 на 1000 новорожденных. Сведений о частоте встречаемости кондуктивной односторонней тугоухости практически нет. Наиболее частая причина ОТУ — аномалии развития в целом. Среди них преобладают аномалии развития стремечка (64%), аномалии развития уха (44,6%), краниофациальные аномалии (43,6%). Причинами ОТУ могут быть недостаточность кохлеарного нерва (26%) и опухоли (например, глоссофарингеальная шваннома). Учитывая частоту краниофациальных аномалий как причину ОТУ не стоит забывать о диагностических возможностях лучевых методов исследования (КТ, МРТ).

По данным разных источников, вплоть до половины всех случаев ОТУ не выявляется при первичном неонатальном скрининге. Важно обращать внимание на состояние бинаурального слуха (например, оба

ли наушника использует ребёнок при прослушивании аудиозаписей, не поворачивается ли к собеседнику определённым ухом).

К основным последствиям некоррегированной ОТУ относят проблемы с речью, словарным запасом и обучением, трудности с восприятием информации на слух, особенно в шумной обстановке, что диктует необходимость в специализированных программах обучения.

Таким образом, проблема односторонней тугоухости в педиатрической практике с каждым годом становится все более актуальной.

# СЕНСОРНАЯ АЛАЛИЯ, СЛУХОВАЯ НЕЙРОПАТИЯ, СЛУХОВАЯ АГНОЗИЯ У ДЕТЕЙ – СОВРЕМЕННЫЕ ВОЗМОЖНОСТИ ДИАГНОСТИКИ И РЕАБИЛИТАЦИИ

Королева И.В.<sup>1,2</sup>, Левина Е.А.<sup>1</sup>, Левин С.В.<sup>1,2</sup>, Туфатулин Г.Ш.<sup>2,3</sup>

<sup>1</sup> ФГБУ «Санкт-Петербургский НИИ уха, горла, носа и речи МЗ РФ»;

<sup>2</sup> СПб ГКУЗ «Детский городской сурдологический центр»; ФГБОУ ВО «Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И.

Мечникова» Минздрава России

Санкт-Петербург

В последние годы специалисты все чаще сталкиваются с диагнозами «слуховая агнозия», «сенсорная алалия», «слуховая нейропатия». Общим и наиболее типичным клиническим проявлением этих нарушений являются проблемы понимания устной речи и овладения ребенком речью при нормальных или близких к нормальным тональным порогам слуха, сохранном невербальном интеллекте. Если диагноз «сенсорная алалия» уже давно принят в психиатрии и логопедии, то диагнозы «слуховая нейропатия» и, особенно, «слуховая агнозия» относительно новые. Их появление связано с углублением знаний о мозговых механизмах анализа слухоречевой и языковой информации, развитием инструментальных методов изучения процессов обработки информации слуховой системой и функционирования мозга. Внедрение этих методов в клиническую практику позволило в неоднородной группе детей с диагнозами «сенсорная алалия», «задержка речевого развития» «общее недоразвитие речи» с «сенсорным компонентом» выделить четко определяемую группу детей со слуховой нейропатией, которая относится к периферическим нарушениям, и связана с аномалией слухового нерва, внутренних волосковых клеток или синапсов между внутренними волосковыми клетками и дендритами нейронов кохлеарных ядер. Выделение диагноза «слуховая агнозия» не столь однозначно и инструментально подтверждено. Ведущее значение в дифференциальной диагностике этих нарушений принадлежит комплексному обследованию с использованием электрофизиологических и психоакустических методов — регистрации слуховых стволомозговых вызванных

потенциалов, отоакустической эмиссии, стапедального рефлекса в сочетании с поведенческой тональной аудиометрией, дихотического прослушивания, гар-теста. При выборе тактики реабилитации пациентов этих, также неоднородных подгрупп, важную информацию дают методы электрокохлеографии, регистрации экзогенных и эндогенных корковых слуховых потенциалов, компьютерной и магнитно-резонансной томографии, в том числе, функциональной, а в последние годы и генетического анализа. Необходима также динамическая психолого-логопедическая оценка прогресса развития у ребенка слухоречевого восприятия, скорости накопления импрессивного словаря, понимания фразовой речи, в том числе и с помощью валидизированных речевых тестов, нейропсихологическое тестирование. Обсуждается соотношение нарушений периферических и центральных нарушений слуховой обработки, а также собственно слуховых и когнитивно-языковых процессов у пациентов данных групп, а также алгоритмы диагностического обследования и выбора тактики реабилитации, включая кохлеарную имплантацию.



## ХИРУРГИЯ ТУГОУХОСТИ У БОЛЬНЫХ ОТОСКЛЕРОЗОМ

Крюков А.И., Гаров Е.В., Зеленкова В.Н., Загорская Е.Е.,  
Хублярян А.Г.

Научно-исследовательский клинический институт оториноларингологии  
им. Л.И. Свержевского  
Москва

Стапедопластика является эффективным методом реабилитации тугоухости у больных различными формами отосклероза (ОС). Выбор методики стапедопластики, использование средств ассистенции в зависимости от типа и степени распространения очагов позволяет повысить эффективность реабилитации пациентов и уменьшить риск лабиринтных осложнений.

В научно-исследовательском отделе микрохирургии уха НИКИО им. Л.И. Свержевского с 2009 по 2021 гг. 1915 пациентам были выполнены различные типы стапедопластики с использованием СО<sub>2</sub> лазера и/или микробора. 687 (35,8%) – частичная стапедэктомия (методика большого окна) с использованием в качестве протеза стремени аутохряща ушной раковины, установленного на аутовеозный трансплантат, 945 (49,3%) – модифицированная стапедопластика (или широкая стапедотомия), при которой поршневой протез стремени устанавливается на аутовену и 283 (14,7%) – поршневая стапедопластика.

В большинстве случаев для стапедотомии использовался СО<sub>2</sub> лазер. При сужении ниши окна преддверия отоочагами, облитерирующих формах ОС применялся микробор или в сочетании с СО<sub>2</sub> лазером. Выбор эффективной методики стапедопластики определялся с учётом возраста пациента, вида тугоухости, характера очагов и локализации, особенностей строения ниши окна преддверия и течения операции.

После поршневой стапедопластики лучшие результаты (КВИ ≤ 10 дБ) наблюдаются через 6 месяцев после операции у 78% пациентов, а после стапедотомии с установкой протеза на аутовену – у 96%. После частичной стапедэктомии с использованием аутохрящевого протеза на аутовену закрытие КВИ до 10 дБ через 1 месяц выявлено у 78% и у 96% пациентов – через 3 месяца после операции, с улучшением порогов КП по всему диапазону частот в пределах 10–20 дБ.

Таким образом, рациональное использование средств ассистенции снижает риск развития лабиринтных осложнений, обеспечивает безопасное выполнение стапедопластики с достижением лучшего функционального результата. Полученные данные свидетельствуют о преимуществе частичной стапедэктомии с использованием в качестве протеза стремени аутохряща ушной раковины и широкой стапедотомии с установкой протеза стремени на аутовенозный трансплантат в сравнении с поршневой методикой.

## СОЧЕТАННАЯ ЭЛЕКТРОФИЗИЧЕСКАЯ АДРЕСНАЯ ДОСТАВКА ПРЕПАРАТОВ ВО ВНУТРЕННЕ УХО (ЭКСПЕРИМЕНТАЛЬНЫЙ ЭТАП ИССЛЕДОВАНИЯ)

Крюков А.И., Мищенко В.В., Гаров Е.В.

Научно-исследовательский клинический институт оториноларингологии  
им. Л.И. Свержевского  
Москва

Нарушения слуха и расстройства вестибулярного аппарата, возникшие на фоне вертебрально-базиллярной недостаточности, инфекционных, заболеваний крови, болезни Меньера, отосклероза представляют собой огромную проблему, так как сильно ухудшают качество жизни человека. В лечение вышеуказанных заболеваний включена медикаментозная терапия, где важным аспектом служит направленный транспорт лекарственных препаратов к очагу патологического процесса. Очаг патологического процесса в ряде случаев находится во внутреннем ухе человека, анатомическое расположение которого внутри черепа сильно затрудняет доступ к Кортиевому органу.

В рамках решения проблемы локальной доставки препаратов во внутренне ухо выбран препарат из группы кортикостероидов (дексаметазон), обладающий максимальным лечебным эффектом при кохлеовестибулярных нарушениях, разработана экспериментальная установка сочетанного электропоратического и ионофоретического действия, комбинированный способ электрофизического воздействия на мембрану круглого окна (МКО) без ее разрушения и создан эквивалент МКО из биологических материалов отечественного производства. В условиях экспериментального стенда электрофизической установки данный эквивалент МКО позволит подобрать оптимальные режимы сочетанного воздействия для достижения максимальной терапевтической концентрации препарата во внутреннем ухе человека при это сохранив целостность МКО и стерильные условия гомеостаза внутреннего уха.

Данная работа позволит предложить принципиально новый метод транспорта лекарственного препарата во внутреннее ухо через искусственно созданные микроканалы в МКО без ее разрушения.

## ЭФФЕКТИВНОСТЬ СТАПЕДОПЛАСТИКИ У БОЛЬНЫХ ТИМПАНОСКЛЕРОЗОМ

Крюков А.И.<sup>1,2</sup>, Гаров Е.В.<sup>1,2</sup>, Мосейкина Л.А.<sup>1</sup>, Сударев П.А.<sup>1</sup>,  
Загорская Е.Е.<sup>1</sup>, Сидорина Н.Г.<sup>1</sup>

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

По литературным данным тимпаносклероз (ТСК) встречается у 3,3–38% больных хроническим средним отитом (ХСО). Фиксация стремени в результате ТСК отмечается в 10,3–45%. МСКТ достаточно информативна для планирования хирургического лечения. Стапедопластика у больных с ТСК проводится в 0,3% случаев ХГСО, и у 89% пациентов после тимпанопластики. Эффективность стапедопластики при ТСК, с уменьшением костно-воздушного интервала (КВИ) <20 дБ, достигается у 25–87,5%. При тщательном отборе пациентов, стапедопластика не имеет большого риска для улитки, но для некоторых пациентов использование слухового аппарата может быть предпочтительной альтернативой. Основной причиной развития кохлеовестибулярных осложнений при ТСК после стапедопластики является незаконченное воспаление в барабанной полости, поэтому вмешательство на стремени должно проводиться вторым этапом не ранее 6 месяцев после тимпанопластики или санирующей операции.

Цель. Оценка эффективности и безопасности стапедопластики у пациентов с ТСК фиксации стремени по данным МСКТ и тональной пороговой аудиометрии.

Материалы и методы. В отделе микрохирургии уха с 2020 по 2022 гг. проведено обследование и хирургическое лечение 16 пациентов с различными формами ХСО и ТСК фиксацией стремени. Пациентам проведено дооперационное обследование, ТПА до и после операции, МСКТ височных костей. У всех пациентов наблюдалась смешанная форма тугоухости II–IV степени. В анамнезе у 4-х (25%) пациентов проведена санирующая операция, у 10 (62%) — различные виды тимпанопластики, 12,5% имели вторичную фиксацию стремени

после перенесенного воспаления. Всем 16 пациентам выполнена стапедопластика, в большинстве случаев с лазерной ассистенцией. Выбор методики стапедопластики зависел от распространенности ТСК, степени и уровня фиксации цепи слуховых косточек.

Для протезирования стремени использовались хрящевые протезы из ушной раковины пациента и титановые стапедиальные протезы. Для оценки функциональных результатов определяли пороги по костной проводимости (КП) и величину КВИ до и после операции.

Результаты. Эффективность стапедопластики при фиксации стремени на фоне ХСО зависела от состояния порогов слуха по КП и функционирования наковальне-молоточкового сочленения. Отмечены удовлетворительные результаты у 13 (81%) пациентов с хорошими порогами слуха по КП.

Выводы. Стапедопластика на фоне ТСК процесса эффективна в 80% случаев при условии сохранности порогов КП.

## ЭФФЕКТИВНОСТЬ ПРИМЕНЕНИЯ ВАРИАНТОВ ГОРМОНАЛЬНОЙ ТЕРАПИИ ПОСЛЕ СТАПЕДОПЛАСТИКИ У БОЛЬНЫХ ОТОСКЛЕРОЗОМ

Кунельская Н.Л., Гаров Е.В., Загорская Е.Е., Гарова Е.Е.,  
Ковтун О.В.

Научно-исследовательский клинический институт оториноларингологии  
им. Л.И. Свержевского  
Москва

Предметом дискуссии является целесообразность и методы применения глюкокортикостероидов (ГКС) в лечении послеоперационной острой сенсоневральной тугоухости (ОНСТ), которая развивается в 0,2–0,6% случаев — после стапедопластики, в 2,9% — после реоперации у больных отосклерозом (ОС). ГКС влияют на рецепторы внутреннего уха, улучшая пороги костной проводимости (КП), уменьшая головокружения и субъективный ушной шум. Однако препараты ГКС отличаются эффектом, показывают различную динамику слуха в зависимости от системного и интратимпанального (ИТ).

Цель исследования. Оценка эффективности разных способов гормональной терапии после стапедопластики у больных ОС.

Материалы и методы. Проведен анализ протоколов операций, назначений ГКС и данных тональной пороговой аудиометрии (ТПА) до- и через 7–10 дней после операции у 54 пациентов с ОС, в возрасте от 21 года до 70 лет, которым проведены различные методики стапедопластики. В зависимости от течения операции и способа применения ГКС пациентам были выделены группы:

1 — (12 больных), которые не получали ГКС,

2 — (13), которым устанавливали биоабсорбируемую коллагеновую губку, пропитанную ГКС, в нишу круглого окна при относительных показаниях,

3 — (17), которым назначалась системная терапия ГКС при абсолютных показаниях,

4 — (12), которым терапия ГКС назначалась системно и местно при абсолютных показаниях.

При сравнении порогов КП на всем диапазоне частот по данным ТПА до операции и через 7–10 дней после не отмечено статистически значимой разницы между пациентами четырех групп. Учитывая, что условия назначения ГКС были разными, это свидетельствует о их влиянии на эффективность результатов стапедопластики.

Таким образом, использование ГКС терапии является эффективным при неблагоприятном течении стапедопластики у больных ОС. Однако для оценки эффективного способа применения ГКС требуется продолжение исследований.

## ОЦЕНКА ЭФФЕКТИВНОСТИ КОХЛЕАРНОЙ ИМПЛАНТАЦИИ У ВЗРОСЛЫХ ПАЦИЕНТОВ

Кунельская Н.Л., Гаров Е.В., Загорская Е.Е., Федорова О.В.,  
Чичина Е.П.

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

Москва

Одним из наиболее эффективных методов реабилитации пациентов с высокой степенью тугоухости и глухотой является кохлеарная имплантация (КИ). КИ, проведенная у взрослых, позволяет пациентам жить полноценной жизнью.

С 2009 года в НИКИО им. Свержевского проведено 107 операций КИ 104 взрослым пациентам, из них 102 – односторонних и 2 – двусторонних. Женщинам проведено 59 КИ, мужчинам – 48. Возраст пациентов составил 18 – 78 лет (в среднем  $46,6 \pm 14,6$  лет). 19 больных было старше 60 лет, из них 4 – 70 и более лет. По давности тугоухость высокой степени и глухота перед КИ наблюдалась от 1 до 50 лет, в среднем  $8,84 \pm 10,69$  лет, 19 пациентов имели высокую степень тугоухости и глухоту 11 и более лет (11–50 лет, в среднем  $24,63 \pm 10,93$  лет). 7 из последних пациентов имели прелингвальную глухоту, и ещё 7 отмечали развитие высокой степени тугоухости с раннего детства. У 88,5% больных была двусторонняя ХНСТ, у 4,8% – ХСО и его последствия, 3,8% – отосклероз, у 2,9% – болезнь Меньера. Речевой процессор (РП) подключали в сроки 1–1,5 мес. после КИ. Настройки РП проводились в среднем 1 раз в месяц в течение первых 1–1,5 лет, далее – по необходимости. Проводили занятия с сурдопедагогом.

Эффективность КИ оценивалась через 5 лет после КИ. По данным ТПА средняя потеря слуха в ЗРЧ на оперированное ухо увеличилась в среднем на 10 дБ в сравнении с дооперационной. При этом по данным ТПА в свободном поле с РП она сократилась в среднем до  $35,10 \pm 10,44$  дБ (лёгкая потеря слуха). Разборчивость речи в свободном поле с РП улучшилась в среднем до  $78,5 \pm 14,92\%$  в сравнении с дооперационной –  $0,007 \pm 3,78\%$  без СА и  $13,69 \pm 10,01\%$  с СА соответственно. По данным сурдопедагога, разборчивость слов и фраз у пациентов разнилась в зависимости от сложности



предоставляемого для оценки разборчивости речи материала, сроков тугоухости (прелингвальная или постлингвальная) и опытом пользования РП. Оценивали наилучшие результаты разборчивости слов и фраз, достигнутые пациентом. По основному списку слов Покровского Н.Б. в открытом выборе у большинства пациентов она составляла 88–96%, сложных фраз Мироновой Э.В. — 87–100%. В случаях с прелингвальной глухотой разборчивость слов и фраз составляла к 5 годам пользования РП, соответственно, 53% и 85,25% (легкие — список слов по Леонгард.Э.И, фразы по Мироновой Э.В.), и 64% и 73,3% (сложные — основной список слов по Покровскому Н.Б., фразы по Мироновой Э.В.). Таким образом, операции КИ и последующая слуховая реабилитация позволяет достигнуть достаточно высоких результатов КИ у взрослых пациентов, в том числе и с прелингвальной глухотой.

## ТРАНСКРАНИАЛЬНАЯ ЭЛЕКТРОСТИМУЛЯЦИЯ КАК МЕТОД ТЕРАПИИ ПАЦИЕНТОВ СУРДОЛОГИЧЕСКОГО ПРОФИЛЯ РАЗНОГО ВОЗРАСТА

Голованова Л. Е.<sup>1,2</sup>, Зюзина М. Н.<sup>2</sup>, Белянина Д. А.<sup>3</sup>,  
Огородникова Е. А.<sup>4</sup>

<sup>1</sup> Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И.Мечникова; <sup>2</sup> Городской гериатрический медико-социальный центр, Городской сурдологический центр; <sup>3</sup> Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт уха, горла, носа и речи; <sup>4</sup> Институт физиологии им. И.П.Павлова РАН  
Санкт-Петербург

Транскраниальная электростимуляция (ТЭС) — метод неинвазивного воздействия на биоэлектрическую активность головного мозга для активации его защитных эндорфинных механизмов. Лечебные проявления ТЭС-терапии: обезболивание, нормализация психофизиологического статуса, повышение работоспособности, ускорение заживления различных тканей (включая периферические нервы), противовоспалительные и другие эффекты. В ЛОР-клинике — это восстановление функциональной активности волокон слухового нерва при сенсоневральной тугоухости (СНТ), кохлеарной форме отосклероза, слизистой и соединительной ткани после травматических и операционных повреждений.

Цель. Анализ результатов ТЭС-терапии пациентов сурдологического профиля разного возраста. Курс лечения (ежедневно/через день) проводили в Городском сурдологическом центре Санкт-Петербурга с помощью прибора «Трансаир-7». Курс включал 10 процедур ТЭС по 30 мин. (1-й сеанс — 20 мин.). Силу тока в диапазоне 0,8–2 мА подбирали индивидуально. До и после курса проводили обследование (аудиометрия, импедансометрия, консультации врача), анализ жалоб и субъективных оценок пациентов.

Было обследовано 99 пациентов (45 мужчин, 54 женщины). Из них пациенты молодого возраста составляли 8%, среднего — 29,3%, пожилого — 48,5%, старческого — 14,2%. У большинства пациентов отмечалась одно- (16%) и двусторонняя (76%) хроническая СНТ (34% — I, 32% — II, 17% — III, 9% — IV степени), у 8% — норма слуха при жалобах на ухудшение разборчивости речи и шум в ушах.

После курса ТЭС 54% пациентов повысили субъективные оценки в отношении слуха, 53% — разборчивости речи, 24% — ушного шума, 9% — головокружений, 36% — общего самочувствия. Женщины чаще, чем мужчины отмечали положительный эффект по общему самочувствию, головокружениям, слуху, мужчины — ушному шуму и разборчивости речи. Выявлена тенденция к снижению положительных оценок с увеличением возраста пациентов. По данным аудиометрии улучшение средних порогов слуха ( $\geq 5$  дБ) наблюдалось у 30–37% обследованных, кроме пациентов старческого возраста (18%). В среднем, по всей группе снижение порогов составило  $2,6 \pm 0,6$  дБ. При I и II степени СНТ эти изменения были достоверны ( $p < 0,01$ ), при III и IV степени — эффект терапии снижался. Результаты свидетельствуют о положительном эффекте ТЭС, который выражен во всех группах сравнения, кроме пациентов старческого возраста.

## ПРИМЕНЕНИЕ КОМПЬЮТЕРНЫХ ТЕХНОЛОГИЙ В СКРИНИНГОВЫХ ИССЛЕДОВАНИЯХ ПО ВЫЯВЛЕНИЮ НАРУШЕНИЙ СЛУХА У ВЗРОСЛЫХ

Лазарева Л.А.<sup>1</sup>, Азаматова С.А.<sup>2</sup>, Коваленко С.Л.<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Кафедра ЛОР болезней ФГБОУ ВО «Кубанский государственный медицинский университет» Минздрава России; <sup>2</sup> Адыгейский республиканский центр реабилитации слуха ГБУЗ РА АРКБ АРЦРС

<sup>1</sup> Краснодар; <sup>2</sup> Майкоп

Ранняя диагностика нарушений слуха у взрослых является не только медицинской, но и общегосударственной проблемой, поскольку решением связано с большими финансово-экономическими затратами (обеспечение слуховыми аппаратами, социальные выплаты инвалидам и др.). Оснащение поликлиник соответствующим сурдологическим оборудованием, как и наличие подготовленного медицинского персонала, остается проблемным разделом здравоохранения в РФ (Дайхес Н.А., Мачалов А.С., 2021).

Нами была разработана и внедрена программа для ЭВМ в основе которой была вложена анкета «Способ скрининговой диагностики сенсоневральных нарушений слуховой функции у взрослых» (патент на изобретение №2639856 от 10.01.2017 г.) Систематизация учитываемых критериев в балльной системе позволила определить нарушения слуха, основанные на психоэмоциональных ощущениях пациента в обычных жизненных ситуациях с учетом возраста, наследственного фактора и имеющейся сопутствующей общесоматической патологии.

Обработка информации после прохождения пациентом анкетирования позволяла оценить полученные результаты в баллах и выделить три группы: отсутствие достоверно выраженных нарушений слуха, «субклинические» нарушения (соответствие тугоухости I–II степени или высокочастотной форме НСТ) и «клинические» нарушения, при которых у пациента имелись нарушения соответствующие II–III степени НСТ и выше. Тип реализации программы для ЭВМ: мобильные устройства (телефон, планшет), тип и версия операционной системы: Android 10.0 и выше, язык программирования: Java, объём программы 7748977 байта.

Программа для ЭВМ «Система индивидуального скрининга нейросенсорных нарушений слуха у взрослых» была апробирована

на 2562 пациентах г. Краснодара, Краснодарского края и республики Адыгея в 2021–2022 гг. при обращении в сурдологические кабинеты, а также при проведении профилактических осмотров на предприятиях. Возраст обследованных лиц находился в пределах от 18 до 82 лет ( $55,7 \pm 2,8$ ). В тестирование не были включены больные с острыми и хроническими заболеваниями наружного и среднего уха. Всем пациентам после тестирования проводилось функциональное исследование слуха, которое позволило утвердиться в достоверности выделенных критериев ( $K \geq 45$ ).

Реализация применения программы возможна на амбулаторно-поликлиническом приеме ЛОР-врача, сурдолога-оториноларинголога, врача общей практики, а также может быть использована для тестирования первичных нарушений слуха в любых медицинских учреждениях, включая многопрофильные больницы.

## ГЕНЕТИЧЕСКОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ ПАЦИЕНТОВ С ЗАБОЛЕВАНИЕМ СПЕКТРА АУДИТОРНЫХ НЕЙРОПАТИЙ

Лалаянц М.Р.<sup>1</sup>, Маркова Т.Г.<sup>1</sup>, Шатохина О.Л.<sup>2</sup>, Поляков А.В.<sup>2</sup>,  
Таварткиладзе Г.А.<sup>1</sup>

<sup>1</sup> ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Минздрава России Кафедра сурдологии; <sup>2</sup> ФГБНУ «Медико-генетический научный центр им. акад. Н.П. Бочкова»  
Москва

Цель исследования — оценить вклад наследственных механизмов в развитие заболевания спектра аудиторных нейропатий (auditory neuropathy spectrum disorder — ANSD) и исследовать клинико-аудиологические особенности ANSD, обусловленного мутациями в гене *OTOF*.

Материалы и методы. В исследование вошло 50 детей с двусторонним ANSD. Генетическое обследование проводилось в Медико-генетическом научном центре в два этапа. На первом этапе проводился поиск мутаций в гене *GJB2*, на втором этапе — исследование на NGS панели. При необходимости также проводилось секвенирование клинического экзона или полного генома (в лаборатории «Эвоген»).

Результаты. В результате генетического обследования детей с ANSD у 12 из 50 (24%) выявлены по две мутации в гене *OTOF*. Все дети родились доношенными, без убедительных перинатальных факторов риска развития тугоухости. При подробном аудиологическом обследовании у всех 12 детей регистрировалась ОАЭ (в том числе у ребенка 12 лет), высокоамплитудный МПУ, а пики КСВП не регистрировались вплоть до интенсивности стимула 100 дБ нПС. ASSR регистрировались на всех исследованных частотах с обеих сторон и соответствовали II–IV степени тугоухости. Однако у 10 детей с ANSD, обусловленном мутациями в гене *OTOF*, поведенческие пороги соответствовали тугоухости IV степени-глухоте, что было упущено при регистрации ASSR. У одного ребенка поведенческие пороги соответствовали III–IV степени и ещё у одного — I–II степени.

Слухопротезирование было неэффективно. Кохлеарная имплантация была проведена 8 детям, еще двоим пациентам с ANSD обусловленным мутациями в гене *OTOF* планируется операция на момент подготовки данных тезисов. Электрофизиологические данные и результаты реабилитации после кохлеарной имплантации данной группы детей соответствовали таковым у пациентов с «кохлеарной» сенсоневральной тугоухостью того же возраста.

Выводы. Генетическое обследование детей с ANSD, особенно поиск мутаций в гене *OTOF*, может позволить выявить этиологию тугоухости и своевременно выбрать оптимальную тактику реабилитации пациента. Пациенты с ANSD, обусловленным мутациями в гене *OTOF* являются перспективными кандидатами на реабилитацию методом кохлеарной имплантации.

## РЕГИСТРАЦИЯ ЭЛЕКТРИЧЕСКИ ВЫЗВАННЫХ КОРОТКОЛАТЕНТНЫХ СЛУХОВЫХ ПОТЕНЦИАЛОВ ПОСЛЕ КОХЛЕАРНОЙ ИМПЛАНТАЦИИ

Лалаянц М. Р., Бахшиян В. В., Таварткиладзе Г. А.  
ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного  
профессионального образования» Минздрава России Кафедра сурдологии  
Москва

Регистрация электрически вызванных коротколатентных слуховых потенциалов (эКСВП) представляет собой регистрацию стволомозговых вызванных потенциалов в ответ на предъявление электрических стимулов через внутриулитковые электроды кохлеарного импланта.

Целью данного предварительного исследования было оценить возможность использования регистрации эКСВП для оценки восстановления синхронного проведения нервных импульсов по слуховому нерву и структурам слухового пути ствола мозга в ответ на электрическую стимуляцию кохлеарным имплантом и сопоставить полученные данные, при возможности, с результатами реабилитации.

Регистрация эКСВП была проведена 35 детям с различной этиологией тугоухости (коннексиновая тугоухость, заболевание спектра аудиторных нейропатий и др.). Дети обследовались в различные сроки после подключения речевого процессора — от 1 дня до 10 лет. Стандартных параметров стимуляций (ширины фазы бифазного стимула, частоты стимуляции) было достаточно для четкой регистрации пиков эКСВП (III, V) у 28 детей из 35 обследованных. У 7 детей эКСВП регистрировались лишь в некоторых режимах при нестандартных параметрах стимуляции или не регистрировались вовсе, что коррелировало с неудовлетворительными результатами реабилитации после кохлеарной имплантации у данных 7 детей. Из них 5 детей с диагнозом заболевание спектра аудиторных нейропатий. Отсутствие эКСВП возможно позволит принимать решение о необходимости включения альтернативных методов коммуникации на более ранних сроках реабилитации.



Регистрация ЭКСВП у ребёнка с расстройством аутистического спектра и неудовлетворительными результатами реабилитации позволило исключить неэффективность кохлеарной имплантации как причину задержки речевого развития.

Таким образом, полученные предварительные результаты позволяют оценить восстановление синхронного проведения нервных импульсов по слуховому нерву и структурам слухового пути ствола мозга в ответ на электрическую стимуляцию. Результаты регистрации ЭКСВП согласуются с результатами реабилитации после кохлеарной имплантации.

Регистрация ЭКСВП может позволить прогнозировать максимальный реабилитационный потенциал ребенка с заболеванием спектра аудиторных нейропатий непосредственно после подключения речевого процессора и решить вопрос о целесообразности включения альтернативных методов коммуникаций уже на ранних сроках реабилитации после кохлеарной имплантации.

## ПРОГНОСТИЧЕСКАЯ РОЛЬ ГЕНОТИПА ПРИ НАСЛЕДСТВЕННОЙ ТУГОУХОСТИ

Маркова Т.Г., Таварткиладзе Г.А.

ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Минздрава России Кафедра сурдологии  
Москва

Распространенность наследственных нарушений слуха различной степени тяжести в Российской Федерации, только для самой частой формы, обусловленной мутациями в гене GJB2, составляет 1 на 1000 новорожденных. Частота носительства мутаций в этом гене среди здоровой популяции варьирует в различных регионах от 2,5 до 6%. Такие показатели обуславливают важность медико-генетического консультирования здоровых родителей до рождения ребенка с нарушением слуха. Значение первичной профилактики врожденных нарушений слуха тяжелой степени и глухоты не подвергается сомнению. Генетические анализы также могут способствовать раннему выявлению и своевременной реабилитации.

Медико-генетическое консультирование при различных формах наследственной тугоухости призвано разъяснить семье причину тугоухости, риски повторения заболевания и особенности течения тугоухости. Тем не менее, сложность интерпретации генетических данных или отсутствие ожидаемого результата в ряде случаев оставляет пациента и его семью без ответа на эти вопросы. Несмотря на это, молекулярно-генетические исследования позволяют оказывать помощь большинству семей с известными генетическими нарушениями. Пренатальная и предимплантационная диагностика при наличии известных патогенных вариантов позволяет семье оказать помощь в рождении здорового ребенка.

## НАСЛЕДСТВЕННАЯ ТУГОУХОСТЬ С ПОЗДНИМ НАЧАЛОМ

Маркова Т.Г.<sup>1</sup>, Кредина П.В.<sup>1</sup>, Алексеева Н.Н.<sup>1</sup>, Чибисова С.С.<sup>1</sup>,  
Шагина О.А.<sup>2</sup>, Поляков А.В.<sup>2</sup>, Таварткиладзе Г.А.<sup>1</sup>

<sup>1</sup> ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Минздрава России Кафедра сурдологии; <sup>2</sup> ФГБНУ «Медико-генетический научный центр им. акад. Н.П. Бочкова»  
Москва

Наследственная тугоухость с поздним началом всегда выпадала из поля зрения сурдологов и оториноларингологов из-за трудностей в подтверждении наследственной причины и в силу сформированного ранее понимания, что поздние формы тугоухости связаны исключительно с приобретенными причинами, равно экзогенными факторами окружающей среды. Тем не менее, в отогенетике понятие врожденной, доречевой, послеречевой или поздней тугоухости известно давно. Именно эти термины отражают время выявления тугоухости и предположительное время начала, которые нередко не совпадают, особенно, если нарушение слуха начинается постепенно с легкой степени. Доля наследственных форм среди случаев с поздним началом до сих пор остается малоизученной темой.

**Цель.** Установить наследственную причину в группе пациентов с поздней послеречевой тугоухостью.

**Методы.** Полное аудиологическое обследование в соответствии с возрастом, включающее осмотр, тимпанометрию, ТПА, КСВП, речевую аудиометрию. Генетическое обследование: поиск мутаций в гене *GJB2*, панель генов «Наследственная тугоухость», клинический экзом, полный геном.

**Результат.** Обследованы двенадцать неродственных семей, в которых два и более родственника страдают тугоухостью с поздним началом. В результате поиска мутации в гене *GJB2* патогенных вариантов не выявлено. Восемь семей имели аутосомно-доминантный тип наследования. В этих семьях тугоухость имела различный возраст начала и тенденцию к прогрессированию. В четырех семьях описан аутосомно-рецессивный тип наследования и стабильное течение у обследованных пациентов. В результате генетического

обследования обнаружены патогенные варианты в генах *CEACAM16*, *DIAPH3*, *TECTA*, *ACTG*, *KCNQ4*, *MYO6*, *COLL1A1*, *EYA1*, *STRC*, *USH2A*, *PTPRQ*, *OTOG*.

Заключение. Появление современных способов генетической диагностики позволило установить генетические причины в случаях тугоухости, которые имели неясную этиологию, разделить случаи с поздним началом и поздним выявлением ранней детской тугоухости. Важность медико-генетического консультирования при поздних формах тугоухости обусловлена возможностью определить риск повторения заболевания и информировать семью о возможных мерах профилактики и реабилитации.

## ПОРОКИ РАЗВИТИЯ УША И ВОЗМОЖНОСТИ ИМПЛАНТАЦИОННЫХ СИСТЕМ

Милешина Н.А.<sup>1</sup>, Курбатова Е.В.<sup>2</sup>, Осипенков С.С.<sup>3</sup>, Федосеев В.И.<sup>1</sup>

<sup>1</sup> ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Минздрава России Кафедра сурдологии; <sup>2</sup> ГБУЗ «ДГКБ св. Владмира ДЗМ»; <sup>3</sup> Отдел ЛОР-патологии детского возраста ГБУЗ «НИКИО им. Л.И.Свержевского» ДЗМ  
Москва

В большинстве случаев аномалии развития уха сочетаются с тугоухостью или глухотой, нередко являясь проявлением различных наследственных синдромов, а реабилитация детей составляет сложную и актуальную проблему современной медицины. Диагноз основывался на данных анамнеза, осмотра, аудиологического обследования, КТ и МРТ височных костей.

Из 27 детей с двусторонней врожденной патологией внутреннего уха и глухотой у 3 зарегистрированы наследственные синдромы: CHARGE, Крузона, КИД, а у 2 — односторонняя микроотия. Всем была проведена кохлеарная имплантация, 18 — с навигацией: 12 — с аномалией Мондини, 3 — с дисплазией улиток, 1 — с общей полостью улитки и преддверия, 1 — с аплазией полукружных каналов, 1 — с дистопией длинного отростка наковальни и дигесценциями заднего полукружного канала. 1 — с гипоплазией преддверия, барабанной полости, полукружных каналов, аномалией наковальне-стременного сочленения. У пациентов с аномалией Мондини, гипоплазией улиток — реабилитация удовлетворительная, с бульбообразным расширением внутреннего слухового хода — хорошая. У пациентов с синдромом Крузона, общей полостью кохлеарная имплантация не имела эффекта.

Аномалии развития наружного и среднего уха являются более частой врожденной патологией, чем аномалии внутреннего уха и в 15% представлены наследуемыми синдромам с кондуктивной или смешанной тугоухостью III степени. Реабилитация состоит в косметической коррекции видимых изменений ушной раковины и коррекции тугоухости.

Нами аурикулопластика выполняется с реберным хрящом у детей старше 10 лет, меатотимпанопластика — при отведении ушной

раквины, функциональный результат после которой сопоставим с применением имплантируемых систем костного звукопроводения (51 имплантация, 50 мезотимпанопластик). Средний показатель по порогам слуха на 0,5, 1, 2, 4 кГц улучшился с  $52,49 \pm 10,82$  дБ нПС до  $31,97 \pm 8,86$  дБ нПС в и с  $61,04 \pm 5,81$  дБ нПС до  $21,62 \pm 3,75$  дБ нПС соответственно, а пациенты, которые предпочли реконструктивное вмешательство, удовлетворены результатами лечения.

В целом для выявления врожденных пороков уха достаточно КТ, в функциональном прогнозе рекомендуем учитывать балльную систему. КТ (МРТ только дополнительно) позволили выявить минимальные особенности строения уха, определить показания к хирургическому лечению и использованию навигационного оборудования, которое повысило безопасность вмешательства. Эффективность реабилитации зависела от вида аномалии уха.

## СОВРЕМЕННЫЕ ВОЗМОЖНОСТИ ЛУЧЕВОЙ ДИАГНОСТИКИ ПРИ ГНОЙНЫХ И НЕГНОЙНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ УХА

Милешина Н. А., Бондаренко Е. С.

ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Минздрава России Кафедра сурдологии  
Москва

С каждым годом отмечается увеличение разнообразия лучевых методов обследования заболеваний уха. Пациентам детского возраста применение широкого спектра методов диагностики не актуально из-за лучевой нагрузки или необходимости проведения исследований под наркозом. Оценить топографическое состояние костных структур височной кости, определить состояние и степень деструкции при ее наличии позволяет КТ височных костей. В тоже время в диагностике мягкотканых поражений чувствительность метода достаточно низка. МРТ височных костей в режимах T1-, T2–DW, non–EPI DWI, ADC maps имеет четкие характеристики для определения холестеатомы, холестеоловой гранулемы и рубцов среднего уха, но в связи с плохим топографическим представлением расположения образования уступает КТ.

Проведено обследование и лечение на базе оториноларингологического отделения ГБУЗ ДГКБ святого Владимира 28-ми пациентов с врожденной холестеатомой, у 1 больного был двусторонний процесс. Всего 29 наблюдений с патологией. Всем им проведён курс стационарного лечения с последующим хирургическим лечением. Предоперационное обследование включало КТ и МРТ височных костей у всех пациентов. Затем проводилась техника слияния при определении высокоинтенсивного сигнала в режиме non–EPI DWI КТ и МРТ non–EPI DWI. Результаты КТ, МРТ и техники «FUSION» были сопоставлены у всех прооперированных больных с результатами хирургических находок.

Проведен анализ малых форм врожденной холестеатомы и доказана высокая информативность метода КТ. Для определения характера мягкотканых изменений при отсутствии пневматизации в 2-х и более полостях височной кости необходимо обследование пациентов с помощью МРТ и FUSION КТ-МРТ. Проведённое

сопоставление данных МРТ и FUSION КТ и МРТ в non-EPI DWI с операционными находками в 29 случаях с врожденной холестеатомой показало высокое совпадение диагностических данных с хирургическими находками.

Таким образом, малым формам ВХ не свойственны высокие степени тугоухости, а обнаружение за МТ белых масс и мягкотканного компонента на изображениях КТ в медиальной части мезотимпанума, локализующегося между рукояткой молоточка и промоториумом на уровне барабанного устья слуховой трубы должно натолкнуть на мысль о врожденной холестеатоме. КТ в данном случае достаточный метод исследования для предоперационной подготовки. МРТ височных костей и FUSION КТ-МРТ необходимо проводить пациентам с длительностью заболевания более 12 месяцев и/или при выявлении на КТ субтотального понижения пневматизации полостей среднего уха.



# НАДОМНОЕ ВИЗИТИРОВАНИЕ СУРДОПЕДАГОГОМ СЕМЬИ РЕБЕНКА РАННЕГО ВОЗРАСТА ДО И ПОСЛЕ КОХЛЕАРНОЙ ИМПЛАНТАЦИИ

Олешова В.В.  
ГАОУ ВО МГПУ  
Москва

Надомное визитирование признано наиболее комфортным и эффективным методом сопровождения семьи ребенка раннего возраста [L. E. Josten, 2002, J. Korfmacher, 1998, R.A. McWilliam, 2010], поскольку главным условием психического развития ребенка является его общение со взрослыми [Л.С. Выготский, М.И. Лисина, 1986], особенно в условиях полноценной семьи, которая обеспечивает ребенку ведущий для этого возраста вид деятельности. Тем самым они создают комфортную «зону ближайшего развития» в условиях домашней развивающей среды.

Согласно разработанной технологии сурдопедагогическое сопровождение семьи с ребенком раннего возраста до и после кохлеарной имплантации базируется на режимных моментах, свободной деятельности ребенка и занятиях [Олешова В.В., 2022].

Для реализации технологии надомного визитирования было выделено пять основных периодов, каждый из которых имел свою задачу и формы её реализации: подготовительный, адаптационный, основной, переходный, завершающий.

В рамках исследования каждый ребенок включался в эксперимент на два года с момента первичной диагностики после операции по кохлеарной имплантации.

Все дети, начавшие реабилитацию до кохлеарной имплантации завершили запускающий этап через два года после операции. В рамках надомного визитирования за 2 года запускающий этап реабилитации завершило 78,2% семей, в контрольной группе — 52,4% семей. Все дети оказались в среде слышащих: в группах общеразвивающей (84%) и комбинированной направленности (16%). С детьми, с которыми не удалось достичь высокого уровня развития понимания речи, сурдопедагог продолжил работу после завершения эксперимента. На результаты завершения реабилитации повлияли

такие факторы, как двуязычие в семье (в семье было два устных языка), нерегулярность занятий, невыполнение всех инструкций сурдопедагога, ранний выход на работу некоторых матерей, психологически нестабильное состояние мамы на момент начала реабилитации, инфантилизация ребенка, присутствие на занятии взрослого, который не проводил основное время с ребенком. Данные факторы указывают на огромную роль подготовки родителей к кохлеарной имплантации, а также необходимости комплексного подхода к работе с семьей с ребенком до и после кохлеарной имплантации.

# СОВРЕМЕННЫЕ ВОЗМОЖНОСТИ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ НАРУШЕНИЯ ВЕНТИЛЯЦИОННОЙ ФУНКЦИИ СЛУХОВОЙ ТРУБЫ

Осипенков С.С.<sup>1</sup>, Милешина Н.А.<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Отдел ЛОР-патологии детского возраста ГБУЗ «НИКИО им. Л.И.Свержевского» ДЗМ; <sup>2</sup> ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Минздрава России Кафедра сурдологии  
Москва

Актуальность вопроса терапии тубарной дисфункции обусловлена ростом заболеваемости на фоне ухудшения экологической обстановки, повышения инфекционной нагрузки в условиях растущей миграции, а также на фоне улучшения диагностических возможностей.

Важным фактором, поддерживающим интерес к проблеме нарушения вентиляции среднего уха, являются осложнения. Помимо нарушения слуха кондуктивного характера в ряде случаев возможно развитие стойкой сенсоневральной тугоухости и вестибулярных нарушений. Развивающаяся тугоухость влечет за собой нарушение формирования речи и, как следствие, поведенческие расстройства. Помимо тугоухости к грозным осложнениям относятся стойкие изменения тимпанальной мембраны и барабанной полости: атрофия барабанной перепонки, формирование ретракционных карманов, участков мирингосклероза, адгезивного процесса, развитие холестеатомы и хронического гнойного среднего отита. Все эти состояния в большинстве случаев требуют высокотехнологичной хирургической помощи.

В период с января 2015 по ноябрь 2019 гг. проведено хирургическое лечение 268 детей с хроническим экссудативным средним отитом. В первую очередь все детям проводилась санация носоглотки в том числе хирургическая, при ее необходимости. В зависимости от стадии течения процесса, предшествующих вмешательств, наличия фенотипических особенностей в виде расщелины нёба, синдром Дауна выполнялась установка вентиляционных трубок короткого либо длительного ношения. Также при рецидивирующем экссудативном среднем отите выполнялась баллонная дилатация слуховых труб, в ряде случаев — коррекция тубарных миндалин.

Проводимое хирургическое лечение позволяет добиться восстановления вентиляционной функции слуховой трубы более чем у 70% пациентов. Сложности и необходимость повторных оперативных вмешательств обычно возникают у детей с синдромом Дауна и после реконструктивных операций на мягком нёбе. Среди пациентов с некупирующимися нарушениями в 60,3% случаев применение баллонной дилатации позволило добиться стойкой ремиссии, включая пациентов с врожденными проблемами нёба.

Результаты проводимой работы показывают, что не менее чем в 30% случаев нарушение функции слуховой трубы в детском возрасте не связано с гипертрофией аденоидной ткани и не купируется после аденотомии. Патогенетический подход направленный на манипуляции в хрящевом отделе слуховой трубы значительно повышает эффективность проводимого лечения и оправдывает применение метода баллонной дилатации у данного контингента больных.

## НОВЫЕ ТРЕБОВАНИЯ К ПРОФОТБОРУ И ПРОФПРИГОДНОСТИ ПО СОСТОЯНИЮ СЛУХА

Панкова В.Б.<sup>1,2</sup>, Фебина И.Н.<sup>3</sup>, Вильк М.Ф.<sup>1</sup>

<sup>1</sup> ФГУП «Всероссийский НИИ гигиены транспорта Роспотребнадзора»;

<sup>2</sup> ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» МЗ РФ; <sup>3</sup> ФГБНУ

«Научно-исследовательский институт медицины труда имени академика Н.Ф. Измерова»

Москва

Производственный шум вызывает нарушение звуковосприятия — хроническую двустороннюю сенсоневральную тугоухость, занимающую первое место в структуре всей профессиональной заболеваемости работников РФ, а также более половины всех профессиональных заболеваний, вызываемых физическими факторами производственной среды.

Решение вопросов профотбора и профпригодности имеют не только медицинское значение, но также тесно связано с социальными, экономическими и деонтологическими аспектами, поскольку касается каждого индивидуума и, следовательно, должно базироваться на этических, правовых и нормативно-регулирующих основах Российской Федерации (РФ), определяемых законодательными и нормативно-регламентирующими документами. Вопросы профотбора и профпригодности по состоянию органа слуха имеют большое значение в первичной профилактике потерь слуха от шума.

Работники, подвергающиеся на своём рабочем месте воздействию производственного шума, уровень выраженности которого превышает санитарно-гигиенические нормативы (80 дБА), относятся к декретированному контингенту и подлежат обязательным предварительным (при поступлении на работу) и периодическим медицинским осмотрам (ПМО). Непосредственно сами условия труда контролируются в рамках обязательной специальной оценки условий труда, являющейся единым комплексом последовательно осуществляемых мероприятий по идентификации вредных и/или опасных факторов производственной среды и трудового процесса и оценке уровня их воздействия на работника с учетом отклонения их

фактических значений от установленных санитарно-гигиенических параметров.

Актуализация регламентов ПМО осуществлена в 2020–2021 гг. и направлена на совершенствование профилактики и диагностики профессиональных заболеваний, в том числе органа слуха, у работников «шумоопасных» профессий.

# ФОНЕТИЧЕСКАЯ РИТМИКА, КАК ОСНОВА ДЛЯ АКТИВИЗАЦИИ УСТНОЙ РЕЧИ У ДЕТЕЙ С НАРУШЕНИЕМ СЛУХА И ПОСЛЕ КОХЛЕАРНОЙ ИМПЛАНТАЦИИ

Пудов В.И., Зонтова О.В., Пудов Н.В.

ФГБУ СПб НИИ ЛОР, Программа реабилитации «Я слышу мир!»  
Санкт-Петербург

Принцип филогенетической связи между развитием движений и активизацией устной речи отражается в использовании сурдопедагогами в своей практике с детьми с нарушенным слухом фонетической ритмики — система двигательных упражнений, в которых различные движения сочетаются с произнесением речевого материала. Метод представлен в качестве приема работы по активации и активизации устной речи у детей с нарушенным слухом и после кохлеарной имплантации.

Для наиболее эффективного использования фонетической ритмики на занятиях для детей более младшего возраста и для детей с дополнительными особенностями развития рекомендуется использовать дополнительные средства обучения — опорные предметы. Нами впервые предложено использовать вспомогательные игровые средства и пиктограммы для повышения мотивации к подражанию за действиями и зеркало для формирования и развития самоконтроля за собственными движениями и вокализациями.

В содержание упражнений по фонетической ритмике включаются следующие виды, сопровождающиеся движением и устной речью: физиологическое и речевое дыхание, изменение силы и высоты голоса, изолированные звуки речи и в слогах, слова и фразы, темп, слитность речи, ритм, интонация. Все эти разделы одинаково важны в работе с фонетической ритмикой над речью, тесно связаны между собой. Нами разработана примерная структура занятий по фонетической ритмике на первоначальном этапе реабилитации и примерный материал, используемый в работе.

Использование фонетической ритмики с опорными предметами на занятиях для детей раннего и младшего дошкольного возраста, а также для детей с дополнительными особенностями развития рекомендуется проводить с использованием вспомогательных

дополнительные средства обучения, например: предметы и игрушки, пиктограммы — для повышения мотивации к подражанию за действиями и зеркало для формирования и развития самоконтроля за собственными движениями и вокализациями. Использование заданий по фонетической ритмике естественным образом помогает активировать и активизировать устную речь у детей с нарушенным слухом и после кохlearной имплантации. Так оптимизируется и ускоряется процесс реабилитации, повышая реабилитационный потенциал ребенка.



# АУДИОЛОГИЧЕСКОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ СЛУХА У ДЕТЕЙ МЛАДШЕГО И СТАРШЕГО ШКОЛЬНОГО ВОЗРАСТОВ

Сайпуллаева З.И.  
ООО МАСТЕРСЛУХ

Введение. Число людей с нарушением слуха в России превышает 12 млн., среди них детей — более 600 тыс. Тугоухость выявляется у детей в разные возрастные периоды вплоть до 18 лет. Число больных с нарушениями слуха в Российской Федерации превышает 13 млн. человек, более 1 млн. — это дети. (Методики эпидемиологического исследования нарушений слуха: метод. рекомендации / Г.А. Таварткиладзе, М.Е. Загорянская, М.Г. Румянцева и др. – М., 2006), таким образом, аудиологический скрининг, как метод выявления группы детей с патологией слуха либо с её начальными проявлениями, должен применяться не только для новорожденных или детей раннего возраста, но и для детей всех возрастных категорий.

Практическая значимость заключается в обосновании ранней диагностики патологии слухового анализатора у детей школьного возраста, своевременная реабилитация, способствующая полноценному усвоению образовательного материала.

Цель. Раннее начало реабилитации слуха и речи у детей дошкольного и школьного возрастов.

Задача. Скрининговое выявление факторов риска, возникновения патологии слухового анализатора и первичный отбор группы пациентов для дальнейшего углубленного, специализированного обследования.

Результаты. Объектом исследования являются дети младшего и старшего школьного возрастов. Работа проводится в СОШ Ростовской области. Планируем исследовать 1500 детей: 1000 детей 6–7 лет, 500 детей 15–17 лет. На сегодняшний день нами обследовано 354 ребенка в 13-ти школах Ростовской области. Из них выявлена сенсоневральная тугоухость I степени у 5 учеников, кондуктивная тугоухость – у 7 учеников, смешанная тугоухость – у 3 учеников. Проводилось анкетирование родителей, которые отмечали, что дети часто переспрашивают, не всегда отзываются на обращенную тихую речь, снизилась успеваемость в школе.

От 27.10.2021 г. выдано решение о выдаче патента «Способ скрининга для выявления нарушений слуха у детей дошкольного возраста».

# СПЕКТРАЛЬНОЕ И ВРЕМЕННОЕ РАЗЛИЧИЕ СИГНАЛОВ ПРИ ВОЗРАСТНОЙ ПОТЕРЕ СЛУХА

Супин А.Я., Милехина О.Н., Нечаев Д.И., Томозова М.С.

Институт проблем экологии и эволюции РАН

Москва

Возрастная потеря слуха обусловлена прежде всего снижением коэффициента усиления активного механизма улитки, следствием чего является снижение как чувствительности, так и частотной избирательности слуха. Однако возрастным изменениям могут быть подвержены и другие механизмы слуха, в том числе временной анализ. Оценить степень деградации того и другого механизма можно с помощью тест-сигналов с гребенчатыми спектрами, поскольку показано, что степень вовлечения спектрального или временного анализа зависит от задачи различения: при различении двух гребенчатых спектров с разным положением гребней на частотной оси преимущественно работает спектральный механизм, тогда как при различении гребенчатого и «плоского» спектров преимущественно работает временной механизм. Исследование различения сигналов с гребенчатыми спектрами у испытуемых с возрастной потерей слуха показало, что ухудшение различения сигналов с разным рисунком спектральных гребней происходит из-за расширения полос пропускания кохлеарных частотно-избирательных каналов-фильтров, вследствие чего снижается контраст «внутреннего спектра», отражающего распределение уровней возбуждения на частотной проекции в слуховых центрах. Снижение частотной избирательности кохлеарных каналов-фильтров не влияет на временное различение, основанное на анализе интегрального потока нервных импульсов от улитки. Но вступает в действие другой фактор, снижающий возможности временного анализа, основанного на выявлении автокорреляции входного сигнала. При возрастной потере слуха выпадает восприятие высокочастотных компонентов сигнала. Высокие частоты представляются более благоприятными для временного анализа, поскольку при одной и той же плотности гребней (в размерности цикл/окт) задержка автокорреляции (в размерности времени) обратно пропорциональна частоте. Поэтому выпадение

высоких частот делает временной механизм менее эффективным. В результате различение сигналов с гребенчатым и «плоским» спектром ухудшается при любой задаче различения, но механизмы ухудшения различны в зависимости от задачи.

Работа поддержана РФФИ, Грант 20-015-00054.

# ВЛИЯНИЕ ДОПОЛНИТЕЛЬНОГО СИГНАЛА НА РАЗЛИЧЕНИЕ СЛОЖНЫХ ЗВУКОВЫХ СИГНАЛОВ СЛУХОВОЙ СИСТЕМЫ ЧЕЛОВЕКА

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

Измеряли чувствительность слуха к сложным звуковым стимулам с гребенчатыми спектрами. Было использовано две экспериментальные парадигмы: (1) различение тестового гребенчатого и «плоских» референтных стимулов, (2) различение тестового гребенчатого и гребенчатых референтных стимулов. Все стимулы имели спектры шириной две октавы с центральной частотой 2 кГц. Предельную различимую плотность гребней спектра измеряли как функцию от плотности гребней дополнительного сигнала. Результаты, полученные с применением двух разных парадигм, сильно отличаются. Это можно объяснить действием двух разных механизмов анализа: частотного и временного. Предельная различимая плотность гребней высока, когда дополнительный сигнал отсутствует. Дополнительный сигнал снижает предел различения. Результат может быть объяснен действием временного механизма, который обеспечивает различение сигналов при неразрешимой спектральной картине. Введение плоского дополнительного сигнала приводит к уменьшению глубины гребней в профиле возбуждения улитки, что затрудняет различение тестовых и референтных стимулов с дополнительным сигналом, хотя их задержанные сегменты автокорреляционной функции не превышают пределы временной обработки. Работа поддержана РФФИ, грант 20–15–00054.

## СЛУЧАЙ АУДИТОРНОЙ НЕЙРОПАТИИ У РЕБЕНКА С МУТАЦИЯМИ В ГЕНЕ *TWNK*

Туфатулин Г.Ш.<sup>1,2</sup>, Королева И.В.<sup>1,3</sup>, Мефодовская Е.К.<sup>1</sup>,  
Гарбарук Е.С.<sup>4,5</sup>, Левин С.В.<sup>1,2,3</sup>, Сугарова С.Б.<sup>3</sup>, Маркова Т.Г.<sup>6</sup>,  
Лалаянц М.Р.<sup>6</sup>, Рыжкова О.П.<sup>7</sup>, Поляков А.В.<sup>7</sup>

<sup>1</sup> СПб ГКУЗ «Детский городской сурдологический центр»; <sup>2</sup> ФГБОУ ВО «Северо-Западный государственный медицинский университет им.И.И.Мечникова» Минздрава России; <sup>3</sup> ФГБУ «Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт уха, горла, носа и речи» Минздрава России; <sup>4</sup> ФГБОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им.акад.И.П.Павлова» Минздрава России; <sup>5</sup> ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России; <sup>6</sup> ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России; <sup>7</sup> ФГБНУ «Медико-генетический научный центр им.акад. Н.П.Бочкова»

Мутации в гене *TWNK* описаны при синдроме Перро — аутосомно-рецессивном заболевании, характеризующемся сочетанием аудиторной нейропатии, центральных слуховых и речевых расстройств, мозжечковой атаксии, моторной и сенсорной нейропатии, дисфункции яичников. В мире известно 34 случая. Генетически проявляется биаллельными патологическими вариантами в одном из шести генов.

Под наблюдением девочка 12 лет. Первое обращение в 3 г., неустойчивые реакции на имя, необходимость повторения просьб, задержка речевого развития. В анамнезе нормальная беременность и роды, наследственность по слуху не отягощена. Первые слова с 9 мес., фразы — с 2 лет. Аудиоскрининг пройден. По результатам обследования (ОАЭ, проверка слуха речью, игровая аудиометрия) — нормальный слух. В 8 лет усилились проблемы с пониманием речи. Нестабильность порогов слуха (от 20 до 50 дБ нПС), ОАЭ зарегистрирована, тимпанограмма типа А, акустические рефлексы отсутствуют, пороги КСВП >100 дБ, зарегистрирован микрофонный потенциал. Речь по возрасту, редкие аграмматизмы. Понимание речи слухо-зрительное. Поставлен диагноз заболевание спектра аудиторных нейропатий. Попытка слухопротезирования — безуспешна. Поступила в массовую школу, в 3 классе переведена в речевую. Понимание речи ухудшалось, перестала реагировать на

имя, в 4 классе переведена в школу для слабослышащих. Пороги слуха повысились до 55–80 дБ нПС с высокой вариабельностью (от нормы до IV ст.) в течение дня, ОАЭ регистрировалась. Понимание речи путем чтения с губ. Слухопротезирование в течение 5 мес. без эффекта. При ЭКоГ регистрировался микрофонный потенциал и отсутствовал потенциал действия слухового нерва на акустический стимул 95 дБ нПС. В 11,5 лет проведена кохлеарная имплантация. С КИ пороги слуха стабильные, 30–35 дБ нПС, различала звуки, слова и фразы по длительности после подключения. В процессе слуховой тренировки различает фонемы, узнает предложения в закрытом выборе. Без КИ ДСВП не регистрируются. С КИ получен низкоамплитудный пик P1 с латентностью 203 мс.

Обнаружены две мутации в гене *TWNK*. Одна ранее описана, вторая не встречалась. Наличие мутаций необходимо подтвердить и у родителей (в работе). Предположен диагноз синдрома Перро, проведено дополнительное обследование:

УЗИ: яичники и матка без признаков дисгенезии,

Эндокринолог: пубертатное развитие в стадии Tanner 2,

Невролог: признаки моторной неловкости,

Офтальмолог: без патологии.

Рекомендовано использование КИ, слуховая тренировка, наблюдение сурдологом, гинекологом, неврологом.

## ИЗУЧЕНИЕ АТТЕНЮАЦИИ ВХОДНОГО СИГНАЛА ПРИ ИСПОЛЬЗОВАНИИ ЗАЩИТНЫХ И ФИКСИРУЮЩИХ ПРИСПОСОБЛЕНИЙ ДЛЯ СЛУХОВЫХ АППАРАТОВ И КОХЛЕАРНЫХ ИМПЛАНТОВ

Туфатулин Г.Ш.<sup>1,2</sup>, Левин С.В.<sup>1,2,3</sup>, Королева И.В.<sup>1,3</sup>

<sup>1</sup> СПб ГКУЗ «Детский городской сурдологический центр»; <sup>2</sup> ФГБОУ ВО «Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова» Министерства здравоохранения РФ; <sup>3</sup> ФГБУ «Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт уха, горла, носа и речи» Министерства здравоохранения РФ  
Санкт-Петербург

Слуховые аппараты (СА) и речевые процессоры систем кохлеарной имплантации (РП), большую часть времени прилегая к телу человека, подвержены воздействию влаги и грязевых частиц. Большинство из них имеют определенную степень защиты от влаги и пыли (IP 58/68 для СА, IP 54/68 для РП). Однако это не всегда решает проблему, кроме того, указанная степень водозащищенности не позволяет заниматься плаванием в СА или РП. Для этих целей производителями предлагаются различные чехлы, предназначенные для защиты от дождя/пота, для плавания или для дополнительной фиксации устройства на ухе (голове). В холодное время шапки, кашпоны, платки могут закрывать микрофон СА или РП. В клинической практике регулярно приходится сталкиваться с вопросами пациентов или родителей о том, насколько чехлы или одежда могут ослаблять уровень входного сигнала и влиять на степень слышимости, разборчивости речи. В доступной литературе нам не удалось найти сравнительных электроакустических исследований на эту тему.

Целью исследования является изучение степени аттенюации входного сигнала у микрофона СА или РП при использовании защитных чехлов и предметов одежды.

Материалами исследования являлись данные акустических измерений на искусственной голове в заглушенной камере различных устройств, влияющих на функцию микрофона СА и РП. Для проведения исследования был использован



прототип заушного СА и РП с интегрированным звуководом для подключения измерительного прибора вместо микрофона. Измерения проводились последовательно с помощью системы верификации СА: без дополнительных приспособлений, с надетыми чехлами, фиксирующими повязками, предметами одежды.

Результаты. Наиболее выраженные влияния аттенюации входного сигнала были отмечены при использовании герметичных чехлов для купания. Изменения затрагивают речевые зоны спектра, поэтому использование чехлов может оказывать влияние на разборчивость речи. Максимальные изменения составили  $9,36 \pm 0,33$  дБ на частоте 4000 Гц. При использовании не герметичных защитных чехлов из мембранной ткани максимальные изменения составили  $7,67 \pm 0,18$  дБ (5000 Гц). Использование элементов одежды закрывающих голову приводит к значительному изменению входного сигнала микрофона до  $9,24 \pm 0,16$  дБ, преимущественно в высокочастотном спектре (5–8 кГц), что меньше влияет на разборчивость речи.

Вывод. Полученные результаты подтверждают значимые изменения входного сигнала при использовании одежды и различных элементов защиты слуховых аппаратов и речевых процессоров.

## ВОПРОСЫ ОБЕСПЕЧЕННОСТИ ОБОРУДОВАНИЕМ АУДИОЛОГИЧЕСКОГО СКРИНИНГА НОВОРОЖДЕННЫХ

Цыганкова Е.Р., Чибисова С.С., Таварткиладзе Г.А.  
ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного  
профессионального образования» Минздрава России Кафедра сурдологии  
Москва

Сурдологическая служба как вид специализированной медицинской помощи требует определенного ресурсного обеспечения (регламентированного соответствующими Порядками оказания медицинской помощи). Для оценки текущего состояния технического обеспечения проведено два опроса: очное анкетирование врачей-сурдологов в сентябре 2021 г. и онлайн-анкетирование специалистов первого этапа аудиологического скрининга в июне 2022 г.

По результатам первого опроса получено 29 ответов. В комплектации аудиометров лидирует модель АС40 Interacoustics, импедансометры представлены максимально разнообразно по моделям и фирмам-производителям. В приборах регистрации ОАЭ первое место делят модели Interacoustics и Нейрософта. Для регистрации слуховых вызванных потенциалов 60% специалистов использует Нейроаудио. Более половины оборудования имеют в комплекте костный телефон. Около 60% всего оборудования моложе 5 лет.

Во втором опросе приняли участие 133 специалиста из 18 регионов. 52% работает в детской поликлинике, 41% — в роддоме, 7% — в детской больнице. Распределение по специальностям и уровню образования: 40% — медсестры, 20% — педиатры, 20% — неонатологи, 12% — оториноларингологи, также среди ответивших 8% составили сурдологи, проводящие 1-й этап скрининга. Только 72% респондентов прошли обучение по аудиологическому скринингу. Для регистрации ОАЭ 43% используют Oto—Read Interacoustics, 22% — AccuScreen GN Otometrics, 19% — Нейро-Аудио-Скрин Нейрософт, 5% — ERO—SCAN Maico. Неожиданным было упоминание о применении банки с дробью и методе гороховых проб — 7 ответов, все из Якутии. 33% приборов моложе 5 лет, 13% — старше 15 лет. В 30% случаев требовался ремонт оборудования, в том числе неоднократный. При

этом в половине учреждений есть запасной прибор на случай поломки основного.

Проведенный опрос свидетельствует о недостаточном внимании руководителей медицинских организаций к материально-техническому обеспечению 1-го этапа аудиологического скрининга, необходимости внешнего контроля за оснащением, обслуживанием и плановой заменой скринингового оборудования.

## НАРУШЕНИЯ СЛУХА В РОССИИ: ОФИЦИАЛЬНАЯ СТАТИСТИКА ЗА 2021 ГОД

Чибисова С.С., Маркова Т.Г., Цыганкова Е.Р., Таварткиладзе Г.А.  
ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного  
профессионального образования» Минздрава России Кафедра сурдологии  
Москва

В России осуществляется федеральный статистический учет обращений населения в государственные медицинские учреждения. Нами был сделан запрос в ФГБУ «ЦНИИОИЗ» Минздрава России о предоставлении доступа к статистическим данным за 2021 год.

По данным Росстата в России на 1 января 2022 года насчитывается 146,1 млн населения, из них детей в возрасте 0–14 лет 25,8 млн, детей 15–17 лет 4,5 млн, взрослых старше 18 лет 115,8 млн, из них лиц старше пенсионного возраста 35 млн. Распределение по полу составляет 46% мужчин, 54% женщин. 75% населения проживает в городе, 25% — в сельской местности. В 2021 году всего родилось 1 398 253 детей, из них в учреждениях родовспоможения 1 362 982.

В 2021 году впервые выявлено 73,6 случаев кондуктивной и сенсоневральной тугоухости на 100 000 всего населения, из них 49,3 случаев двусторонней сенсоневральной, 4,7 — двусторонней кондуктивной тугоухости. Общая заболеваемость нарушениями слуха составила 487 случаев кондуктивной и сенсоневральной тугоухости на 100 000 всего населения, из них 363,8 случаев двусторонней сенсоневральной, 31,6 — двусторонней кондуктивной тугоухости. Таким образом, в структуре зарегистрированных случаев нарушений слуха двусторонняя сенсоневральная тугоухость составляет 75%. Под диспансерным наблюдением состоит 198 лиц с нарушением слуха на 100 000 всего населения или 40% от всех зарегистрированных случаев.

Аудиологический скрининг новорожденных проведен 1 190 520 детям. Охват составил 87,3% в популяции детей, родившихся в государственных учреждениях родовспоможения, 85,1% во всей популяции новорожденных. Из них у 23 186 (1,95%) выявлено подозрение на нарушение слуха. На II этапе аудиологического скрининга осмотрено 19 609 (84,6%) новорожденных, нарушение слуха выявлено у 7 963 (40,6%). По данным статистических отчетов

медицинских организаций охват новорожденных аудиологическим скринингом не достигает целевого значения в 95%. При этом по данным целевого мониторинга аудиологического скрининга в 2012–2018 годах охват новорожденных составлял 95–97%.

Таким образом, необходимо дальнейшее совершенствование системы учета лиц с нарушениями слуха и мониторинга аудиологического скрининга новорожденных. Создание единого федерального реестра лиц с нарушением слуха будет способствовать более эффективному адресному оказанию сурдологической помощи.

## ПРИМЕНЕНИЕ МЕЖДУНАРОДНОЙ КЛАССИФИКАЦИИ ФУНКЦИОНИРОВАНИЯ В ПРАКТИКЕ ПЕДАГОГА У ДЕТЕЙ С НАРУШЕНИЕМ СЛУХА

Шадиева М.Н., Ильинская М.В., Соколова Е.Е.  
ФГБУ Центр реабилитации для детей с нарушением слуха  
Москва; Троицк

**Актуальность.** На современном этапе актуальной проблемой для детей с нарушением слуха является построение индивидуального реабилитационного маршрута с целью проведения качественной и эффективной реабилитации.

**Цель.** Показать преимущества ведения детей с нарушением слуха с использованием Международной классификации функционирования, ограничений жизнедеятельности и здоровья (МКФ).

**Материалы и методы.** Проведение анализа работы педагога (логопеда, психолога, сурдопедагога) в мультидисциплинарной команде с использованием МКФ в реабилитации детей с нарушением слуха.

**Результаты.** Основными принципами реабилитации детей с нарушением слуха являются: раннее начало проведения реабилитационных мероприятий, комплексность, непрерывность, этапность, социальная направленность, индивидуальный подход, использование методов контроля эффективности.

В практике педагога осуществляется комплексный подход для реабилитации детей с нарушением слуха, включающий в себя индивидуальные (логопедический массаж, кинезиотейпирование, миофункциональная коррекция) и групповые занятия (игротерапия, логопедическая ритмика, сказка-терапия, нейрокоррекция).

В настоящее время для оценки степени нарушения здоровья у детей используется Международная классификация функционирования, ограничений жизнедеятельности и здоровья.

При использовании МКФ применяется принцип индивидуального подхода с учетом особенностей ребенка, что дает возможность подобрать реабилитационные мероприятия. Для детей с нарушением слуха наиболее важным представляется использование МКФ, позволяющая оценить способность ребенка воспринимать, различать,

опознавать и распознавать окружающие звуки (речевые и неречевые звуковые сигналы), оценить речевые возможности и способности к гармоничному развитию личности ребенка (коммуникативные навыки, двигательная активность, предметная деятельность, представления об окружающем мире, внимание, память, воображение, мышление, эмоционально-волевая сфера). МКФ является инструментом, который помогает выявить актуальные проблемы конкретного ребенка с нарушением слуха, определить цель и задачи реабилитации, планировать и отслеживать лечение, оценивать полученные результаты.

Выводы. Использование МКФ в практике педагога позволяет повысить качество и эффективность слухоречевой реабилитации для детей с нарушением слуха.

## Авторский указатель

- Азаматова С.А., 36  
Алексеева Н.Н., 7, 43  
Альшарджаби И., 9  
Барияк В.В., 11  
Бахшиян В.В., 40  
Белянина Д.А., 34  
Бердникова И.П., 13  
Близнец Е.А., 7  
Бобошко М.Ю., 13, 19  
Бондаренко Е.С., 47  
Васильева Е.Н., 15  
Вильк М.Ф., 53  
Гарбарук Е.С., 13, 19, 62  
Гаров Е.В., 25, 27, 28, 30, 32  
Гарова Е.Е., 30  
Голованова Л.Е., 34  
Горяинова А.В., 11  
Григорьева Е.А., 17  
Загорская Е.Е., 25, 28, 30, 32  
Зеленкова В.Н., 25  
Зонтова О.В., 55  
Зюзина М.Н., 34  
Ивойлов А.Ю., 21  
Ильинская М.В., 70  
Калашникова А.Б., 11  
Каширская Н.Ю., 11  
Коваленко С.Л., 36  
Ковтун О.В., 30  
Кондакова Е.Г., 15  
Королева И.В., 23, 62, 64  
Кредина П.В., 43  
Крюков А.И., 25, 27, 28  
Кунельская Н.Л., 30, 32  
Курбатова Е.В., 45  
Лазарева Л.А., 36  
Лалаянц М.Р., 38, 40, 62  
Левин С.В., 23, 62, 64  
Левина Е.А., 23  
Мальцева Н.В., 13  
Маркова Т.Г., 7, 17, 38, 42, 43, 62, 68  
Мефодовская Е.К., 62  
Милехина О.Н., 59, 61  
Милешина Н.А., 11, 45, 47, 51  
Мищенко В.В., 27  
Мосейкина Л.А., 28  
Мязина Ю.А., 15  
Нечаев Д.И., 59, 61  
Огородникова Е.А., 13, 34  
Олешова В.В., 49  
Осипенков С.С., 45, 51  
Панкова В.Б., 53  
Поляков А.В., 7, 38, 43, 62  
Попадок В.И., 9  
Пудов В.И., 55  
Пудов Н.В., 55  
Радциг А.Н., 21  
Рыжкова О.П., 62  
Савенко И.В., 19  
Сайпуллаева З.И., 57



- Самойлова Е.В., 15  
Семыкин С.Ю., 11  
Сергеева С.А., 15  
Сидорина Н.Г., 28  
Соколова Е.Е., 70  
Сугарова С.Б., 62  
Сударев П.А., 28  
Супин А.Я., 59, 61  
Таварткиладзе Г.А., 7, 9, 38,  
40, 42, 43, 66, 68  
Томозова М.С., 59, 61  
Туфатулин Г.Ш., 23, 62, 64  
Федина И.Н., 53  
Федорова О.В., 32  
Федосеев В.И., 45  
Хубларян А.Г., 25  
Цыганкова Е.Р., 9, 66, 68  
Чибисова С.С., 7, 9, 17, 43, 66,  
68  
Чичина Е.П., 32  
Шадиева М.Н., 70  
Шатохина О.Л., 38  
Щагина О.А., 43  
Яновский В.В., 21