

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
ФЕДЕРАЛЬНОЕ МЕДИКО-БИОЛОГИЧЕСКОЕ АГЕНТСТВО
РОССИЙСКИЙ НАУЧНО-КЛИНИЧЕСКИЙ ЦЕНТР АУДИОЛОГИИ И
СЛУХОПРОТЕЗИРОВАНИЯ
РОССИЙСКАЯ МЕДИЦИНСКАЯ АКАДЕМИЯ НЕПРЕРЫВНОГО
ПРОФЕССИОНАЛЬНОГО ОБРАЗОВАНИЯ
НАЦИОНАЛЬНАЯ МЕДИЦИНСКАЯ АССОЦИАЦИЯ СУРДОЛОГОВ

МАТЕРИАЛЫ

8-го НАЦИОНАЛЬНОГО КОНГРЕССА АУДИОЛОГОВ

12-го МЕЖДУНАРОДНОГО СИМПОЗИУМА
«СОВРЕМЕННЫЕ ПРОБЛЕМЫ ФИЗИОЛОГИИ И ПАТОЛОГИИ
СЛУХА»

(Суздаль, 10 – 12 сентября 2019г.)

PROCEEDINGS

OF THE 8th NATIONAL CONGRESS OF AUDIOLOGY

12th INTERNATIONAL SYMPOSIUM
“MODERN PROBLEMS OF PHYSIOLOGY AND PATHOLOGY OF
HEARING”

(Suzdal, September 10 – 12, 2019)

МОСКВА 2019

Материалы 8-го Национального конгресса аудиологов и 12-го Международного симпозиума «Современные проблемы физиологии и патологии слуха». (Суздаль, 10 – 12 сентября 2019г.). М., 2019, 147с.

Сдано в набор 25.08.2019 г. Подписано в печать 25.08.2019 г.
Формат издания 60x90/16. Объем 10 печ. л.
Печать офсетная. Бумага офсетная № 1.
Гарнитура «Times New Roman». Тираж 500 экз.

Отпечатано с готового оригинал-макета
Заказ №

Оглавление

Выявление нарушений слуха за рамками аудиологического скрининга	
<i>Гарбарук Е.С., Савенко И.В., Вишнина С.М., Бобошко М.Ю.</i>	15
Анализ реабилитационного маршрута у пациентов с нарушениями слуха	
<i>Цыганкова Е.Р., Чибисова С.С., Таварткиладзе Г.А.</i>	17
Бимодальная стимуляция у детей после кохlearной имплантации	
<i>Савельева Е.Е., Савельев Е.С., Суркова А.В.</i>	19
Использование автоматической регистрации ответов слухового нерва в реабилитации пациентов после кохlearной имплантации	
<i>Клячко Д.С., Кузовков В.Е., Пашков А.В.</i>	21
Аудиологические аспекты кохlearной имплантации при отосклерозе	
<i>Мачалов А.С., Тарасова Н.В.</i>	23
Особенности настройки процессора в работе над голосом у взрослых после кохlearной имплантации	
<i>Пудов В.И., Зонтова О.В., Пудов Н.В.</i>	26
Особенности настройки процессора системы кохlearной имплантации у пациентов со сложными и множественными нарушениями	
<i>Пудов В.И., Зонтова О.В., Пудов Н.В.</i>	29
Кохlearная имплантация у детей с хронической болезнью почек	
<i>Барилjak В.В., Милешина Н.А., Маркова М.В., Ясинская А.А., Москалец Ю.А., Генералова Г.А.</i>	31
Алгоритм применения навигационной системы при аномалиях развития среднего и внутреннего уха у детей	
<i>Федосеев В.И., Милешина Н.А., Курбатова Е.В., Нижишова Е.В., Осипенков С.С.</i>	33

Использование автоматического инструмента для оценки длины кохлеарного канала <i>Пудов Н.В., Пудов В.И., Изосимов А.А.</i>	35
Оптимизация хирургического лечения стойкой дисфункции слуховой трубы в детском возрасте <i>Крюков А.И., Ивойлов А.Ю., Бодрова И.В., Яновский В.В., Морозова З.Н.</i>	37
Баллонная дилатация слуховых труб: её возможности и ограничения <i>Милешина Н.А., Осипенков С.С., Курбатова Е.В.</i>	39
Экссудативный средний отит и спонтанная отоликворея <i>Крюков А.И., Гаров Е.В., Зеликович Е.И., Федорова О.В., Мартиросян Т.Г.</i>	41
Обоснование лечебно-диагностического алгоритма при синдроме дегисценции верхнего полукружного канала (синдроме Минора) <i>Кунельская Н.Л., Федорова О.В., Зеликович Е.И.</i>	43
Опыт применения коллагеновых губок в отиатрии <i>Андреев П.В., Селезнев К.Г., Долженко С.А., Климов З.Т., Андреева А.П., Окунь О.С.</i>	45
Электроакустическая верификация настроек в детском слухопротезировании <i>Туфатулин Г.Ш.</i>	47
Сурдопедагогическая и психологическая составляющие первичного слухопротезирования детей <i>Коркунова М.С., Королева И.В., Мефодовская Е.К., Туфатулин Г.Ш.</i>	49
Анализ жалоб и аудиологических показателей пациентов сурдологического центра в разных возрастных группах <i>Голованова Л.Е., Огородникова Е.А., Бобошко М.Ю., Белокурова Н.С., Лаптева Е.С.</i>	51
Организация динамического наблюдения за пациентами после электроакустической коррекции слуха в ХМАО-Югре <i>Васильева Е.Н., Кондакова Е.Г., Мязина Ю.А., Фатахова М.Т.</i>	53

Опыт протезирования пациентов с врожденными аномалиями развития наружного и среднего уха слуховым аппаратом костной проводимости Alpha <i>Торпчина Л.В., Водяницкий В.Б., Землюкович Е.И.</i>	55
Улучшение качества восприятия речи при слуховой реабилитации у взрослых <i>Дворяничков В.В., Сыроежкин Ф.А., Морозова М.В., Голованов А.Е.</i>	57
Современные проблемы оценки потерь слуха и профпригодности при воздействии шума <i>Панкова В.Б., Федина И.Н., Волохов Л.Л., Бомштейн Н.Г.</i>	59
Применение телемедицины в оториноларингологии и сурдологии <i>Накатис Я.А., Добрецов К.Г.</i>	61
Диагностика состояния слуха у детей с применением различных классов слуховых вызванных потенциалов <i>Мачалов А.С., Наяндина Е.И.</i>	64
Одновременная регистрация нескольких частотно-специфичных слуховых вызванных потенциалов с использованием последовательностей максимальной длины <i>Белов О.А., Таварткиладзе Г.А.</i>	66
Особенности течения сенсоневральной тугоухости у недоношенных детей <i>Петрова И.П., Беляева М.А., Мащенко А.И., Таварткиладзе Г.А.</i>	68
Синдром Костена у детей <i>Маркова М.В.</i>	70
Сенсоневральная тугоухость у новорожденных и детей первого года жизни, ассоциированная с врожденной цитомегаловирусной инфекцией <i>Кунельская Н.Л., Ивойлов А.Ю., Кисина А.Г., Вайнштейн Н.П., Морозова З.Н.</i>	73
Периферическая кохлеовестибулопатия при синдроме Рамсея-Ханта <i>Пальчун В.Т., Гусева А.Л., Левина Ю.В.</i>	75
Субъективный ушной шум при различном состоянии слуховой функции <i>Кунельская Н.Л., Левина Ю.В., Гусева А.Л.</i>	77

Клиническая и генетическая гетерогенность врожденной тугоухости <i>Маркова Т.Г., Лалаянц М.Р., Алексеева Н.Н., Чибисова С.С., Бражскина Н.Б., Близнец Е.А., Степанова А.А., Миронович О.Л., Поляков А.В., Таварткиладзе Г.А.</i>	79
Клинико-аудиологические особенности при мутациях в гене <i>OTOF</i> у детей с заболеваниями спектра аудиторных нейропатий <i>Лалаянц М.Р., Миронович О.Л., Близнец Е.А., Маркова Т.Г., Поляков А.В., Таварткиладзе Г.А.</i>	81
Аудиологическая характеристика пациентов с мутациями в гене <i>STRC</i> <i>Алексеева Н.Н., Маркова Т.Г., Миронович О.Л., Близнец Е.А., Поляков А.В., Таварткиладзе Г.А.</i>	83
Идентификация нового варианта гена <i>CLIC5</i> у пациентов с постлингвальной потерей слуха в Якутии <i>Терютин Ф.М., Барашков Н.А., Романов Г.П., Пшеничкова В.Г., Соловьев А.В., Бондарь А.А., Морозов И.В., Посух О.Л., Хуснутдинова Э.К., Федорова С.А.</i>	85
Распространенность наследственной тугоухости среди кыргызов <i>Халфина В.В., Маркова Т.Г., Степанова А.А., Близнец Е.А., Миронович О.Л., Поляков А.В., Насыров В.А.</i>	87
Слухоречевая реабилитация долингвальных взрослых после кохlearной имплантации <i>Королева И.В., Огородникова Е.А., Левин С.В., Левина Е.А.</i>	89
Индивидуальный подход к реабилитации взрослых пациентов после кохlearной имплантации <i>Морозова М.В., Дворянчиков В.В., Голованов А.Е., Сыроежкин Ф.А.</i>	91
Роль родителей в проведении групповых развивающих и коррекционных мероприятий для детей в условиях реабилитационного центра <i>Суркова Е.Г., Язев А.М.</i>	93
ПУБЛИКАЦИИ	97

Нарушение слуха при мутациях Met34Thr и Leu90Pro в гене <i>GJB2</i> <i>Алексеева Н.Н., Маркова Т.Г., Голубева Т.И., Григорьева Е.А., Петрова И.П., Близнец Е.А., Поляков А.В., Таварткиладзе Г.А.</i>	98
Кохлеарная имплантация у лиц средней возрастной группы: особенности ведения пациентов <i>Балакина А.В., Владимирова Т.Ю., Зуева Е.Н.</i>	100
Апробация базы данных речевого материала для оценки восприятия русской речи у взрослых и детей <i>Бобошко М.Ю., Риехакайнен Е.И., Гарбарук Е.С., Голованова Л.Е., Мальцева Н.В.</i>	102
Списки разнородных слов для речевой аудиометрии на русском языке <i>Бобошко М.Ю., Риехакайнен Е.И.</i>	104
Отсроченные нарушения слуха у детей с врожденными по- роками сердца <i>Гарбарук Е.С., Нномзоо А., Горкина О.К., Павлов П.В.</i>	106
Эффективность «закрытых» методик хирургии холестеато- мы среднего уха <i>Гаров Е.В., Гарова Е.Е., Загорская Е.Е.</i>	108
Остеома среднего уха <i>Гаров Е.В., Зеликович Е.И., Сидорина Н.Г., Калошина А.С., Гарова Е.Е.</i>	110
SMRT- и RUMatrix-тесты в оценке результатов реабилита- ции пациентов после кохлеарной имплантации <i>Гойцбург М.В., Бахшиян В.В., Важыбок А., Виллигес Б., Юргенс Т., Таварткиладзе Г.А.</i>	112
Анализ генетического обследования детей с нарушением слуха с учетом демографических данных в Астрахан- ской области <i>Григорьева Е.А., Маркова Т.Г., Синельникова И.А., Иванова Е.А., Близнец Е.А., Чибисова С.С., Поляков А.В., Таварткиладзе Г.А.</i>	114
Оценка слуховой функции у новорожденных детей при пе- ринатальном поражении центральной нервной системы <i>Ивойлов А.Ю., Кисина А.Г., Морозова З.Н.</i>	116

Этнические особенности ЛОР-патологии школьников Хакасии	
<i>Игнатова И.А., Фефелова В.В.</i>	118
Изменение порогов электрически вызванного потенциала действия слухового нерва в динамике при проведении телеметрии нервного ответа	
<i>Кечлян Д.К.</i>	120
Линейный алгоритм сурдологического сопровождения обучающихся	
<i>Козлова В.П.</i>	122
Актуальные проблемы реабилитации обучающихся с КИ на фоне ТМНР	
<i>Козлова В.П.</i>	124
Некоторые показатели состояния слуховой функции обучающихся ГБОУ СО ЦПМСС «Эхо»	
<i>Козлова В.П.</i>	126
Частота заболеваний слуховой трубы в городе Москве	
<i>Крюков А.И., Гаров Е.В., Панасова А.С., Мартиросян Т.Г.</i>	128
Современные подходы в хирургии хронического гнойного среднего отита с холестеатомой в детском возрасте	
<i>Крюков А.И., Ивойлов А.Ю., Гаров Е.В., Гуров А.В., Степанова Е.А., Пакина В.Р., Ибрагимова З.С.</i>	130
Комплексная диагностика нарушений слуха в детском возрасте	
<i>Крюков А.И., Кунельская Н.Л., Ивойлов А.Ю., Кисина А.Г.</i>	132
Эндоскопическая интервенция при заболеваниях среднего уха	
<i>Крюков А.И., Сударев П.А., Гарова Е.Е., Мартиросян Т.Г.</i>	134
Случай синдрома расширенного водопровода преддверия в детском возрасте	
<i>Никифоров К.Е.</i>	136
Слухоречевая реабилитация детей после кохлеарной имплантации в республике Казахстан	
<i>Нугуманов Т.К., Смайлова С.М., Саякова А.М., Королева И.В.</i>	138
Состояние разборчивости речи у больных отосклерозом	
<i>Юнусова Г.Я.</i>	140

Table of contents

Detection of Hearing Loss out of the Audiological Screening <i>Garbaruk E., Savenko I., Vikhnina S., Boboshko M.</i>	15
The analysis of the Rehab Root for patients with Hearing Loss <i>Tsygankova E., Chibisova S., Tavartkiladze G.</i>	17
Bimodal Stimulation in Children after Cochlear Implantation <i>Saveljeva E., Saveljev E., Surkova A.</i>	19
Automated Recording of the Auditory Nerve Responses in Rehabilitation of Patients after Cochlear Implantation <i>Klyachko D., Kuzovkov V., Pashkov A.</i>	21
Audiological Aspects of Cochlear Implantation in Patients with Otosclerosis <i>Machalov A., Tarasova N.</i>	23
Peculiarities of Speech Processor Adjustment during the Work on the Adults Voice after Cochlear Implantation <i>Pudov V., Zontova O., Pudov N.</i>	26
Peculiarities of Cochlear Implant Speech Processor Adjustment in Patients with Complicated and Multiple Cases <i>Pudov V., Zontova O., Pudov N.</i>	29
Cochlear Implantation in Children with Chronic Kidney Disease <i>Barilyak V., Mileshina N., Markova M., Yasinskaya A., Moskalets Yu., Generalova G.</i>	31
The Algorithm of the Navigation System Use in Children with middle and Inner Ear Anomalies <i>Fedoseev V., Mileshina N., Kurbatova E., Nikishova E., Osipenkov S.</i>	33
Use of Automated Tool for the Cochlear Canal Duct Estimation <i>Pudov N., Pudov V., Izosimov A.</i>	35
Optimization of the surgical treatment of Eustachian tube persistent dysfunction in children <i>Kryukov A., Ivoilov A., Bodrova I., Yanovsky V., Morozova Z.</i>	37
Baloon Dilatation of the Auditory Tube: its Features and Limitations <i>Mileshina N., Osipenkov S., Kurbatova E.</i>	39

Secretary Otitis Media and Spontaneous Liquorrhea <i>Kryukov A., Garov E., Zelikovitch E., Fedorova O., Martirosyan T.</i>	41
Justification of the Diagnostic and Treatment Algorithm in Patients with Syndrome of Superior Semicircular Canal Dehiscences (Minor Syndrome) <i>Kunelskaya N., Fedorova O., Zelikovitch E.</i>	43
Experience in Collagen Sponges Application in Otology <i>Andreev P., Seleznev K., Dolzhenko S., Klimov Z., Andreeva A., Okun O.</i>	45
Electroacoustic Verification of Fitting in Pediatric Hearing Aid Fitting <i>Tufatulin G.</i>	47
Surdopedagogical and Psychological Components in Primary Hearing Aid Fitting in Children <i>Korkunova M., Koroleva I., Mefodovskaya E., Tufatulin G.</i> . . .	49
Analysis of Complaints and Audiological Indicators of Different Age Group Patients in Audiological Centre <i>Golovanova L., Ogorodnikova E., Boboshko M., Belokurova N., Lapteva E.</i>	51
Dynamic Follow-up of Patients after Hearing Aid Fitting in Yugra <i>Vasiljeva E., Kondakova E., Myazina Yu., Fatakhova M.</i> . . .	53
Experience in Hearing Aid Fitting in Patients with Congenital Malformation of External and Middle Ear <i>Toropchina L., Vodyanitsky V., Zelikovitch E.</i>	55
Improvement in Quality of Speech Perception during Hearing Rehabilitation in Adults <i>Dvoryanchikov V., Syroezhkin F., Morozova M., Golovanov A.</i>	57
Recent Problems of the Assessment of Hearing Loss and Professional Suitability in Noise Exposure <i>Pankova V., Fedina I., Volokhov L., Bomshtein N.</i>	59
Application of Telemedicine in Otorhinolaryngology and Audiology <i>Nakatis Ya., Dobretsov K.</i>	61
Diagnosis of Hearing Status Based on Registration of Different Classes of Auditory Evoked Potentials <i>Machalov A., Nayandina E.</i>	64

Simultaneous Registration of Several Frequency-Specific Auditory Evoked Potentials with the use of Maximum Length Sequences <i>Belov O., Tavartkiladze G.</i>	66
Peculiarities of the Sensorineural Hearing Loss Course in Premature Children <i>Petrova I., Belyaeva M., Maschenko A., Tavartkiladze G.</i>	68
Costen Syndrome in Children <i>Markova M.</i>	70
Sensorineural Hearing Loss in Newborns and in Children of the First Year of Life Associated with CMV Infection <i>Kunelskaya N., Ivoilov A., Kisina A., Vainshtein N., Morozova Z.</i>	73
Peripheral Cochleo-vestibulopathy in Ramsey-Hunt Syndrome <i>Paltchun V., Guseva A., Levina Yu.</i>	75
Subjective Tinnitus in different conditions of the Hearing Function <i>Kunelskaya N., Levina Yu., Guseva A.</i>	77
Markova T., Lalayants M., Alexeeva N., Chibisova S., Brazhkina N., Bliznets E., Stepanova A., Miranovich O., Polyakov A., Tavartkiladze G. Clinical and Genetic Heterogeneity of Congenital Hearing Loss <i>Markova T., Lalayants M., Alexeeva N., Chibisova S., Brazhkina N., Bliznets E., Stepanova A., Mironovich O., Polyakov A., Tavartkiladze G.</i>	79
Clinical and Audiological Peculiarities with Mutations in Gene <i>OTOF</i> in Children with Auditory Neuropathy Spectrum Disorders <i>Lalayants M., Mironovich O., Bliznets E., Markova T., Polyakov A., Tavartkiladze G.</i>	81
Audiological Characteristics in Patients with Mutation in the Gene <i>STRC</i> <i>Alexeeva N., Markova T., Mironovich O., Bliznets E., Polyakov A., Tavartkiladze G.</i>	83
Identification of New Version of Gene <i>CLIC5</i> in Patients with Post-Lingual Hearing Loss in Yakutia <i>Teryutin F., Barashkov N., Romanov G., Pshennikova V., Soloviev A., Bondar A., Morozov I., Posukh O., Khusnutdinova E., Fedorova S.</i>	85
Prevalence of the Hereditary Hearing Loss among the Kirghiz <i>Khalfina V., Markova T., Stepanova A., Bliznets E., Mironovich O., Polyakov A., Nasyrov V.</i>	87

Speech and Hearing Rehabilitation of Pre-Lingual Adults after Cochlear Implantation <i>Koroleva I., Ogorodnikova E., Levin S., Levina E.</i>	89
Individual Approach to Rehabilitation in Adult Patients after Cochlear Implantation <i>Morozova M., Dvoryanchikov V., Golovanov A., Syroezhkin F.</i>	91
The Role of Parents in Group Developmental and Correctional Activities for Children in the Centre for Rehabilitation <i>Surkova E., Yazev Ya.</i>	93
PUBLICATIONS	97
Hearing loss associated with Met34Thr and Leu90Pro mutations in GJB2 gene <i>Alexeeva N., Markova T., Golubeva T., Grigorieva E., Petrova I., Bliznets E., Polyakov A., Tavartkiladze G.</i>	98
Cochlear Implantation in Middle Age Patients: Peculiarities of Rehabilitation <i>Balakina A., Vladimirova T., Zueva E.</i>	100
Evaluation of Russian words lists for testing of speech recognition in adults and children <i>Boboshko M., Garbaruk E., Golovanova L., Riekhakaynen E.</i>	102
Lists of polysyllabic words for speech audiometry in Russian language <i>Boboshko M., Riekhakaynen E.</i>	104
Delayed hearing impairment in children with congenital heart defects <i>Garbaruk E., Nnomzoo A., Gorkina O., Pavlov P.</i>	106
The effectiveness of the “closed” surgical technique in middle ear cholesteatoma <i>Garov E., Garova E., Zagorskaya E.</i>	108
Middle ear osteoma <i>Garov E., Zelikovitch E., Sidorina N., Kaloshina A., Garova E.</i>	110
SMRT- and RUMatrix-tests in evaluation of the rehabilitation results of the patients after cochlear implantation <i>Goykhburg M., Bakhshinyan V., Warzybok A., Viliges B., Yurgens T., Tavartkiladze G.</i>	112
The analysis of the genetic examination of children with hearing impairment taking into account the demographic data in Astrakhan region <i>Grigorieva E., Markova T., Sinelnikova I., Ivanova E., Bliznets E., Chibisova S., Polyakov A., Tavartkiladze G.</i>	114

Hearing evaluation in neonates with perinatal central nervous system impairment <i>Ivoilov A., Kisina A., Morozova Z.</i>	116
The ethnic peculiarities of the ENT pathology in school-age children of Khakasia region <i>Ignatova I.A., Fefelova V.V.</i>	118
Dynamic changes of electrically evoked compound action potential thresholds during neural response telemetry <i>Kechiyev D.</i>	120
The linear algorithm of the audiological support for students <i>Kozlova V.</i>	122
The current problems of rehabilitation of students with cochlear implants having severe multiple developmental disorders <i>Kozlova V.</i>	124
Some indicators of the auditory function of the students studying in the GBOU CO CPMCC "Echo" <i>Kozlova V.</i>	126
The prevalence of auditory tube diseases in Moscow <i>Kryukov A., Garov E., Panasova A., Martirosyan T.</i>	128
The modern surgical approaches in children with chronic otitis media with cholesteatoma <i>Kryukov A., Ivoilov A., Garov E., Gurov A., Stepanova E., Pakina V., Ibragimova Z.</i>	130
The complex diagnosis of hearing loss in children <i>Kryukov A., Kunelskaya N., Ivoilov A., Kisina A.</i>	132
The endoscopic intervention in middle ear disorders <i>Kryukov A., Sudarev P., Garov E., Martirosyan T.</i>	134
Case of the enlarged vestibular aqueduct syndrome in children <i>Nikiforov K.</i>	136
Hearing and speech rehabilitation of children after cochlear implantation in the Republic of Kazakhstan <i>Nugumanov T., Smajlova S., Sayakova A., Koroleva I.</i>	138
Speech intelligibility in patients with otosclerosis <i>Yunusova G.</i>	140

ВЫЯВЛЕНИЕ НАРУШЕНИЙ СЛУХА ЗА РАМКАМИ АУДИОЛОГИЧЕСКОГО СКРИНИНГА

Гарбарук Е.С.^{1,2}, Савенко И.В.², Вихнина С.М.², Бобошко М.Ю.^{2,3}
¹ ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический
медицинский университет» МЗ РФ; ² ФГБОУ ВО «Первый
Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им.
акад. И.П. Павлова» МЗ РФ; ³ ФГБОУ ВО «Северо-Западный
государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова» МЗ РФ
Санкт-Петербург

DETECTION OF HEARING LOSS OUT OF THE AUDIOLOGICAL SCREENING

Garbaruk E., Savenko I., Vikhnina S., Boboshko M.

Своевременное выявление нарушений слуха позволяет в значительной степени минимизировать негативное влияние тугоухости на развитие ребенка. Для решения этой задачи во многих странах мира внедрен всеобщий неонатальный скрининг слуха. В России проводится двухступенчатый скрининг, основанный на регистрации отоакустической эмиссии (ОАЭ). Однако успешно пройденный неонатальный скрининг не является гарантией нормального слуха в последующем. Особенно сложна для выявления тугоухость с отсроченным началом.

Цель исследования. Совершенствование подходов к своевременному выявлению тугоухости у детей раннего возраста.

Материалы и методы. Анализ литературы и собственных исследований.

Результаты. Скрининг слуха, основанный на регистрации ОАЭ, не позволяет выявлять слуховую нейропатию. Подавляющее большинство детей с данным заболеванием имеет факторы риска по тугоухости и получает лечение в отделениях патологии новорожденных. Дети группы риска подлежат проведению диагностического обследования даже после успешно пройденного скринингового этапа. Однако невысокая доля детей, своевременно обращающихся для диагностического обследования, диктует необходимость проведения первого этапа скрининга методами КСВП и ОАЭ в отделениях патологии новорожденных.

Основными причинами возникновения отсроченной тугоухости являются: внутриутробные инфекции, в первую очередь, цитомегаловирусная (ЦМВИ), генетические причины, недоношенность, длительная респираторная поддержка в неонатальном возрасте, экстракорпоральная мембранная оксигенация и др. У детей с данными факторами риска дебют нарушений слуха возможен вплоть до 4–5 лет жизни. Требуется соблюдение аудиологического алгоритма ведения таких детей. Проблемой выявления отсроченной тугоухости у детей с врожденной ЦМВИ является высокая распространенность бессимптомной формы инфекции. Решением может быть внедрение скрининга на врожденную ЦМВИ или внедрение аудиологического скрининга у детей дошкольного возраста.

Заключение. Для детей с определенными факторами риска требуется длительное аудиологическое наблюдение. Также необходимо рассмотреть вопрос внедрения скринингов слуха у детей дошкольного и школьного возраста.

АНАЛИЗ РЕАБИЛИТАЦИОННОГО МАРШРУТА У ПАЦИЕНТОВ С НАРУШЕНИЯМИ СЛУХА

Цыганкова Е.Р., Чибисова С.С., Таварткиладзе Г.А.

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

THE ANALYSIS OF THE REHAB ROUT FOR PATIENTS WITH HEARING LOSS

Tsygankova E., Chibisova S., Tavartkiladze G.

Быстрый прогресс развития реабилитационной техники для пациентов с нарушениями слуха для обеспечения максимально возможной эффективности должен быть подкреплён целым рядом условий — медицинских организационно-методических, организационно-финансовых, психологических, информационных, социальных. Определённый ресурс оптимизации результативности реабилитации взрослых и детей с нарушениями слуха представляет этический анализ этапов реабилитационного маршрута. В литературе существуют немногочисленные исследования по этическим принципам аудиологии. Смещение в сторону развития средств технической реабилитации в связи с ограниченными лечебными возможностями восстановления слуха у значительной части пациентов привело к тому, что специалисты неизбежно стали совмещать непосредственные врачебные обязанности с частичным внедрением принципов бизнеса. Тонкая грань, превращающая пациента в клиента, проходит по специальности пунктирной линией.

Примечательно, что в 1978 году впервые было официально разрешено распространение слуховых аппаратов в стенах лечебных учреждений. За прошедшие 40 лет врачи аудиологи (сурдологи-оториноларингологи в отечественном варианте) из «чистых» профессионалов стали «гибридными». И именно это обстоятельство в литературе упоминается как источник основных этических дилемм.

В этике есть два принципиальных подхода — философский, оперирующий моральными оценками, и научный, оценивающий социальные аспекты поведения. Именно второй подход, включающий опросы

заинтересованных лиц, предоставляет надежную информацию и выявляет интересные закономерности, позволяющие планировать и осуществлять мероприятия по оптимизации реабилитационного маршрута.

Важнейший фактор, влияющий на конечный результат реабилитации пациентов с нарушениями слуха — фактор времени. Исследование сроков диагностического процесса и факторов, влияющих на продолжительность последующего периода до начала коррекционной работы с использованием слуховых аппаратов и кохлеарных имплантов, представляет значительный практический интерес.

К настоящему времени опрошены родители детей с нарушениями слуха (189 анкет), специалисты первого этапа аудиологического скрининга (210 анкет), врачи сурдологи-оториноларингологи (28 анкет).

Разработана анкета для врачей оториноларингологов для оценки взаимодействия специалистов по вопросам подбора слуховых аппаратов, обработаны 104 анкеты.

По результатам анкетирования выявляется наличие значительного количества позднего протезирования, и не обязательно при поздней диагностике нарушений слуха, даже в случае своевременной диагностики. Изучение мотивационного спектра действий всех участников процесса позволяет выявить пути повышения эффективности реабилитационной работы с улучшением социальных аспектов в разных возрастных группах лиц с нарушениями слуха.

БИМОДАЛЬНАЯ СТИМУЛЯЦИЯ У ДЕТЕЙ ПОСЛЕ КОХЛЕАРНОЙ ИМПЛАНТАЦИИ

Савельева Е.Е., Савельев Е.С., Суркова А.В.
Башкирский государственный медицинский университет
Уфа

BIMODAL STIMULATION IN CHILDREN AFTER COCHLEAR IMPLANTATION

Saveljeva E., Saveljev E., Surkova A.

Цель исследования. Изучить распространенность бимодальной стимуляции у детей после кохлеарной имплантации (КИ) в Республике Башкортостан и оценить ее преимущества и(или) недостатки.

Материалы и методы. 78 детей в возрасте от 3 до 12 лет, перенесших операцию КИ на одном ухе. Дети, перенесшие КИ на оба уха в группу исследования не включались. Все дети имели опыт использования КИ более 1 года.

Результаты. В исследуемой группе детей ($n=78$) лишь 24 ребенка (30,8%) использовали бимодальный слух. Большинство детей — 54 ребенка (69,2%) не использовали слуховой аппарат (СА) на «неимплантированном» ухе. Отказ от использования СА на неоперированном ухе родители ребенка объясняли следующими причинами: в 11,1% случаев — отказ ребенка от использования СА, в 1,9% случаев — отсутствие СА до операции КИ, в 16,7% — рекомендация специалиста сурдолога или аудиолога, в 40,7% случаев — отсутствие информации у родителей о необходимости использования СА совместно с КИ, в 13,0% случаев — родители считали СА бесполезным, в 7,4% случаев — отказ от использования СА в связи с возникновением свиста (обратная связь) и необходимостью частой замены вкладыша, в 5,5% случаев — СА был сломан или утерян, в 3,7% случаев — родители затруднялись ответить. Из 54 детей, которые не использовали бимодальную стимуляцию, у 64,8% ($n=35$) детей при тональной пороговой аудиометрии определялись сохранные пороги на речевых частотах 500 Гц, 1 кГц, 2 кГц, 4 кГц, что позволяло использовать сверхмощный СА. У других 35,2% детей ($n=19$) на неоперированном ухе отсутствовали речевые частоты и имелись лишь «островки» чувствительности на низкие частоты 125, 500 Гц. В группе детей,

использующих бимодальную стимуляцию, наблюдались лучшие результаты локализации звука, разборчивости речи в шуме и лучшее восприятие музыки.

Обсуждение. Изучив распространенность использования бимодальной стимуляции мы выявили, что лишь 30,8% детей используют СА на противоположном КИ ухе. Проведенное исследование выявило низкую осведомленность родителей о бимодальной стимуляции.

Заключение. Бимодальная стимуляция (КИ+СА) показала преимущество по сравнению с монауральным использованием КИ.

ИСПОЛЬЗОВАНИЕ АВТОМАТИЧЕСКОЙ РЕГИСТРАЦИИ ОТВЕТОВ СЛУХОВОГО НЕРВА В РЕАБИЛИТАЦИИ ПАЦИЕНТОВ ПОСЛЕ КОХЛЕАРНОЙ ИМПЛАНТАЦИИ

Клячко Д.С.¹, Кузовков В.Е.¹, Пашков А.В.²

¹ ФГБУ «Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт уха, горла, носа и речи» МЗ РФ; ² ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» МЗ РФ

¹ Санкт-Петербург; ² Москва

AUTOMATED RECORDING OF THE AUDITORY NERVE RESPONSES IN REHABILITATION OF PATIENTS AFTER COCHLEAR IMPLANTATION

Klyachko D., Kuzovkov V., Pashkov A.

На сегодняшний день кохлеарная имплантация является единственным методом лечения четвертой степени тугоухости и глухоты. Результат кохлеарной имплантации зависит от тщательного отбора пациентов, качественно выполненной операции и правильно выбранной тактики реабилитации.

Цель исследования. Определение соотношения между субъективными порогами максимально комфортной громкости и порогами ответа слухового нерва, зарегистрированного в автоматическом режиме.

Материалы и методы. Нами были обследованы 30 позднооглохших пациентов в возрасте от 18 до 54 лет с опытом ношения речевого процессора от 3 до 5 лет, которым выполнялась кохлеарная имплантация с использованием кохлеарного импланта «Concerto» (MedEl, Австрия) в СПб НИИ ЛОР. Каждому пациенту были сконфигурированы две настроечные карты. Первая карта создавалась с использованием субъективных оценок пациентов, а вторая — с использованием автоматической регистрации ответов слухового нерва. Стимуляция производилась на всех электродах.

Результаты. Как показало наше исследование, карты, созданные с использованием различных данных, были очень схожи по внешнему виду настроечной кривой, однако, отличались по громкости.

Чаще всего, карты, созданные с использованием автоматической регистрации ответов слухового нерва, были тише карт, построенных по субъективным оценкам пациентов. Наилучшая корреляция между картами наблюдалась на электродах с 7 по 12.

АУДИОЛОГИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ КОХЛЕАРНОЙ ИМПЛАНТАЦИИ ПРИ ОТОСКЛЕРОЗЕ

Мачалов А.С.^{1,2}, Тарасова Н.В.¹

¹ ФГБУ «Научно-клинический центр оториноларингологии» ФМБА России; ² Кафедра оториноларингологии, факультет дополнительного профессионального образования, «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» МЗ РФ
Москва

AUDIOLOGICAL ASPECTS OF COCHLEAR IMPLANTATION IN PATIENTS WITH OTOSCLEROSIS

Machalov A., Tarasova N.

Отосклероз — это прогрессирующее ремоделирование костной капсулы лабиринта и костной спиральной пластинки, приводящее к дегенеративным изменениям мембранного лабиринта с полиморфным замещением вновь образованной костью спонгиозного или склеротического строения, что постепенно приводит к прогрессирующему снижению слуха, вплоть до полной глухоты.

Деминерализованные очаги при отосклерозе можно встретить в разных отделах внутреннего уха: в улитке, полукружных каналах, внутреннем слуховом проходе и водопроводе преддверия, что в последующем вызывает тугоухость медленно или быстро прогрессирующего характера с сенсоневральным компонентом, а также признаки нарушения равновесия в различных формах его проявления.

Большое значение имеет правильная и своевременная диагностика отосклероза у пациентов с «тяжелой» тугоухостью и глухотой. Больных смешанной или кохлеарной формой отосклероза обычно беспокоит субъективный ушной шум, в основном, низкочастотного характера («шипение», «шум прибоя») и пациентам чаще всего выставляют диагноз нейросенсорная тугоухость без указания на этиологический фактор снижения слуха, такой как отосклероз.

Одним из дифференциальных признаков постановки диагноза отосклероз при высокой степени тугоухости является качественно

собранный анамнез и диагностические процедуры аудиологического характера. Необходимо помнить, что для начальных проявлений отосклероза является важным методом акустическая импедансометрия и отсутствие акустического рефлекса стремениной мышцы иногда является самым ранним признаком отосклероза. При отосклерозе с фиксацией стремени исчезает как ипси-, так и контралатеральный акустический рефлекс стремениной мышцы.

На сегодняшний день компьютерная томография височных костей позволяет расширить диагностические возможности, в том числе в поисках этиологического фактора, является одним из основных объективных методов диагностики отосклероза, которая позволяет проводить точную визуализацию структур височных костей, также позволяет выявить локализацию, распространенность очагов отосклероза и определить степень активности процесса, а также составить прогноз течения заболевания.

Кохлеарная имплантация на сегодняшний день является чуть ли не единственным эффективным методом слухоречевой реабилитации пациентов с отосклерозом с тяжелой потерей слуха. Кохлеарная имплантация зарекомендовала себя как «достойный» вариант восстановления слуховой функции у пациентов с отосклерозом наряду с акустической коррекцией слуха. Однако, остаются вопросы аудиологического сопровождения, оценки потенциального эффекта от планируемого хирургического лечения, а также расчет прогноза реабилитации и грамотное консультирование пациента.

При подключении звукового процессора через 4–6 недель после кохлеарной имплантации у части пациентов возникает проблема, связанная с патологической стимуляцией лицевого нерва и ухудшение результатов реабилитации, связанное с шумом и повышенным дискомфортом. Основопологающей задачей врача-аудиолога является устранить или минимизировать стимуляцию лицевого нерва, а также шумового эффекта при использовании звукового процессора.

При дальнейшем наблюдении пациентов каких либо принципиальных различий аудиологического ведения пациентов не выявлено, в том числе при проведении речевой аудиометрии в свободном звуковом поле, где разборчивость у пациентов после кохлеарной имплантации достигала 90–100% при интенсивности стимула 50 дБ, что на наш взгляд является достаточно высоким показателем процесса реабилитации пациентов при данной патологии.

Таким образом, своевременно и качественно установленный фактор развития снижения слуха у пациента при отосклерозе, позволяет минимизировать осложнения аудиологического характера, достичь высокой степени разборчивости речи и избежать неблагоприятных последствий, связанных с патологическим процессом во внутреннем ухе.

ОСОБЕННОСТИ НАСТРОЙКИ ПРОЦЕССОРА В РАБОТЕ НАД ГОЛОСОМ У ВЗРОСЛЫХ ПОСЛЕ КОХЛЕАРНОЙ ИМПЛАНТАЦИИ

Пудов В.И.¹, Зонтова О.В.^{1,2}, Пудов Н.В.²

¹ ФГБУ «Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт уха, горла, носа и речи» МЗ РФ; ² Программа реабилитации «Я слышу мир!» Санкт-Петербург

PECULIARITIES OF SPEECH PROCESSOR ADJUSTMENT DURING THE WORK ON THE ADULTS VOICE AFTER COCHLEAR IMPLANTATION

Pudov V., Zontova O., Pudov N.

Кохлеарная имплантация в настоящее время является самым эффективным способом реабилитации пациентом с глубокой степенью тугоухости и глухотой. Результаты кохлеарной имплантации зависят от различных факторов, в том числе от настройки процессора, что позволяет максимально естественно и достоверно воспринимать звуки окружающего мира, голоса окружающих людей и свой голос.

Наиболее актуально это для позднооглохших взрослых, которые стремятся воспринимать звуки такими, какими слышали их ранее. Первое и основное, что беспокоит взрослых позднооглохших после подключения процессора системы кохлеарной имплантации — «неестественное» (не такое, как было ранее) восприятие звуков окружающего мира и собственного голоса. Так они описывают свои ощущения по восприятию собственного голоса: глухой, металлический, с эхом, «как из бочки», «как в бане», «как в мультиках» и пр.

Цель исследования. Определить параметры настройки процессора для лучшего восприятия и продуцирования голоса взрослыми позднооглохшими пациентами.

Задачи. Разработать, применить и оценить эффективность методики оценки настройки для лучшего восприятия звуков имплантированными пациентами, в том числе их собственного голоса.

Нами было обследовано 30 взрослых позднооглохших пациентов, имеющих снижение слуха по разным причинам: применение ототоксических препаратов, менингит, травма, постепенное с детства (пользующиеся слуховыми аппаратами), не выявленной этиологии.

Методика исследования включала в себя настройку процессора и разработанную нами оценку ее качества педагогическими методами, состоящую из 6 блоков (наблюдение, проверку дискомфорта, наличие условнорефлекторной двигательной реакции на речевые звуки различной частоты и громкости, категоризацию по громкости, феномен ускоренного нарастания громкости, разборчивость речи); некоторые пробы аудитивной оценки голоса (проверку восприятия и воспроизводства акустических характеристик голоса и интонации при произнесении изолированных гласных, согласных и их слогосочетаний).

Опытным путем был выявлен акцент на низкочастотную стратегию настройки процессора, которая оказывала воздействие на:

- Восприятие и воспроизведение частоты основного тона голоса зависит от возможности воспринимать и различать низкочастотные звуки (мужской голос — 85–200 Гц, женский — 16–340 Гц);
- Различение гласных по первым формантам (первая обеспечивается при артикуляции степенью подъема языка — 150–850 Гц, вторая зависит от ряда гласного звука — 500–2500 Гц);
- Мелодика речи (доступность звуковысотных изменений — понижение и повышение голоса);
- При наличии и использовании двух систем кохлеарной имплантации — способность локализации источника звука в пространстве.

Высокочастотная стратегия настройки должна учитываться для позднооглохших пациентов, длительное время эффективно использующих слуховые аппараты.

Для большинства взрослых позднооглохших пациентов (94%) данная методика оказалась эффективной, что связано с оптимизацией настройки процессора и возможности построения слухового самоконтроля голоса. Исключение составили пациенты, имеющие органические и функциональные нарушения голоса, центральные слуховые нарушения после травмы, длительного неиспользования слухового восприятия и пр. Данный контингент не включался в наше исследование целенаправленно.

Важно отметить, что при длительном отсутствии эффективной настройки процессора у некоторых пациентов (6%) происходило видоизменение качества собственного голоса — у части он становился более низким, менее звучным, более глухим, тихим. Что говорит о необходимости коррекции настройки процессора по низким частотам,

которая в последствии и была проведена, после чего начиналось постепенная коррекция собственного голоса.

Из исследования стало ясно, что важно особым путем проводить коррекцию настройки процессора системы кохлеарной имплантации у лиц с органическими и функциональными нарушениями голоса, а также проводить специальные упражнения по восстановлению голоса.

Перспективы. Высокочастотная стратегия настройки процессора для лиц, длительное время эффективно использующих слуховые аппараты; коррекция настройки процессора системы кохлеарной имплантации у лиц с нарушениями голоса.

ОСОБЕННОСТИ НАСТРОЙКИ ПРОЦЕССОРА СИСТЕМЫ КОХЛЕАРНОЙ ИМПЛАНТАЦИИ У ПАЦИЕНТОВ СО СЛОЖНЫМИ И МНОЖЕСТВЕННЫМИ НАРУШЕНИЯМИ

Пудов В.И.¹, Зонтова О.В.^{1,2}, Пудов Н.В.²

¹ ФГБУ «Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт уха, горла, носа и речи» МЗ РФ; ² Программа реабилитации «Я слышу мир!» Санкт-Петербург

PECULIARITIES OF COCHLEAR IMPLANT SPEECH PROCESSOR ADJUSTMENT IN PATIENTS WITH COMPLICATED AND MULTIPLE CASES

Pudov V., Zontova O., Pudov N.

Слухоречевое развитие у детей и взрослых с нарушенным слухом — основное средство их социализации и интеграции. Спонтанная устная речь развивается на основе физического слуха, который формируется в результате настройки процессора системы кохлеарной имплантации. Для точной настройки важно использовать в работе не только объективные, но и субъективные методы диагностики адекватности настройки процессора системы кохлеарной имплантации.

Особую группу пациентов для настройки процессора системы кохлеарной имплантации составляют дети со сложными и множественными нарушениями развития. У них достаточно сложно провести оценку настройки процессора системы кохлеарной имплантации по субъективным методам. Поэтому в интенсивную работу подключается сурдопедагог и родители, которые наблюдают за реакциями ребенка в свободной деятельности, ведут слуховые дневники.

Нами предложен комплексный метод диагностики настройки процессора, адаптированный для пациентов со сложными и множественными нарушениями после кохлеарной имплантации по группам: нарушения зрения, нарушения движения, познавательные нарушения.

Традиционно специалистом по настройке используются следующие объективные методы диагностики настройки: регистрация стапедального рефлекса в ответ на электрическую стимуляцию и проведение телеметрии нервного ответа.

В работе по диагностики настройки процессора для детей со сложными и множественными нарушениями мы предложили использовать следующие сурдопедагогические тесты: наблюдение за реакциями на неречевые звуки окружающего мира, наличие дискомфорта на громкие звуки, регистрация безусловных ориентировочных реакций и выработка условнорефлекторной двигательной реакции на звук, контроль за патологическим восприятием громкости, разборчивость речевых звуков внутри частотного диапазона.

Важно отметить, что результаты субъективного сурдопедагогического тестирования коррелируют с объективными методами диагностики настройки процессора.

Особое внимание для детей со сложными и множественными нарушениями мы уделили доступному материалу звукоподражаний различной частоты и громкости в рамках программно-аппаратного комплекса.

Нами было обследовано в течение 2018 года 25 пациентов 5–6 лет после кохлеарной имплантации, имеющими познавательные нарушения легкой степени (ЗПР, педагогическая запущенность). Изучаемые дети не владели устной речью, ранее не занимались, не проводилась коррекционно-педагогическая помощь, что сказывалось на содержании предлагаемых им реабилитационных мероприятий и содержание настройки процессора (дети не понимали наличие-отсутствие звука, категории тихо-громко).

В результате проведенного обучения при использовании звукоподражаний различной частоты и громкости в рамках программно-аппаратного комплекса появилась возможность зарегистрировать ответную реакцию детей и провести коррекцию настройки процессора их системы кохлеарной имплантации.

Результаты показали, что проведенная коррекция параметров настройки процессора при применении предложенной методики оказывает положительное влияние на улучшение реабилитационного потенциала детей со сложными и множественными нарушениями.

Перспективы исследования — изучение особенностей использования программно-аппаратного комплекса для детей со сложными и множественными нарушениями, имеющими особенности движения и речи.

КОХЛЕАРНАЯ ИМПЛАНТАЦИЯ У ДЕТЕЙ С ХРОНИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНЬЮ ПОЧЕК

Барияк В.В.¹, Милешина Н.А.^{1,2}, Маркова М.В.¹,
Ясинская А.А.^{1,2}, Москалец Ю.А.³, Генералова Г.А.⁴

¹ ГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России; ² ФГБУ РНКЦ АИС ФМБА России; ³ ГБУЗ «Детская городская клиническая больница св. Владимира» ДЗМ; ⁴ Центр гравитационной хирургии крови и гемодиализа ГБУЗ ДГКБ св. Владимира ДЗМ
Москва

COCHLEAR IMPLANTATION IN CHILDREN WITH CHRONIC KIDNEY DISEASE

Barilyak V., Mileshina N., Markova M., Yasinskaya A., Moskalets Yu.,
Generalova G.

Зарубежными исследователями описано несколько десятков случаев кохлеарной имплантации у взрослых с хронической болезнью почек (ХБП), потерявших слух после перенесенной трансплантации почки. Отечественных результатов исследований слуховой функции у пациентов детского возраста с ХБП до и после трансплантации почки нами не найдено. Осложнения и/или проявления болезни почек, а также побочное действие от проводимой терапии (цитостатики и петлевые диуретики, гуманизированные моноклональные антитела, аминогликозиды) являются факторами риска развития тугоухости у детей с ХБП. После трансплантации почки все дети получают пожизненную иммуносупрессивную терапию, которая также может оказывать ототоксическое действие.

По нашим данным нарушения слуха при ХБП в большинстве случаев — приобретенные, реже — генетически ассоциированные (синдромы: Альпорта, бронхио-ото-ренальный, дистальный тубулярный ацидоз, стероид-устойчивый нефротический). При ряде синдромов, сочетающих тугоухость и патологию почек, нарушения слуха могут проявиться через некоторое время, что связано с временными законами генной экспрессии.

Мы провели аудиологическое обследование 65 детям с ХБП, наблюдающихся в Московском городском детском Центре гравитационной хирургии крови и гемодиализа ГБУЗ ДГКБ св. Владимира ДЗМ.

41 ребенок получал перитонеальный диализ, 10 — гемодиализ, 14 детям диализ не проводился. 8 пациентам, ранее находившихся на перитонеальном диализе, выполнена трансплантация почки. Нами диагностированы нарушения слуха различного характера у 15 (23%) детей: у 2 — двусторонняя кондуктивная тугоухость I степени, у 2 пациентов — двусторонняя смешанная тугоухость, у 4 — двусторонняя сенсоневральная тугоухость различной степени, у 7 (11%) пациентов — двусторонняя глухота. Эти пациенты родились с пороками развития почек и мочевыводящих путей, с рядом дисфункций со стороны других органов и систем, у одного из них диагностирован БОР-синдром с врожденной глухотой. Пятерым пациентам, у которых ХБП прогрессировала интенсивно до развития терминальной стадии болезни, проведена трансплантация. Трое детей (все в возрасте до трех лет) из четверых оглохли в течение месяца после пересадки почки. Мальчик 14 лет потерял слух после перенесенного сепсиса в результате отторжения трансплантата. Всем оглохшим пациентам была выполнена односторонняя кохлеарная имплантация. Пациенту 2-х лет с БОР-синдромом и врожденной глухотой кохлеарная имплантация проведена после оперативного лечения по поводу жаберных фистул. Мальчику 10 лет, потерявшему слух после пересадки почки, и девочке 14 лет с тугоухостью IV степени пограничной с глухотой, которая развилась накануне трансплантации почки планируется проведение кохлеарной имплантации.

Таким образом, у 11% детей с ХБП нами диагностирована двусторонняя глухота, усугубившая инвалидность и значительно снизившая их социальную адаптацию. Кохлеарная имплантация — единственный метод слуховой реабилитации глухого ребенка с ХБП, которая позволила достичь оптимального уровня понимания речи и речевого развития и сохранила социальную интеграцию больных ХБП. Выявление предрасположенности к развитию тугоухости и причин развившейся глухоты у детей с ХБП, в том числе и после трансплантации почки, а именно поиск молекулярно-генетических маркеров — это современное направление в изучении патогенеза тугоухости и глухоты.

АЛГОРИТМ ПРИМЕНЕНИЯ НАВИГАЦИОННОЙ СИСТЕМЫ ПРИ АНОМАЛИЯХ РАЗВИТИЯ СРЕДНЕГО И ВНУТРЕННЕГО УХА У ДЕТЕЙ

Федосеев В.И.^{1,2}, Милешина Н.А.^{1,2,3}, Курбатова Е.В.^{1,3},
Никишова Е.В.³, Осипенков С.С.¹

¹ ФГБУ «Российский научно-клинический центр аудиологии и слухопротезирования ФМБА России»; ² ФГБОУ ДПО «Российской медицинской академии непрерывного профессионального образования» МЗ РФ; ³ ГБУЗ «Детская городская клиническая больница св. Владимира» ДЗМ
Москва

THE ALGORITHM OF THE NAVIGATION SYSTEM USE IN CHILDREN WITH MIDDLE AND INNER EAR ANOMALIES

Fedoseev V., Mileshina N., Kurbatova E., Nikishova E., Osipenkov S.

Цель исследования. Оценить эффективность применения навигационной системы в отохирургии у пациентов с врождёнными и приобретёнными аномалиями среднего и внутреннего уха.

Материалы и методы. Под нашим наблюдением находились 27 детей с глухотой, у которых выявлены двусторонние врождённые пороки развития внутреннего уха. Среди них 9 пациентов с расширением внутреннего слухового прохода, 10 — с аномалией Мондини, 3 — с дисплазией улиток, 1 — с общей полостью улитки и преддверия, 1 — с двусторонней аплазией полукружных каналов (CHARGE синдром), 1 ребенок — с двусторонним неполным разделением завитков улитки (тип II Мондини) и 2 пациента — с сочетанной аномалией среднего и внутреннего уха с двух сторон.

Диагноз основывался на данных аудиологического обследования, компьютерной томографии (КТ) и магнитно-резонансной томографии (МРТ) височных костей.

Всем пациентам была выполнена кохлеарная имплантация (КИ).

Результаты. Навигационная технология была применена у 18 пациентов, в остальных 9 случаях с расширением внутреннего слухового прохода КИ необходимости в использовании подготовленного навигационного оборудования не было. Во всех случаях электродная решетка кохлеарного импланта была успешно введена.

Алгоритм проведения кохлеарной имплантации под контролем навигации состоит из следующих этапов: проведение КТ височных костей в день операции с рентгеноконтрастными «метками»; установка трекера — устройства отслеживания, которое должно быть жёстко фиксировано к голове пациента; генерация модели области вмешательства в системе навигации, позволяющая визуализировать анатомические ориентиры с применением навигационного «щупа».

Сравнительный анализ этапов хода операции показал, что отклонение имеющейся системы навигации составляет 1.0–1.5мм, что позволяет чётко визуализировать анатомические структуры среднего и внутреннего уха и оптимизировать объем вмешательства. Навигатор остается эффективным безальтернативным инструментом визуализации тимпанальной лестницы у пациентов с врождённой аномалией развития улитки и в целом внутреннего уха, особенно при синдромальных состояниях.

ИСПОЛЬЗОВАНИЕ АВТОМАТИЧЕСКОГО ИНСТРУМЕНТА ДЛЯ ОЦЕНКИ ДЛИНЫ КОХЛЕАРНОГО КАНАЛА

Пудов Н.В.¹, Пудов В.И.¹, Изосимов А.А.²

¹ ФГБУ «СПб НИИ ЛОР» Минздрава России; ² НПСРЛОВСРО «Я слышу мир!»

¹ Санкт-Петербург; ² Москва

USE OF AUTOMATED TOOL FOR THE COCHLEAR CANAL DUCT ESTIMATION

Pudov N., Pudov V., Izosimov A.

Мировая медицина активно внедряет в практику применение новых 3D технологий. 3D технологии в медицине позволяют получать трехмерную модель необходимого органа. Последнее время в кохлеарной имплантации возобновился интерес к оценке длины кохлеарного канала Cochlear Duct Lengths (CDL) улитки пациента. Для расчета длины кохлеарного канала и выбора подходящего электродного массива используются данные компьютерной томографии и измерение значения «А». Это значение измеряется от круглого окна до противоположной боковой стенки костного канала улитки.

Ручное измерение длины кохлеарного канала это трудоемкий процесс. Возможна большая погрешность при ручном измерении. Ручное измерение значения «А» на клинической компьютерной томографии имело среднюю ошибку 9,5%.

При помощи программного обеспечения OTOPLAN по серии срезов компьютерной томографии пирамиды улитки пациента можно создать трехмерную реконструкцию улитки пациента. Математический алгоритм программы Otoplan позволяет рассчитать длину кохлеарного канала и выбрать оптимальный набор электродов для каждого отдельного пациента. Автоматизированный метод в программе Otoplan исключает изменчивость наблюдателя и систематическую недооценку экспертами.

Улитка имеет частотное тонотопическое картирование. Место расположения массива электрода кохлеарного импланта в первую очередь должно соответствовать естественной тонотопике улитки. В

процессе программирования системы кохлеарной имплантации необходимо учитывать соответствие акустической тонотопики улитки и центральной частоты на электроде кохлеарного импланта. Такое несоответствие может привести к различию между предполагаемым и фактическим восприятием основного тона.

Среднее значение длины кохлеарного канала (по латеральной стенке) 38 мм; ошибка при ручном вычислении длины кохлеарного канала 9,5% получим среднее отклонение длины кохлеарного канал $\pm 3,61$ мм. Koch et al. рассчитали, что ошибка в 6 мм в длине кохлеарного канала приведет к несоответствию частоты и места 400 Гц на апикальном завитке улитки и 1100 Гц вдоль базального завитка. Такие несоответствия могут привести к заметному влиянию на эффективность кохлеарной имплантации.

Вывод. Программное обеспечение Otoplan позволяет создать и визуализировать трехмерную реконструкцию анатомии пациента; упрощает визуализацию и подбор оптимальной электродной матрицы для каждого пациента индивидуально; сравнить глубину введения и быстро увидеть центральную частоту на каждом контакте электрода. Позволяет анализировать послеоперационное изображение для дальнейшей 3D настройки. 3D настройка позволяет адаптировать карту распределения частот к наиболее близкой к естественной тонотопической структуре улитки.

ОПТИМИЗАЦИЯ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ СТОЙКОЙ ДИСФУНКЦИИ СЛУХОВОЙ ТРУБЫ В ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ

Крюков А.И.^{1,3}, Ивойлов А.Ю.^{1,2,3}, Бодрова И.В.⁴,
Яновский В.В.^{1,2,3}, Морозова З.Н.¹

¹ ГБУЗ "НИКИО им. Л.И. Свержевского" ДЗМ; ² ГБУЗ "ДГКБ № 9 им. Г.Н. Сперанского ДЗМ"; ³ ФГБОУ ВО "РНИМУ им. Н.И.Пирогова" МЗ РФ; ⁴ ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России
Москва

OPTIMIZATION OF THE SURGICAL TREATMENT OF EUSTACHIAN TUBE PERSISTENT DYSFUNCTION IN CHILDREN

Kryukov A., Ivoilov A., Bodrova I., Yanovsky V., Morozova Z.

Цель исследования. Изучение эффективности метода баллонной дилатация слуховой трубы (БДСТ) у детей со стойкой дисфункцией слуховой трубы (СДСТ).

Материалы и методы. Обследовано и пролечено 34 пациента в возрасте от 5 до 16 лет со СДСТ. Обследование: общеклиническое и оториноларингологическое исследования, эндоскопическое исследование носа и носоглотки, отоэндоскопия, функциональная мультиспиральная компьютерная томография слуховых труб (ФМСКТСТ), аудиологическое исследование.

Результаты. Дети пролеченной группы ранее были прооперированы в нашей клинике по поводу двустороннего экссудативного среднего отита (секреторная стадия) и гипертрофии глоточной миндалины III степени. Экструзия шунтов через 6–8 месяцев у 29 детей. У 5 пациентов через 12 месяцев шунты удалены с последующей мирингопластикой пластинами с гиалуроновой кислотой. Через 1–2 месяца появились жалобы на заложенность ушей, снижение слуха: у 13 — с одной стороны, у 21 — с обеих. Проведены курсы консервативного лечения СДСТ, которые давали кратковременный эффект. При выполнении ФМСКТСТ у всех пациентов выявлены зоны стеноза хрящевой части слуховой трубы. Всем детям под эндотрахеальным наркозом проводили БДСТ. Обследованы через 2, 6, 12 месяцев после операции. У 29 (85,3%) детей показатели клинико-аудиологического обследования нормализовались, на ФМСКТСТ отмечено отсутствие

стеноза в области хрящевого отдела СТ. У 5 (14,7%) детей, в связи с рецидивом одностороннего экссудативного среднего отита и развитием ателектаза в задних отделах барабанной перепонки, выполнена тимпанопластика I типа аутофасцией и аутохрящом с установкой шунта в передние отделы барабанной перепонки и одномоментной повторной БДСТ.

Выводы. Метод БДСТ в детском возрасте эффективен в 85,3% случаях у пациентов со СДСТ, обусловленной стенозом хрящевого его отдела, что подтверждено результатами клинико-аудиологического обследования в катamnестическом периоде наблюдения.

БАЛЛОННАЯ ДИЛАТАЦИЯ СЛУХОВЫХ ТРУБ: ЕЁ ВОЗМОЖНОСТИ И ОГРАНИЧЕНИЯ

Милешина Н.А.^{1,2,3}, Осипенков С.С.¹, Курбатова Е.В.^{1,2}

¹ ФГБУ РНКЦАиС ФМБА России; ² ГБУЗ ДГКБ св. Владимира ДЗМ;

³ ФГБОУ ДПО РМАНПО МЗ РФ

Москва

BALLOON DILATATION OF THE AUDITORY TUBE: ITS FEATURES AND LIMITATIONS

Mileshina N., Osipenkov S., Kurbatova E.

Цель исследования. Оценить эффективность баллонной дилатации слуховых труб.

Материалы и методы. Баллонная дилатация слуховых труб выполнена 22 детям с различными формами хронического среднего отита и нарушением тубарной функции в возрасте от 5 до 17 лет. У части пациентов операция выполнялась одномоментно с тимпаностомией. В 50% использовалась ступенчатая методика повышения давления в баллон-катетере. Оценка результатов проводилась методами и в сроки, рекомендованные производителем. Для оценки соответствия диаметра баллон получаемому давлению выполнен ряд экспериментов *In vitro*.

Результаты. Ранее нами отмечено, что в 54,5% случаев применение баллонной дилатации позволило добиться стойкой ремиссии экссудативного процесса в полостях среднего уха в течение 4–6 месяцев проводимого катамнестического наблюдения. С началом применения модифицированной нами методики операции отмечается сокращение количества вмешательств без достижения эффекта с 32,1% до 13%, повышение количества вмешательств со стойким клиническим эффектом с 54,5% до 60,3%.

Обсуждение. Проведенное исследование *In vitro* показало несоответствие между давлением в баллон-катетере и его диаметром, а также отсутствие падения давления при использовании удлиняющего проводника. Предложенная в связи с этим ступенчатая методика повышения давления позволила отследить момент формирования микропазрывов в хрящевом отделе слуховой трубы и

оценить полученный интраоперационно диаметр данного анатомического образования, что повысило эффективность операции.

Заключение. Баллонная дилатация эффективный способ лечения хронической дисфункции слуховой трубы и экссудативного среднего отита. Применение модифицированного метода позволяет точно определить интраоперационно полученный диаметр слуховой трубы. Правильное ведение послеоперационного периода у пациентов с длительным и сложным анамнезом по патологии евстахиевой трубы и среднего уха является не менее важным фактором, чем сама операция. Отмеченные факторы, снижающие эффективность метода, требуют накопления клинического опыта и поиска путей преодоления.

ЭКССУДАТИВНЫЙ СРЕДНИЙ ОТИТ И СПОНТАННАЯ ОТОЛИКВОРЕЯ

Крюков А.И.^{1,2}, Гаров Е.В.¹, Зеликович Е.И.¹, Федорова О.В.¹,
Мартirosян Т.Г.¹

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

SECRETORY OTITIS MEDIA AND SPONTANEOUS LIQUORRHEA

Kryukov A., Garov E., Zelikovitch E., Fedorova O., Martirosyan T.

Причинами экссудативного среднего отита (ЭСО) во взрослом возрасте являются хроническая патология полости носа, глоточного устья слуховой трубы и образований носоглотки. ЭСО может быть ранним проявлением туберкулёзного среднего отита, гранулематоза Вегенера и реже — спонтанной ликвореи латерального основания черепа.

В Институте выявлено 33 больных спонтанной отоликвореей (женщин — 27, мужчин — 6 в возрасте 46–72 лет). Всем пациентам до операции проводили обследование: осмотр Лор-органов (с эндо- и отомикроскопией), биохимические, аудиологические и рентгенологические исследования.

Заболевание начиналось с ощущения заложенности и переливания жидкости в ухе, которые появились после сильного кашля или физической нагрузки. Жидкие выделения из уха отметили 72,7% пациентов после парацентеза или пунтирования барабанной перепонки по поводу ЭСО. Менингит имел место у 12,1% больных. Сроки между появлением первых симптомов и диагностикой отоликвореи у 82% составили от 1 до 4 лет.

При отомикроскопии перфорация барабанной перепонки отмечена у 5 (15,2%) больных, пунт — у 11 (33,3%). При скрининговом определении уровня сахара в отделяемом из наружного слухового прохода с помощью тест-полосок у 10 пациентов отмечалось количественное содержание глюкозы, характерное для ликвора (>2,2 ммоль/л).

Дисфункции слуховой трубы при проведении традиционных проб и ЕТФ-тестов выявлено не было. При эндоскопии истечение жидкости из носоглоточного устья слуховой трубы определялось у 5 пациентов. По данным тональной пороговой аудиометрии у 31 пациента имелась смешанная тугоухость I—II степени. По данным КТ височных костей ликворные фистулы были выявлены в области передней грани пирамиды у 32 пациентов и задней грани — у 1.

Вывод. В диагностике спонтанной отоликвореи имеют значение отомикроскопия и эндоскопия носоглотки, скрининговое определение уровня сахара в отделяемом из уха, отсутствие изменений функции слуховой трубы и данные КТ височной костей.

ОБОСНОВАНИЕ ЛЕЧЕБНО-ДИАГНОСТИЧЕСКОГО АЛГОРИТМА ПРИ СИНДРОМЕ ДЕГИСЦЕНЦИИ ВЕРХНЕГО ПОЛУКРУЖНОГО КАНАЛА (СИНДРОМЕ МИНОРА)

Кунельская Н.Л.^{1,2}, Федорова О.В.¹, Зеликович Е.И.¹

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

JUSTIFICATION OF THE DIAGNOSTIC AND TREATMENT ALGORITHM IN PATIENTS WITH SYNDROME OF SUPERIOR SEMICIRCULAR CANAL DEHISCENCES (MINOR SYNDROME)

Kunelskaya N., Fedorova O., Zelikovitch E.

Синдром Минора — специфический комплекс кохлеовестибулярных симптомов, обусловленный наличием дегисценции верхнего полукружного канала (ДВПК).

С 2009 по 2019 гг. при проведении высокоразрешающей КТ височных костей ДВПК выявлена у 48 пациентов (от 35 до 71 года). У 21 (43,8%) из них имелись выраженные кохлеовестибулярные нарушения, у 20 — отмечены минимальные клинические проявления и у 7 — их отсутствие. Всем больным проведено комплексное обследование: общеклиническое, отомикроскопия, исследование слуховой и вестибулярной функций, КТ височных костей, исследование цервикальных и окулярных VEMPs с целью обоснования лечебно-диагностического алгоритма.

При планировании лечения оценивали выраженность индуцированных головокружений и(или) кондуктивной гипераккузии и их объективное подтверждение. 14 пациентам, у которых имелись выраженные клинические проявления, признаки «третьего окна лабиринта» по данным VEMPs и ДВПК по данным КТ, проведено хирургическое лечение — пломбировка ВПК трансмастоидальным доступом. Результаты лечения оценивали по изменению клинической симптоматики и состояния слуховой и вестибулярной функции.

Повышенная чувствительность к костно-проводимым звукам и индуцированные головокружения значительно уменьшились после операции. У 13 (92,9%) пациентов значимых изменений порогов костной проводимости на речевые частоты не выявлено. У всех больных вестибулоокулярный рефлекс на 7-е сутки, через 1, 3, 6 месяцев был сохранен по всем полукружным каналам, за исключения прооперированного. При исследовании VEMPs через 3 и 6 месяцев выявлено повышение порогов и уменьшение амплитуды ответа до нормальных значений.

Хирургическое лечение при ДВПК показано пациентам с выраженными клиническими проявлениями синдрома, подтвержденными данными КТ и исследованием шейных и глазных VEMPs. Трансмастоидальная пломбировка ВПК является эффективной и безопасной хирургической методикой.

ОПЫТ ПРИМЕНЕНИЯ КОЛЛАГЕНОВЫХ ГУБОК В ОТИАТРИИ

Андреев П.В., Селезнев К.Г., Долженко С.А., Климов З.Т.,
Андреева А.П., Окунь О.С.
ГОО ВПО «Донецкий национальный медицинский университет им.
М.Горького»
Донецк

EXPERIENCE IN COLLAGEN SPONGES APPLICATION IN OTOLOGY

Andreev P., Seleznev K., Dolzhenko S., Klimov Z., Andreeva A.,
Okun O.

Использование коллагеновых губок в оториноларингологии имеет длительную историю. Наиболее часто они используются с гемостатической целью в ринологии и при операциях на глотке. Однако учитывая свойства коллагена, как биоматериала, он нашел себе достаточное применение и отиатрии.

Коллаген обладает определенными преимуществами как пластический материал. Для него характерно отсутствие токсических и канцерогенных свойств, слабая антигенность, высокая механическая прочность и устойчивость к тканевым ферментам, регулируемая скорость лизиса в организме, способность образовывать комплексы с биологически активными веществами (йодоформом, антибиотиками и др.), стимуляция регенерации собственных тканей организма.

В нашей клинике использование материалов на основе коллагена нашло несколько основных применений в отиатрической практике.

Наиболее частым является использование коллагеновой губки в качестве пластического материала для закрытия дефекта барабанной перепонки при баротравме. Методика использования очень проста. Необходимый для закрытия дефекта лоскут коллагена получается при прессовании кусочка губки между двумя шпателями. Губка предварительно смачивается либо раствором диоксида, либо стерильным маслом. Размещение лоскута и последующее ведение больного осуществляется по стандартной методике

Вторым по частоте является использование губки для заполнения больших послеоперационных полостей при проведении saniрующих

операций на ухе. Те участки послеоперационной полости, которые невозможно закрыть меатальным или иными лоскутами, рыхло тампонируются. В дальнейшем, по мере деградации губок, они постепенно удаляются, обеспечивая равномерную эпителизацию полости без чрезмерного гранулирования и формирования необозримых участков. Коллаген выступает в качестве матрицы для роста новой ткани: фибробласты, кровеносные и лимфатические сосуды, нервные волокна из окружающей здоровой ткани, внедряясь в коллагеновую матрицу, распространяются строго по ней.

Наибольшее распространение получили коллагеновые губки в комплексе с антибиотиками и йодоформом. Дополнительное антисептическое (как бактерицидное, так и противогрибковое) а также умеренное раздражающее действие йодоформа позволяет находиться губкам в полости до 2 недель без риска нагноения, и также способствует раннему заживлению

Использование подобных методик позволяет ускорить процесс заживления в 1,5–2 раза, уменьшить экссудативную фазу заживления и получить лучшие результаты лечения. Широкий ассортимент коллагеновых губок и доступность в аптечной сети позволяют широко использовать их в практике.

ЭЛЕКТРОАКУСТИЧЕСКАЯ ВЕРИФИКАЦИЯ НАСТРОЕК В ДЕТСКОМ СЛУХОПРОТЕЗИРОВАНИИ

Туфатулин Г.Ш.

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

ELECTROACOUSTIC VERIFICATION OF FITTING IN PEDIATRIC HEARING AID FITTING

Tufatulin G.

Электроакустическая верификация подразумевает определение соответствия выходных характеристик слухового аппарата (СА), измеренных в реальном ухе (РУ), значениям, предписанным формулой расчета. Это особенно актуально в детском слухопротезировании. С развитием высокотехнологичных функций протокол верификации требует дополнения.

Для верификации рекомендованы стимулы, близкие по спектральным характеристикам речи, например ISTS. Основной объект верификации — слышимость в аппарате. Измеряется выход аппарата в РУ (REAR) в ответ на тихие (55 дБ), средние (65 дБ) и громкие (75 дБ) звуки. Кривые реального ответа сопоставляются с предписанными формулой и значения усиления корректируются в соответствии с разницей. На основании измеренных значений программой высчитывается SII — индекс разборчивости речи, отражающий ожидаемую разборчивость с данной настройкой.

Вторым этапом измеряется уровень насыщения СА в РУ (RESR/МРО) с использованием широкополосного сигнала 90 дБ.

Третий этап — верификация высокотехнологичных функций. Важно, чтобы те функции, которые будут активированы для данного ребенка в последующем, были активны на момент верификации.

Верификация подавления обратной связи позволяет убедиться, что данная функция не снижает МРО и слышимость речи. Если это происходит, необходимо пересмотреть акустическое сопряжение, либо деактивировать функцию.

Верификация цифрового шумоподавления проводится путем предъявления ISTS 75 дБ в тишине с включенной и выключенной функцией. Если происходит аттенуация ответа при активированном шумоподавлении, то оно может ухудшить разборчивость речи. Затем процедура повторяется с шумовым сигналом 75 дБ для оценки эффективности срабатывания шумоподавления.

Процедура верификации адаптивной направленности микрофонов не разработана, поэтому измерение производится в режиме всенаправленности и фиксированной направленности. Измеряется ответ аппарата в РУ при фронтальной и тыловой стимуляции. Разница в ответе будет определять степень направленности.

Необходимость в частотном понижении (ЧП) возникает, если REAR оптимально настроенного СА пересекает аудиограмму. Частота, на которой происходит пересечение (МАОФ – максимально слышимая выходная частота) – отправная точка для настройки ЧП. Настройка должна обеспечивать слышимость спектра выше МАОФ и минимальное искажение нижележащих звуков. Для верификации эффективности ЧП рекомендуется использовать узкополосные стимулы, содержащие частоты выше МАОФ. В случае успеха на графике REAR данные пики будут отображаться ниже МАОФ.

СУРДОПЕДАГОГИЧЕСКАЯ И ПСИХОЛОГИЧЕСКАЯ СОСТАВЛЯЮЩИЕ ПЕРВИЧНОГО СЛУХОПРОТЕЗИРОВАНИЯ ДЕТЕЙ

Коркунова М.С.¹, Королева И.В.^{1,2}, Мефодовская Е.К.¹,
Туфатулин Г.Ш.^{1,3}

СПб ГКУЗ «Детский городской сурдологический центр»; ² ФГБУ
«Санкт-Петербургский НИИ уха, горла, носа и речи МЗ РФ»; ³ ГБОУ
ВО «Северо-Западный государственный медицинский университет им.
И.И. Мечникова»
Санкт-Петербург

SURDOPEDAGOGICAL AND PSYCHOLOGICAL COMPONENTS IN PRIMARY HEARING AID FITTING IN CHILDREN

Korkunova M., Koroleva I., Mefodovskaya E., Tufatulin G.

Цель исследования. Разработка курса реабилитации детей с нарушением слуха на этапе первичного слухопротезирования.

Материалы и методы. Для повышения эффективности первичного слухопротезирования детей с нарушением слуха и улучшения взаимодействия в этом процессе сурдолога, сурдопедагога и родителей в детском сурдоцентре С.-Петербурга разработан и внедрен специальный 10-дневный курс реабилитации, включающий индивидуальные занятия с сурдопедагогом и консультации сурдолога по коррекции настроек СА. Основные задачи курса — подготовка ребенка к настройке СА, уточнение профиля аудиограммы, достижение оптимальных настроек СА, адаптация ребёнка к СА, формирование у него начальных навыков слухового восприятия, мотивации использования СА, обучение родителей использованию СА, развитию слухового поведения ребенка в домашних условиях. Разработаны рекомендации для родителей детей разного возраста, дневник наблюдений за реакциями ребенка на звуки, протокол обмена информацией между сурдопедагогом и сурдологом, а также протокол оценки эффективности курса по разным критериям.

В исследовании участвовали 57 детей в возрасте от 2 мес. до 13 лет с различной степенью тугоухости, включая 18 детей с дополнительными нарушениями и 13 детей, имеющих глухих родителей.

Результаты. Внедрение курса реабилитации на этапе первичного слухопротезирования детей ускорило процесс адаптации детей к СА, сократило время и улучшило качество настройки СА, повысило компетентность родителей в этом вопросе. Анализ результатов выявил группы детей и родителей, у которых возникают проблемы в решении различных задач курса.

Заключение. Необходимо усиление психологической составляющей курса реабилитации разных подгрупп детей на этапе первичного слухопротезирования. Она должна быть направлена на повышение мотивации родителей использования СА их ребенком.

АНАЛИЗ ЖАЛОБ И АУДИОЛОГИЧЕСКИХ ПОКАЗАТЕЛЕЙ ПАЦИЕНТОВ СУРДОЛОГИЧЕСКОГО ЦЕНТРА В РАЗНЫХ ВОЗРАСТНЫХ ГРУППАХ

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

¹ ФГБОУ ВО «Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова» МЗ РФ; ² СПб ГУЗ «Городской гериатрический медико-социальный центр», Городской сурдологический центр; ³ ФГБУН Институт физиологии им. И.П. Павлова РАН; ⁴ ФГБОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова» МЗ РФ
Санкт Петербург

ANALYSIS OF COMPLAINTS AND AUDIOLOGICAL INDICATORS OF DIFFERENT AGE GROUP PATIENTS IN AUDIOLOGICAL CENTRE

Golovanova L., Ogorodnikova E., Boboshko M., Belokurova N.,
Lapteva E.

С возрастом происходит постепенное снижение слуха, первые признаки которого возможны, начиная с 40 лет. Степень тугоухости и время ее манифестации варьируют в зависимости от разных факторов: наследственность, воздействие окружающего шума, применение ототоксических препаратов, сопутствующие заболевания и др. Возможно латентное развитие центральных слуховых расстройств на фоне незначительного снижения порогов слышимости по данным тональной аудиометрии. Фактором распространенности возрастной тугоухости выступает также увеличение продолжительности жизни и доли старших возрастных групп населения. Это повышает актуальность ранней диагностики возрастных слуховых дисфункций, резко снижающих качество жизни пожилых людей.

Цель исследования. Анализ жалоб и аудиологических показателей пациентов сурдологического центра разного возраста.

Материалы и методы. Сопоставлены данные обследования 300 первичных пациентов молодого (n=40), среднего (n=62), пожилого (n=100) и старческого (n=98) возраста. Обследование включало:

сбор жалоб, анамнеза, ЛОР-осмотр, тональную пороговую и речевую аудиометрию.

Результаты. Анализ жалоб показал, что 93% пациентов отмечали проблемы со слухом, ушной шум (61%) и головокружения (30%). С возрастом наблюдалась тенденция роста двусторонних жалоб на слух. Согласно аудиологическим данным, 43% пациентов нуждались в слухопротезировании. У остальных (57%) показатели соответствовали: норме слуха (22%), симметричной тугоухости 1 степени (21%), одно- и двустороннему снижению слуха (57%) при норме/1 степени тугоухости на лучшем ухе. У них были широко представлены жалобы на ушной шум (72%) и понижены показатели разборчивости речи. В целом, жалобы отражали возрастные изменения слуха, включая проявления центральных слуховых расстройств, а также могли рассматриваться как их предикторы.

Выводы. Для раннего выявления возрастной тугоухости целесообразно использовать не только результаты тональной пороговой аудиометрии у пациентов старше 60 лет, но и данные речевой аудиометрии и анализа субъективных жалоб в более раннем возрасте.

ОРГАНИЗАЦИЯ ДИНАМИЧЕСКОГО НАБЛЮДЕНИЯ
ЗА ПАЦИЕНТАМИ ПОСЛЕ
ЭЛЕКТРОАКУСТИЧЕСКОЙ КОРРЕКЦИИ СЛУХА В
ХМАО-ЮГРЕ

Васильева Е.Н., Кондакова Е.Г., Мязина Ю.А., Фатахова М.Т.
БУ «Сургутская окружная клиническая больница»
ХМАО-Югра

DYNAMIC FOLLOW-UP OF PATIENTS AFTER HEARING AID
FITTING IN YUGRA

Vasiljeva E., Kondakova E., Myazina Yu., Fatakhova M.

По оценке ВОЗ примерно половина хронически больных не выполняют медицинские рекомендации. Несоблюдение больными медицинских рекомендаций значительно снижает успешность лечения. В полной мере это можно отнести и к пациентам с электроакустической коррекцией слуха. Единственная категория пациентов с проведенной электроакустической коррекцией слуха, которую можно частично контролировать, это пациенты, получающие технические средства реабилитации через ИПРА.

В ХМАО-Югре в период с 2016 по 2018 гг. количество пациентов, получивших слуховые аппараты за счет средств ФСС, составило у взрослых пациентов в 2018 г. – 590 (2017 – 536, 2016 – 552), у пациентов имеющих статус «ребенок-инвалид» в 2018 г. – 221 (2017 – 210, 2016 – 216). Удельный вес за 2018г. составил в первой группе 12,5 (по Российской Федерации – 8,0), во второй – 17,4 (по Российской Федерации – 13,0).

Отсутствие полноценного контроля за использованием слуховых аппаратов связан и с невозможностью получения технических данных об использовании пациентом слухового аппарата. Учетная карта слухопротезирования (Министерство здравоохранения) потеряла свою актуальность, нового документа до сих пор не разработано. Нет возможности учитывать и передавать важные критерии: возраст, в котором пациент получил коррекцию, анамнестические данные, в частности, принимает ли он лекарственные препараты и какие, регулярность приема, перенесенные хирургические вмешательства с

анестезиологическими пособиями, где будет наблюдаться регулярно (данные врача) и пр. Это ведет к изменению работы с пациентами с электроакустической коррекцией слуха, невозможностью формирования нового устройства и порядка, устранения изменений в социуме, окружающем пациента.

Сегодня в арсенале врача-сурдолога-оториноларинголога имеется большое количество технических средств, для коррекции различных аудиологических случаев. Их число увеличивается с каждым годом. Разнообразие на рынке всевозможных технических средств не ведет к прогнозируемому улучшению слухоречевой реабилитации. Остро стоит вопрос выбора модели, осуществления сервиса и гарантийного ремонта, разночтения оценки качества реабилитации. Это связано, в том числе, с отсутствием оплаты данного вида медицинских услуг через систему ОМС.

По нашим наблюдениям, для повышения эффективности слухопротезирования, интересен накопленный опыт общественных организаций, особенно родительских сообществ. Родители самостоятельно приобретают опыт путем проб и ошибок. Этот опыт представляет, с нашей точки зрения, большой интерес, заслуживает пристального внимания и изучения.

Выводы:

1. Система обеспечения пациента слуховыми аппаратами должна претерпеть значительные изменения;
2. Отслеживание результатов слухопротезирования должно стать приоритетным в работе врача сурдолога — оториноларинголога. Результаты любой коррекции слуха должны быть контролируемы;
3. Осуществление настроечных сессий слуховых аппаратов на базе медицинского учреждения с разработкой программ индивидуального развития. Оплата данного вида услуг через систему ОМС.

ОПЫТ ПРОТЕЗИРОВАНИЯ ПАЦИЕНТОВ С ВРОЖДЕННЫМИ АНОМАЛИЯМИ РАЗВИТИЯ НАРУЖНОГО И СРЕДНЕГО УХА СЛУХОВЫМ АППАРАТОМ КОСТНОЙ ПРОВОДИМОСТИ ALPHA

Торопчина Л.В.¹, Водяницкий В.Б.², Зеликович Е.И.¹

¹ ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» МЗ РФ; ² Российская детская клиническая больница ФГБОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» МЗ РФ
Москва

EXPERIENCE IN HEARING AID FITTING IN PATIENTS WITH CONGENITAL MALFORMATION OF EXTERNAL AND MIDDLE EAR

Toropchina L., Vodyanitsky V., Zelikovitch E.

Для реабилитации пациентов с двусторонними врожденными аномалиями развития наружного и среднего уха мы в течение 8 лет используем слуховой аппарат костной проводимости Alpha.

Alpha имеет ряд неоспоримых преимуществ для восстановления слуха при стойких формах кондуктивной тугоухости — закрытый имплант, не выступающий над поверхностью головы, быстрая, простая, минимально инвазивная операция по установке импланта, не требующая специального инструментария, возможность регулирования силы притяжения процессора к голове.

Анализ анамнеза пациентов позволил выявить факторы риска по рождению ребенка с врожденными аномалиями развития наружного и среднего уха:

1. Неблагоприятный акушерско-гинекологический анамнез матери (аборты, предшествующие данной беременности, беременность путем ЭКО, стимуляция овуляции, сахарный диабет, частые роды)
2. Генетические причины (наличие врожденной аномалии развития уха и челюстно-лицевой области разной степени выраженности у одного из родителей, мутация de novo, микроделеции, возраст отца, многоплодная беременность)
3. Неблагоприятное поведение матери во время беременности (курение, алкоголизм)

4. Неизвестная причина.

После установления диагноза, реабилитация начинается с ношения слухового аппарата на мягкой головной ленте. В дальнейшем, в зависимости от результатов компьютерной томографии височных костей решается вопрос о целесообразности меатотимпаноластики. Принципиальным для получения слухулучшающего эффекта является нормальное состояние окон лабиринта и подножной пластинки стремени. Также КТ височных костей позволяет оценить вероятность прогрессирования тугоухости по смешанному типу, что будет требовать других подходов к слухопротезированию.

При неперспективности меатоластики возможно проведение реконструкции ушной раковины и ношение СА Alpha на магнитном импланте или на мягкой головной ленте.

УЛУЧШЕНИЕ КАЧЕСТВА ВОСПРИЯТИЯ РЕЧИ ПРИ СЛУХОВОЙ РЕАБИЛИТАЦИИ У ВЗРОСЛЫХ

Дворянчиков В.В., Сыроежкин Ф.А., Морозова М.В.,
Голованов А.Е.

ФГБВОУ ВО «Военно-медицинская академия им. С.М. Кирова» МО РФ
Санкт-Петербург

IMPROVEMENT IN QUALITY OF SPEECH PERCEPTION DURING HEARING REHABILITATION IN ADULTS

Dvoryanchikov V., Syroezhkin F., Morozova M., Golovanov A.

Цель исследования. Оценка эффективности нового способа лечения сенсорных нарушений слуха, сопровождающихся ухудшением восприятия речи.

Материалы и методы. Способ представляет собой комбинацию слуховой тренировки и электротактильной стимуляции языка посредством внутриротового дисплея. Акустическая стимуляция в виде набора аудиосигналов проводится на фоне помехи. Электротактильная стимуляция языка осуществляется с помощью устройства для нейрореабилитации. Исследование проведено с участием 25 пациентов со смешанной тугоухостью через 3 месяца после слухоулучшающей операции на ухе. Курс составлял 10 дней, по 2 процедуры ежедневно по 20 минут каждая. Оценивали в динамике (до и по завершению курса реабилитации) следующие показатели: разборчивость речи на комфортном уровне громкости в тишине и на фоне речевой помехи, а также временную разрешающую способность слуховой системы с помощью теста обнаружения паузы.

Результаты. Анализ разборчивости речи в исследуемой подгруппе показал улучшение разборчивости как в тишине ($p < 0,01$), так и на фоне помехи ($p = 0,023$). Исследование динамики временной разрешающей способности слуховой системы выявило уменьшение длительности обнаружения паузы при предъявлении щелчков ($p < 0,01$).

Обсуждение. Одним из направлений в реабилитации слуховых нарушений является слуховая тренировка. В ряде исследований показана эффективность слуховой тренировки при лечении слуховых расстройств у пожилых людей, связанных с нарушением разборчивости речи, а также улучшение разборчивости речи у взрослых после

кохлеарной имплантации. Однако длительный период (от нескольких месяцев до года) и нестойкий эффект (в течение нескольких дней) ограничивают возможности применения слуховой тренировки.

Заключение. Проведение слуховой тренировки в условиях нейромодуляции позволяет улучшить восприятие речи, что является перспективным для повышения эффективности слуховой реабилитации, в т.ч. после кохлеарной имплантации.

СОВРЕМЕННЫЕ ПРОБЛЕМЫ ОЦЕНКИ ПОТЕРЬ СЛУХА И ПРОФПРИГОДНОСТИ ПРИ ВОЗДЕЙСТВИИ ШУМА

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

¹ ФГУП «Всероссийский НИИ железнодорожной гигиены»

Роспотребнадзора; ² ФБУН «Федеральный научный центр гигиены им.Ф.Ф.Эрисмана» Роспотребнадзора; ³ ФГБУ «Научный клинический центр оториноларингологии ФМБА России»; ⁴ ФГБУ «Российский научно-клинический центр аудиологии и слухопротезирования ФМБА России»

^{1,3,4} Москва; ² Мытищи

RECENT PROBLEMS OF THE ASSESSMENT OF HEARING LOSS AND PROFESSIONAL SUITABILITY IN NOISE EXPOSURE

Pankova V., Fedina I., Volokhov L., Bomshtein N.

Цель исследования. Охарактеризовать основные современные аспекты профессиональной потери слуха и профессиональной пригодности для работы в условиях воздействия шума.

Материалы и методы. Системный ручной поиск результатов ранее опубликованных исследований; поиск в электронных базах данных; поиск в опубликованных рекомендациях профессиональных медицинских обществ (Американского колледжа промышленной и экологической медицины (АСОЕМ), Национального института совершенствования клинической практики Великобритании (NICE), Шотландской межобщественной группы по разработке клинических рекомендаций (SIGN).

Результаты. Число промышленных предприятий в РФ с превышением санитарно-гигиенических норм производственного (ПДУ) шума составляет более 30%, что обуславливает высокий риск потерь слуха от шума. Профессиональная тугоухость — сенсоневральная потеря слуха, возникающая при воздействии на организм производственного шума, превышающего ПДУ. В РФ ПДУ производственного шума имеет наименьшее значение — 80 дБА, по сравнению с экономически развитыми странами, в которых этот показатель от 85 до 90 дБА. По данным зарубежных исследований, ПДУ шума менее 85дБА означает

отсутствие риска для органа слуха. Однако, в структуре профессиональных заболеваний работников РФ тугоухость занимает первое место, достигая 27,44%.

Медицинские, социально-экономические и деонтологические аспекты проблемы профессиональной тугоухости состоят в развитии заболевания в трудоспособном возрасте; регистрации у работников «дорогостоящих» профессий; в значительных экономических потерях, обременяющих общество и работодателей за счёт ухода и необходимости подготовки новых квалифицированных кадров, высоких выплат по утрате здоровья от профессиональных причин, а также затяжных конфликтов в случае несогласия с экспертными решениями, что ухудшает качество жизни работника и врача.

Заключение. Высокие показатели профессиональной тугоухости в РФ обусловлены неправильной трактовкой причины заболевания; некорректной формулировкой диагноза; необъективными экспертными решениями связи заболевания органа слуха с профессией и определении профпригодности, обуславливающих позднюю реабилитацию, инвалидизацию работников в трудоспособном возрасте и экономические потери. Современные регламенты диагностическо-экспертной, и реабилитационно-профилактической работы при нарушениях слуха у работников «шумоопасных» профессий определены Клиническими рекомендациями «Потеря слуха от воздействия шума» №609 Рубрикатора Клинических рекомендаций МЗ РФ, М. – 2018г.

ПРИМЕНЕНИЕ ТЕЛЕМЕДИЦИНЫ В ОТОРИНОЛАРИНГОЛОГИИ И СУРДОЛОГИИ

Накатис Я.А.¹, Добрецов К.Г.²

¹ Клиническая больница №122 им Л.Г. Соколова ФМБА России; ² Центр оториноларингологии ФГБУ Федеральный Сибирский научно-клинический центр ФМБА России

¹ Санкт-Петербург; ² Красноярск

APPLICATION OF TELEMEDICINE IN OTORHINOLARYNGOLOGY AND AUDIOLOGY

Nakatis Ya., Dobretsov K.

Телемедицина — это предоставление услуг здравоохранения в условиях, когда расстояние является критическим фактором, работниками здравоохранения, использующими информационно-коммуникационные технологии для обмена необходимой информацией в целях диагностики, лечения и профилактики заболеваний и пр.

Термин «телемедицина» впервые упоминается в 1974 году в статье Mark R.G. «Система телемедицины: недостающая связь между домом и больницей».

Однако использование передачи медицинских данных по телекоммуникационным связям применяется с начала XX века. В 1906г. нидерландский врач Виллем Эйнтховен впервые предложил передавать ЭКГ по телефону. В 1924г. в США зафиксирован первый опыт применения системы «Telesage» для передачи медицинских данных с кораблей по радио. В 1950г. в США и Канаде осуществлялась передача рентгенограмм по телефону, а спустя 5 лет также в США передача данных по психиатрии между несколькими клиниками проводилась по замкнутой коммуникационной системе. В 1961г. в СССР стала развиваться космическая телеметрия. Спустя 6 лет, в 1967 году Масчусеттская Центральная Больница установила телерадиосистему удаленного консультирования. В 1970г. в Канаде появилась спутниковая телемедицина, а в 1974г. в международной библиографической базе данных MEDLINE впервые появился термин «Телемедицина».

На сегодняшний день проникновения телемедицины в Европе составлял около 30% Объем мирового рынка телемедицины в 2016

году, по данным P&S Market Research, составил порядка \$18 млрд. Ежегодно в США проводится около 1,25 млн телеконсультаций. По статистике Американской телемедицинской ассоциации, дистанционные консультации сокращают количество госпитализаций на 19% и количество обращений заочной консультаций на 70%.

В России первые видеоконсультации прошли в 1995г в Военно-медицинской Академии им. С.М. Кирова (Санкт-Петербург), в 1996 г. был выполнен пилотный телемедицинский проект в Ярославле, а спустя год международные телемедицинские консультации в России проводились в Архангельске и Санкт-Петербурге. В 1997г, создан фонд «Телемедицина», а в 1999 г, создается Московская корпоративная телемедицинская сеть, в которую вошло 32 учреждения ЛПУ.

В 2001 г. издается приказ Минздрава РФ №344 об утверждении концепции развития телемедицинских технологий в Российской Федерации и плана ее реализации.

Телемедицинские консультации в нашей стране также проводились и в оториноларингологии. В 2008г. Центральной клинической больницы и поликлинике №1 телемедицинские консультации в формате доктор-доктор осуществил проф. В.С.Козлов, а в 2009г. Санкт-Петербургский НИИ уха, горла, носа и речи и Краевая клиническая больница (Красноярск) выполнили телемедицинские консультации по кохлеарной имплантации.

Однако активность телемедицинских технологий в оториноларингологии за рубежом была намного выше. Так, доктор Ramos A. (Испания, 2009) использовал телемедицину при настройке речевых процессов кохлеарного импланта.

Guillon MJ (Канада, 2013) применил телемедицину в лечении тиннитуса.

Доктор Rimmer RA (США, 2018) успешно внедрил телемедицинские консультации для пациентов после ЛОР операций, а Erkkolo—Anttinen N (Финляндия, 2018) применил телемедицину при лечении острого отита у детей.

McCool RR и Davies L. с 2013 по 2015 осмотрели всех ЛОР пациентов, которые получили телемедицинские консультации в нескольких медицинских центрах США. В результате, 62% диагнозов подтвердилось. Было также выявлено, что более склонны к телемедицинским консультациям пациенты с проблемами внутреннего и среднего уха, а менее склонны пациенты с проблемами гортани и наружного уха.

30.11.17г. вышел приказ Минздрава № 965Н «Об утверждении порядка организации и оказания медицинской помощи с применением телемедицинских технологий», где определяются правила применения телемедицинских технологий при организации и оказании медицинскими организациями государственной и частной систем здравоохранения, а также узаконивается заключения медицинского работника привлекаемого для проведения консультации с применением телемедицинских технологий.

С 2019 г. в Клинической больнице №122 ФМБА России готовится платформа www.DrNow.ru, через которую сотрудники медицинского учреждения будут оказывать телемедицинские консультации. Среди врачей, существенная роль будет отведена оториноларингологам и сурдологам, которые будут консультировать послеоперационных пациентов, отбирать больных на высокотехнологичную медицинскую помощь и проводить реабилитационные мероприятия после кохлеарной имплантации.

ДИАГНОСТИКА СОСТОЯНИЯ СЛУХА У ДЕТЕЙ С ПРИМЕНЕНИЕМ РАЗЛИЧНЫХ КЛАССОВ СЛУХОВЫХ ВЫЗВАННЫХ ПОТЕНЦИАЛОВ

Мачалов А.С.^{1,2}, Наяндина Е.И.¹

¹ ФГБУ «Научно-клинический центр оториноларингологии» ФМБА России; ² Кафедра оториноларингологии, факультет дополнительного профессионального образования, «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» МЗ РФ
Москва

DIAGNOSIS OF HEARING STATUS BASED ON REGISTRATION OF DIFFERENT CLASSES OF AUDITORY EVOKED POTENTIALS

Machalov A., Nayandina E.

В настоящее время существуют различные способы объективной диагностики нарушения слуха у детей. основополагающей задачей врача-сурдолога является ранняя и корректная диагностика нарушений слуха.

Постановка диагноза должна осуществляться как можно раньше, средний срок находится в пределах от 3 до 6 месяцев жизни ребенка для того, чтобы начать своевременно процесс реабилитации в случае выявления нарушения слуха.

Существуют различные стимулы для проведения регистрации коротколатентного слухового вызванного потенциала, все они применяются при различной степени и формах изменений слуха, однако имеют преимущества и недостатки при различных патологических процессах уха.

Диагностический сигнал Cl_{ic} применяется в качестве основного стимула для диагностики нарушения слуховой функции у детей при отсутствии отклонений со стороны структур наружного и среднего уха, однако существуют особенности данного диагностического сигнала: V часто сглажен, особенно при интенсивности стимула более 60 дБ, амплитуда с увеличением стимула нарастает не интенсивно, но наряду с этим остается основным диагностическим стимулом при диагностике заболеваний класса аудиторных нейропатий.

Диагностический сигнал Chirp, является стимулом, который применяется преимущественно при наличии отклонений со стороны структур наружного и среднего уха, существует также его модификация, такая как ChirpLS, которая облегчает верификацию V пика, однако имеет низкую диагностическую ценность при диагностике заболевания класса аудиторных нейропатий, что необходимо учитывать при сборе анамнеза и наличии подозрения на данное состояние. Наряду с этим является основополагающим стимулом для диагностики смешанной и кондуктивной форм тугоухости.

Тоноспецифические диагностические сигналы в диапазоне частот 500, 1000, 2000, 4000 Гц применяются чаще всего при сложной «аудиометрической» кривой, необходимо помнить, что начинать исследование необходимо с 1000 или 2000 Гц, так данные частоты имеют максимальную выраженность V пика, что облегчает определение порога слуха. Верификация V пика крайне затруднена при на частоте стимула 500 Гц ввиду его низкой амплитуды и «сглаженности» его.

Особый интерес, при диагностике слуха у детей, вызывает диагностика односторонней тугоухости. Для того чтобы избежать диагностической ошибки поражения слуха, с одной стороны, необходимо учитывать особенности маскировки у детей младшей возрастной группы с учетом анатомических особенностей строения черепа ребенка в возрасте до 12 месяцев.

ОДНОВРЕМЕННАЯ РЕГИСТРАЦИЯ НЕСКОЛЬКИХ
ЧАСТОТНО-СПЕЦИФИЧНЫХ СЛУХОВЫХ
ВЫЗВАННЫХ ПОТЕНЦИАЛОВ С
ИСПОЛЬЗОВАНИЕМ ПОСЛЕДОВАТЕЛЬНОСТЕЙ
МАКСИМАЛЬНОЙ ДЛИНЫ

Белов О.А., Таварткиладзе Г.А.
Москва

SIMULTANEOUS REGISTRATION OF SEVERAL
FREQUENCY-SPECIFIC AUDITORY EVOKED POTENTIALS
WITH THE USE OF MAXIMUM LENGTH SEQUENCES

Belov O., Tavartkiladze G.

В работе предложена новая методика регистрации КСВП, использующая вложенные последовательности максимальной длины (ПМД) частотно-специфичных стимулов. В экспериментах использовались ПМД длиной 63 такта с межстимульным интервалом 8 мс, скомбинированные в стимулирующую смесь таким образом, чтобы ответы на отдельные последовательности мало искажались за счёт взаимной маскировки.

Спектр и фазовые задержки стимулов выбраны таким образом, чтобы получить стабильную оценку латентности пиков КСВП.

Показано, что эта методика позволяет получить пять частотно-специфичных ответов за время, требуемое для получения ответа на щелчок при традиционной методике. Полученные ответы могут быть как использованы независимо для оценки порога слуха на различных частотах, так и скомбинированы в Stacked Potential для ускоренного поиска порогов или для быстрой оценки латентности ответа.

Получаемая оценка порогов слуха может конкурировать по точности и скорости с методикой регистрации ASSR, но, в отличие от нее, предоставляет больше диагностической информации и позволяет более точно оценить достоверность исследования.

Предложенная методика позволяет произвести оценку порогов слуха в пяти частотных диапазонах в среднем за 20 мин. у бодрствующего обследуемого и за 10 мин. — у спящего в оптимальной стадии сна.

При диагностике ретрокохлеарной патологии методика позволяет оценить латентность пятого пика КСВП при заданной интенсивности стимуляции с точностью не хуже 0,3 мс за время в среднем 5 мин. у бодрствующего обследуемого и за 2 мин. — у спящего.

ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ СЕНСОНЕВРАЛЬНОЙ ТУГОУХОСТИ У НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ

Петрова И.П.^{1,2}, Беляева М.А.², Мащенко А.И.^{1,2},
Таварткиладзе Г.А.¹

¹ ФГБУ «Российский научно-клинический Центр аудиологии и
слухопротезирования ФМБА России»; ² БУЗ ВО «Воронежская
областная детская клиническая больница №1»

¹ Москва; ² Воронеж

PECULIARITIES OF THE SENSORINEURAL HEARING LOSS COURSE IN PREMATURE CHILDREN

Petrova I., Belyaeva M., Maschenko A., Tavartkiladze G.

Выхаживание недоношенных детей с экстремальной массой тела является достижением современной медицины. Однако частота сенсоневральной тугоухости в данной категории младенцев возрастает до 5 — 6 на 1000 новорожденных.

Цель исследования. Выявить особенности течения сенсоневральной тугоухости у недоношенных детей в течение 1 года жизни.

Материалы и методы. Медицинская документация 33 младенцев с сенсоневральной тугоухостью, недоношенностью I — IV степени.

Полное аудиологическое обследование (тимпанометрия, отоакустическая эмиссия, КСВП).

К сурдологу направлялись недоношенные дети в возрасте 3 месяцев, у которых не регистрировалась отоакустическая эмиссия. Проведенное аудиологическое обследование выявило 33 ребенка с сенсоневральной тугоухостью (II степени — у 3 (9,09%), III степени — у 8 (24,24%), IV степени — у 22 (66,67%)), в том числе у 5 (15,15%) — было диагностировано заболевание спектра аудиторных нейропатий. Все пациенты имели ряд соматических и неврологических нарушений и получали лечение по плану неонатолога и невролога.

Повторное аудиологическое обследование в возрасте 8 — 9 месяцев выявило улучшение слуха с III степени до II- у 3 (9,09%), с IV до III степени — у 5 (15,15%), с IV до II степени — у 1 (3,03%) и полное восстановление слуха — у 1 (3,03%). Ухудшение слуха со II до III степени тугоухости было у 1 (3,03%) ребенка. У 5 детей с аудиторной нейропатией реакция на речевые и неречевые стимулы

не соответствовала данным аудиологического обследования. Кохлеарная имплантация проведена 8 пациентам с IV степенью тугоухости в возрасте 12 — 18 месяцев при соответствии порогов слуха и поведенческих реакций.

Выводы. В случае сенсоневральной тугоухости у недоношенного ребенка на первом году жизни возможно как ухудшение (наблюдали у 3,03% детей), так и улучшение (30,3%) порогов слуха, что определяет необходимость выжидательной тактики до принятия решения о методе реабилитации и, в частности, кохлеарной имплантации.

Недоношенные младенцы должны проходить аудиологическое обследование и осмотры сурдопедагога не менее 2 — 3 раз на первом году жизни.

СИНДРОМ КОСТЕНА У ДЕТЕЙ

Маркова М.В.

ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» МЗ РФ
Москва

COSTEN SYNDROME IN CHILDREN

Markova M.

В отношении развития синдрома Костена, причины которого все еще считаются неустановленными, основное значение придается процессам воспалительного характера, развивающимся в височно-нижнечелюстном суставе, дефектному обмену минеральных веществ, коллагеновым и иным болезням. Синдромом Костена принято считать дисфункцию височно-нижнечелюстного сустава, что представляет собой артрологический и неврологический симптомокомплекс, проявляющийся как щелканьем, хрустом, тугоподвижностью височно-нижнечелюстного сустава, так и болью в области лица, уха, полости рта, что является иррадиацией болей сустава. Данное заболевание вполне может быть вызвано неправильной зубной окклюзией, что в детском возрасте выражается изменением нагрузки на сустав, возникающей по причине кариеса, частичной или тотальной потери зубов, повышенной их стираемости или подвижности, особенно часто при дифиодонтии или травмах, а также в результате изменения прикуса или неправильной санации полости рта. По мнению Костена, при движениях измененной суставной головки возможно нарушение дренажной функции слуховой трубы, влияние на подвижность барабанной перепонки и давление на ушно-височный нерв, который проходит по поверхности суставного отростка нижней челюсти и ложе околоушной железы кверху в височную область. Синдром Костена зачастую называют болезнью-хамелеоном или «двойником» отита.

В период 2018–2019 гг. амбулаторно оториноларингологом осмотрены 26 детей в возрасте от 7 до 17 лет, которые предъявляли жалобы на внезапно возникшую резкую ушную боль, в том числе с повторяющимися эпизодами, что служило поводом для ежедневного

неоднократного обращения к специалисту. 100% детей четко указывали на ушную боль, среди них 7 человек (27%) отмечали снижение слуха, 3 детей (11,5%) упоминали о временном головокружении. Все дети осмотрены детским оториноларингологом в день обращения, катаральные признаки заболевания отсутствовали у всех 26 детей (100%), также у всех обследованных при клиническом осмотре пальпация и перкуссия области ушной раковины и заушной области были безболезненны, при отоскопии признаков воспаления наружного и/или среднего уха не выявлено. Всем детям (26 человек — 100%) в обязательном порядке проведена акустическая импедансометрия для исключения дисфункции слуховой трубы и экссудативного процесса в барабанной полости, задержанная вызванная отоакустическая эмиссия как скрининг слуховой функции — патологии не выявлено. Все обратившиеся также осмотрены неврологом, невралгия лицевого нерва исключена. В дальнейшем диагностикой и лечением синдрома Костена занимались стоматологи-ортодонты, проводился трехфаланговый тест, который подтверждал неправильную зубную окклюзию. Дополнительно пациентам назначались инструментальные способы обследования: рентгенография нижней челюсти, электромиография жевательных мышц, при необходимости — компьютерная или магнитно-резонансная томография. Выбор методов терапии зависел от причин заболевания. В 38% случаев (10 детей) для выздоровления достаточно было произвести санацию полости рта, 15% (4 ребенка) пришлифовывать завышенные пломбы, 23% (6 детей) для завершения лечения установлены пластины для коррекции прикуса остальные дети (23% — 6 человек) получили лечение кинезиотерапевта с выздоровлением. Для снятия болей у 13 детей (50%) с прорезыванием зубов ввиду их смены рекомендовались нестероидные противовоспалительные средства внутрь или местные гели, в качестве вспомогательной терапии назначались физиопроцедуры: КВЧ-терапия на нижнюю челюсть, ультрафонофорез с гидрокортизоновой мазью, диадинамотерапия.

Таким образом, профилактика синдрома Костена предполагает своевременное обращение к ортодонту с целью формирования правильной зубной окклюзии, а именно, коррекции прикуса, санации полости рта, в ряде случаев устранения последствий травмы челюсти, в тоже время своевременное направление пациента с оталгией, снижением слуха без объективного подтверждения заболевания уха и

слуха, должно служить руководством к направлению специалистам смежных специальностей.

СЕНСОНЕВРАЛЬНАЯ ТУГОУХОСТЬ У НОВОРОЖДЕННЫХ И ДЕТЕЙ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ, АССОЦИИРОВАННАЯ С ВРОЖДЕННОЙ ЦИТОМЕГАЛОВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИЕЙ

Кунельская Н.Л.^{1,3}, Ивойлов А.Ю.^{1,2,3}, Кисина А.Г.¹,

Вайнштейн Н.П.², Морозова З.Н.¹

¹ ГБУЗ «НИКИО им. Л.И. Свержевского» ДЗМ; ² ГБУЗ «ДГКБ № 9 им. Г.Н. Сперанского ДЗМ»; ³ ФГБОУ ВО «РНИМУ им. Н.И.Пирогова» МЗ

РФ

Москва

SENSORINEURAL HEARING LOSS IN NEWBORNS AND IN CHILDREN OF THE FIRST YEAR OF LIFE ASSOCIATED WITH CMV INFECTION

Kunelskaya N., Ivoilov A., Kisina A., Vainshtein N., Morozova Z.

Цель исследования. Изучить распространенность сенсоневральной тугоухости у новорожденных и детей первого года жизни с врожденной цитомегаловирусной инфекции (ВЦМВИ).

Материалы и методы. Аудиологическое обследование провели 100 детям с ВЦМВИ в возрасте до 28 дней, в 3 и 6 месяцев жизни: отоакустическую эмиссию (ОАЭ) по типу DP, импедансометрию, по показаниям регистрацию коротколатентных слуховых вызванных потенциалов (КСВП), объективную компьютерную аудиометрию (ASSR-тест). **Результаты.** Сформировано три группы: 1 (75, 75%) — тест ОАЭ положительный, 2 (15, 15%) — тест ОАЭ отрицательный, 3 (10, 10%) — сомнительные результаты исследования. В 3 месяца жизни: у всех пациентов 1-ой группы тест ОАЭ положительный, результаты импедансометрии соответствовали типу «А», рефлексы регистрировали с обеих сторон; у 8 (53,3%) пациентов 2-ой группы — положительный тест ОАЭ, у 7 (46,7%) — отрицательный, импедансометрия — тип «А» у 10 (66,7%), тип «В» у 5 (33,3%); у 7 (70%) детей 3-ей группы — положительный тест ОАЭ, тимпанограмма — тип «А», у 3 (30%) — отрицательный тест ОАЭ, тимпанограмма тип «В». В 6 месяцев жизни: у детей 1-ой группы патологии со стороны ЛОР органов не диагностировали. У 4 (26,7%) пациентов 2-ой группы и у 1

(10%) 3-ей группы — отрицательный тест ОАЭ, тимпанограмма тип «А». Больных (5) обследовали методом регистрации КСВП и ASSR-тестом: у 3-х детей диагностировали двустороннюю сенсоневральную тугоухость 1 степени, у 2-х — 2 степени.

Выводы. У новорожденных и детей первого года жизни с ВЦМВИ двусторонняя сенсоневральная тугоухость 1–2 степени диагностируется в 5% случаев. Всем детям с ВЦМВИ показано аудиологическое обследование с дальнейшим катamnестическим наблюдением педиатра и сурдолога.

ПЕРИФЕРИЧЕСКАЯ КОХЛЕОВЕСТИБУЛОПАТИЯ ПРИ СИНДРОМЕ РАМСЕЯ-ХАНТА

Пальчун В.Т.^{1,2}, Гусева А.Л.², Левина Ю.В.^{1,2}

¹ ГБУЗ «Научно-исследовательский клинический институт оториноларингологии им. Л.И. Свержевского» ДЗМ; ² ФГБОУ ВО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова» МЗ России
Москва

PERIPHERAL COCHLEO-VESTIBULOPATHY IN RAMSEY-HUNT SYNDROME

Paltchun V., Guseva A., Levina Yu.

Синдром Рамсея-Ханта проявляется периферическим параличом лицевого нерва и везикулезными высыпаниями на коже в области наружной ушной раковины и наружного слухового прохода, а его этиологическим фактором является нейротропный вирус варицелла зостер. В ряде случаев на фоне ганглиолита коленчатого узла возникает поражение 8 пары черепных нервов, сопровождающееся снижением слуха на стороне поражения, головокружением, нарушением координации. Выраженная кохлеовестибулярная симптоматика затрудняет диагностику данного заболевания и приводит к позднему назначению адекватной терапии.

Цель исследования. выявить особенности кохлеовестибулярных нарушений при синдроме Рамсея-Ханта и динамику восстановления слуха и вестибулярной функции на фоне лечения.

Результаты. В течение 2017–2018 гг. на стационарном лечении ГКБ 1 им. Н.И.Пирогова проходили лечения 3 пациента с установленным диагнозом Рамсея-Ханта. У всех пациентов заболевание дебютировало выраженным болевым синдромом в области ушной раковины и появлением на ней везикулезной сыпи разной степени выраженности. В течение нескольких дней развился парез лицевого нерва, снижение слуха и головокружение. Двум пациентам диагноз был поставлен более чем через 1 мес после дебюта симптомов, при этом у них выявлена нейросенсорная тугоухость 3–4 степени, при видеоимпульсном тесте асимметрия показателя Gain больше 50%, скрытый спонтанный нистагм 2–3 степени. У 1 пациентки диагноз был поставлен через 5 дней после первых симптомов заболевания, выявлена

нейросенсорная тугоухость 2 степени, асимметрия Gain 60%. После консультации инфекциониста всем пациентам была назначена противовирусная терапия и глюкокортикостероиды, а также комплекс вестибулярной реабилитации. Через 3 мес после стационарного лечения всем пациентам было проведено обследование слуха и вестибулярной функции. У 2-х пациентов, которым был поставлен диагноз через 1 мес. после дебюта симптомов и лечение назначено с длительным запозданием, не выявлена положительная динамика слуховой функции, а снижение вестибулоокулярного рефлекса осталось без изменений. У пациентки со своевременно начатым лечением отмечено значительное улучшение слуха — восстановление порогов слуха до 20–30 дБ на разговорных частотах, однако сохранилась выраженная асимметрия вестибулоокулярного рефлекса при видеоимпульсном тесте.

Заключение. Синдром Рамсея-Ханта является редким заболеванием, трудным для диагностики в практике оториноларинголога. При вовлечении в патологический процесс 8 пары черепных нервов положительный прогноз течения заболевания зависит от своевременного назначения глюкокортикостероидной и противовирусной терапии, при этом, вероятно, прогноз восстановления функции спирального ганглия более благоприятный, чем вестибулярного ганглия.

СУБЪЕКТИВНЫЙ УШНОЙ ШУМ ПРИ РАЗЛИЧНОМ СОСТОЯНИИ СЛУХОВОЙ ФУНКЦИИ

Кунельская Н.Л.^{1,2}, Левина Ю.В.^{1,2}, Гусева А.Л.¹

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

SUBJECTIVE TINNITUS IN DIFFERENT CONDITIONS OF THE HEARING FUNCTION

Kunelskaya N., Levina Yu., Guseva A.

Субъективный ушной шум (СУШ) занимает одно из ведущих мест среди триггеров влияющих на психосоматическую функцию населения. При этом наблюдается тенденция к увеличению числа людей, страдающих субъективным ушным шумом. На сегодняшний день не существует объективных методов регистрации ушного шума. Инструментально зарегистрировать субъективный ушной шум можно лишь косвенно и самыми информативными методами являются психофизические методы шумометрии: «равной громкости» и «перекрытия».

Цель исследования. Оценить частотный диапазон субъективного ушного шума у пациентов, при нарушении слуховой функции и при нормальных порогах слухового восприятия звуков.

Пациенты и методы. Всем пациентам проводили тональную пороговую аудиометрию в диапазоне частот от 125 до 20000 Гц и шумометрия методами «равной громкости» и «перекрытия». Исследование проводилось на аудиометре GSI-61 (США). Субъективная оценка шума проводилась по сенсорно-аналоговой шкале (САШ) в 10 баллов.

В данное исследование включены 2 группы пациентов в возрасте от 20 до 45 лет с субъективным ушным шумом. Первую группу составили 15 человек с отсутствием снижения слуха на частотах 125–20000 Гц (до 15 дБ ПС). Вторую групп составили 21 человек с высоко-частотной тугоухостью превышающая 40 дБ в диапазоне частот от 2000–20000 Гц и нормальными значениями слуха (до 15 дБ ПС) в диапазоне частот от 125–2000 Гц.

Результаты и обсуждение. В первой группе у 12 обследованы не удавалось определить частоту соответствующего шума. У троих обследованных частота шума соответствовала диапазону 12,5–14 кГц. Однако, не удалось добиться субъективной маскировки методом перекрытия. По данным САШ среднее значение составило 6,4 балла. Во второй группе с высокочастотной потерей слуха у 18 из 21 обследованных частота субъективного шума располагалась в зоне максимальной потери слуха в частотном диапазоне 2000–16000 Гц и интенсивность шума составила +3–+7 дБ над потерей слуха на данной частоте. По данным САШ среднее значение составило 5,8 балла.

В обследованных группах не выявлено различий по субъективной оценке шума по сенсорно-аналоговой шкале. При нормальный порогах в 20% случаев удавалось найти доминантную частоту субъективного шума, однако, добиться эффективной маскировки не удалось ни у одного обследованного.

При наличии патологии слуховой системы у большинства (86% случаев) обследованных выявлялась доминантная частота субъективного шума, расположенная в диапазоне максимальной потери слуха. В 67% случаев удавалось добиться эффективной маскировки субъективного шума методом перекрытия.

Таким образом, у пациентов с СУШ и снижением слуховой функции звуковое обогащение среды может быть использовано в качестве перспективной реабилитации. Результаты исследования показывают, что у пациентов с субъективным шумом, не сопровождающимся снижением слуховой функции, механизмы генерации и перспективы реабилитации шума требуют более подробного изучения.

КЛИНИЧЕСКАЯ И ГЕНЕТИЧЕСКАЯ ГЕТЕРОГЕННОСТЬ ВРОЖДЕННОЙ ТУГОУХОСТИ

Маркова Т.Г.^{1,3}, Лалаянц М.Р.¹, Алексеева Н.Н.^{1,3},
Чибисова С.С.^{1,3}, Бражкина Н.Б.¹, Близнец Е.А.², Степанова А.А.²,
Миронович О.Л.², Поляков А.В.², Таварткиладзе Г.А.^{1,3}

¹ ФГБУ «Российский научно-клинический центр аудиологии и
слухопротезирования ФМБА России»; ² ФГБНУ «Медико-генетический
научный центр»; ³ ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия
непрерывного профессионального образования» МЗ РФ
Москва

MARKOVA T., LALAYANTS M., ALEXEEVA N., CHIBISOVA S.,
BRAZHINKINA N., BLIZNETS E., STEPANOVA A., MIRANOVICH
O., POLYAKOV A., TAVARTKILADZE G. CLINICAL AND
GENETIC HETEROGENEITY OF CONGENITAL HEARING LOSS

Markova T., Lalayants M., Alexeeva N., Chibisova S., Brazhkina N.,
Bliznets E., Stepanova A., Mironovich O., Polyakov A., Tavartkiladze G.

В течение последних 10 лет с 2009 года одновременно с внедрением универсального аудиологического скрининга нами проводился генетический скрининг среди детей с врожденным нарушением слуха. Генетический скрининг на мутации в гене GJB2 и частые наследственные формы синдромальной тугоухости проходили дети с подтвержденной двусторонней сенсоневральной тугоухостью и глухотой. Нами обследовано более 2000 детей. Показано значительное преобладание несиндромальных форм с аутосомно-рецессивным типом наследования среди детей, не прошедших аудиологический скрининг или обратившихся к сурдологу в возрасте до 3 лет. Лишь для некоторых синдромальных форм, сопровождающихся лицевыми дизморфиями, особенностями внешности или нарушением метаболизма, возможна ранняя диагностика синдрома, до или сразу после диагностики нарушения слуха. Практика показала, что синдромальные формы, которые первоначально протекают как несиндромальные, только с нарушением слуха (напр. синдром Ушера I и II типа) или имеются признаки, выявляемые дополнительными методами исследования (КТ-височных костей при синдроме Пендред), возможно установить до появления других признаков синдрома

только благодаря новым методам молекулярно-генетической диагностики. В группе GJB2-негативных пациентов молекулярные методы нового поколения позволили выявить патогенные мутации в других генах несиндромальной тугоухости и начать изучать распространенность этих генов в нашей популяции. В результате исследований выделилась группа пациентов с мутациями неопределенного значения, причина тугоухости в этих случаях остается неясна, а роль таких мутаций еще предстоит понять.

Благодаря проведенной работе получены важные данные об эпидемиологии наследственной тугоухости на территории Российской Федерации, описана клиническая картина, исследована динамика порогов слышимости, особенности течения, вероятность прогрессирования при определенных генотипах, выявлены проблемы регистрации ОАЭ в группе детей с врожденной тугоухостью, изучено отношение семьи к медико-генетическому консультированию и важность прогноза потомства.

КЛИНИКО-АУДИОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ПРИ МУТАЦИЯХ В ГЕНЕ *OTOF* У ДЕТЕЙ С ЗАБОЛЕВАНИЯМИ СПЕКТРА АУДИТОРНЫХ НЕЙРОПАТИЙ

Лалаянц М.Р.¹, Миронович О.Л.³, Близнец Е.А.³, Маркова Т.Г.^{1,2},
Поляков А.В.³, Таварткиладзе Г.А.^{1,2}

¹ ФГБУ «Российский научно-клинический центр аудиологии и
слухопротезирования ФМБА России»; ² ФГБОУ ДПО «Российская
медицинская академия непрерывного профессионального образования»
МЗ РФ; ³ ФГБНУ «Медико-генетический научный центр»

Москва

CLINICAL AND AUDIOLOGICAL PECULIARITIES WITH MUTATIONS IN GENE *OTOF* IN CHILDREN WITH AUDITORY NEUROPATHY SPECTRUM DISORDERS

Lalayants M., Mironovich O., Bliznets E., Markova T., Polyakov A.,
Tavartkiladze G.

Заболевание спектра аудиторных нейропатий — состояние слуховой системы, при котором у пациента регистрируются отоакустическая эмиссия (ОАЭ) и/или микрофонный потенциал улитки (МПУ), при этом коротколатентные слуховые вызванные потенциалы (КСВП) отсутствуют или значительно изменены. При этом течение и прогноз слухоречевого развития у пациентов с данными электрофизиологическими особенностями могут быть совершенно различными и непредсказуемыми при первичном обследовании. Широкий спектр возможных результатов слухоречевой реабилитации пациентов с ANSD обусловлен множеством вариантов этиологии и локализации патологии в слуховой системе, приводящих к вышеуказанным электрофизиологическим особенностям при аудиологическом обследовании. ANSD могут быть обусловлены перинатальной патологией (недоношенность, гипербилирубинемия), пороком развития (гипоплазия слухового нерва), а также ANSD могут иметь наследственную этиологию. Выявление этиологии ANSD позволит прогнозировать течение заболевания и выбрать оптимальную тактику ведения пациента. В связи с чем, представляет практический интерес генетическое обследование, особенно поиск мутаций в гене

OTOF, кодирующего белок отоферлин. Отоферлин экспрессируется во внутренних волосковых клетках, где играет важную роль в высвобождении пресинаптических пузырьков с медиатором. Мутации этого гена ответственны за развитие не менее 3% случаев врожденной несиндромальной сенсоневральной тугоухости, что указывает на перспективность исследования этого гена у детей с ANSD.

В результате генетического обследования детей с ANSD, диагностированной в РНКЦАиС, у 5 выявлены биаллельные мутации в гене отоферлин. Во всех 5 случаях ОАЭ регистрировалась вплоть до последнего обследования (в возрасте 4–5 лет), регистрировался высокоамплитудный МПУ, поздние пики КСВП не регистрировались вплоть до интенсивности стимула 100 дБ нПС. ASSR регистрировались на всех исследованных частотах и не соответствовали поведенческим порогам слуха, указывающих на двустороннюю тугоухость 4 степени (в отличии от ASSR). Кохлеарная имплантация была проведена 3 из 5 детей. Электрофизиологические данные (телеметрии нервного ответа и др.) и результаты реабилитации соответствовали таковым у пациентов с «кохлеарной» сенсоневральной тугоухостью, того же возраста имплантации.

Генетическое обследование детей с ANSD, особенно поиск мутаций в гене *OTOF*, может позволить выявить этиологию тугоухости и выбрать оптимальную тактику реабилитации пациента.

АУДИОЛОГИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ПАЦИЕНТОВ С МУТАЦИЯМИ В ГЕНЕ *STRC*

Алексеева Н.Н.^{1,2}, Маркова Т.Г.^{1,2}, Миронович О.Л.³,
Близнец Е.А.³, Поляков А.В.³, Таварткиладзе Г.А.^{1,2}

¹ ФГБУ «Российский научно-клинический центр аудиологии и
слухопротезирования ФМБА России»; ² ФГБОУ ДПО «Российская
медицинская академия непрерывного профессионального образования»
МЗ РФ; ³ ФГБНУ «Медико-генетический научный центр»
Москва

AUDIOLOGICAL CHARACTERISTICS IN PATIENTS WITH MUTATION IN THE GENE *STRC*

Alexeeva N., Markova T., Mironovich O., Bliznets E., Polyakov A.,
Tavartkiladze G.

Основной причиной врожденной сенсоневральной тугоухости являются изменения в многочисленных генах, кодирующих структуры внутреннего уха. В Российской Федерации в группе детей с врожденной несиндромальной тугоухостью до 70% составляют мутации в гене белка коннексина 26, исследование которого стало рутинным. Возможности нового метода (next generation sequencing — NGS) позволяют провести исследование более редких генов, связанных с нарушением слуха. При этом наиболее часто выявляют мутации в гене, кодирующем белок стереоцилин (*STRC*).

Цель исследования. Оценить аудиологические особенности при нарушениях слуха, обусловленных мутациями в гене стереоцилина.

Материалы и методы. Под нашим непосредственным наблюдением находится 21 пациент с двусторонней несиндромальной сенсоневральной тугоухостью с подтвержденными патологическими мутациями в гене *STRC* (делеции всего гена и точечные мутации). Всем пациентам проводится динамическое аудиологическое обследование с интервалом 6 месяцев, которое включает тональную пороговую аудиометрию детям в возрасте старше 3 лет или регистрацию коротколатентных слуховых вызванных потенциалов и отоакустической эмиссии детям 3 лет и младше, а также акустическую импедансометрию.

Результаты. Для тугоухости, обусловленной изменениями в гене *STRC*, характерен рецессивный тип наследования. Среди 21 пациента

нами наблюдается 12 мальчиков и 8 девочек и один взрослый. Возраст до года имели 2 ребенка, 7 лет — 4, 6 лет — 3, 10 лет — 5, 11–17 лет — 6 детей и женщина 33 лет. Два ребенка первично обследованы у сурдолога в 2 и 4 мес., поскольку ОАЭ в роддоме не регистрировалась. Ещё два ребенка не прошли аудиологический скрининг в роддоме, но подтверждающую диагностику прошли только в возрасте 3 и 4 лет. Возраст выявления тугоухости других детей был в диапазоне от 5 до 8 лет, поскольку скрининг им не проводился или не было данных о его результатах.

В обследованной выборке у 4 пациентов диагностирована тугоухость I степени, у 13 — II степени и у 2 пациентов — III степени. Аудиологическая картина в большинстве случаев представлена полого-нисходящим типом аудиограммы, повышение порогов отмечается в большей степени в зоне средних и высоких частот при относительно сохраненных порогах на низких частотах. Динамическое наблюдение пациентов с мутациями в гене стереоцилина показало стабильность порогов слышимости, по крайней мере в первые два десятилетия жизни.

Заключение. Для сенсоневральной тугоухости, связанной с мутациями в гене стереоцилина, характерно раннее начало, преобладание II степени, стабильность порогов слышимости.

ИДЕНТИФИКАЦИЯ НОВОГО ВАРИАНТА ГЕНА *CLIC5* У ПАЦИЕНТОВ С ПОСТЛИНГВАЛЬНОЙ ПОТЕРЕЙ СЛУХА В ЯКУТИИ

Терютин Ф.М.^{1,2}, Барашков Н.А.^{1,2}, Романов Г.П.^{1,2},
 Пшениčkова В.Г.^{1,2}, Соловьев А.В.^{1,2}, Бондарь А.А.³,
 Морозов И.В.^{3,4}, Посух О.Л.^{4,5}, Хуснутдинова Э.К.^{6,7},
 Федорова С.А.^{1,2}

¹ Якутский научный центр комплексных медицинских проблем;

² Северо-Восточный федеральный университет им. М.К. Аммосова;

³ Институт химической биологии и фундаментальной медицины СО РАН;

⁴ Новосибирский государственный университет; ⁵ Федеральный исследовательский центр Институт цитологии и генетики СО РАН;

⁶ Институт биохимии и генетики Уфимского федерального исследовательского центра РАН; ⁷ Башкирский государственный университет

^{1,2} Якутск; ^{3,4,5} Новосибирск; ^{6,7} Уфа

IDENTIFICATION OF NEW VERSION OF GENE *CLIC5* IN PATIENTS WITH POST-LINGUAL HEARING LOSS IN YAKUTIA

Teryutin F., Barashkov N., Romanov G., Pshennikova V., Soloviev A.,
 Bondar A., Morozov I., Posukh O., Khusnutdinova E., Fedorova S.

Во многих популяциях мира наиболее частой причиной несиндромальной потери слуха являются мутации в гене *GJB2*. В Якутии вклад мутаций гена *GJB2* среди пациентов с врожденной тугоухостью составил 48,8% [Barashkov et al., 2016].

Цель исследования. Поиск генетических причин потери слуха у *GJB2*-негативных пациентов с невыясненной этиологией заболевания.

Материалы и методы. Молекулярно-генетическое и аудиологическое обследование было проведено 241 *GJB2*-негативному пациенту.

Результаты. Среди обследованных *GJB2*-негативных пациентов была обнаружена семья, в которой 6 индивидов имели постлингвальную потерю слуха неизвестной этиологии. В образце ДНК одного из них с помощью полноэкзомного анализа (WES) была выявлена гомозиготная замена с.1121G>A в экзоне 6 гена *CLIC5* (chr6:

45870937C>T). Данная нуклеотидная замена приводит к образованию преждевременного стоп-кодона (p.Trp374*), терминирующего синтез полипептидной цепи белка *CLIC5* (NM_024513.3). При дальнейшем анализе, с помощью секвенирования по Сэнгеру, гомозиготный вариант с.1121G>A (p.Trp374*) гена *CLIC5* был также выявлен у 26 *GJB2*-негативных пациентов. Аудиологическое обследование 13 из этих пациентов выявило преимущественно симметричную сенсоневральную тугоухость различной степени тяжести: донозологическое повышение порогов слышимости у одного обследованного, I степень у одного, II степень у 3, III степень у 2, IV степень у 3, глухоту у 3. Дебют заболевания в среднем составил 12,96 лет (от 3 до 60 лет, медиана 7 лет).

Заключение. Таким образом, гомозиготная мутация с.1121G>A (p.Trp374*) в гене *CLIC5* ассоциирована с постлингвальной сенсоневральной потерей слуха и, вероятно, является второй по частоте (после мутаций гена *GJB2*) причиной возникновения тугоухости в Якутии (11% среди *GJB2*-негативных пациентов).

РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ НАСЛЕДСТВЕННОЙ ТУГОУХОСТИ СРЕДИ КЫРГЫЗОВ

Халфина В.В.¹, Маркова Т.Г.^{2,4}, Степанова А.А.³, Близнец Е.А.³,
Миронович О.Л.³, Поляков А.В.³, Насыров В.А.⁵

¹ Кыргызско-Российский Славянский Университет, медицинский факультет; ² ФГБУ «Российский научно-клинический центр аудиологии и слухопротезирования ФМБА России»; ³ ФГБНУ «Медико-генетический научный центр»; ⁴ ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» МЗ РФ; ⁵ Кыргызская Государственная Медицинская Академия им. И.К. Ахумбаева, кафедра оториноларингологии
1,5 Бишкек; 2,3,4 Москва;

PREVALENCE OF THE HEREDITARY HEARING LOSS AMONG THE KIRGHIZ

Khalfina V., Markova T., Stepanova A., Bliznets E., Mironovich O.,
Polyakov A., Nasyrov V.

Глухота является сложным заболеванием, в этиологии которого основными причинами считают наследственность и воздействие внешних факторов. Несмотря на чрезвычайную генетическую гетерогенность, мутации в одном гене *GJB2* встречаются у 50% пациентов с аутосомно-рецессивной несиндромальной тугоухостью. Вклад мутаций данного гена в причины врожденной и ранней детской тугоухости на территории Кыргызской Республики до настоящего времени был не изучен. Клинические исследования показали, что наследственные формы тугоухости в Кыргызстане широко распространены.

Нами проведено обследование 89 детей и подростков со стойкой двухсторонней сенсоневральной тугоухостью и глухотой, не связанных родством. Степень снижения слуха у обследованных варьировала от I степени до глухоты. В обследованной группе 62 ребенка были кыргызы, 10 метисы, 7 русских, 5 дунган, 2 узбеки, 1 уйгур, 1 таджик, 1 кореец.

В результате молекулярно-генетического исследования мутации в гене *GJB2* выявлены у 19 пациентов (21,3%). Мутация 35delG была обнаружена в гомозиготном состоянии у 4 детей от глухих родителей русского происхождения, состоящих в ассортативном браке. Среди 62

кыргызов мутации в гене *GJB2* выявлены в 9 случаях, что составляет 14,5% случаев. Мутация 35delG среди кыргызов обнаружена только в компаунд-гетерозиготном состоянии с мутацией 235delC у 3 детей и с мутацией $-23+1G>A$ у одного ребенка. По сравнению со странами Европы и даже Азии, где частота мутаций гена варьирует от 17,5 до 52% (и самая частая мутация 35delG) в группе детей с врожденной тугоухостью, роль мутаций гена *GJB2* среди кыргызов чрезвычайно мала. Учитывая, что больше половины обследованной группы (60 против 29) составили семьи с двумя и более случаями тугоухости, следует искать другие генетические причины наследственных нарушений слуха среди кыргызов.

СЛУХОРЕЧЕВАЯ РЕАБИЛИТАЦИЯ ДОЛИНГВАЛЬНЫХ ВЗРОСЛЫХ ПОСЛЕ КОХЛЕАРНОЙ ИМПЛАНТАЦИИ

Королева И.В.^{1,2}, Огородникова Е.А.³, Левин С.В.¹, Левина Е.А.¹
¹ ФГБУ «Санкт-Петербургский НИИ уха, горла, носа и речи МЗ РФ»;
² СПб ГКУЗ «Детский городской сурдологический центр»; ³ ФГБУН
Институт физиологии им. И.П. Павлова РАН
Санкт-Петербург

SPEECH AND HEARING REHABILITATION OF PRE-LINGUAL ADULTS AFTER COCHLEAR IMPLANTATION

Koroleva I., Ogorodnikova E., Levin S., Levina E.

Цель исследования. Выявление особенностей и эффективности слухоречевой реабилитации долингвально оглохших пациентов, проимплантированных во взрослом возрасте.

Материалы и методы. В исследовании участвовали 18 долингвальных пациентов, проимплантированных в возрасте от 18 до 50 лет (процессоры Opus 2, Rondo, Medel). Для оценки слухового восприятия у пациентов использовали тесты батареи EARS (Medel), шкалу CAP, компьютерные тесты базовых слуховых навыков тренажера «Учусь слушать».

Результаты. Для большинства пациентов характерны более длительный период достижения адекватного максимального комфортного уровня стимуляции и адаптации к восприятию звуков с кохлеарным имплантом (КИ), трудности привыкания к стимуляции в высокочастотном диапазоне, медленные темпы развития слухового восприятия с КИ. 4 пациента после двух лет использования КИ общаются по телефону с близкими (уровень 7 по шкале CAP), 3 пациента понимают простые обиходные фразы на слух (уровень 5 по шкале CAP), 9 пациентов узнают на слух слова и фразы при закрытом выборе и улучшили слухо-зрительное восприятие речи. У 2 пациентов слуховое восприятие ограничено узнаванием окружающих звуков и отдельных признаков речевых сигналов, улучшилось слухо-зрительное восприятие речи и возросла речевая активность. У 4-х пациентов улучшилось качество речи после занятий по коррекции произношения и голоса. 1 пациент не использует КИ.

Заключение. Анализ результатов свидетельствует о неоднородности ранооглохших взрослых пользователей КИ, и возможности прогнозировать результаты имплантации у пациента в зависимости от постоянства использования слуховыми аппаратами, уровня развития языковой системы, навыков использования устной речи для общения, способа коммуникации в семье и ближайшем окружении, сформированности процессов слухового анализа, организации занятий с сурдопедагогом/близкими по формированию слухоречевых навыков с использованием адекватной методики, мотивации пациента использовать КИ. При регулярных занятиях с использованием «слухового» метода улучшение слухового восприятия и повышение качества жизни может быть достигнуто даже у самых проблемных пациентов.

ИНДИВИДУАЛЬНЫЙ ПОДХОД К РЕАБИЛИТАЦИИ ВЗРОСЛЫХ ПАЦИЕНТОВ ПОСЛЕ КОХЛЕАРНОЙ ИМПЛАНТАЦИИ

Морозова М.В., Дворянчиков В.В., Голованов А.Е.,
Сыроежкин Ф.А.

ФГБВОУ ВО «Военно-медицинская академия им. С.М. Кирова» МО РФ
Санкт-Петербург

INDIVIDUAL APPROACH TO REHABILITATION IN ADULT PATIENTS AFTER COCHLEAR IMPLANTATION

Morozova M., Dvoryanchikov V., Golovanov A., Syroezhkin F.

Кохлеарная имплантация является единственным методом, позволяющим вернуть слух пациентам с высокой степенью тугоухости и глухотой. Однако, в процессе реабилитации взрослых пациентов после кохлеарной имплантации, мы столкнулись с рядом трудностей.

Цель исследования. Выяснить влияние сопутствующей соматической патологии и генеза тугоухости на процесс реабилитации взрослых пациентов.

Материалы и методы. В нашей работе приняли участие 39 взрослых пациентов, проходивших курсы слухоречевой реабилитации после кохлеарной имплантации. 24 пациента потеряли слух на фоне или по причине тяжелой соматической патологии, а именно после перенесенного менингита, энцефалита, тяжелых травм головы, после химиотерапии или в результате воздействия ототоксичных препаратов. У оставшихся 15 глухота сопряжена с изменениями в центральной нервной системе, которые проявлялись в виде снижения когнитивной функции, памяти и внимания. Практически у всех пациентов отсутствие возможности общаться и слышать привычные звуки привело к развитию подавленного состояния и депрессии.

Результаты. При настройке речевого процессора все пациенты неизбежно сравнивают звуки в кохлеарном импланте с теми, которые находятся в их слуховой памяти. Их несоответствие привело к ухудшению психоэмоционального состояния, которое в ряде случаев усугублялось тем, что пациенты не могли бегло разбирать слова и предложения. Всё это привело к необходимости в дополнительных

занятиях с психологом для развития мотивации и правильного поведения пациентов.

Заключение. Таким образом, для обеспечения хороших результатов слухоречевой реабилитации при кохлеарной имплантации, взрослым пациентам требуется индивидуальный подход и участие различных узких специалистов.

РОЛЬ РОДИТЕЛЕЙ В ПРОВЕДЕНИИ ГРУППОВЫХ РАЗВИВАЮЩИХ И КОРРЕКЦИОННЫХ МЕРОПРИЯТИЙ ДЛЯ ДЕТЕЙ В УСЛОВИЯХ РЕАБИЛИТАЦИОННОГО ЦЕНТРА

Суркова Е.Г., Язев А.М.

ФГБУ Центр реабилитации (для детей с нарушением слуха) МЗ РФ
Москва

THE ROLE OF PARENTS IN GROUP DEVELOPMENTAL AND CORRECTIONAL ACTIVITIES FOR CHILDREN WITH THE CENTRE FOR REHABILITATION

Surkova E., Yazev Ya.

Цель исследования. Оценка роли родителей в проведении групповых коррекционных занятий для детей в условиях реабилитационного центра.

Материалы и методы. Групповые занятия, организованные с учетом программы для специальных дошкольных учреждений «Воспитание и обучение слабослышащих детей дошкольного возраста» и опыта работы с детьми с нарушением слуха по методу Э.И. Леонгард.

Введение. Предлагаемая центром программа групповых занятий предусматривает участие в ней как детей, так и родителей. Роль родителей меняется по мере взросления ребенка и изменения цели групповых реабилитационных занятий

Результаты. В результате совместной работы сурдопедагогов, логопедов, дефектологов и психологов реабилитационного центра создана и функционирует программа групповых развивающих и коррекционных занятий для детей и родителей, способствующая успешной интеграции ребенка в детский коллектив по месту жительства, состоящая из 4 циклов занятий.

Обсуждение. Первый цикл реабилитационных занятий, проводящихся в отношении детей раннего возраста, конечной целью которого является помощь в успешной интеграции ребенка в дошкольный детский коллектив по месту жительства, называется «Мои любимые игрушки». Спецификой таких занятий является то, что они проводятся не в отношении ребенка, а в отношении диады «Родитель-ребенок».

Педагоги взаимодействуют и с родителем и с ребенком. Родитель, откликаясь на коммуникации педагогов, показывает своему ребенку пример реагирования на коммуникацию. Таким образом, в процессе участия в занятиях родитель обучается организации, а ребенок — участию в развивающей игре. Занятия дают ребенку возможность расширить представления об окружающем мире, овладеть необходимыми речевыми и бытовыми навыками, научиться учитывать законы поведения, принятые в детском обществе, сочувствовать, проявлять инициативу.

Второй цикл занятий называется «Мои любимые мультики». Группа детей дошкольного возраста совместно с родителями и педагогами смотрит отрывки из мультфильмов, в которых показываются конструктивные паттерны поведения в знакомых ребенку бытовых ситуациях: «Доктор Айболит», «Каникулы Бонифация», «Умка» и др., обсуждает их, а затем организовывается сюжетно-ролевая игра по сюжету мультфильма, предполагающая партнерское взаимодействие детей и родителей. Некоторые сюжеты построены так, чтобы команда детей вступала во взаимодействие с командой родителей (родители — зрители, дети — артисты цирка). Таким образом, помимо реализации задач, сформулированных для предыдущего цикла занятий, в процессе взаимодействия с детьми и взрослыми ребенок учится участвовать в сюжетно-ролевой игре, творчески изменять ее и инициировать собственный сюжет на предлагаемую тему.

Третий цикл групповых занятий, разработанный для детей дошкольного и младшего школьного возраста, называется: «Мои любимые сказки». Целью реабилитационных мероприятий данного цикла является успешная интеграция ребенка в школьный коллектив. Ребенок должен быть готов к обучению в школе в интеллектуальном, личностном, социальном и эмоционально-волевом плане. В процессе знакомства с конкретной сказкой, подготовки костюмов и декораций, создания собственной книги с иллюстрациями, а затем участия в театральной постановке на тему сказки, дети развивают интеллектуальные и социальные навыки, необходимые в школе. Участие в театральной постановке является для ребенка мощным стимулом личностного развития — повышает его самооценку, развивает способность к саморегуляции, к творческому самовыражению. В занятиях данного цикла роль родителей сильно изменяется по сравнению с групповыми занятиями для детей младшего возраста. Ответствен-

ность за подготовку и реализацию сценического образа лежит на ребенке. Родители из партнеров в игре становятся деятельной группой поддержки. В результате ребенок, выходя на сцену и играя роль, получает опыт самостоятельного участия в сложной групповой публичной деятельности, ощущая при этом из зала поддержку родителей.

В подростковом возрасте дети часто теряют интерес к занятиям с педагогами, некоторые из них, чрезмерно остро переживая ограничения, связанные с физическим недостатком, вообще не видят смысла в развитии навыков речевого общения. Групповые занятия для таких детей, являются не только средством обучения необходимым коммуникативным навыкам и помощи в социализации в большом социуме, включающем в себя все сферы жизни общества, но и, по сути, группой взаимной поддержки, помогающей найти собственные жизненные смыслы и цели. В связи с этим методики, использующиеся на таких занятиях, направлены не только на развитие коммуникативных навыков в виде ролевых игр на тему: «Посещение поликлиники», «Заказ пиццы по телефону» и проч., но и на мотивацию к личностному самоопределению ребенка. Занятия для детей подросткового возраста «Монстр общения», проводятся без присутствия родителей. Родителю рекомендуется поинтересоваться у ребенка о том, что произошло на занятиях, но оставить за ним право не отвечать на вопрос.

Сложная система групповых занятий с детьми разного возраста и их родителями требует создания особого духа взаимодействия между педагогами центра и родителями. В связи с этим особой формой работы педагогов является организация групповых занятий для родителей. Для их проведения выбирается время, когда дети заняты у других педагогов. Целью занятий является знакомство родителей со смыслом разных форм педагогического воздействия и их ролью в реабилитационном процессе, а также организация группы взаимоподдержки родителей.

Заключение. Процесс психолого-педагогической реабилитации детей с нарушением слуха имеет множество аспектов и нюансов, связанных как с возможностями ребенка, так и выбранной образовательной траекторией. При этом эффективная стратегия психолого-педагогической реабилитации предполагает отношение и к родителям и к детям как субъектам реабилитационного процесса, поэтому реа-

билитационные мероприятия должны быть направлены на работу с семьей с учетом запросов, как детей, так и родителей.

**ПУБЛИКАЦИИ
PUBLICATIONS**

НАРУШЕНИЕ СЛУХА ПРИ МУТАЦИЯХ Met34Thr И Leu90Pro В ГЕНЕ *GJB2*

Алексеева Н.Н.^{1,2}, Маркова Т.Г.^{1,2}, Голубева Т.И.⁴,
Григорьева Е.А.⁵, Петрова И.П.⁶, Близнац Е.А.³, Поляков А.В.³,
Таварткиладзе Г.А.^{1,2}

¹ ФГБУ «Российский научно-клинический центр аудиологии и слухопротезирования ФМБА России»; ² ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» МЗ РФ; ³ ФГБНУ «Медико-генетический научный центр»; ⁴ ГБУЗ Архангельской области «Северодвинская городская детская клиническая больница»; ⁵ ГБУЗ Астраханской области «Областная детская клиническая больница им. Н.Н. Силищевой»; ⁶ БУЗ Воронежской области «Воронежская областная детская клиническая больница №1»
^{1,2,3} Москва; ⁴ Северодвинск; ⁵ Астрахань; ⁶ Воронеж

HEARING LOSS ASSOCIATED WITH Met34Thr AND Leu90Pro MUTATIONS IN *GJB2* GENE

Alexeeva N., Markova T., Golubeva T., Grigorieva E., Petrova I.,
Bliznets E., Polyakov A., Tavartkiladze G.

Комбинированный аудиологический скрининг новорожденных на нарушения слуха и генетический скрининг врожденной двусторонней тугоухости и глухоты на мутации в гене *GJB2* проводится нами с 2009 года. В результате описан спектр мутаций гена и описана клиническая картина при наиболее частых изменениях в гене и определенных генотипах. В группе детей с врожденной несиндромальной тугоухостью частота мутаций в гене *GJB2* может достигать до 70% в зависимости от возрастного состава. Мутации Met34Thr и Leu90Pro в гене *GJB2* относятся к часто встречающимся. Замена аминокислот в коннексине 26 изменяет физико-химические свойства белка и нарушает работу коннексиновых каналов. Чаще всего гомозиготы и компаундные гетерозиготы по этим мутациям встречаются среди пациентов с двусторонней сенсоневральной тугоухостью I и II степени.

Цель исследования. Оценить аудиологические особенности при нарушениях слуха, обусловленные мутациями Met34Thr и Leu90Pro в гене *GJB2*.

Материалы и методы. Под нашим наблюдением находится 50 пациентов с генотипом гомозигот и компаунд-гетерозигот по мутациям

Met34Thr и Leu90Pro в гене *GJB2* с двусторонней несиндромальной сенсоневральной тугоухостью. Кроме того, в группе лиц с нарушением слуха были 20 носителей данных мутаций (только одна мутация в генотипе). Все пациенты прошли полное аудиологическое обследование.

Результаты. Тугоухость, обусловленная мутациями Met34Thr и Leu90Pro в гене *GJB2*, имеет аутосомно-рецессивный тип наследования. У 8 гомозигот по мутации Met34Thr диагностирована I (6 человек) и II (2 человека) степень тугоухости. Аудиологический скрининг в роддоме не прошли 4 ребенка с таким генотипом, другим скрининг не проводился. Выявлены 28 компаунд-гетерозигот по данной мутации, из них у 21 человека второй мутацией была 35delG. В этой группе 12 человек с I степенью тугоухости, 8 — с II степенью, 6 — с III степенью и только у 2 пациентов IV степень тугоухости. Аудиологический скрининг в роддоме не прошли 8 детей с таким генотипом и II степенью тугоухости. Мутация Leu90Pro встречается реже. Обследованы одна гомозигота и 13 компаунд-гетерозигот: 10 человек с I и II степенью и 4 с III степенью тугоухости. В тоже время из 17 гетерозиготных носителей мутации Met34Thr 9 имели IV степень тугоухости и глухоту, как и три гетерозиготных носителя мутации Leu90Pro.

Заключение. Для сенсоневральной тугоухости, связанной с мутациями Met34Thr и Leu90Pro в гене *GJB2*, характерно раннее начало, преобладание II степени. Вопрос о стабильности порогов слышимости требует дальнейшего тщательного анализа.

КОХЛЕАРНАЯ ИМПЛАНТАЦИЯ У ЛИЦ СРЕДНЕЙ ВОЗРАСТНОЙ ГРУППЫ: ОСОБЕННОСТИ ВЕДЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ

Балакина А.В.¹, Владимирова Т.Ю.², Зуева Е.Н.¹

¹ ФГБУ НКЦО ФМБА России; ² ВО СамГМУ Минздрава России

¹ Москва; ² Самара

COCHLEAR IMPLANTATION IN MIDDLE AGE PATIENTS: PECULIARITIES OF REHABILITATION

Balakina A., Vladimirova T., Zueva E.

В современном обществе нарушение слуха является актуальной проблемой во всех возрастных группах. Учитывая тот факт, что прогрессирование старения населения многих стран мира, в т.ч. РФ, является одной из важнейших демографических особенностей XX-XXI вв., актуальность изучения снижения слуха у лиц старшей возрастной группы очевидна. В настоящее время предложено множество способов коррекции недостатка слуховой функции, в том числе и кохлеарная имплантация (КИ) как наиболее эффективный метод реабилитации пациентов с тугоухостью высокой степени. Очевидно, что КИ — не единовременная хирургическая операция, а комплекс длительных и дорогостоящих мероприятий, включающих послеоперационное сопровождение пациентов и комплексную реабилитацию. Причинами постлингвальной глухоты у пожилых людей зачастую являются: черепно-мозговая травма с переломом основания черепа (как правило, линия перелома проходит через пирамиду височной кости и улитку), перенесенный менингит, отосклероз, хронический гнойный средний отит. Анестезиологическое обеспечение операций кохлеарной имплантации у пациентов пожилого возраста сопряжено с рядом важных особенностей. При сборе анамнеза и оценке данных лабораторных исследований необходимо учитывать физиологические процессы старения организма, особенности функционирования органов и их систем, возможное наличие ряда сопутствующих соматических заболеваний. Большое значение имеют возрастные особенности сердечно-сосудистой, дыхательной систем, а также системы мочевого выделения. С позиций хирурга, у пациентов,

перенесших черепно-мозговую травму (ЧМТ) и страдающих хроническим гнойным средним отитом, изменена анатомия среднего уха, что затрудняет хирургический доступ к барабанной лестнице улитки. Кроме того, у пациентов с хроническим средним отитом, отосклерозом и последствиями перенесенной ЧМТ часто развивается оссификация улитки. Ранее наличие кохлеарной оссификации и фиброза являлось противопоказанием к проведению кохлеарной имплантации. Однако современные методы визуализации улитки внутреннего уха, в частности компьютерная томография (КТ) височных костей, позволяют расширить показания для проведения КИ у таких больных, при этом исследование должно проводиться не ранее, чем за две недели до момента оперативного вмешательства. Реабилитация пациентов после кохлеарной имплантации занимает от нескольких месяцев до многих лет. Эффективность КИ у лиц старшей возрастной группы во многом зависит от сохранности и пластичности функции слуховой коры, ее способности обеспечивать центральную обработку информации, поставляемой комплексом «кохлеарный имплант/слуховой нерв». Не менее важен возраст наступления глухоты, длительность периода глухоты, социокультурные условия развития человека после возникновения поражения слуха, а также когнитивные и психологические характеристики личности. Таким образом, особенностями хирургического этапа КИ у пожилых людей является повышение риска развития осложнений операции и увеличение длительности вмешательства, что определяет тяжесть хирургической травмы и послеоперационного периода. Не менее актуально исследование эффективности комплексной реабилитации после кохлеарной имплантации у лиц старшей возрастной группы посредством батареи тестов и анкет, позволяющих, в том числе, оценить качество их жизни.

АПРОБАЦИЯ БАЗЫ ДАННЫХ РЕЧЕВОГО МАТЕРИАЛА ДЛЯ ОЦЕНКИ ВОСПРИЯТИЯ РУССКОЙ РЕЧИ У ВЗРОСЛЫХ И ДЕТЕЙ

Бобошко М.Ю.^{1,2}, Риехакайнен Е.И.³, Гарбарук Е.С.^{1,4},
Голованова Л.Е.^{2,5}, Мальцева Н.В.¹

¹ ФГБОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный
медицинский университет им. акад. И.П. Павлова» МЗ РФ; ² ФГБОУ ВО
«Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И.

Мечникова» МЗ РФ; ³ ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский
государственный университет»; ⁴ ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский
государственный педиатрический медицинский университет»; ⁵ СПб ГУЗ
«Городской гериатрический медико-социальный центр», Городской
сурдологический центр
Санкт Петербург

EVALUATION OF RUSSIAN WORDS LISTS FOR TESTING OF SPEECH RECOGNITION IN ADULTS AND CHILDREN

Boboshko M., Garbaruk E., Golovanova L., Riekhakaunen E.

Метод речевой аудиометрии занимает существенное место в диагностике и экспертизе слуховых расстройств. В России речевая аудиометрия, как правило, осуществляется посредством предъявления тестовых таблиц, состоящих из 20–30 слов. Необходимость пересмотра таблиц обусловлена изменениями в употреблении слов и новыми данными о факторах, влияющих на восприятие лексических единиц.

Цель исследования. Апробация новой базы данных (БД), содержащей фонетически и перцептивно сбалансированные списки слов для речевой аудиометрии у взрослых и детей.

Материалы и методы. Материал для проведения речевой аудиометрии включает 13 типов тестов (126 тестовых таблиц), разработанных с учетом лингвистических и психолингвистических критериев.

Результаты и обсуждение. Для оценки восприятия речевого материала была осуществлена студийная аудиозапись тестовых таблиц женщиной-диктором в соответствии с требованиями ГОСТ Р ИСО 8253–3–2014. Проведена обработка полученных аудиозаписей. При проверке перцептивной сбалансированности таблиц каждая из них

была предъявлена 30 взрослым испытуемым (от 18 до 25 лет) и 30 детям (от 5 до 10 лет) с нормальным слухом в эквивалентных условиях испытаний (в головных телефонах, с монауральным предъявлением речевого материала на ведущее ухо на комфортном уровне громкости). По результатам проверки были произведены замены и перестановки ряда слов, выполнена повторная студийная аудиозапись измененных тестовых таблиц с последующей оценкой на других нормально слышащих испытуемых такого же возраста. Достоверное отсутствие отличий при восприятии разных тестовых таблиц позволило доказать их перцептивную сбалансированность. Для хранения, управления и воспроизведения текстовых и звуковых данных разработана компьютерная программа.

Заключение. БД может быть использована для диагностики нарушений разборчивости речи, определения уровня поражения слуховой системы, контроля эффективности лечения и реабилитации пациентов с тугоухостью, проведения медико-социальной экспертизы, оценки эффективности использования слуховых устройств и коррекции их настройки.

СПИСКИ РАЗНОСЛОЖНЫХ СЛОВ ДЛЯ РЕЧЕВОЙ АУДИОМЕТРИИ НА РУССКОМ ЯЗЫКЕ

Бобошко М.Ю.^{1,2}, Риехакайнен Е.И.³

¹ ФГБОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный
медицинский университет им. акад. И.П. Павлова» МЗ РФ; ² ФГБОУ ВО
«Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И.
Мечникова» МЗ РФ; ³ ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский
государственный университет»
Санкт-Петербург

LISTS OF POLYSYLLABIC WORDS FOR SPEECH AUDIOMETRY IN RUSSIAN LANGUAGE

Boboshko M., Riekhakaynen E.

Доказано, что результаты речевой аудиометрии во многом зависят от стимулов, предъявляемых слушателям. Большинство русских тестовых таблиц для речевой аудиометрии были разработаны 30 и более лет назад и требуют пересмотра, поскольку они не всегда сбалансированы и включают некоторые слова, редко используемые в современном русском языке.

Цель исследования. Создание и апробация новых списков разносложных слов для речевой аудиометрии.

Материалы и методы. Основными лингвистическими параметрами для разработки списков слов были следующие: частота встречаемости слов, разнообразие фонем, количество слогов и распределение частей речи. Для обеспечения перцептивной сбалансированности проведено два исследования посредством пилотных версий списков, в которых участвовали 35 молодых нормально слышащих носителей русского языка и 23 пациента с тугоухостью.

Результаты и обсуждение. По результатам проведенного исследования из списков были исключены плохо распознанные участниками слова и сопоставлена трудность восприятия разных списков. Создано 16 списков разносложных слов, состоящих из 20 часто встречающихся слов разных частей речи (9 существительных, 4 глагола, 4 прилагательных и 3 наречия (или 2 наречия и местоимение/частица)). В каждом списке — 4 односложных слова, 9 двухсложных и 7 слов

из трех или более слогов. Все перцептивные варианты русских гласных и все согласные включены в каждый список. Контролировался порядок слов в списках, чтобы слова одной и той же части речи и одного и того же количества слогов не следовали сразу друг за другом. В нескольких списках после оценки перцептивной сбалансированности был изменен порядок слов, чтобы избежать морфологического или семантического прайминга (когда, например, слово «общество» воспринималось как «отчество», если перед ним было слово «фамилия»).

Заключение. Окончательные версии списков разносложных слов готовы к использованию в клинической практике.

ОТСРОЧЕННЫЕ НАРУШЕНИЯ СЛУХА У ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА

Гарбарук Е.С., Нномзоо А., Горкина О.К., Павлов П.В.
ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический
медицинский университет» МЗ РФ
Санкт-Петербург

DELAYED HEARING IMPAIRMENT IN CHILDREN WITH CONGENITAL HEART DEFECTS

Garbaruk E., Nnomzoo A., Gorkina O., Pavlov P.

Врожденные пороки сердца (ВПС) являются наиболее часто встречающимися пороками развития у новорожденных. Патология слухового анализатора у детей с ВПС может возникать отсрочено как последствие различных этапов реабилитации основной патологии. Своевременное выявление нарушения слуха в данной группе детей требует длительного наблюдения, однако единый алгоритм аудиологического мониторинга слуха у детей с ВПС отсутствует, что приводит к запоздалой постановке диагноза, несвоевременному началу помощи, негативно сказывается на развитии ребенка в целом.

Цель исследования. Определение встречаемости отсроченных нарушений слуха у детей с ВПС и разработка алгоритма аудиологического наблюдения в данной группе детей.

Материалы. Под динамическим аудиологическим наблюдением находились 148 детей с ВПС (возраст: от 7 дней до 6 лет).

Результаты. Врожденная двусторонняя сенсоневральная тугоухость выявлена у 21 (14%) ребенка. У 6 (4%) детей с исходной нормой слуха двусторонняя сенсоневральная тугоухость была диагностирована в возрасте от 4 месяцев до 5 лет. Все дети с отсроченной формой нарушений слуха имели в анамнезе оперативный этап и длительную медицинскую реабилитацию. На основании полученных данных предложен следующий алгоритм динамического наблюдения: пациентам с ВПС рекомендовано прохождение полного аудиологического обследования с обязательной регистрацией КСВП в рамках диагностического этапа скрининга новорожденных; всем рекомендовано полное аудиологическое обследование после каждого оперативного этапа лечения ВПС; детям, получающим длительные

курсы медикаментозной терапии с использованием ототоксических препаратов, и детям после ЭКМО рекомендовано проведение полного аудиологического обследования каждые 3–6 месяцев.

Заключение. Встречаемость отсроченных нарушений слуха у детей с ВПС составила 4%; своевременное выявление патологии слуха позволяет значительно минимизировать негативные последствия тугоухости.

ЭФФЕКТИВНОСТЬ «ЗАКРЫТЫХ» МЕТОДИК ХИРУРГИИ ХОЛЕСТЕАТОМЫ СРЕДНЕГО УХА

Гаров Е.В., Гарова Е.Е., Загорская Е.Е.
ГБУЗ «Научно-исследовательский клинический институт
оториноларингологии им. Л.И. Свержевского» ДЗМ
Москва

THE EFFECTIVENESS OF THE “CLOSED” SURGICAL TECHNIQUE IN MIDDLE EAR CHOLESTEATOMA

Garov E., Garova E., Zagorskaya E.

Холестеатомный процесс диагностируется у 18% пациентов с хроническим гнойным средним отитом (ХГСО). ХГСО с холестеатомой является абсолютным показанием к хирургическому лечению с целью санации среднего уха с сохранением или улучшением слуха и создания анатомических условий оперированного уха, улучшающих качество жизни пациента.

В Институте с 2009 по 2018 гг. проведено обследование и хирургическое лечение 3934 больных ХГСО. Санлирующие операции по поводу холестеатомы выполнены у 912 (23,2%) пациентов, из них у 483 (53%) — по закрытой технике: в 398 (82,4%) случаев — варианты аттико(адито)томии с тимпанопластикой и пластикой латеральной стенки аттика, в остальных 85 (17,6%) — раздельная аттикоантромастоидотомия с тимпанопластикой и пластикой латеральной стенки аттика.

Эффективность хирургического лечения оценивали через год после операции по отсутствию рецидива холестеатомного процесса, состоятельности тимпано- и пластики латеральной стенки аттика, а также по сокращению костно-воздушного интервала в диапазоне разговорных частот по данным тональной пороговой аудиометрии. Наилучшие результаты достигнуты у пациентов, объем операции которых был небольшим или же патологическому процессу в среднем ухе не сопутствовал выраженный рубцовый или гиперпластический процесс. Максимальный прирост слуха (20 дБ) отмечен после аттикотомии, а минимальный (10 дБ) — раздельной аттикоантромастоидотомии. Рецидив холестеатомы получен в 31% случаев, чаще — после раздельной аттикоантромастоидотомии (21%). В трети случаев

холестеатомный процесс имел рекуррентный характер в труднодоступных зонах (ретротимпануме и протимпануме).

Таким образом, закрытые варианты saniрующих операций являются способом выбора хирургического лечения пациентов с ХГСО с холестеатомой. Максимальная их эффективность достигается, если выполняются все условия проведения данных методик, включая тщательную ревизию труднодоступных мест среднего уха.

ОСТЕОМА СРЕДНЕГО УХА

Гаров Е.В., Зеликович Е.И., Сидорина Н.Г., Калошина А.С.,
Гарова Е.Е.

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

MIDDLE EAR OSTEOMA

Garov E., Zelikovitch E., Sidorina N., Kaloshina A., Garova E.

Остеома височной кости является доброкачественными костными образованиями, встречающимся в 0,1–1% всех новообразований черепа. При этом крайне редко встречается остеома среднего уха (ОСУ).

Цель исследования. Анализ клинических проявлений ОСУ и результатов их хирургического лечения.

Материалы и методы. В Институте с 2014 по 2018 гг. ОСУ выявлена у 3 больных в возрасте от 29 до 42 лет. Всем больным до операции проведено общеклиническое, оториноларингологическое, аудиологическое обследования, КТ височных костей, на основании которых оценивали исходные данные и результаты проведенного хирургического лечения.

Результаты. У всех пациентов процесс был односторонним с давностью заболевания около 6–10 лет. По данным исследования слуха во всех случаях выявлена смешанная тугоухость с преобладанием кондуктивного компонента (пороги костной проводимости (КП) — 20–25 дБ и костно-воздушный интервал (КВИ) — 30–35 дБ). В одном случае на импедансометрии отсутствовали стапедальные рефлексы на больной стороне. Диагноз был установлен после проведения КТ височных костей. Интраоперационно у двух больных ОСУ располагалась в области латеральной стенки аттика и костного навеса над стременем, плотно фиксируя наковальню и сухожилие стременной мышцы, у третьего — в задних отделах латеральной стенки аттика и лицевого кармана, срастаясь с телом наковальни и фиксируя головку молоточка. Во всех случаях после удаления ОСУ была выполнена тимпанопластика 3 типа (по Х. Вульштейну). После операции было выявлено сокращение КВИ до 15 дБ в диапазоне речевых звуковых частот, стабилизация и улучшение порогов КП до 15 дБ.

Выводы. При наличии у пациента односторонней кондуктивной или смешанной тугоухости необходимо проводить КТ височных костей. Хирургическое лечение ОСУ является эффективным способом реабилитации слуха и профилактики вторичных осложнений.

SMRT- И RUMatrix-ТЕСТЫ В ОЦЕНКЕ РЕЗУЛЬТАТОВ РЕАБИЛИТАЦИИ ПАЦИЕНТОВ ПОСЛЕ КОХЛЕАРНОЙ ИМПЛАНТАЦИИ

Гойхбург М.В.¹, Бахшинян В.В.^{1,2}, Важыбок А.³, Вилигес Б.³,
Юргенс Т.⁴, Таварткиладзе Г.А.^{1,2}

¹ ФГБУ «Российский научно-клинический центр аудиологии и
слухопротезирования ФМБА России»; ² ФГБОУ ДПО «Российская
медицинская академия непрерывного профессионального образования»
МЗ РФ; ³ Отделение медицинской физики и передовых технологий в
аудиологии университета Карла фон Оссиецки; ⁴ Институт Акустики,
Университет прикладных наук

^{1,2} Москва; ³ Ольденбург, Германия; ⁴ Любек, Германия

SMRT- AND RUMatrix-TESTS IN EVALUATION OF THE REHABILITATION RESULTS OF THE PATIENTS AFTER COCHLEAR IMPLANTATION

Goykhburg M., Bakhshinyan V., Warzybok A., Viliges B., Yurgens T.,
Tavartkiladze G.

Цель исследования. Оценить корреляцию разборчивости речи в шуме с частотной разрешающей способностью слуха (ЧРС) у пациентов после кохлеарной имплантации (КИ) для определения возможности использования психоакустических методов исследования в оценке результатов реабилитации пользователей КИ.

Материалы и методы. Всем испытуемым, принявшим участие в исследовании, была проведена речевая аудиометрия с использованием международного Ольденбургского фразового теста RUMatrix в шуме, для оценки ЧРС слуха использовался тест, основанный на спектрально-временной гребенчатой модуляции (spectral-temporally modulated ripple test — SMRT). Также пациентом после КИ проведено определение распространения электрического возбуждения в улитке (SOE) методом регистрации телеметрии нервного ответа. В исследование включено 22 пользователя КИ, имплантированных системами КИ производства фирмы “Cochlear”, с опытом использования системы КИ более 3х лет. В контрольную группу включено 15 нормальнослышающих русскоговорящих испытуемых, которые были исследованы с использованием оригинальной версии тестов, а также

с использованием версии с вокодером для имитации электрического слуха. В вокодере были применены параметры стимуляции на основании стратегии кодирования речевой информации ACE, в качестве моделей исследования были использованы 3 пространственных конфигурации распространения электрического возбуждения в улитке: 1 мм, 3,6 мм и 7 мм.

Результаты. Проведенное исследование в контрольной группе выявило высокую корреляцию результатов теста-ретеста (основного тестирования и контрольного) RUMatrix, $R^2=0,79$; результатов SMRT-теста, $R^2=0,85$; SMRT-теста и RUMatrix, $R^2=0,78$ для линейной регрессии и $R^2=0,83$ после выполнения полиномиального распределения. Расширение пространственного распространения приводит к увеличению соотношения сигнал/шум при проведении RUMatrix-теста и снижению SMRT баллов. Группа пациентов после КИ состояла из пре- и постлингвально оглохших пациентов. В группе постлингвально оглохших пациентов была выявлена корреляция между разборчивостью речи в шуме и ЧПС слуха ($R^2=0,55$), в прелингвальной группе данная корреляция не была выявлена ($R^2=0,03$). В группе прелингвально оглохших пациентов была выявлена зависимость между разборчивостью речи в шуме и периодом глухоты ($R^2=0,31$). В группе постлингвально оглохших испытуемых было выявлено, что расширение распространения электрического возбуждения в улитке ведет к ухудшению показателей SMRT-теста.

Выводы. Расширение диапазона распространения электрического возбуждения ведет к ухудшению результатов слухоречевой реабилитации пациентов после КИ. SMRT-тест коррелирует с данными речевой аудиометрии, что позволяет использовать его для оценки результатов реабилитации пациентов вне зависимости от уровня речевого развития.

АНАЛИЗ ГЕНЕТИЧЕСКОГО ОБСЛЕДОВАНИЯ ДЕТЕЙ С НАРУШЕНИЕМ СЛУХА С УЧЕТОМ ДЕМОГРАФИЧЕСКИХ ДАННЫХ В АСТРАХАНСКОЙ ОБЛАСТИ

Григорьева Е.А.¹, Маркова Т.Г.^{2,5}, Синельникова И.А.³,
Иванова Е.А.⁴, Близнец Е.А.⁴, Чибисова С.С.^{2,5}, Поляков А.В.⁴,
Таварткиладзе Г.А.^{2,5}

¹ ГБУЗ Астраханской области «Областная детская клиническая
больница им. Н.Н. Силищевой»; ² ФГБОУ ДПО «Российская
медицинская академия непрерывного профессионального образования»
МЗ РФ; ³ ГБУЗ Астраханской области «Центр охраны здоровья семьи и
репродукции»; ⁴ ФГБНУ «Медико-генетический научный центр»;

⁵ ФГБУ «Российский научно-клинический центр аудиологии и
слухопротезирования ФМБА России»

1,3 Астрахань; 2,4,5 Москва

THE ANALYSIS OF THE GENETIC EXAMINATION OF CHILDREN WITH HEARING IMPAIRMENT TAKING INTO ACCOUNT THE DEMOGRAPHIC DATA IN ASTRAKHAN REGION

Grigorieva E., Markova T., Sinelnikova I., Ivanova E., Bliznets E.,
Chibisova S., Polyakov A., Tavartkiladze G.

Ежегодно в России на 1000 новорожденных рождается 2–4 младенца с нарушениями слуха. Более 50% — это генетические нарушения. Наиболее распространенной и изученной является глухота, вызванная мутациями в гене GJB2. Известна этническая и территориальная специфичность отдельных мутаций гена GJB2. Нарушения слуха могут быть связаны и с мутациями других генов, которые для изучаемой территории могут оказаться значимыми.

Около четверти населения России составляют многонациональные семьи. Численность населения Астраханской области в настоящее время составляет один миллион человек. В регионе представлены более 100 национальностей. Преобладающее население — русские (70%), казахи (14,2%) и татары (7%), однако вследствие миграций неуклонно возрастает численность народов Кавказа.

Цель исследования. Изучить специфичность мутаций на территории Астраханской области с учетом национального состава населения.

Нами проведено обследование на 6 частых рецессивных мутаций в гене GJB2, в котором приняли участие 79 детей с нарушением слуха, состоящих на учете в областном Центре реабилитации слуха. Положительную родословную в данной группе имели только 9 детей (11%). Национальный состав в обследованной группе представлен: русскими (46%), казахами и татарами (по 14%), уроженцами республики Дагестан (12%), калмыками (4%), евреями (2%), цыганами (1,8%), ингушами (1,8%), чеченцами, корейцами и грузинами (по 0,9%).

Частые мутации в гене GJB2 выявлены у 36 детей (46%), причем две мутации обнаружены только у 18 детей (23%). У 9 детей мутация 35delG в гомозиготном состоянии и у 9 детей в компаунд-гетерозиготном состоянии. Почти все гомозиготы по мутации 35delG были русскими, дети со сложным генотипом относились к евреям, корейцам, грузинам, и нагайцам. Большое число носителей одной мутации гена — 18 детей, указывает на необходимость исследовать всю последовательность гена, и может быть следствием смешанного этнического состава обследуемых. Предварительный анализ полученных данных указывает на необходимость дальнейших генетических исследований в регионе.

ОЦЕНКА СЛУХОВОЙ ФУНКЦИИ У НОВОРОЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ ПРИ ПЕРИНАТАЛЬНОМ ПОРАЖЕНИИ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Ивойлов А.Ю.^{1,2,3}, Кисина А.Г.¹, Морозова З.Н.^{1,3}
¹ ГБУЗ «НИКИО им. Л.И. Свержевского» ДЗМ; ² ФГБОУ ВО «РНИМУ
им. Н.И.Пирогова» МЗ РФ; ³ ГБУЗ «ДГКБ №9 им. Г.Н. Сперанского
ДЗМ»
Москва

HEARING EVALUATION IN NEONATES WITH PERINATAL CENTRAL NERVOUS SYSTEM IMPAIRMENT

Ivoilov A., Kisina A., Morozova Z.

Цель исследования. Объективная оценка слуховой функции у новорожденных детей при перинатальном поражении центральной нервной системы (ЦНС).

Материалы и методы. Обследовано 154 ребёнка (308 ушей) в возрасте от 4 до 28 дней: I группа — 100 детей с перинатальным поражением ЦНС (перинатальная энцефалопатия, ишемически-гипоксическое поражение ЦНС, синдром гипервозбудимости, синдром мышечной дистонии, гнойный менингит и сочетание этих патологий), II группа — 54 ребёнка без признаков поражения ЦНС. При обследовании применяли моноауральную стимуляцию, КСВП регистрировали с ипсилатеральных электродов, анализу подвергали потенциалы дальнего поля (far field), полученные методом синхронного (когерентного) усреднения. Детей обследовали поэтапно, начиная со скрининг-теста (FSS), затем пошаговый временной стимул от 10 до 70 дБ, регистрация стандартного ABR (от 20 до 70 дБ).

Результаты. Положительный результат скрининг-теста фиксировали у 96 (96%) детей I и у 49 (90,2%) II группы. При исследовании КСВП при помощи пошагового временного стимула на 308 ушах V волну регистрировали на уровне интенсивности стимулирующего сигнала до 40 дБ у 71,5% детей I и у 65,3% II группы, у 12,6% и 22,5%, соответственно, результаты не поддавались анализу из-за большого числа артефактов. При регистрации стандартных слуховых потенциалов латентный период пиков у детей I группы были достоверно меньше, а межпиковые интервалы длиннее, чем у детей II группы,

что, по-видимому, связано с наличием у них гипервозбудимости нервной системы при ее перинатальном поражении.

Выводы. Анализ полученных результатов свидетельствует о том, что регистрация КСВП представляет несомненную ценность в качестве объективного метода исследования слуховой функции у новорожденных детей в норме и при перинатальном поражении ЦНС, как при скрининговом, так и при расширенном клиническом обследовании.

ЭТНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ЛОР-ПАТОЛОГИИ ШКОЛЬНИКОВ ХАКАСИИ

Игнатова И.А.^{1,2}, Фефелова В.В.¹

¹ ФГБНУ ФИЦ КНЦ СО РАН НИИ медицинских проблем Севера;

² ФГБОУ ВО КГМУ им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого

Красноярск

THE ETHNIC PECULIARITIES OF THE ENT PATHOLOGY IN SCHOOL-AGE CHILDREN OF KHAKASIA REGION

Ignatova I.A.^{1,2}, Fefelova V.V.¹

Актуальность. Согласно стратегии правительства Российской Федерации социально-экономического развития Сибири до 2020 года, повышение качества жизни, сохранение культуры народов Севера, является одним из приоритетных направлений в реализации геоэкономических и геополитических интересов России.

В связи с чем актуально внимание к качеству человеческого потенциала этих территорий — здоровью населения. Вместе с тем, необходимо иметь представление об особенностях здоровья как взрослого, так и детского населения в условиях Сибири, так как многие показатели организма значительно отличаются от таковых в средней полосе.

Цель. Изучить этнические особенности ЛОР-патологии школьников Хакасии.

Материалы и методы. В исследовании при полученном информированном согласии родителей участвовало 340 школьников г. Абакана в возрасте от 11 до 17 лет (172 мальчиков и 168 девочек). Русские и хакасы представлены в группах сопоставимо по возрасту и количеству. Все исследуемые школьники были поделены на возрастные группы (11–14 лет, 15–17 лет). Проведено комплексное оториноларингологическое обследование с помощью набора инструментов, отоскопа и диагностического аудиометра АД-226.

Результаты. У хакасов преобладала кондуктивная тугоухость 58,1% против 46,5% у русских школьников. Причем, доминирующей формой нарушений слуха у школьников хакасов (южных монголоидов) были хронические гнойные отиты (52,17%), в то время как

у русских школьников они встречались крайне редко и составили всего 6,58%.

Хронические гаймориты в два раза чаще встречались у хакасов — 52,17 %, против 25,55% среди русских школьников. В то время как аллергические риниты в три раза чаще встречались у русских школьников — 41,45% против 13,83 % среди хакасских школьников.

Аденоидиты преобладали почти в 3 раза у хакасов и составили — 43,23 % против 15,62% у русских детей.

Выявленные этнические особенности заболеваний уха, горла и носа среди школьников Восточной Сибири, имеют большое значение не только для выявления причин их развития, но и для уточнения патогенетических механизмов, что в свою очередь, помогает определить патогенетически обоснованные пути их коррекции, а также профилактические мероприятия, совершающиеся тем самым оториноларингологическую и аллергологическую службы.

ИЗМЕНЕНИЕ ПОРОГОВ ЭЛЕКТРИЧЕСКИ ВЫЗВАННОГО ПОТЕНЦИАЛА ДЕЙСТВИЯ СЛУХОВОГО НЕРВА В ДИНАМИКЕ ПРИ ПРОВЕДЕНИИ ТЕЛЕМЕТРИИ НЕРВНОГО ОТВЕТА

Кечиян Д.К.
ФГБОУ ДПО РМАНПО МЗ РФ
Москва

DYNAMIC CHANGES OF ELECTRICALLY EVOKED COMPOUND ACTION POTENTIAL THRESHOLDS DURING NEURAL RESPONSE TELEMETRY

Kechiyan D.

Метод телеметрии нервного ответа (ТНО) обеспечивает клиницистам, работающим с пациентами после проведенной кохлеарной имплантации (КИ), возможность регистрировать электрически вызванный потенциал действия слухового нерва (ЭПД). Функция ТНО заключается в возможности импланта после генерации стимула работать как прибор, который регистрирует изменения электрического поля, возникающие из-за реакции слухового нерва на электрический стимул. Результатом является передача полученных данных на речевой процессор пациента через радиочастотный канал связи. Благодаря ТНО возможно получение информации об активности отдельных групп нейронов спирального ганглия, которые располагаются соответственно локализации каждого электрода системы. В программировании речевых процессоров КИ, наиболее важным является определение порога ЭПД методом ТНО.

Цель исследования. Оценить пороги зарегистрированных ЭПД слухового нерва у пациентов в динамике через 1, 3 и 6 месяцев после проведенной КИ.

Материалы и методы. Обследовано 50 пациентов в возрасте от 1 года до 4 лет с диагнозом двусторонняя врожденная сенсоневральная тугоухость 4 степени или глухотой, которым была проведена КИ. Всем пациентам была проведена интраоперационно ТНО. Для оценки порогов были выбраны 1-й, 11-й и 22-й электроды системы кохлеарной имплантации фирмы «Cochlear». Регистрация порогов ЭПД

методом ТНО проводилась повторно через 1 месяц после проведенной КИ во время подключения речевого процессора, в последующем — через 3 и 6 месяцев после подключения речевого процессора в течение настроечных сессий. Оценивались пороги на исследуемых электродах.

Результаты и обсуждения. Во всех случаях пороги ЭПД были определены в динамике на исследуемых электродах у 50 пациентов. Было выявлено, что у 35 пациентов пороги ЭПД снижались в течении времени наблюдения в среднем на 17 ± 5 СЛ (единиц электрической стимуляции). У 10 пациентов наблюдалось повышение порогов ЭПД на одном из исследуемых электродов во время регистрации ТНО через 3 или на 6 месяцев после подключения речевого процессора системы КИ. У 5 пациентов при проведении ТНО наблюдалась различная динамика порогов в течении исследуемого промежутка времени и отсутствовала какая-либо закономерность изменения динамики порогов.

Заключение. Полученные данные свидетельствуют, что у 70% пациентов отмечено снижение порогового уровня зарегистрированного ЭПД на исследуемых электродах при проведении ТНО через 1, 3 и 6 месяцев после проведенной КИ.

ЛИНЕЙНЫЙ АЛГОРИТМ СУРДОЛОГИЧЕСКОГО СОПРОВОЖДЕНИЯ ОБУЧАЮЩИХСЯ

Козлова В.П.

ГБОУ Свердловской области Центр психолого-медико-социального
сопровождения «Эхо»

Екатеринбург

THE LINEAR ALGORITHM OF THE AUDIOLOGICAL SUPPORT FOR STUDENTS

Kozlova V.

Проблема здоровьесбережения контингента детей и подростков с ограниченными возможностями здоровья и детей-инвалидов сегодня рассматривается государством и обществом с позиций межведомственного взаимодействия заинтересованных служб: социальной, медицинской, педагогической.

Цель исследования. Разработка алгоритма взаимодействия специалистов, участвующих в процессе обучения и реабилитации ребенка с нарушенным слухом, и его родителей.

Материалы и методы. Организация сурдологической компоненты помощи детям с нарушенным слухом в возрасте от 0 до 18(23) лет в условиях ГБОУ СО ЦПМСС «Эхо».

Результаты. Линейный алгоритм сурдологического сопровождения обучающихся (ЛАССО).

Врач-сурдолог: знакомство с документами; беседа с родителями; первичный осмотр и сурдологическое обследование ребёнка; оформление заключения; оформление рекомендаций и плана сопровождения на текущий учебный год; обсуждение плана с педагогами, психологами, воспитателями, др. специалистами; повторное собеседование с родителями; мониторинг результатов сопровождения (повторные осмотры, обследования); заключение по итогам текущего года обучения; представление резюме на школьный ПМП-консилиум (ПМПк).

Педагоги (учитель по слуховой работе, логопед, воспитатель и др.): ознакомление с планом сурдологического сопровождения; внесение корректив в план индивидуальной работы с обучающимся/сопровождаемым; мониторинг результатов слухоречевой реабилитации по учебным периодам; обсуждение результатов мониторинга с

врачом-сурдологом, педиатром, неврологом, психологом и другими специалистами; корректировка индивидуального плана-программы слухоречевой работы; постоянный контроль за адекватным режимом использования СА, КИ, ЗУА КП; оценка результатов слухоречевой работы и их обсуждение на ПМПк; фиксация результатов в индивидуальной карте учета динамики развития (ИКУДР).

Родители: ознакомление с заключением сурдолога, рекомендациями сурдолога и сурдопедагога; ознакомление с индивидуальным планом сурдологического сопровождения ребёнка, ИКУДР и планируемыми результатами; участие в анкетировании по наличию и состоянию ЗУА ИП (СА, КИ) у ребёнка; участие в работе открытого семинар-клуба для родителей; участие в вебинарах Областного проекта «Родительские университеты»; участие в выставке «Наш ребёнок»; участие в ежегодном анкетировании «Говорим сегодня»; обратная связь.

Заключение. Результат совместной работы в едином реабилитационном пространстве отражается в ИКУДР обучающегося/сопровождаемого и служит основой мониторинга качества оказываемой помощи.

АКТУАЛЬНЫЕ ПРОБЛЕМЫ РЕАБИЛИТАЦИИ ОБУЧАЮЩИХСЯ С КИ НА ФОНЕ ТМНР

Козлова В.П.

ГБОУ Свердловской области Центр психолого-медико-социального
сопровождения «Эхо»

Екатеринбург

THE CURRENT PROBLEMS OF REHABILITATION OF STUDENTS WITH COCHLEAR IMPLANTS HAVING SEVERE MULTIPLE DEVELOPMENTAL DISORDERS

Kozlova V.

На обучение и сопровождение в Центр психолого-медико-социального сопровождения «Эхо» поступают дети в процессе реабилитации после кохлеарной имплантации (КИ), зачастую с тяжелыми множественными нарушениями развития (ТМНР), с замедленно формирующимся или несформированным по возрасту слухоречевым развитием.

Цель исследования. Мониторинг динамики слухоречевого развития детей с КИ, имеющих ТМНР.

Материалы и методы. Используется возможность исследования реального звуковосприятия обучающимся с КИ в свободном звуковом поле (СЗП). Это даёт возможность предоставлять дополнительную информацию родителям, педагогам по слуховой работе и специалистам, занимающимся настройкой процессоров КИ.

Результаты. В текущем учебном году число детей с КИ, обучающихся в ГБОУ СО ЦПМСС «Эхо» увеличилось на 18%. Популяризация и доступность метода, рост информированности и грамотности родителей, их понимание значимости социализации ребёнка и желание улучшить качество его жизни способствует тому, что «стаж» слухового опыта ребенка, использующего КИ, составляет при поступлении в первый класс 3 — 5 лет. У части детей к моменту поступления в школу речь не успевает сформироваться из-за сложных сопутствующих нарушений, несмотря на протезирование КИ с соблюдением сроков сенситивного периода развития речи. Особые сложности возникают, когда возраст протезирования КИ, значительно превышает сенситивный период развития речи, а социальные условия (в т.ч.

биллингвизм) не способствуют гармоничности развития. Хотя абсолютная численность обучающихся с КИ выросла, в процентном соотношении показатели сохраняются на одном уровне. В последние годы заметно изменилось качество слухопротезирования: возросло количество детей с бинауральным КИ, с монауральным имплантацией и протезированием второго уха СА. Поскольку практически все обучающиеся / сопровождаемые имеют ТМНР, динамика слухоречевого развития отличается индивидуальным разнообразием и темпом. Наличие КИ значительно расширяет возможности обучающихся в части качественного звуковосприятия, в т.ч. просмотра видеороликов, прослушивания музыкальных записей. В 2018–2019 уч. году продолжена работа в рамках социально-ориентированного музыкального проекта «РИТМ» при участии Свердловской Государственной Академической Филармонии (СГАФ) по обучению детей с нарушенным слухом навыкам слушания музыки. Фокус-группу составляют обучающиеся с КИ — 26 детей. Прошёл седьмой филармонический сезон в специальных условиях.

Заключение. Нарушения речи у детей с КИ на фоне ТМНР носят стойкий характер и устраняются очень медленно, требуя значительных временных и ресурсных затрат, в результате чего части детей при переходе в среднюю школу требуется корректировка образовательного маршрута.

НЕКОТОРЫЕ ПОКАЗАТЕЛИ СОСТОЯНИЯ СЛУХОВОЙ ФУНКЦИИ ОБУЧАЮЩИХСЯ ГБОУ СО ЦПМСС «ЭХО»

Козлова В.П.

ГБОУ Свердловской области Центр психолого-медико-социального
сопровождения «Эхо»
Екатеринбург

SOME INDICATORS OF THE AUDITORY FUNCTION OF THE STUDENTS STUDYING IN THE GBOU SO СРМСС "ECHO"

Kozlova V.

Сурдологический кабинет функционирует в ГБОУ СО ЦПМСС «Эхо» в составе медицинского блока в соответствии с лицензией № 18663 от 11.05.2016г.

Цель исследования. Проанализировать динамику и определить тенденции изменения структуры контингента, показателей состояния слуховой функции и уровень слухопротезирования обучающихся за 3 года.

Материалы и методы. Имеющееся в ГБОУ СО ЦПМСС «Эхо» оборудование сурдологического кабинета позволяет проводить мониторинг реального состояния слуховой функции и реального звуковосприятия с СА и/или КИ в свободном звуковом поле (СЗП). Стандартные исследования слуховой функции проводятся всем обучающимся два раза в год.

Результаты. В 2018–19 уч.г. в сурдологическом кабинете наблюдалось 120 обучающихся (в 2017–18 уч.г. — 99 чел., в 2016–17 уч.г. — 86 чел.). За последние 3 года отмечается стабильное увеличение числа детей, имеющих нарушение слуха на уровне: тугоухость IV степени- глухота IV группы (9,3% в 2016–17, 24,2% в 2017–18, 31,7% в 2018–19 уч.г.). Сохраняется преобладание детей, имеющих глухоту IV группы, и тенденция к снижению числа обучающихся с тяжёлыми формами глухоты (III гр. — II гр.).

В ретроспективе видно, как оптимизируется цикл обследования. В процессе текущего наблюдения учитывается, что, все дети с момента установления диагноза состоят под диспансерным наблюдением в

специализированных детских сурдологических центрах — городском (ГДСЦ) или областном (ОДСЦ). Слухопротезирование, изготовление ИУВ и настройка СА проводится в слухопротезных кабинетах. Настройка процессоров КИ — по месту приобретения или установки.

В текущем учебном году число детей с КИ, обучающихся в ГБОУ СО ЦПМСС «Эхо» увеличилось на 18%. Охват слухопротезированием в 2018–19 уч.г. составил 96,7% (в 2016–17 уч.г. — 89,5%; в 2017–18 уч.г. — 100%). В текущем году подавляющее большинство обучающихся — 75% протезировано слуховыми аппаратами (в 2016–17 уч.г. число протезированных СА составляло 67,4%, в 2017–18 уч.г. — 77,8%). На конец 2018–19 уч. г. число обучающихся, протезированных СА бинаурально, составило 50% (в 2016–17 уч.г. — 45,3%; 2017–18 уч.г. — 45,5%). В 10% случаев одностороннего кохлеарного имплантирования второе ухо протезировано СА (в 2016–17 уч.г. — 13,9%, 2017–18 уч.г. — 9,1%).

Заключение. Показатели состояния слуховой функции обучающихся всех возрастных групп в течение последних лет, в основном, стабильны; незначительные изменения параметров слуха в течение года связаны с преходящими факторами: респираторные заболевания, утомление к концу учебного года, интеркуррентные заболевания; а также — с сезонными аффективными расстройствами здоровья (у метеозависимых детей).

ЧАСТОТА ЗАБОЛЕВАНИЙ СЛУХОВОЙ ТРУБЫ В ГОРОДЕ МОСКВЕ

Крюков А.И.^{1,2}, Гаров Е.В.¹, Панасова А.С.¹, Мартиросян Т.Г.¹

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

THE PREVALENCE OF AUDITORY TUBE DISEASES IN MOSCOW

Kryukov A., Garov E., Panasova A., Martirosyan T.

Актуальность. Число лиц с нарушением слуха в России превышает 13 млн. человек. Более трети всех случаев тугоухости связаны с нарушением функции слуховой трубы (СТ), что объясняет повышенное внимание к диагностике различных состояний СТ и методам их лечения.

Цель исследования. Анализ частоты встречаемости заболеваний СТ в Москве.

Материалы и методы. Проведён ретроспективный количественный анализ показателей обращаемости взрослых больных с заболеваниями СТ и оказания им помощи по данным статистических отчётов поликлиник и ЛОР-стационаров Москвы за период с 2015 по 2018 гг.

Результаты. В структуре амбулаторной Лор-патологии с 2016 по 2017 гг. отмечается уменьшение количества случаев заболевания уха и сосцевидного отростка с 222854 до 109137 (а в 2018 г. — 84700), в том числе обусловленных острым средним отитом (ОСО) с 33837 (15,2%) до 28169 (25,8%) и патологией СТ с 26466 (11,9%) до 17583 (16,1%) при увеличении процентных их характеристик.

При анализе структуры стационарной ЛОР-патологии за этот период отмечается уменьшение частоты госпитализации больных ОСО (в 2016 — 1938, в 2017 — 1895). При этом наблюдается рост хирургических вмешательств (шунтирование барабанной полости) при экссудативном среднем отите (ЭСО) с 2015 года в 2 раза (с 615 до 1096 случаев). По данным сурдологических отделений за последние

10 лет также отмечается рост количества шунтирования барабанной полости (в 2008 г. — 12 случаев, в 2018 — 144).

Заключение. В структуре амбулаторной ЛОР-патологии в 2018 году в Москве наблюдается уменьшение случаев заболеваний уха и сосцевидного отростка. По данным анализа обращаемости отмечается высокая частота случаев патологии СТ и рост хирургических вмешательств в виде шунтирования барабанной полости в структуре хирургической стационарной помощи.

СОВРЕМЕННЫЕ ПОДХОДЫ В ХИРУРГИИ ХРОНИЧЕСКОГО ГНОЙНОГО СРЕДНЕГО ОТИТА С ХОЛЕСТЕАТОМОЙ В ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ

Крюков А.И.^{1,2}, Ивойлов А.Ю.^{1,2,3}, Гаров Е.В.¹, Гуров А.В.^{1,2},
Степанова Е.А.⁴, Пакина В.Р.¹, Ибрагимова З.С.⁵
¹ ГБУЗ «НИКИО им. Л.И. Свержевского» ДЗМ; ² ФГБОУ ВО «РНИМУ
им. Н.И. Пирогова» Минздрава России; ³ ГБУЗ «ДГКБ № 9 им. Г.Н.
Сперанского ДЗМ»; ⁴ ГБУЗ МО «МОНИКИ им. М.В. Владимировского»;
⁵ ГБУ «РДКБ им. Е.П. Глиники» Минздрава Чеченской республики
1,2,3,4 Москва; ⁵ Грозный

THE MODERN SURGICAL APPROACHES IN CHILDREN WITH CHRONIC OTITIS MEDIA WITH CHOLESTEATOMA

Kryukov A., Ivoilov A., Garov E., Gurov A., Stepanova E., Pakina V.,
Ibragimova Z.

Цель исследования. Анализ эффективности облитерирующей (гибридной) техники выполнения оперативных вмешательств при холестеатоме среднего уха у детей.

Материалы и методы. Обследовано и прооперировано 43 ребенка с различными формами хронического гнойного среднего отита (ХГСО) в возрасте от 10 до 15 лет. Методы обследования: общеклиническое и оториноларингологическое исследования, отоэндоскопия, КТ височных костей, МРТ височной кости в режиме диагностики холестеатомы (non-EPI DWI), аудиологическое исследование. Всем больным выполнена аттико-антромастоидотомия с удалением задней стенки наружного слухового проход, с тимпанопластикой 1–3 типа и облитерацией трепанационной полости аутокостью и аутохрящом (облитерирующая, гибридная техника с тимпанопластикой).

Результаты. Туботимпанальный ХГСО диагностирован у 18 детей, эпитимпано-антральный ХГСО — у 25. 11 пациентов ранее были прооперированы в других медицинских учреждениях. Исследование слуховой функции выявило наличие смешанной формы тугоухости со слуховыми порогами по костному проведению $20,0 \pm 1,8$ дБ при обеих формах заболевания. КТ-симптомы холестеатомы среднего уха диагностированы у всех пациентов с ХГСО. Во всех наблюдениях диагноз холестеатомы подтвержден интраоперационными находками. В

послеоперационном периоде при динамическом наблюдении до 1 года после проведения МРТ в режиме диагностики холестеатомы (non—EPI DWI), клинического и аудиологического исследований отмечены хорошие анатомические (восстановление тимпанальной мембраны и отсутствие мастоидальной полости) и функциональные (костно-воздушный интервал < 20 дБ у 80%) результаты у 36 детей, в 7 случаях — рецидив холестеатомы.

Выводы. Облитерирующая (гибридная) техника, как одноэтапная и функциональная методика, при «открытых» saniрующих, слухоулучшающих операциях на среднем ухе при любой форме ХГСО в детском возрасте по данным клинико-рентгенологического обследования в катamnестическом периоде является эффективной в 83,3% случаев.

КОМПЛЕКСНАЯ ДИАГНОСТИКА НАРУШЕНИЙ СЛУХА В ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ

Крюков А.И.^{1,2}, Кунельская Н.Л.^{1,2}, Ивойлов А.Ю.^{1,2}, Кисина А.Г.¹

¹ ГБУЗ «НИКИО им. Л.И. Свержевского» ДЗМ; ² ФГБОУ ВО «РНИМУ им. Н.И.Пирогова» МЗ РФ

Москва

THE COMPLEX DIAGNOSIS OF HEARING LOSS IN CHILDREN

Kryukov A., Kunelskaya N., Ivoilov A., Kisina A.

Цель исследования. Повышение эффективности ранней диагностики тугоухости и глухоты у детей.

Материалы и методы. Обследовано 732 ребенка в возрасте от 10 дней до 18 лет с нарушением слуха различной этиологии и степени тяжести. Алгоритм обследования: анамнестическое и медико-педагогическое тестирование, расширенное аудиологическое исследование, оценка состояния других органов и систем.

Результаты. Приобретенная сенсоневральная тугоухость диагностирована у 76 пациентов на фоне: перенесенной нейроинфекции — 29, аутоиммунных заболеваний внутреннего уха — 14, нарушения мозгового и шейного кровообращения — 14, отосклероза — 4, онкологических заболеваний — 5, применения ототоксичных препаратов — 5, хронического среднего отита — 5. Врожденная сенсоневральная тугоухость выявлена у 656 детей была обусловлена: наследуемыми генетическими мутациями — 352 пациентов, синдромальной патологией — 101, внутриутробными инфекциями — 47, ante- и интранатальной гипоксией плода — 37, врожденными аномалиями развития внутреннего уха — 22, глубокой степенью недоношенности — 14, аномалиями развития наружного и среднего уха — 20, приемом матерью ототоксичных препаратов во время беременности — 6, гемолитической болезнью новорожденных — 4, митохондриальной патологией — 2. У 51 ребенка причину нарушения слуха установить не удалось. У 274 детей поражение слухового анализатора сочеталось со сложными и множественными нарушениями развития ребенка: патология со стороны центральной нервной системы — 207, зрения — 38, сердечно-сосудистой системы — 14, эндокринной системы — 7, онкология — 5,

заболевания крови — 3. В 56,4% задержка психоречевого развития отмечалась у детей со сложными дефектами развития.

Выводы. Системный подход к диагностике нарушений слуха у детей, раннее выявление патологий позволяет на ранних этапах определить ведущий дефект и потенциальные возможности ребенка, внести в индивидуальные программы лечения необходимые корректирующие методики.

ЭНДОСКОПИЧЕСКАЯ ИНТЕРВЕНЦИЯ ПРИ ЗАБОЛЕВАНИЯХ СРЕДНЕГО УХА

Крюков А.И.^{1,2}, Сударев П.А.¹, Гарова Е.Е.¹, Мартиросян Т.Г.¹

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

THE ENDOSCOPIC INTERVENTION IN MIDDLE EAR DISORDERS

Kryukov A., Sudarev P., Garov E., Martirosyan T.

Отоэндоскопия наряду с данными КТ височных костей и результатами аудиологического исследования является основой для планирования типа и объёма операции. Развитие эндоскопической техники и систем отображения видеосигнала показали преимущества использования эндоскопического подхода и эндоскопической ассистенции при вмешательствах на структурах среднего уха и височной кости.

В Института при хирургическом лечении хронического гнойного среднего отита (ХГСО) у 40 больных была выполнена эндоскопическая тимпаноластика, а ассистенция — у 21 при saniрующих операциях с реконструкцией (в двух случаях при холестеатоме пирамиды височной кости), у 1 — при стапедотомии, у 8 — при бужировании слуховой трубы и у 2 — при разрыве цепи слуховых косточек.

При ревизии полостей среднего уха главным преимуществом эндоскопической оптики является визуализация его структур. Использование угловой оптики (300 и 450) позволяет детально изучить тимпанальные синусы, устье слуховой трубы и оценить его проходимость, а при подозрении на разрыв цепи слуховых косточек — объём их движений. При выполнении saniрующих вмешательств и ревизии ретракционных карманов барабанной перепонки можно чётко контролировать распространение эпидермиса. Преимуществом методики является лучший визуальный контроль расположения трансплантатов, минимизация объёма и время операции при наличии узкого

слухового прохода посредством отказа от заушного доступа и инструментального расширения слухового прохода.

Недостатками методики являются манипуляции только одной рукой, необходимость специального инструментария, восприятие «плоской» картинке и трудности в осуществлении гемостаза.

Таким образом, наши исследования показывают высокую эффективность предлагаемой методики при реконструктивных и saniрующих операциях (сроки наблюдения до 15 месяцев), что проявляется в низкой частоте рецидива холестеатомы, перфорации и кондуктивной тугоухости и заставляют нас расширять показания к её использованию.

СЛУЧАЙ СИНДРОМА РАСШИРЕННОГО ВОДОПРОВОДА ПРЕДДВЕРИЯ В ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ

Никифоров К.Е.

ГБУЗ РК «Республиканская детская клиническая больница»;
Медицинский центр «МастерСлух»
Симферополь

CASE OF THE ENLARGED VESTIBULAR AQUEDUCT SYNDROME IN CHILDREN

Nikiforov K.

Расширенный водопровод преддверия — наиболее частая причина врожденной потери слуха, которая обнаруживается при помощи компьютерной томографии. Частота его встречаемости в группе детей с врожденными нарушениями слуха достигает 15%, при этом преобладают лица женского пола. В большинстве случаев процесс носит двусторонний характер. Синдром расширенного водопровода преддверия (СРВП) является генетическим заболеванием с аутосомно-рецессивным типом наследования и в трети случаев ассоциируется с синдромом Пендреда. В 45% случаев могут наблюдаться вестибулярные расстройства. СРВП иногда сочетается с аномалиями строения внутреннего уха, например, с аномалией Мондини. В научной литературе опубликован опыт кохlearной имплантации у таких пациентов, сообщается о повышенном риске интраоперационной отоликвореи.

Характер тугоухости при СРВП чаще всего сенсоневральный, но может быть смешанным и кондуктивным, а по разновидности течения — внезапным, прогрессирующим или флюктуирующим, вплоть до спонтанного восстановления слуха. Часть авторов сообщает о наличии костно-воздушного интервала, не объясняющегося результатами импедансной аудиометрии, как характерного признака, встречающегося у 80% пациентов.

Интерес представляет следующий клинический случай.

Родители 4-летней девочки обратились к сурдологу с жалобами на снижение слуха, нарушение развития речи. При обследовании были получены следующие данные: с двух сторон — эмиссия на частоте продукта искажения не регистрируется, тимпанограмма типа А,

акустические рефлексы не регистрируются; при регистрации коротколатентных слуховых вызванных потенциалов (щелчок, воздушные телефоны) — порог визуализации V пика справа составил 65 дБ нПс, слева — 60 дБ нПс; на игровой аудиометрии — нарушения по сенсоневральному типу III степени с двух сторон. Ребенок был слухопротезирован, получал реабилитационные мероприятия амбулаторно и стационарно, наблюдалась хорошая динамика слухоречевого развития.

В возрасте 5,5 лет родители отметили ухудшение слуха и незамедлительно обратились к сурдологу. При обследовании получены следующие результаты: на тональной пороговой аудиометрии (ТПА) отрицательная динамика с повышением порогов слуха по воздушной и костной проводимости слева до IV степени с костно-воздушным интервалом на низких частотах, справа — глухота; тимпанограмма типа А, акустические рефлексы не регистрируются с двух сторон. Было проведено стационарное лечение, в том числе с применением глюкокортикостероидов, которое не привело к улучшению слуховой функции. При регистрации коротколатентных слуховых вызванных потенциалов (щелчок, воздушные телефоны) порог визуализации V пика слева — 75 дБ нПс, справа — не определяется до 100 дБ нПс. Учитывая наличие костно-воздушных интервалов слева на ТПА, была произведена компьютерная томография височных костей, на которой выявлено расширение водопровода преддверия до 4,3 мм справа и до 4,2 мм слева. В настоящий момент решается вопрос о проведении кохлеарной имплантации справа.

В связи с достаточно большой распространенностью СВВП в детском возрасте целесообразно чаще использовать возможность проведения компьютерной томографии височных костей, особенно при выявлении необъяснимых при помощи импедансной аудиометрии костно-воздушных интервалов. Также стоит учитывать возможность спонтанного восстановления слуховой функции или ее ухудшения при этой патологии.

СЛУХОРЕЧЕВАЯ РЕАБИЛИТАЦИЯ ДЕТЕЙ ПОСЛЕ КОХЛЕАРНОЙ ИМПЛАНТАЦИИ В РЕСПУБЛИКЕ КАЗАХСТАН

Нугуманов Т.К.¹, Смайлова С.М.¹, Саякова А.М.¹, Королева И.В.²

¹ Республиканский центр социальной реабилитации; ² ФГБУ
«Санкт-Петербургский НИИ уха, горла, носа и речи МЗ РФ»

¹ Алматы; ² Санкт-Петербург

HEARING AND SPEECH REHABILITATION OF CHILDREN AFTER COCHLEAR IMPLANTATION IN THE REPUBLIC OF KAZAKHSTAN

Nugumanov T., Smajlova S., Sayakova A., Koroleva I.

С 2007 действует национальная программа, по которой МЗ республики Казахстан (РК) выделяет средства на закупку кохлеарных имплантов (КИ), хирургическую операцию, настройку процессора, первичную реабилитацию. Ежегодно в РК проводится около 200 операций, и более 2000 детей используют КИ. Длительное время в стране практически отсутствовала слухоречевая реабилитация детей с КИ, что резко снижало результативность кохлеарной имплантации.

Цель исследования. Развитие системы реабилитации детей с КИ в республике Казахстан.

Результаты. С 2016 благодаря активности профессионалов и родителей правительство начало выделять средства на слухоречевую реабилитацию детей с КИ. В настоящее время ежеквартально 200 детей с КИ имеют возможность пройти двухнедельный дневной и 150 детей круглосуточный выездной курс реабилитации с участием родителя. Выездные курсы позволяют привлечь для реабилитации детей опытных специалистов, в том числе российских, организовать обучение специалистов из разных регионов РК современным слухо-ориентированным и семейно-центрированным методам работы, обучить родителей развитию слуха и речи у ребенка с КИ. В течение курса проводится проверка, коррекция параметров настройки процессора КИ, выявление проблем использования КИ ребенком и их решение, занятия с сурдопедагогом, логопедом и психологом, психологическая помощь родителям, подготовка рекомендаций для

региональных специалистов и родителей по развитию и обучению ребенка. Специалистами центра совместно с родительской ассоциацией переведены на казахский язык материалы по развитию слуха и речи у детей с КИ. В настоящее время кроме главного офиса Республиканского центра социальной реабилитации в г. Алматы, организованы его 5 региональных филиалов.

Заключение. Разработка и внедрение регулярных курсов комплексной реабилитации детей с КИ с применением семейно-центрированного подхода способствовало увеличению числа детей с устойчивой динамикой развития слуховых и речевых навыков, а также вовлечению родителей в реабилитацию ребенка. Анализируются направления развития системы реабилитации детей с КИ в Казахстане.

СОСТОЯНИЕ РАЗБОРЧИВОСТИ РЕЧИ У БОЛЬНЫХ ОТОСКЛЕРОЗОМ

Юнусова Г.Я.

Ташкентский институт усовершенствования врачей

Ташкент

SPEECH INTELLIGIBILITY IN PATIENTS WITH OTOSCLEROSIS

Yunusova G.

Цель исследования. Оценить степень разборчивости речи у больных отосклерозом, а также ее зависимость от длительности и степени тугоухости.

Материалы и методы. Обследовано 193 больных (ушей) отосклерозом, у которых отосклероз подтвержден во время операции. Согласно классификации Преображенского больных с тимпанальной формой было 139, со смешанной формой — 54.

Разборчивость речи (РР) исследована методом речевой аудиометрии на комфортном уровне громкости (КУГ). КУГ в контрольной группе составил в среднем 30–35 дБ над порогом тонального слуха на 1000 Гц, у больных с тимпанальной формой КУГ составил 92,6 дБ, т.е. 39 дБ над порогом слуха, а у больных со смешанной формой — 110,5 дБ, т.е. 40,7 дБ над средним порогом слуха.

При распределении больных по группам в зависимости от длительности процесса мы основывались на классификацию Сыроежкина.

Результаты. Оценка РР на КУГ указала, что 100% ной РР не достигнуто ни в одном случае. При этом средний показатель РР при тимпанальной форме составил 78,9 %, при смешанной форме — 63,1%. РР в контрольной группе составил 95–100% (99±2%).

Так, среди больных с тимпанальной формы с длительностью заболевания менее 3-х лет РР составила 84,4%, при длительности заболевания от 4-х до 7 лет РР ухудшалась до 80,4%, а среди больных с течением заболевания более 8-лет — до 72,9%.

Среди ушей со смешанной формой с длительностью заболевания менее 3-х лет РР составила 76,4%, при длительности заболевания от 4-х до 7 лет РР ухудшалась до 66,7%, а среди больных с течением заболевания более 8-лет — до 59,2%.

Эти изменения были наиболее выражены при третьей степени тугоухости. Так, у больных с тимпанальной формой отосклероза при тугоухости второй степени РР составила 81,8%, а при тугоухости третьей степени — 74,5%. У больных со смешанной формой отосклероза при тугоухости второй степени РР составила 72,5%, при тугоухости третьей степени — 69,3%, и при четвертой степени — 57%.

Заключение. Таким образом, степень ухудшения разборчивости речи у больных отосклерозом имеет прямую зависимость от длительности заболевания и степени тугоухости.

Авторский указатель

- Алексеева Н.Н., 79, 83, 98
Андреев П.В., 45
Андреева А.П., 45
Балакина А.В., 100
Барашков Н.А., 85
Барияк В.В., 31
Бахшинян В.В., 112
Белов О.А., 66
Белокурова Н.С., 51
Беляева М.А., 68
Близнец Е.А., 79, 81, 83, 87, 98,
114
Бобошко М.Ю., 15, 51, 102, 104
Бодрова И.В., 37
Бомштейн Н.Г., 59
Бондарь А.А., 85
Бражкина Н.Б., 79
Важыбок А., 112
Вайнштейн Н.П., 73
Васильева Е.Н., 53
Вилигес Б., 112
Вихнина С.М., 15
Владимирова Т.Ю., 100
Водяницкий В.Б., 55
Волохов Л.Л., 59
Гарбарук Е.С., 15, 102, 106
Гаров Е.В., 41, 108, 110, 128,
130
Гарова Е.Е., 108, 110, 134
Генералова Г.А., 31
Гойхбург М.В., 112
Голованов А.Е., 57, 91
Голованова Л.Е., 51, 102
Голубева Т.И., 98
Горкина О.К., 106
Григорьева Е.А., 98, 114
Гуров А.В., 130
Гусева А.Л., 75, 77
Дворянчиков В.В., 57, 91
Добрецов К.Г., 61
Долженко С.А., 45
Загорская Е.Е., 108
Зеликович Е.И., 41, 43, 55, 110
Зонтова О.В., 26, 29
Зуева Е.Н., 100
Ибрагимова З.С., 130
Иванова Е.А., 114
Ивойлов А.Ю., 37, 73, 116, 130,
132
Игнатова И.А., 118
Изосимов А.А., 35
Калошина А.С., 110
Кечиян Д.К., 120
Кисина А.Г., 73, 116, 132
Климов З.Т., 45
Клячко Д.С., 21
Козлова В.П., 122, 124, 126
Кондакова Е.Г., 53
Коркунова М.С., 49
Королева И.В., 49, 89, 138

- Крюков А.И., 37, 41, 128, 130,
132, 134
Кузовков В.Е., 21
Кунельская Н.Л., 43, 73, 77,
132
Курбатова Е.В., 33, 39
Лалаянц М.Р., 79, 81
Лаптева Е.С., 51
Левин С.В., 89
Левина Е.А., 89
Левина Ю.В., 75, 77
Мальцева Н.В., 102
Маркова М.В., 31, 70
Маркова Т.Г., 79, 81, 83, 87, 98,
114
Мартиросян Т.Г., 41, 128, 134
Мачалов А.С., 23, 64
Мащенко А.И., 68
Мефодовская Е.К., 49
Милешина Н.А., 31, 33, 39
Миронович О.Л., 79, 81, 83, 87
Морозов И.В., 85
Морозова З.Н., 37, 73, 116
Морозова М.В., 57, 91
Москалец Ю.А., 31
Мязина Ю.А., 53
Накатис Я.А., 61
Насыров В.А., 87
Наяндина Е.И., 64
Никифоров К.Е., 136
Никишова Е.В., 33
Нномзоо А., 106
Нугуманов Т.К., 138
Огородникова Е.А., 51, 89
Окунь О.С., 45
Осипенков С.С., 33, 39
Павлов П.В., 106
Пакина В.Р., 130
Пальчун В.Т., 75
Панасова А.С., 128
Панкова В.Б., 59
Пашков А.В., 21
Петрова И.П., 68, 98
Поляков А.В., 79, 81, 83, 87, 98,
114
Посух О.Л., 85
Пудов В.И., 26, 29, 35
Пудов Н.В., 26, 29, 35
Пшеничкова В.Г., 85
Риехакайнен Е.И., 102, 104
Романов Г.П., 85
Савельев Е.С., 19
Савельева Е.Е., 19
Савенко И.В., 15
Саякова А.М., 138
Селезнев К.Г., 45
Сидорина Н.Г., 110
Синельникова И.А., 114
Смайлова С.М., 138
Соловьев А.В., 85
Степанова А.А., 79, 87
Степанова Е.А., 130
Сударев П.А., 134
Суркова А.В., 19
Суркова Е.Г., 93
Сыроежкин Ф.А., 57, 91
Таварткиладзе Г.А., 17, 66, 68,
79, 81, 83, 98, 112, 114
Тарасова Н.В., 23
Терютин Ф.М., 85
Торопчина Л.В., 55
Туфатулин Г.Ш., 47, 49
Фатахова М.Т., 53
Федина И.Н., 59
Федорова О.В., 41, 43
Федорова С.А., 85

Федосеев В.И., 33
Фефелова В.В., 118
Халфина В.В., 87
Хуснутдинова Э.К., 85
Цыганкова Е.Р., 17
Чибисова С.С., 17, 79, 114
Юнусова Г.Я., 140
Юргенс Т., 112
Язев А.М., 93
Яновский В.В., 37
Ясинская А.А., 31

Authors

- Alexeeva N., 79, 83, 98
Andreeva A., 45
Andreev P., 45
- Bakhshinyan V., 112
Balakina A., 100
Barashkov N., 85
Barilyak V., 31
Belokurova N., 51
Belov O., 66
Belyaeva M., 68
Bliznets E., 79, 81, 83, 87, 98,
114
Boboshko M., 15, 51, 102, 104
Bodrova I., 37
Bomshtein N., 59
Bondar A., 85
Brazhkina N., 79
- Chibisova S., 17, 79, 114
- Dobretsov K., 61
Dolzhenko S., 45
Dvoryanchikov V., 57, 91
- Fatakhova M., 53
Fedina I., 59
Fedorova O., 41, 43
Fedorova S., 85
Fedoseev V., 33
Fefelova V.V., 118
- Garbaruk E., 15, 102, 106
Garova E., 108, 110
Garov E., 41, 108, 110, 128, 130,
134
Generalova G., 31
Golovanova L., 51, 102
Golovanov A., 57, 91
Golubeva T., 98
Gorkina O., 106
Goykhuburg M., 112
Grigorieva E., 98, 114
Gurov A., 130
Guseva A., 75, 77
- Ibragimova Z., 130
Ignatova I.A., 118
Ivanova E., 114
Ivoilov A., 37, 73, 116, 130, 132
Izosimov A., 35
- Kaloshina A., 110
Kechiyan D., 120
Khalfina V., 87
Khusnutdinova E., 85
Kisina A., 73, 116, 132
Klimov Z., 45
Klyachko D., 21
Kondakova E., 53
Korkunova M., 49
Koroleva I., 49, 89, 138
Kozlova V., 122, 124, 126

- Kryukov A., 37, 41, 128, 130,
132, 134
- Kunelskaya N., 43, 73, 77, 132
- Kurbatova E., 33, 39
- Kuzovkov V., 21
- Lalayants M., 79, 81
- Lapteva E., 51
- Levina E., 89
- Levina Yu., 75, 77
- Levin S., 89
- Machalov A., 23, 64
- Markova M., 31, 70
- Markova T., 79, 81, 83, 87, 98,
114
- Martirosyan T., 41, 128, 134
- Maschenko A., 68
- Mefodovskaya E., 49
- Mileshina N., 31, 33, 39
- Mironovich O., 79, 81, 83, 87
- Morozova M., 57, 91
- Morozova Z., 37, 73, 116
- Morozov I., 85
- Moskalets Yu., 31
- Myazina Yu., 53
- Nakatis Ya., 61
- Nasyrov V., 87
- Nayandina E., 64
- Nikiforov K., 136
- Nikishova E., 33
- Nnomzoo A., 106
- Nugumanov T., 138
- Ogorodnikova E., 51, 89
- Okun O., 45
- Osipenkov S., 33, 39
- Pakina V., 130
- Paltchun V., 75
- Panasova A., 128
- Pankova V., 59
- Pashkov A., 21
- Pavlov P., 106
- Petrova I., 68, 98
- Polyakov A., 79, 81, 83, 87, 98,
114
- Posukh O., 85
- Pshennikova V., 85
- Pudov N., 26, 29, 35
- Pudov V., 26, 29, 35
- Riekhakaynen E., 102, 104
- Romanov G., 85
- Saveljeva E., 19
- Saveljev E., 19
- Savenko I., 15
- Sayakova A., 138
- Seleznev K., 45
- Sidorina N., 110
- Sinelnikova I., 114
- Smajlova S., 138
- Soloviev A., 85
- Stepanova A., 79, 87
- Stepanova E., 130
- Sudarev P., 134
- Surkova A., 19
- Surkova E., 93
- Syroezhkin F., 57, 91
- Tarasova N., 23
- Tavartkiladze G., 17, 66, 68, 79,
81, 83, 98, 112, 114
- Teryutin F., 85
- Toropchina L., 55

Tsygankova E., 17
Tufatulin G., 47, 49

Vainshtein N., 73
Vasiljeva E., 53
Vikhina S., 15
Viliges B., 112
Vladimirova T., 100
Vodyanitsky V., 55
Volokhov L., 59

Warzybok A., 112

Yanovsky V., 37
Yasinskaya A., 31
Yazev Ya., 93
Yunusova G., 140
Yurgens T., 112

Zagorskaya E., 108
Zelikovitch E., 41, 43, 55, 110
Zontova O., 26, 29
Zueva E., 100