

## Christine Yoshinaga-Itano



Кристин Йошинага-Итано, получила докторскую степень в Северо-Западном Университете США. В настоящее время занимает должность профессора и заведующего кафедрой речи, языка и слуха Университета Колорадо. В течение 40 лет занимается проблемами развития языка, речи, слуха и социально-эмоциональной сферы у глухих и слабослышащих детей. Также является профессором ряда научно-исследовательских учреждений штата Колорадо.

### **Auditory Neuropathy, Auditory Dissynchrony: What are the characteristics of children on the continuum?**

#### **Слуховая нейропатия / слуховая диссинхрония: Общие характеристики детей**

В 2002-2009 гг. в штате Колорадо родились 626'701 детей. Скрининг слуха выполнен у 610'829 (97,5%) новорожденных. Сенсоневральная тугоухость (СНТ) выявлена у 873 новорожденных. Диагноз "слуховая нейропатия" (СН) поставлен 67 детям (8,7% из всех детей с сенсоневральной тугоухостью). Таким образом, распространенность сенсоневральной тугоухости составила 1,6 на 1000 родившихся, а распространенность слуховой нейропатии – около 1 на 10'000 родившихся. У 21% (14 из 67) детей СН была односторонней, а у 79% (53 из 67) – двусторонней. 60 (90%) детей с последующим диагнозом "слуховая нейропатия" находились в отделении интенсивной терапии новорожденных, причем у 49 (82%) из них нейропатия была двусторонней, а у 11 (18%) – односторонней. В отделении для здоровых новорожденных находились 7 (10%) детей со слуховой нейропатией; у 3 (43%) из них нейропатия была односторонней, у 4 (57%) – двусторонней.

У детей с двусторонней СН, помимо тугоухости, часто встречаются когнитивные нарушения. В изучавшейся популяции распространенность значительных когнитивных нарушений составила 32%. Если добавить к ним нарушения двигательной сферы, зрения, нервной системы, процент детей, страдающих наряду с СН другими нарушениями, достигает 57%. Двусторонняя СН почти в два раза чаще встречается у мальчиков (65%), чем у девочек (35%). Удивительным и необъяснимым фактом является преобладание двусторонней слуховой нейропатии в испаноговорящих семьях. При этом в латиноамериканских семьях, говорящих на английском, распространенность СН не отличается от остального населения штата Колорадо.

Данные 37 детей с двусторонней слуховой нейропатией удалось проследить на протяжении 3-летнего периода. Четверым из них (10,8%) выполнена кохлеарная имплантация, у 28 (75,7%) использовались слуховые аппараты, а у 5 (13,5%) технические средства коррекции слуха не использовались. Все 37 семей получали еженедельную помощь со стороны специалистов по раннему вмешательству (сурдопедагогов, дефектологов, аудиологов). Родители 31 ребенка (82%) сочли необходимым обучение своих детей жестовому языку. Один ребенок пользовался т.н. "cued speech" (система, похожая на дактиль, но в ней согласные звуки "проговариваются" жестами, а гласные – артикулируются).

## Варианты вмешательства

Какова должна быть последовательность действий после постановки диагноза "слуховая нейропатия"? Прежде всего, необходимо помочь родителям преодолеть чувство беспомощности/безнадежности, связанное с неопределенностью подхода к лечению, прогноза результатов вмешательства и т.д. Необходимо собрать максимум данных, позволяющих выработать наиболее эффективную реабилитационную программу, после чего активно привлечь родителей к выработке плана вмешательства. Наконец, следует набрать междисциплинарную команду профессионалов для работы с ребенком.

1. Слухоречевая коммуникация:
  - a. Без звукоусиления
  - b. Слуховые аппараты
  - c. Кохлеарная имплантация
2. Зрительная коммуникация:
  - a. Жестовый язык (необходима достаточная сохранность зрения, моторики, визуально-лингвистических способностей)
  - b. "Cued speech" – сочетание жестового языка с артикуляцией (те же требования, что и к жестовому языку)
3. Оценка результатов:
  - a. Получение исходных данных
  - b. Повторные обследования для оценки успешности вмешательства
    - i. В качестве средства оценки может быть использован IMP (показатель вокализации, позволяющий сравнивать речевое развитие ребенка с возрастными нормативами)
  - c. Постоянное наблюдение за ребенком
    - i. Сравнение результатов в тишине и шуме
    - ii. Реакция на музыку и пение (в т.ч. собственное)
    - iii. Связь с временем суток
    - iv. Сравнение результатов с аппаратами и без них.
  - d. Регулярные отчеты родителей
  - e. Непосредственное наблюдение за ребенком
  - f. Оценка взаимодействия ребенка с родителями
  - g. Просмотр видеозаписей

## Заключение

1. Несмотря на отсутствие тестов, позволяющих однозначно дифференцировать слуховую нейропатию и слуховую диссинхронию, необходимо стараться различить эти два состояния. В случае нейропатии кохлеарная имплантация не дает результатов, тогда как в случае диссинхронии имплантация является весьма эффективной.
2. Течение заболевания непредсказуемо. Возможно прогрессирование и, наоборот, улучшение состояния. Не определено влияние слухопротезирования на течение нейропатии/диссинхронии.
3. Тем не менее, при правильно спланированном вмешательстве можно развить речевые способности ребенка, адекватные уровню его когнитивного развития.