

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ УЗБЕКИСТАН  
ТАШКЕНТСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ СТОМАТОЛОГИЧЕСКИЙ  
ИНСТИТУТ**

**АБДУКАДЫРОВА ИКБОЛ КАМАЛДЖАНОВНА**

**КЛИНИКО-НЕЙРОПСИХИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ДЕТЕЙ С  
ВРОЖДЕННОЙ И ПРИОБРЕТЕННОЙ НЕЙРОСЕНСОРНОЙ  
ТУГОУХОСТЬЮ**

*(Монография)*

**14.00.13 - Неврология**

**Ташкент – 2025**

## ОГЛАВЛЕНИЕ

<b>ВВЕДЕНИЕ</b> .....	<b>4</b>
<b>ГЛАВА I. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ</b> .....	<b>6</b>
§1.1. Современные представления об этиопатогенезе нейросенсорной тугоухости .....	6
§1.2. Объективные методы исследования слуха .....	18
§1.3. Методы реабилитации детей с нейросенсорной тугоухостью .....	19
§1.4. Этапы нервно–психического развития ребенка. Норма и отклонения	24
§1.5. Психическое развитие детей с нарушением слуха .....	26
<b>ГЛАВА II. МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ. КЛИНИКО-НЕВРОЛОГИЧЕСКОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ. АУДИОЛОГИЧЕСКИЕ, НЕЙРОФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ, НЕЙРОРАДИОЛОГИЧЕСКИЕ МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ.</b> .....	<b>31</b>
§2.1. Общая характеристика наблюдаемых больных детей с нейросенсорной тугоухостью .....	31
§2.2. Клинико-неврологическое обследование .....	34
2.2.1. Определение групп нервно-психического развития .....	36
2.3.1. Акустическая импедансометрия.....	37
2.2.2. Регистрация отоакустической эмиссии .....	39
2.2.3. Регистрация коротколатентных слуховых вызванных потенциалов мозга .....	43
§2.4. Нейрофизиологическое обследование. ....	46
§2.5. Нейрорадиологическое исследование.....	48
§2.6. Статистическая обработка.....	49
<b>ГЛАВА III. КЛИНИКО-НЕВРОЛОГИЧЕСКОЕ, АУДИОЛОГИЧЕСКОЕ И НЕЙРОФИЗИОЛОГИЧЕСКОЕ ИССЛЕДОВАНИЯ ДЕТЕЙ С НСТ И АНАЛИЗ ФАКТОРОВ РИСКА</b> .....	<b>50</b>
§3.1. Общая характеристика обследованных детей.....	50
§3.2. Изучение патологических факторов развития нарушений слуха у детей с НСТ.....	51
§3.3. Неврологическое обследование детей НСТ .....	55
§3.4. Характеристика КСВП у обследованных детей.....	58

§3.5. Нейрофизиологическое и нейрорадиологическое исследование детей с НСТ.....	62
§3.6. Результаты оценки нервно-психического развития у обследованных групп.....	65
<b>ГЛАВА IV. УСОВЕРШЕНСТВОВАНИЕ РЕАБИЛИТАЦИИ ДЕТЕЙ С НЕЙРОСЕНСОРНОЙ ТУГОУХОСТЬЮ .....</b>	<b>68</b>
§4.1. Электроакустическая коррекция нарушений слуха у детей нейросенсорной тугоухостью .....	68
§4.2. Разработка алгоритма диагностики и ведения при НСТ .....	75
<b>ВЫВОДЫ.....</b>	<b>ОШИБКА! ЗАКЛАДКА НЕ ОПРЕДЕЛЕНА.</b>
<b>СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННОЙ ЛИТЕРАТУРЫ.....</b>	<b>88</b>
<b>СПИСОК УСЛОВНЫХ ОБОЗНАЧЕНИЙ .....</b>	<b>107</b>

## ВВЕДЕНИЕ

На сегодняшний день нейросенсорная тугоухость (НСТ) в детском возрасте является и медицинской, и социальной проблемой. По данным Всемирной организации здравоохранения, нарушения слуха диагностируются у 1 из 1000 младенцев, что в 2 раза больше, чем патология несращения губы (неба) и синдром Дауна, а также в 10 раз, чем фенилкетонурия. В структуре детской тугоухости сенсоневральные поражения слухового анализатора составляют 91,4%»<sup>1</sup>. В связи с этим, всё большую актуальность приобретает совершенствование и оптимизация методов ранней диагностики нейросенсорной тугоухости и глухоты, а также разработка эффективных профилактических мероприятий.

Во всем мире проводятся научные исследования с целью определения особенностей развития, клинического течения нейросенсорной тугоухости и глухоты, влияния различных факторов на степень и последствия восстановления утраченных функций, оптимизации методов диагностики и профилактики, а также повышения эффективности лечебной тактики. В связи с этим необходим дальнейший анализ влияния этиопатогенетических, клиничко-неврологических и нейровизуализационных факторов, что является важным звеном в развитии нервно-психического развития у детей раннего возраста. Особое значение приобретает выявление неблагоприятных факторов, наиболее часто приводящих к рождению детей с тугоухостью или способных вызвать снижение слуха, особенно в раннем возрасте, что в свою очередь позволит провести эффективные профилактические мероприятия для предотвращения данной патологии.

В нашей республике осуществляются целенаправленные широкомасштабные меры по коренному улучшению качества оказания медицинской помощи населению и совершенствованию системы здравоохранения. В связи с чем решаются такие проблемы как, «...раннее

---

<sup>1</sup> World Health Report Geneva: World Health Organisation. Available from URL: <https://www.who.int/world-health-day/2017>

выявление факторов развития неинфекционных заболеваний, в том числе путем внедрения диспансеризации и скрининг-исследований среди пациентов группы риска в учреждениях первичной медико-санитарной помощи, эффективных моделей патронажа и диспансеризации, развития реабилитационной медицины, расширения услуги «стационар на дому...»<sup>2</sup>. Поэтому одним из актуальных научных направлений является усовершенствование методов диагностики нервно-психического развития детей с нейросенсорной тугоухостью с целью выбора оптимальной тактики ведения больных, направленной на повышение эффективности проводимых мероприятий и повышения качества жизни больных с их полной ресоциализацией.

В настоящее время лечебно-диагностическая тактика при нейросенсорной тугоухости является одной из актуальнейших проблем современной детской неврологии. Определены факторы риска развития, матери, новорожденного, экстрагенитальных заболевания при функциональных нарушениях, в период родов и состояние плода при органических нарушениях (Халимбетов Г.С., 2018, Джаксыбаева А., 2018). Большие и малые неврологические расстройства приводят к задержке психоневрологического развития, ухудшению качества жизни ребенка, наносят значительный медико-социальный вред обществу (Шамансуров Ш.Ш., 2010).

Таким образом, усовершенствование выбора оптимального метода диагностики с учетом значимого процента неудовлетворительных итогов, этапа болезни и вида поражения, способствовало осуществлению дальнейших исследований в данной сфере.

## ГЛАВА I. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

### §1.1. Современные представления об этиопатогенезе нейросенсорной тугоухости

Статистические исследования, проведенные Всемирной организацией здравоохранения в индустриально - развитых странах показали, что около 300 миллионов лиц в мире имеют нарушения слуха различной этиологии. Глухотой или тяжелыми нарушениями слуха страдают около 6% населения земного шара. В современном мире 1 новорожденный из 1000 имеет врожденную глухоту, а в первые 3 года 2-3 ребенка приобретают глухоту [6, 27, 35; 240 с.]. Однако исследователями было установлено, что у детей с высокими факторами риска, таких как недоношенность, гипербилирубинемия, находящихся по показаниям в неонатальных отделениях интенсивной терапии, распространенность потери слуха может достигать 10 случаев на 1000 родившихся живыми [93, 129; с.315-325].

Американская аудиологическая академия считает, что у 665000 детей в возрасте 1 года диагностируют врожденную потерю слуха более 40 Дб и это число возрастает двукратно к 9 годам [30; с.115-134]. По прогнозам ВОЗ, различные нарушения слуха будут иметь более 30% всей популяции земного шара к 2030 году [12, 30; с.115-134, 83; с.77-90].

По данным различных авторов, врожденная нейросенсорная тугоухость (НСТ) определяется в среднем у 82–83% детей в общей структуре детей с тугоухостью. Среди причин, обусловивших возникновение НСТ в 41,8% случаев были генетические мутации, приводящие к несиндромальной (48,1%) и синдромальной патологии слуха (13,8%). В 5,9% НСТ была обусловлена внутриутробными инфекциями, такими как – ЦМВ, герпес, токсоплазмоз, грипп. В 5% случаев была выявлена анте- и интранатальная гипоксия плода (5%) [38; с.127-129], сильная недоношенность (3,1%), аномалии и пороки формирования внутреннего (3%), среднего и наружного отделов уха (2,7) [83; с.77-90].

Несмотря на многочисленные исследования, в которых было доказано ототоксическое влияние антибиотиков аминогликозидного ряда, в детской практике часто можно наблюдать неоправданное использование этой группы препаратов у беременных и детей младшего возраста. В 1% случаев НСТ у новорожденных была обусловлена применением ототоксичных препаратов во время беременности. Также среди причин возникновения НСТ была выявлена гемолитическая болезнь новорожденных (0,7% случаев).

Врожденное или приобретенное нарушение слуха у детей, особенно в раннем возрасте, влечет за собой последствия, выражающиеся в дефиците развития речи, плохой успеваемости в обучении, личностно-социальных диспропорциях и эмоциональных трудностях в общении.

Ранее выявление различных потерь слуха, регулярное наблюдение за этапами развития речи у детей младшего возраста, развитие слуховых навыков у детей с тугоухостью, а самое важное – профилактика развития заболеваний уха и есть основная цель аудиологического скрининга. Правильная тактика ведения детей с различными формами тугоухости на различных этапах развития речи у ребенка способствует предотвращению или уменьшению многих негативных последствий нарушения слуха у детей.

Доказательства эффективности аудиологического скрининга были представлены Объединенным комитетом по младенческому слуху (США) в 2007 году. Была разработана программа «Принципы и рекомендации по раннему выявлению слуха», которая была одобрена Американской академией педиатрии. Важными компонентами программы и рекомендуемых методов скрининга являются параметры, характеризующие эффективный универсальный скрининг слуха [112; с.665-670].

Канадской академией аудиологии была разработана и внедрена интегрированная система скрининга новорожденных слуха. Подобные исследования также были проведены и отражены в рекомендациях Колледжа развития речевого языка и аудиологии, Объединенного Американского комитета по младенческому слуху, Американской академии педиатрии и

Национальным институтом здравоохранения. Разработанные рекомендации позволяют идентифицировать различные потери слуха у новорожденных, начиная с месячного возраста, подтвердить тугоухость в возрасте 3-х месяцев, а также начать реабилитацию в 6-месячном возрасте. Основным условием эффективной работы программы является создание хорошо интегрированных и структурированных систем раннего выявления и реабилитации детей с тугоухостью. До сегодняшнего дня CASLPA продолжает проводить исследования, направленные на разработку более эффективных, простых, надежных и точных методов раннего обнаружения нарушений слуха у новорожденных и детей раннего возраста.

Как известно, потеря слуха влияет на понимание и использование языка ребенком, а также познавательное, психосоциальное и академическое развитие. Исторически сложилось так, что исходы общения у детей с различными степенями потери слуха отставали от траектории развития детей с нормальным слухом. Существует доказательство того, что раннее выявление и коррекция различных потерь слуха, а также своевременная реабилитация этих пациентов может значительно уменьшить негативные последствия тугоухости для ребенка, семьи и общества [103, 165; с.566-569].

Проведенные исследования показали, что ранняя слуховая стимуляция необходима для развития слухового потенциала ребенка. Возраст выявления потери слуха, таким образом, считается одним из важнейших факторов в развитии речи ребенка, языка, познавательных и социально-психологических способностей и является основой предпосылок для проведения аудиологического скрининга новорожденных [167].

Было выявлено, у 40-50% детей с тугоухостью не было факторов риска развития тугоухости. Кроме того, без скрининга новорожденных, у детей выявление тугоухости легкой и умеренной степени тугоухости происходит достаточно поздно. Это и обуславливает имеющиеся противоречивые данные о количестве детей с легкой и умеренными потерями слуха.

В работах Thornton A.R. представлены результаты исследования, показавших, что проведение аудиологического скрининга позволяет проводить диагностику тугоухости уже в возрасте 3-6 месяцев, независимо от степени. Также в литературе имеются данные, доказывающие влияние результатов скрининга на развитие коммуникативных навыков в раннем и позднем детском возрасте [180; с.177-179].

Проведение скрининга слуха новорожденных, ранее выявление различных степеней нейросенсорной тугоухости (НСТ), своевременная реабилитация в сочетании с достижениями в области слуховых аппаратов (СА) и кохлеарных имплантов (КИ), несомненно улучшило показатели развития речевых навыков у детей с НСТ [4; 252 с., 6; с.20-24, 151; с.805-810].

Технологический прогресс в области физиологических методов скрининга слуха, которые позволяют более простым и экономически эффективным методом выявить различные степени нарушения слуха у детей, позволил применить аудиологический скрининг как стандарт медицинской помощи во многих развитых странах, включая США, Соединенное Королевство, Канаду. В Канаде, Онтарио и Нью-Брансуик впервые был введен универсальный скрининг новорожденных слуха в 2002 году [132; с.109-119].

По мере совершенствования электроакустических приборов исследователи старались обобщить данные изучения больных с НСТ, описать клиническую симптоматику этиологию и патогенез этой патологии, принципы консервативной терапии с оценкой ее эффективности в сравнительном аспекте [1, 4; 252с., 14, 22, 37; 250с., 96; с.624-630].

НСТ называют тугоухость, причиной которой является нарушение функционирования или гибель участка волосковых клеток в кортиевом органе улитки внутреннего уха, любого участка VIII пары ЧМН или звуковоспринимающего участка коры височной доли больших полушарий головного мозга, т.е. любого участка звуковоспринимающего аппарата [1]. Впервые НСТ приводится Эвербергом в 1860 году у пациента, перенесшего эпидемический паротит.

В своем трактате Проспер Меньер, который он написал в 1861 году, описал клинику внезапной двухсторонней глухоты. Описание НСТ в виде патологии слуха невыявленной этиологии описал Полицер в своем трактате по болезням уха в 1884 году.

НСТ может быть истинной первичной и истинной вторичной, а также ложновторичной – при наличии звукопроводящего компонента тугоухости. Истинная первичная НСТ всегда обусловлена патологией звуковосприятия на любом уровне слухового анализатора, начиная от внутреннего уха, в частности от волосковых клеток кортиева органа, в то время как первичная кондуктивная тугоухость и глухота всегда обусловлена процессами за пределами внутреннего уха – от аномалий развития наружного и среднего уха до тяжелых хронических воспалительных патологий этих структур [14].

При патологии наружного и среднего уха диагностируют вторичную кондуктивную тугоухость, которую делят на истинную и псевдокондуктивную формы. Истинная возникает вследствие патологии наружного и среднего уха. Для псевдокондуктивной вторичной тугоухости характерны периодически выявляемые на пороговой аудиометрии снижения слуха до 20 Дб.

Вторичная НСТ возникает при затяжном хроническом течение воспалительного процесса в полости среднего уха с частыми рецидивами, которые постепенно приводят к возникновению дегенеративно-деструктивных изменений внутреннего уха по принципу продолжения от основания улитки к ее верхушки с постепенным снижением и исчезновением слуха от высоких к низким частотам вследствие формирования истинной НСТ [43; с.8-25].

Вторичная истинная НСТ характеризуется дистрофическими изменениями и парабиозом части клеток – уменьшением функциональной активности. НСТ констатируют у 30% детей с тугоухостью, а у такой же категории взрослых – у 10-15%.

В последние годы благодаря новым методам исследования состояния слухового анализатора были созданы различные аудиологические классификации НСТ [27, 32, 45; с.21-24, 55, 69; с.1-10].

**Таблица 1.1**

**Степени тугоухости по международной классификации [69]**

<b>Степень тугоухости</b>	<b>Диапазон порогов слышимости (дБ)</b>
(minimal hearing loss)	10-25
I (mild)	26-40
II (moderate)	41-55
III (moderately severe)	56-70
IV(severe)	71-90
Глухота (profound)	>90

На сегодняшний день широкое применение нашла международная классификация тугоухости по ВОЗ, принятая в 1997 году. Возникновение поражения слухового анализатора может быть обусловлено разнообразными причинами и носит гетерогенный характер. Так имеются генетически предрасположенные нарушения слуха, возможно влияние наследственно передающихся отиатрических заболеваний: «...синдромные (20-30%), аутосомно-рецессивные (80%), аутосомно-доминантные (15%), связанные с X-хромосомой (3-4%), митохондриальные (1-2%), несиндромные (70-80%)» [62; с.307-311]. В настоящее время различными исследователями определено 70 генов, ответственных за развитие НСТ, в частности, отвечающих за выработку Connexin 26 [55, 62; с.307-311].

Широкое внедрение в клиническую практику молекулярной биологии дало возможность выявлению молекулярно-генетических факторов, являющихся причиной нарушений слуха, а также изучить патофизиологию гибели структур слухового анализатора. Большинство исследовательских

работ последних лет, учитывая увеличение частоты спорадической тугоухости у детей, было направлено на изучение мутации 35 delG b 167delT гена коннексина 26. С.Г. Журавским было определено, что генетический характер прелингвальной тугоухости в 70% обусловлен рецессивной мутацией только одного гена GJB2 [12].

Резюмируя вышесказанное, особое внимание необходимо уделять широкому освещению среди молодежи о последствиях при вступлении в близкородственный брак [17, 47, 56; с.126-132, 90, 99; с.97-106, 100; с.339-342]. Обязательное обследование должны проходить лица, имеющие близких родственников с нарушениями слуха [55].

Слух у всех детей играет главную роль в развитии второй сигнальной системы – осознанной речи, так как навыки чтения ими приобретаются гораздо позже при уже сформированной (в норме) речи. Немаловажное значение имеет слух и на развитие абстрактного мышления ребенка, особенно это проявляется при занятиях с ним и чтении для него вслух сказок, что в свою очередь обуславливает и любознательность, как первый порыв к знаниям его формирующейся личности. Огромную роль играет слух и в привитии ребенку социальных норм и его воспитании, так как большая часть этих процессов происходит тоже до момента приобретения им навыков чтения [8, 13; с.4-9, 17].

Способность к социальной адаптации и трудоустройству во многом зависит от слуха, в связи с чем проблема тугоухости у детей все больше приобретает медико-социальное значение [8, 11, 78; с.31-37, 125; с.1026-1030].

Таким образом, актуальными медико-социальными проблемами нового тысячелетия остаются ранняя полноценная диагностика и эффективная коррекция снижения слуха и глухоты у детей раннего возраста.

Таварткиладзе Г.А. по результатам своих исследований пришел к выводу, что с момента рождения и до достижения ребенком 18 месяцев темпы формирования ЦНС, голоса и артикуляции являются наибольшими, поэтому

тугоухость в эти сроки крайне негативно влияет на интеллектуальный потенциал личности ребенка [41; 96 с.].

Gordon Richard J. с соавторами рекомендуют при малейших подозрениях родителей или в скрининговом порядке педиатрами и аудиологами проведение диагностики нарушений слуха у детей до полугода жизни, поскольку современные методики позволяют это осуществлять. Данные мероприятия направлены на максимально скорейшую коррекцию диагностированных нарушений слуха и восстановление темпов интеллектуального развития, предупреждение слухоречевой диссоциации и формирование из ребенка с патологией слуха полноценного члена современного социума [87; с.135-162].

В результате нескольких исследований нарушения слуха выявляли у 12,2% детей с осложнениями антенатального периода и у 10,1% новорожденных с осложненным интранатальным периодом [8, 17, 63; с.340-347, 69; с.1-10, 83; с.77-90, 93, 119].

Поиск и определение маркеров перинатальных нарушений ЦНС и слуха являются актуальным вопросом современной медицины и социологии [84]. Из причин нарушения слуха родовой травматизм с патологиями церебральной гемодинамики или асфиксией занимает 2 место, уступая первенство наследственному фактору, так как хирургическое родовспоможение у 7-27% являются причинами патологии слуха [18, 30; с.115-134, 45; с.21-24].

Гестозы беременных и хроническая фетоплацентарная недостаточность – неоспоримые факторы риска нарушения кровоснабжения ЦНС и внутреннего уха, так как определяют возникновение их гипоксии [57, 90, 92; с.173-178, 99; с.97-106, 116; с.46-56].

Л.П. Пономарева по своему исследованию опубликовала данные о кратном возрастании в новом тысячелетии у беременных железодефицитных и других анемий, патологий мочевыделительной системы и сердечно-сосудистых заболеваний, у трех из четырех беременных констатируют пиелонефриты, почти у половины – гипертоническую болезнь и ожирение, у

подавляющего большинства – патологии эндокринной системы. Такие осложнения как гестозы беременных при таком состоянии беременных ожидаемо увеличиваются многократно, что не может не влиять на внутриутробное развитие плода [27]. Встречаемость сочетанных гестозов в акушерской практике с начала тысячелетия увеличилась с 38,8% до 74,5% [98; с.102-106, 99; с.97-106, 125; с.1026-130].

Е.А. Храмова по результатам изучения беременных с высоким риском внутриутробного инфицирования приводит данные: «...хроническая фетоплацентарная недостаточность развивалась в 24-38,8% случаев, причем у 65% детей она сопровождалась гипотрофией I-II степени, что приводило к развитию антенатальной гипоксии и острой интранатальной асфиксии, а на этом фоне в раннем неонатальном периоде неблагоприятное воздействие на слуховой анализатор оказывала и гипербилирубинемия, потому как непрямой билирубин, имея тропность к липидам, приводит к развитию ядерной желтухи, как вероятному механизму губительного действия билирубина, который обусловлен замедлением и десинхронизацией акустических стимулов в стволе мозга, что в свою очередь приводит к тяжелым токсическим и гипоксическим состояниям, несомненно влияющих на кровообращение внутреннего уха» [54].

Было установлено, что новорожденные, рождающиеся недоношенными, зачастую имеют перинатальную патологию, и как следствие, патологию развития центральной нервной системы [1, 4; 252с.]. Анализ литературы показал, что многие исследователи оценивали слуховую функцию у недоношенных детей с использованием слуховых вызванных потенциалов и были найдены нарушения, проявляющиеся в увеличении латентности волн КСВП. Исследователями было установлено, что слуховая функция у недоношенных может меняться в зависимости от срока гестации, так как различные перинатальные осложнения, связанные с недоношенностью, могут иметь воздействие на незрелую слуховую систему новорожденного [8, 32, 49, 68; с.451-456, 73; с.546-553, 92; с.173-178, 111].

Результаты исследований слуха недоношенных со сроками 33-36 недель гестации, находившихся в отделении интенсивной терапии показали аномальное увеличение интервалов I-V и III-V волн СВП [9; 264с.]. Было предположено, что эти изменения были обусловлены дисфункцией центральной части слухового анализатора. Однако не было изучено, будут ли наблюдаться такие нарушения слухового анализатора у недоношенных находящихся в отделении интенсивной терапии и рожденных на 32 неделе гестации или раньше этого срока.

Даже в новом тысячелетии коррекция наследственно обусловленной патологии слуха остается главной целью изысканий многих исследователей, как и социальной реабилитации таких пациентов. Применение методов молекулярно-генетической диагностики факторов и маркеров наследственно обусловленных патологий слуха позволит осуществлять раннюю точную диагностику таких нарушений и в раннем возрасте ребенка провести адекватную медицинскую коррекцию и социальную реабилитацию таких пациентов, предупредить родителей о риске рождения последующих детей с нарушениями слуха [128; с.295-301, 142; с.46-49].

Актуальность изучения данной проблемы у детей обусловлена увеличением числа детей с тяжелой степенью НСТ. Нарушение слуха представляет собой серьезное препятствие для полноценного формирования речи и целостного развития личности ребенка и отличается неэффективностью традиционных методов лечения, сложностью диагностики у детей младшего возраста [10, 11].

Расстройства слуха у детей раннего возраста имеет значительные различия от пациентов старшего возраста, поскольку нарушение слуха у детей влечет за собой отклонения формирования речевого развития, интеллекта и личности ребенка. Решающее значение при появлении, формировании и функционировании речи имеет слуховой анализатор, являющийся средством общения, мышления и мировоззрения. При длительных ограничениях

сенсорных систем у детей младшего возраста появляются вторичные изменения коры головного мозга [9; 264с., 11].

Дальнейшая участь ребенка с НСТ или глухотой зависит от таких факторов, как возраст, при котором возникло нарушение слуха, срока диагностирования, степени понижения слуха и обоснованной оценки остаточных функциональных возможностей слухового анализатора, своевременности лечебных мероприятий, которые ориентированы на сохранение остаточных функциональных возможностей слухового анализатора [12, 13; с.4-9].

"Критическим возрастом" для развития речи, психоэмоциональных навыков и формирования мышления является возраст ребенка до двух лет [46].

Полунина Т.А. в своем диссертационном исследовании пришла к выводу, что высокие степени тугоухости или глухота детей на протяжении двух лет с момента рождения обуславливает необратимые последствия и резко угнетает последующее использование остатков слуха, задержку функционального формирования коры головного мозга, приводящую к задержке психического и интеллектуального, социального и физического развития ребенка со всеми вытекающими последствиями [27].

Факторы, приводящие к формированию врожденной и приобретенной НСТ, обусловлены метаболическим, токсическим и гипоксическим воздействием на нервные клетки и ткани вследствие нарушений церебрального кровотока, что вызывает функциональную и органическую патологии большинства органов и систем, так формируется коморбидность тугоухости с патологиями роста и пороками развития [49, 72; с.30-43, 91; с.1445-1446].

Несомненна потребность изучения взаимовлияний процессов роста и формирования психофизиологической и физической функциональности в аспекте выявления состояния ЦНС и его влияния на возникновение НСТ при формировании мыслительного процесса ребенка, учитывая фиксируемые у детей с патологией слуха психоневрологические изменения, низкая

любопытность и мыслительная активность диктуют необходимость исследования нейрофизиологических процессов в самой ЦНС – биоэлектрическая импульсная активность коры больших полушарий головного мозга и обусловленные ей психическую и регуляторную функциональность большого мозга [33; 54с., 78; с.31-37].

Исследователями установлено, что у детей с тугоухостью и глухотой функциональность и развитие зрения и других систем восприятия более всего зависят от сроков выявления нарушений слуха, возможности и степени их компенсации, что позволяет современная медицина (КИ) и степени последующей реабилитации таких детей. Разработанные и внедренные в экономически развитых странах системы и методики реабилитации детей с коррекцией слуха позволяют им в будущем полностью влиться в социум полноправными членами [99; с.97-106].

Органы слуха закладываются у плода на пятой недели внутриутробного развития, они развиваются и усложняются на протяжении гестации [27]. К двадцати неделям срока беременности система внутреннего уха плода начинает соответствовать структуре внутреннего уха взрослого человека [88; с.1-10, 93]. Имеются неопровержимые доказательства того, что с момента начала формирования слуховой системы плода, начинается способность распознавания частоты и интенсивности звуков. Височная область коры больших полушарий, в которой происходит корковый анализ звуков, продолжает свое усложнение до 6 лет жизни [113; с.84-87].

Остается открытым вопрос о взаимовлиянии всех воздействующих на развитие и созревание органа слуха факторов на различных этапах интранатальной и перинатальной жизни ребенка, включая идиопатические факторы [134].

Таким образом, имеются противоречивые данные о механизмах развития НСТ у детей, следовательно, учащение частоты спорадической НСТ в детском возрасте диктует необходимость более глубокого и разнопланового

клинико-аудиологического изучения данной патологии для выработки индивидуального подхода к реабилитации детей с этой патологией.

## **§1.2. Объективные методы исследования слуха**

Объективные методы изучения слуха являются основой аудиологических исследований в оториноларингологии, профпатологии, медико-социальной экспертизе, при выборе хирургических или консервативных методик лечения [9; 264с., 24; 134 с., 56; с.126-132, 112; с.665-670, 139; с.41-45].

Объективные исследования слуха особую роль играют у детей младшего возраста и их социальной реабилитации, особенно при высоких порогах потери слуха [4; 252с., 6; с.20-24, 18, 36]. Это делает объективные методики исследования слуха основой, а нередко и единственной возможностью определить тактику терапевтических и реабилитационных манипуляций [64; с.624-630, 89; с.25-26].

Объективные методики определения слуха предоставляют возможность оценки слуха у любого пациента любого возраста, так как не требуют наличия обратной связи и контакта с пациентом, могут быть полноценно применены при глубоких ментальных нарушениях и при нежелании пациента получения достоверных результатов (экспертиза) и позволяют с высокой достоверностью определить уровень поражения слуха [3; 728с., 67; с.399-404, 99; с.97-106, 111].

К таким методам относят акустическую импедансометрию (АИ), отоакустическую эмиссию (ОАЭ) и применение слуховых вызванных потенциалов (СВП) [6; с.20-24, 17, 21; с.33, 87; с.135-162, 98; с.102-106, 106; с.107-111].

Таварткиладзе Г.А. считает, что при скрининговом диагностическом обследовании маленьких детей необходимо применение лишь ОАЭ, как высокочувствительной методики с ответом «да» и «нет» в плане наличия и отсутствия слуха и большой специфичностью с минимумом ошибок [41; 96 с.].

Отоакустическая эмиссия (ОАЭ) вполне соответствует этим требованиям скрининговых методов [2, 89; с.25-26, 106; с.107-111, 109]. ОАЭ используют в скрининге слуха у детей в США, Германии, Великобритании и других государствах [98; с.102-106, 103, 109].

Первый этап скринингового исследования детей включает ОАЭ на 3-4 сутки жизни ребенка любого срока гестации в родильном доме перед выпиской и при не прохождении ребенком теста в ближайшее время рекомендуется повторное исследование [41; 96 с.].

Таким образом, в результате проведенного скринингового исследования слуха формируется группа новорожденных, имеющих факторы риска по развитию тугоухости. Новорожденные, не прошедшие скрининг, подлежат повторному обследованию через 2-3 мес. в специализированном центре, имеющим в наличии диагностическое оборудование для исследования слухового анализатора. На этом этапе определяется тип нарушения слуха, степень тугоухости и определяются методы реабилитации нарушений слуха [41; 96 с.].

### **§1.3. Методы реабилитации детей с нейросенсорной тугоухостью**

Несмотря на быстрые темпы развития сурдологии в последние годы, до сегодняшнего дня остаются актуальными вопросы методологического и технического процесса электроакустической коррекции НСТ, а также разработка современных технологий реабилитации детей после слухопротезирования и КИ [56; с.126-132].

Как известно, эффективная реабилитация тугоухих детей открывает возможности интеграции их в общеобразовательную среду. Немаловажное значение в развитии речи имеет и так называемые слухоречевая и словесная память. Определена корреляция между объемом слухоречевой памяти и уровнем развития слухоречевого восприятия ребенка в целом, что в свою очередь зависит от типа и эффективности слухопротезирования [87; с.135-162]. Таким образом, реабилитация детей с НСТ подразумевает собой

коррекционную работу, направленную на развитие слухоречевой памяти у детей со СА и после КИ [46, 85; с.770-778, 92; с.173-178].

Современная диагностика и электроакустическая коррекция слуха, как и КИ, позволяют обосновать современную методическую базу для пациентов с нарушением слуха, открывая новые возможности в реабилитации органа слуха [95; с.60-64]. Несмотря на достижения современной сурдологии, возникает много сложных задач при реабилитации слуха детей [19, 34; с.77-96].

Журавский С.Г. в своем диссертационном исследовании приводит данные о крайней сложности точной диагностики пороговых значений восприятия тонов на каждой частоте, что затрудняет подбор современных настраиваемых слуховых аппаратов для полноценной почастотной коррекции слуха у детей, а также оценку их эффективности и эффективности КИ [12].

Медико-социальная реабилитация детей со слуховой депривацией подразумевает слаженную работу команды из сурдолога, аудиолога, сурдопедагога, психолога и невропатолога, но чем в более раннем возрасте, особенно в доречевом периоде, проведена коррекция слуха, тем меньше ребенок будет нуждаться в дополнительных занятиях и реабилитации, будет необходима лишь работа аудиолога по дальнейшей настройке слуховых аппаратов или КИ [68; с.451-456].

Шайхова Х.Э. и Зокирхонова Х.Ф. считают, что любая патология слуха ребенка обуславливает некоторое нарушение его развития, речи и ее восприятия, например, при отсутствии восприятия высоких частот ребенок не сможет слышать свистящие буквы в речи окружающих, а значит и не сможет их произносить сам, также не будет воспринимать окружающие звуки высоких частот – пiski, визг, свист и т.д. Чем раньше произойдет нарушение слуха, чем дольше оно не будет адекватно скорректировано, тем большими будут нарушения речи ребенка и его социализация, зачастую не смотря на проводимую реабилитацию [56; с.126-132].

Основой контингента, требующего слуховую реабилитацию, считают людей с тяжёлой НСТ и глухотой, им после определения порога слуха рекомендуют бинауральное слухопротезирование цифровыми воздушными слуховыми аппаратами (СА) внутри- или заушные [56; с.126-132].

Исследованиями показано, что меньше 20% больных после слухопротезирования удовлетворены своими СА, но столь плачевная эффективность данного реабилитационного мероприятия пока не изучена полностью [112; с.665-670].

Детское слухопротезирование – самая сложная задача аудиологов и требует знаний и понимания отличий от электроакустической коррекции слуха взрослых, так как у маленьких детей сложно точно диагностировать пороговые значения восприятия тонов на каждой частоте, что затрудняет подбор современных настраиваемых слуховых аппаратов для полноценной почастотной коррекции слуха у детей, а также оценку эффективности их применения в аспекте баланса минимизации искажений речи и внятности ее, но не выходя в зону дискомфорта от большой громкости [124; с.844-850].

По результатам статистических исследований мирового масштаба учеными приводятся несколько причин необходимости обеспечения слуха и формирования речи ребенка с врожденной глухотой или тугоухостью высоких степеней в первый год жизни – мозг ребенка в первый год жизни максимально пластичен и темп развития нейронных связей крайне высок, зачастую этот период продолжается лишь первые 1-1.5 года жизни, более поздняя коррекция уже происходит на фоне некоторого отставания всех сфер ментального развития ребенка и синхронность со сверстниками достижима лишь посредством длительной и грамотной реабилитации, что крайне не выгодно экономически, а при длительном отсутствии коррекции к 5 годам возникают необратимые изменения голосовой зоны коры больших полушарий головного мозга [4; 252с., 34; с.77-96, 37; 250с., 38; с.127-129, 60; с.1653-1656, 65; с.325-333].

Арифов С.С. в своем диссертационном исследовании доказал, что максимально рано предпринятая адекватная коррекция тугоухости и глухоты у детей позволяет максимально социализировать ребенка в речевом и общем планах развития максимально безопасно и экономически выгодно, так ребенок с скорректированной потерей слуха в раннем периоде, уже к трем годам вполне может посещать общий детский сад, а потом и общую школу, нуждаясь лишь в коррекции настроек СА, идеальным условием для этого является бинауральное слухопротезирование, а при глухоте бинауральная КИ [2].

Электростимуляция акустического нерва впервые проведена 2 века назад – в 1794 г. А. Вольт испытал слуховой отклик на прикладывание электродов ко лбу, он, само собой тогда не имел понятия о воздействии тока на покой кортиева органа внутреннего уха [2]

Начало эры КИ в середине прошлого столетия ознаменовалось электрической стимуляцией кортиевого органа при формировании кохлеостомы с улиткой внутреннего уха и появлением звук обусловленных стимулов в коре головного мозга [65; с.325-333].

Pettigrew A.G. с соавторами подробно описали историю развития КИ – в 1959 г. отохирург William House разработал методику проникновения в улитку через круглое окно, спустя десятилетие изобрел одноканальный КИ, который воздействовал на все клетки одновременно и можно было лишь услышать звуки и темп речи без разбора слов, в 1966 г. F.B. Simmons появился многоканальный КИ с дифференцировкой пациентом частот звуков [117; с.223-241].

Глухие дети с КИ это те же глухие с появившимся слухом, который позволяет воспринимать на слух устную речь, но зачастую с резким диссонансом слышимости и разборчивости речи, постепенно нивелируемой реабилитационными мероприятиями, хотя и не всегда полностью [45; с.21-24].

В новом тысячелетии сурдопедагогика подразумевает наличие некой образовательной среды у детей с патологиями слуха, основанной на социальной направленности, саморазвитии и самореализации личности

тугоухого или глухого ребенка, что невольно подразумевает применение новейших эффективных компьютерных технологий в коррекции слухового восприятия и формированию правильной речи реабилитируемого и адаптируемого в социум ребенка благодаря слухо-зрительному восприятию и контролю [52; с.18-23].

У детей с НСТ наблюдается плохое формирование психических функций, в первую очередь, мышления и памяти. Определено, что использование зрительного восприятия, в частности рисунков или пиктограмма позволяет ребенку легче воспроизвести выученные слова [34; с.77-96].

Представленные выше данные не оставляют сомнений в острой необходимости сурдопедагогической реабилитации глухих и тугоухих, а также детей после КИ, так как слуховое восприятие в раннем возрасте – «основа развития и формирования речи, мышления, произношения, источником знания, способом реализации взаимодействия с окружающими» [39; с.229-230].

Ишчанов А.О. считает, что полноценный слух позволяет личности ребенка полноценно развиваться как интеллектуально, так и физически, позволяет ему полноценно социализироваться в обществе сверстников и предопределяет качество его жизни на всех этапах взросления [15].

Исследователями сформированы основные требования по реабилитации тугоухих и глухих детей: обязательна максимально раннее выявление патологии слуха с быстрейшим слухопротезированием для минимизации отставания развития детей и максимально естественному его развитию в общей среде сверстников, как в плане социализации, так и в плане овладения полноценной речью и правильной артикуляцией [19, 24; 134 с., 31; с.179-180, 38; с.127-129].

Таким образом, реабилитация детей с тугоухостью подразумевает коррекцию слуха грамотно и персонально подобранными СА, работу с дефектологом и сурдопедагогом, взаимодействие с врачом при проведении

ЛФК, формирование коммуникативных навыков и совершенствование социальной ориентации и реабилитации.

#### **§1.4. Этапы нервно–психического развития ребенка. Норма и отклонения**

Нервно-психическое развитие (НПР) – это формирование и улучшение ментальных и физических навыков детей, позволяющих им полноценно взаимодействовать с окружающей средой и социализироваться [17]. К родам у детей физически полностью сформированы спинной и продолговатый мозг, ствол и гипоталамус, что необходимо для жизнедеятельности, выживания и адаптации к новым условиям окружающей среды [17, 21; с.33, 98; с.102-106, 106; с.107-111].

После родов головной мозг общепринято считать самым развитым органов ребенка, от составляет 11-12,5% массы тела, к 12 месяцам жизни – 8-9%, к 6 годам – около 7,5%, к 20 годам – 2,5% [28; с.33-36].

К рождению мозг все еще развивается, так как не полностью созревает кора полушарий, не до конца произошла дифференцировка подкорковых центров движения, миелинизация пирамидных путей, мозжечок отстает еще больше в своем формировании – толщина коры и вообще его полушарий мала, борозд коры недостаточно, что обуславливает хаотичность и беспорядочность движений младенцев [122; с.94-95].

Существуют критерии нормального НПР ребенка в первые 2 года, это появление координации в движениях, становление психоэмоциональной сферы, улучшение сенсорного восприятия окружающей среды, появление осознанной речи [136; с.1021-1025].

Восприятие младенцем окружающей среды обусловлено совместной реакцией зрительного, звукового и тактильного анализаторов [29; с.27-33].

Реакция на звуковое раздражение фиксируется еще у плода в пренатальном периоде гестации [36]. После родов развитие реакции на звук имеет свои закономерности. Так младенец различает звуки лишь целыми

октавами (12 Дб), к полугоду – различает каждые полтона, к 2 годам формируется корковая зона слуха, как орган высшего анализа звуков, которая сформируется полностью к 7 годам, потом будет улучшаться только чувствительность к звукам вплоть до пубертатного периода [49].

Исследователями описано этапное развитие речи ребенка: «...до 6 месяцев жизни – подготовительный этап речи – ребенок общается с окружающими только с помощью эмоций – улыбкой, комплексом оживления при обращении к нему, гулением (звуки а, гу-у, э-э-э и т.д.), дифференцировкой интонации; непосредственно речь развивается после 6 месяцев – способность понимать слово (речь сенсорная) и говорить (речь моторная), лепет (слоги ба-ба-ба, ма-ма-ма и т.д.), а к концу 1 года жизни в лексиконе ребенка имеется уже 8-12 слов, смысл которых он понимает (дай, мама, папа, и др.), среди них имеются звукоподражатели (ав-ав – собачка, тик-так – часы и др.), в 2 года запас слов доходит до 300, появляются короткие предложения» [46].

У новорожденного память сохраняется лишь в виде кратковременного сенсорного отпечатка, основанного на сохранении и удлинении стимула сенсорной системой на срок 0,5-0,7 сек. вследствие неполной миелинизации проводящих путей [73; с.546-553].

Хушвакова Н.Ж. считает, что у младенцев после 2 месяцев кратко- и долговременное запоминание основаны на локомоторной функции [54], но она имеет разную скорость формирования, вследствие индивидуальности типов высшей нервной деятельности [36].

Вследствие незрелости коры полушарий у младенцев внимание акцентируется по ориентировочным реакциям на свет и звук, несколько совершенствуясь к 3-4 месяцам жизни, однако осознанные реакции сенсорных ответов все еще отсутствуют, что подтверждено и на ЭЭГ [79, 126; с.67-72].

НПР детей также весьма подвержено изменениям при воздействии внешней среды и норм воспитания, стимулирующих или тормозящих некоторые навыки ребенка [119].

Особенности развития и становления нервной системы не позволяют детям мгновенно поменять вид деятельности и обуславливают быструю утомляемость, гиперэмоциональность и подражательство [119].

### **§1.5. Психическое развитие детей с нарушением слуха**

Слух имеет колоссальное значение в аспекте понимания устной речи и развитии произносительной и активной речи самого ребенка, а глухой ребенок не имеет возможности приобретать речевые навыки, хотя и несколько компенсирует нарушения психики при звуковой депривации – т.е. развиваются новые функциональные взаимодействия, переформирование уже имеющихся функций и их усиления для компенсации отсутствия слуха, чаще всего у таких детей активно развивается зрение [109].

Более всего зависит от уровня восприятия звуков произносительная составляющая речи – произношение страдает более других, в то время как словарный запас и грамматика языка страдают меньше, так как могут быть скорректированы зрительным восприятием речи в процессе коррекционной реабилитации с целью максимальной адаптации неслышащих детей [53, 109].

На социальную адаптацию глухого или слабослышащего ребенка очень влияет особенности его психического статуса и позиция взрослого окружения. Общеизвестна высокая продуктивность максимально раннего обучения глухого ребенка словесной речи с применением дактильной речи вместо словесной с применением большого числа жестов [67; с.399-404].

Однако только языковая система может привести к адекватному формированию словесно-логического мышления – поэтому устная речь глухими детьми воспринимается при чтении с губ [56; с.126-132].

У детей, оглохших после овладения речью, остается речевой запас и произносительная речь, а у тугоухих детей необходимо опираться на остаток слуха для наиболее полного овладения речью и максимально возможного психического развития [23, 39; с.229-230, 92; с.173-178].

Исследователи-сурдопедагоги описывают максимальные достижения ННР глухих и тугоухих детей, разрабатывают и внедряют особые коррекционно-компенсаторные методики развития таких детей, упорно настаивая на неограниченных вариантах методик социальной адаптации и нормализации ННР детей со слуховой депривацией [31, 52; с.18-23].

Учитывая наличие разных степеней тугоухости основой реабилитации является максимально ранняя и точная диагностика, максимальная компенсация потери слуха и грамотная сурдопедагогическая помощь в овладении речью и формировании нормальных психических функций [35; 240с., 57].

Коррекция дефицитарного формирования ребенка со слуховой депривацией направлена на формирование психически адекватной личности ребенка [21; с.33]. Основой дефицитарной коррекции считают сложившееся дифференцированное обучение, опирающееся на многовековой опыт реабилитации и адаптации детей дошкольного и школьного возраста с любой патологией слуха и речевым развитием [22].

Современная сурдопедагогика предоставляет детям со слуховой депривацией выбор: получить образование в условиях коррекционно-образовательного учреждения или благодаря СА и КИ в общеобразовательной школе вместе с детьми с нормальным слухом. Но оба эти варианты направлены на поэтапный и последовательный переход от ближайшего до актуального развития [26; 219 с.], что обеспечивает нормализацию психического отставания в процессе реабилитации, коррекцию и компенсацию интеллектуального отставания тугоухих и глухих детей [26; 219с., 37; 250с., 48].

Личность ребенка – это сложная психоэмоциональная динамически открытая структура, начинающая свое становление в раннем детстве и активно формирующаяся в возрасте 7-17 лет вследствие социализации и влияния среды [41; 96с.]. Причем это касается и здоровых детей, и детей с патологией слуха.

Развитие личности детей со слуховой депривацией обусловлено личным опытом и отношением к отсутствию слуха, но более важен характер общения и окружения – общение обладает колоссальными регуляторами речевого, эмоционального и нравственного формирования личности ребенка [35; 240с., 40].

Доказана очевидная взаимосвязь развития речи детей со слуховой депривацией и формированием личностного общения, но последнее достижимо лишь при адекватной сурдопедагогической коррекции его нарушений [29; с.27-33, 35; 240с., 46].

Основой сурдопедагогической коррекции у маленьких детей является предметно-практические занятия, особенно в условиях коллективных занятий, способствующие увеличению и улучшению навыков речевого взаимодействия с окружающими для донесения до них информации или побуждений, развитию опыта и самостоятельности детей [48].

Как в своей работе пишет Кулагина М.И., разноплановое речевое развитие ребенка, обретшего слух способствует его социализации в обществе, образования новых связей с окружающими людьми разного возраста и удовлетворения любознательности расширяющегося кругозора [19].

Плодом формирования детей со слуховой депривацией считают устойчивые константы личностных характеристик даже при понимании ребенка его отличия от нормально слышащих детей [21; с.33].

Обыватели часто считают, что у глухих детей развивается некая ущербность, однако на самом деле, дети со слуховой депривацией относительно поздно понимают наличие у них этого дефекта в виде некоего препятствия на пути их становления как личности. Осознание своего отличия от других и его отражение в чертах личности напрямую связано с близким окружением ребенка и их личностные реакции на дефект ребенка, так готовность родителей и близких на некоторые временные жертвы для полного и адекватного вхождения ребенка в современное общество, принятие невозможности изменить ситуацию со слухом и ее преодоление

реабилитацией и социализацией ребенка позволит ему вырасти полноценным членом общества, добиваться поставленных целей и не чувствовать себя ущемленным или инвалидом [68; с.451-456].

Последствиями всего вышесказанного для детей со слуховой депривацией бывают формирование неадекватных и эгоистических необоснованных претензий ко всем людям, агрессивное отношение и невнимание к близким людям и членам семьи, т.е. личность ребенка меняется с увеличением отрицательных качеств вследствие наличия дефекта слуха, на их преодоление и коррекцию и должно быть направлено внимание родителей и близких, сурдопедагога и педагогов [17, 28; с.33-36, 31; с.179-180, 45; с.21-24, 68; с.451-456].

### **Резюме по главе**

Частота распространения нейросенсорной тугоухости у детей, несмотря на профилактические мероприятия, идет по нарастающей. При этом задержка нервно-психического развития у детей с НСТ вызывает необходимость изучения данной патологии.

Необходима полная диагностика с использованием методов аудиометрических исследований, нейровизуализации, при котором можно добиться более грамотной постановки диагноза, дифференциального диагноза и решить вопросы реабилитации.

Следовательно, оценка нервно-психического развития детей с НСТ и задержкой речевого развития с применением универсального системного алгоритма является актуальной задачей, решение которой положено в основу настоящей работы.

Формирование личности и психики детей со слуховой депривацией оказывается в несколько отличных от обычных условий восприятия и взаимодействия с окружающей средой – дефицитарное развитие.

Первичный дефект – патология слуха обуславливает нарушение формирования речи вследствие их теснейшей взаимосвязи, угнетению формирования и некоторых других функций, опосредованных с состоянием

слухового восприятия. Все эти патологии формирования психических основ функционального взаимодействия с окружающей средой обуславливают недостаточность общего психического развития ребенка.

Психическое развитие детей со слуховой депривацией очень близко к нормально слышащим детям, но и имеет признаки аномального формирования – угнетение функциональности приема, обработки, классифицированию, хранению и применению имеющейся информации, но зачастую у таких детей угнетение большей части функций ограничено по периодам онтогенеза.

## **ГЛАВА II. МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ. КЛИНИКО-НЕВРОЛОГИЧЕСКОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ. АУДИОЛОГИЧЕСКИЕ, НЕЙРОФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ, НЕЙРОРАДИОЛОГИЧЕСКИЕ МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ.**

### **§2.1. Общая характеристика наблюдаемых больных детей с нейросенсорной тугоухостью**

Для решения поставленных задач нами было проведено динамическое клиническое наблюдение и обследование детей с НСТ в период с 2020 по 2022 год в частной клинике “Voice Log Clinic”, а также в частной клинике “Tibbiyot Dunyosi”. Нами была разработана комплексная программа исследования, состоящая из нескольких этапов. Выбор объектов исследования и их объем определялся в соответствии с поставленными задачами и этапами работы. Были обследованы 125 детей от 2 до 6 лет, из них - 67 детей с врожденной НСТ, 38 детей с приобретенной. В контрольную группу (КГ) включены 20 детей, не имеющих неврологической патологии и порогами слуха до 15 дБ нПС.

Для обеспечения репрезентативности выборок при решении каждой из задач объекты исследования формировались путем поэтапного отбора с применением случайной выборки.

При проведении исследований были использованы следующие методы: клинико-неврологический, инструментальный, нейрофизиологический, нейрорадиологический, математико-статический методы исследования.

Критерии включения: больные с нарушениями слуха и задержкой речевого развития, (в международной классификации болезней пересмотра (МКБ-10) НСТ именуется «Нейросенсорная тугоухость» (рубрика H90.3)), с характерными жалобами, обусловленными отсутствием слуха и задержки речевого развития, с порогами слуха более 50 дБ на КСВП.

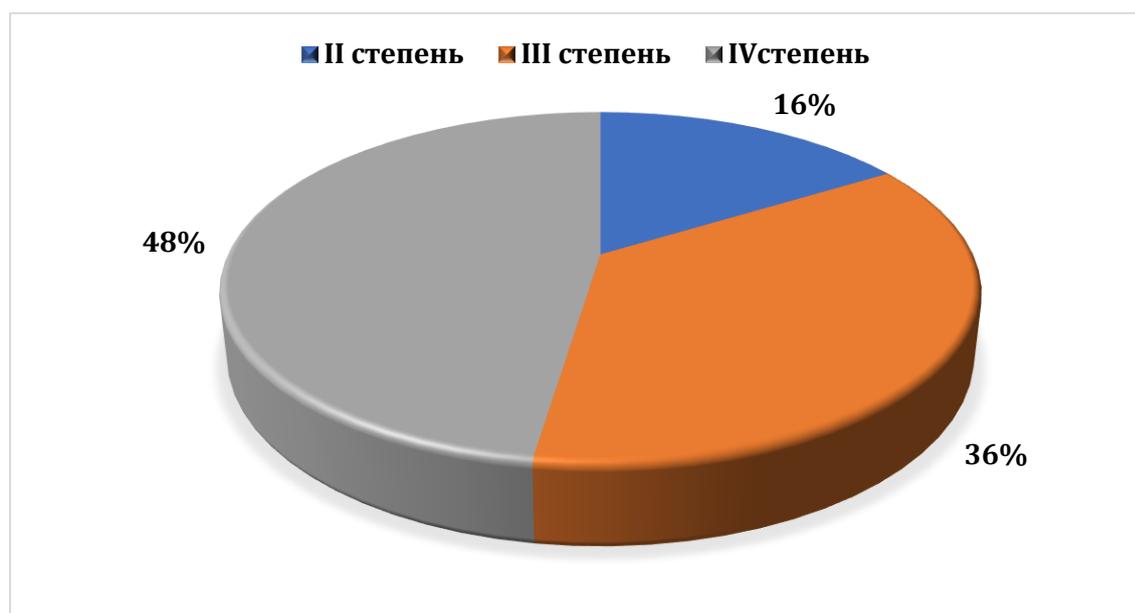
Критерии исключения: умственная отсталость выраженной степени, дети с тяжелыми органическими поражениями, дети с психическими расстройствами, имеющие значительное нарушение поведения, детский аутизм.

**Таблица 2.1.**

**Дизайн исследования**

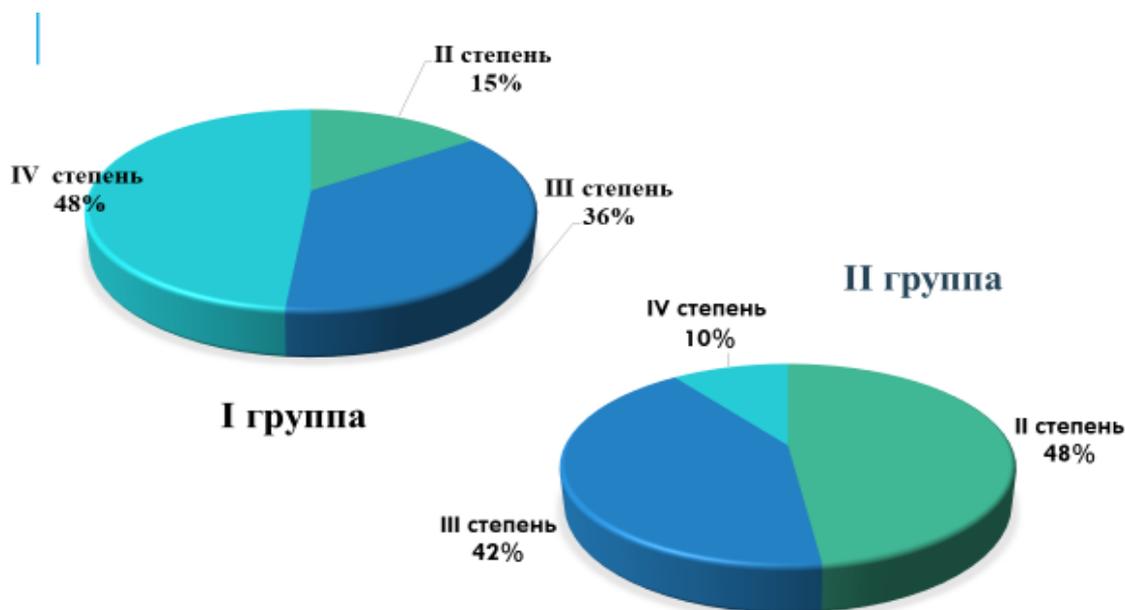
Задачи	Объекты	Объем	Методы
1	Пациенты, обратившиеся на амбулаторное лечение в клинику "Voice Lor Clinic".	125	-Клинико-неврологическое обследование; -Оценка нервно-психического развития обследованных детей;
2	Пациенты, клиники "Tibbiyot Dunyosi".		-Исследования слуха: импедансометрия, ЗВОАЭ, ПИОАЭ и КСВП; -Электроэнцефалография -Магнитно-резонансная томография

При определении степени нарушения слуха были получены следующие результаты: тугоухость 2 степени — у 17 (16 %) больных, 3 степени — у 18 (17 %) больных, 4 степени — у 70(67 %) больных.



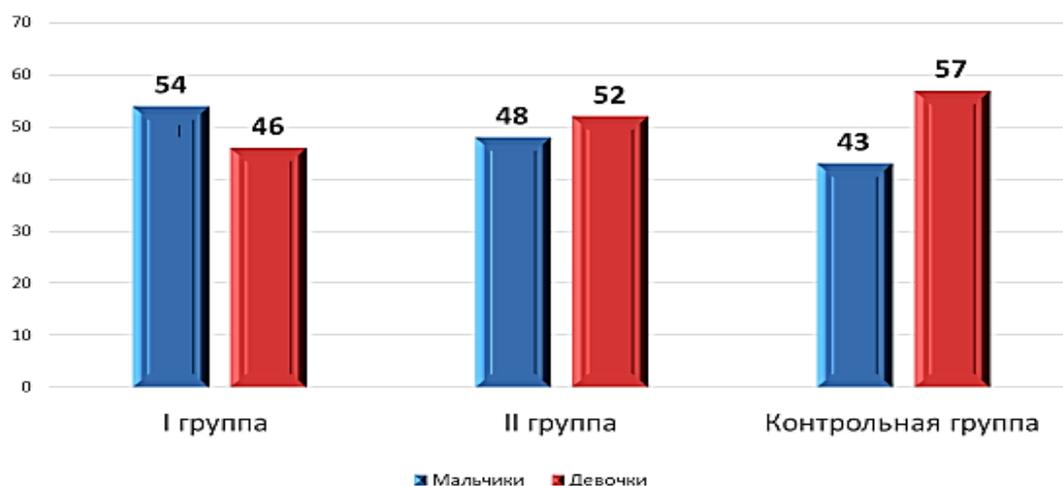
**Рис.2.1. Распределение детей в зависимости от степени НСТ**

При распределении детей с НСТ в зависимости от степени тугоухости было выявлено, что в I группе статистически достоверно преобладали дети с III степенью НСТ в 36% случаев и с IV степенью НСТ в 48% случаев, тогда как во II группе преобладали дети с II и III степенью НСТ - 16% и 42% случаев соответственно.



**Рис.2.2. Распределение детей в зависимости от степени НСТ в обследуемых группах**

При распределении детей в зависимости от пола в I группе статистически достоверно преобладали мальчики – в 54% случаев, во II группе данный показатель составил 48%, в группе сравнения отмечено преобладание девочек в 57% случаев.



$p < 0,001$

7

**Рис.2.3. Распределение детей в зависимости от пола**

Исследование влияния патологических факторов на рецепторный отдел и слуховую систему проводился у всех обследуемых детей.

Исследования слухового анализатора у детей включали в себя: скрупулезный активный сбор жалоб и анамнеза, полноценное стандартное клинико-неврологическое исследование, оториноларингологическое обследование, исследования слуха: импедансометрию, ЗВОАЭ, ОАЭПИ и КСВП. Также проводили исследования ЭЭГ и МРТ.

## **§2.2. Клинико-неврологическое обследование**

Нами собраны и проанализированы данные анамнеза, касающиеся ближайших родственников исследуемого, течение анте-, интра- и постнатального периодов его жизни.

Скрининговая диагностика подразумевала исследование слуха по шепотной и разговорной речи, проводимое в соответствии с общепринятыми стандартами, так у детей, владеющих речью, применялись таблицы, внедренные в аудиологические исследования Теткиным, Л.В. Нейманом (Т. Быстшановска, 1965), А.М. Ошерович (А.П. Велицкий, 1972) и тесты Эвинга (С.Кмита, 1971).

У неговорящих детей восприятие Шр и Рр изучали при помощи сурдопедагога методом развития навыка реакции ребенка на слышимую Шр и Рр.

Для полной интерпретации результатов осмотра детей раннего проводилась комплексная оценка неврологических и поведенческих симптомов.

Оценка общего состояния при неврологическом осмотре учитывала уровень сознания, наличие жалоб и степень выраженности неврологического дефицита, психическое развитие.

Неврологический осмотр проводили в соответствии с рекомендациями подразумевал оценку сознания, ЧМН, координации, диагностику наличия или отсутствия общемозговых и менингеальных симптомов, сухожильных, надкостничных, суставных и кожных рефлексов с акцентом на диагностику патологических рефлексов [19].

При обследовании чувствительной сферы определялось наличие или отсутствие симптомы натяжения, болевых точек, зон Захарьина-Геда [19].

Состояние вегетативной нервной системы (ВНС) определяли по пиломоторным рефлексам, рефлексам потовых желёз, холодовой и ортоклиностатической пробам, пробе Ашнера [19].

НПР оценивали субъективно по следующим критериям: «...адекватность поведения, ориентированность в месте и времени, развитие речи, игровая деятельность, наличие навыков опрятности и самообслуживания, эмоциональность реакций, развитие интеллекта» [19].

НПР детей весьма подвержено изменениям при воздействии внешней среды и норм воспитания, стимулирующих или тормозящих некоторые навыки ребенка [119].

Особенности развития и становления нервной системы не позволяют детям мгновенно поменять вид деятельности и обуславливают быструю утомляемость, гиперэмоциональность и раздражительность [119].

Коррекция дефицитарного формирования ребенка со слуховой депривацией направлена на формирование психически адекватной личности ребенка [21; с.33]. Основой дефицитарной коррекции считают сложившееся дифференцированное обучение, опирающееся на многовековой опыт реабилитации и адаптации детей дошкольного и школьного возраста с любой патологией слуха и речевым развитием [22].

Плодом формирования детей со слуховой депривацией считают устойчивые константы личностных характеристик даже при понимании ребенка его отличия от нормально слышащих детей [21; с.33].

Задержка психического и умственного развития (ЗПУР) зачастую взаимосвязана с патологиями формирования навыков движений на фоне отсутствия информации об окружающей среде; социальной, слуховой или зрительной деприваций, отсутствием должного участия педагогов и никак не обусловлена органическими нарушениями головного мозга [21; с.33].

Преодоление причин ЗПУР педагогическими и воспитательными мерами позволяет детям догнать в развитии сверстников [119].

Главными составляющими ЗПУР считали: «незрелость эмоционально-волевой сферы; нарушение свойств внимания (синдром дефицита внимания с гиперактивностью); нарушение восприятия; отставание речевого развития; отклонения в развитии памяти и мышления; несформированность игровой деятельности; задержка развития бытовых навыков» [21; с.33].

По этиологическому фактору ЗПУР подразделяли на 4 формы: конституционную, соматогенную, психогенную и церебрально-органическую [21; с.33].

### 2.2.1. Определение групп нервно-психического развития

В соответствии с рекомендациями НПР ребенка оценивали в определенных возрастах – эпикризные сроки: до 1 года – каждый месяц, в 1-2 года – каждые 3 месяца, в 2-3 года – дважды в год, с 3-х лет – 1 раз в год [19].

**Таблица 2.2**

#### Качественно-количественная оценка НПР детей 1–2–3 года жизни

1-я группа	2-я группа	3-я группа	4-я группа
1. Дети с опережением развития: а) на 2 ЭС – высокое развитие; б) на 1 ЭС – ускоренное развитие.	1. Дети с задержкой в развитии на 1 ЭС: I степень: задержка 1–2 показателей; II степень: задержка 3–4 показателей; III степень: задержка 5–7 показателей	1. Дети с задержкой в развитии на 2 ЭС: I степень: задержка 1–2 показателей; II степень: задержка 3–4 показателей; III степень: задержка 5–7 показателей	Дети с задержкой в развитии на 3 ЭС
2. Дети с опережением развития: верхнегармоничное развитие – часть показателей выше на 1 ЭС, часть – выше на 2 ЭС	2. Дети с нетипичным негармоничным развитием: часть показателей выше, часть – ниже на 1 ЭС	2. Дети с нетипичным нижнегармоничным развитием: часть показателей ниже на 1 ЭС, часть – на 2 ЭС	
3. Дети с нормальным развитием			

Примечание: ЭС – эпикризный срок

НПР определяется специалистами на основании четкого алгоритма: следует выявить параметр с максимальной задержкой развития относительно ЭС и изучить ее равномерность, после чего определить степень, так I степень – задержка 1-2 параметров, II – 3-4, III – 5-7 параметров. Причем следует акцентировать внимание на диагностику гармоничности нервно-психического развития ребенка – если разница задержки развития 1-2 параметров составляет 1 ЭС, а других – 2 и больше ЭС, то следует указать негармоничность развития ребенка [19].

По уровню НПР детей разделяют на 4 основные группы, состояние которых утяжеляется с увеличением группы (табл. 2.2) [19].

Таким образом, НПР детей весьма подвержено изменениям при воздействии внешней среды и норм воспитания, стимулирующих или тормозящих некоторые навыки ребенка, генетических факторов и периода гестации.

## **§2.3. Методы диагностики слуха нарушений слуха у детей**

### **2.3.1. Акустическая импедансометрия**

Акустическая импедансометрия проводилась на импедансометре «AZ-28», «Interacoustics» (Дания) зондирующим тоном 678 Гц у младенцев и 226 Гц у детей старше 1 года при громкости 85 дБ.

Акустическая импедансометрия – это «комплекс клинических тестов, основанных на изменении импеданса среднего уха, в основном барабанной перепонки и цепи слуховых косточек» [1, 13; с.4-9, 22].

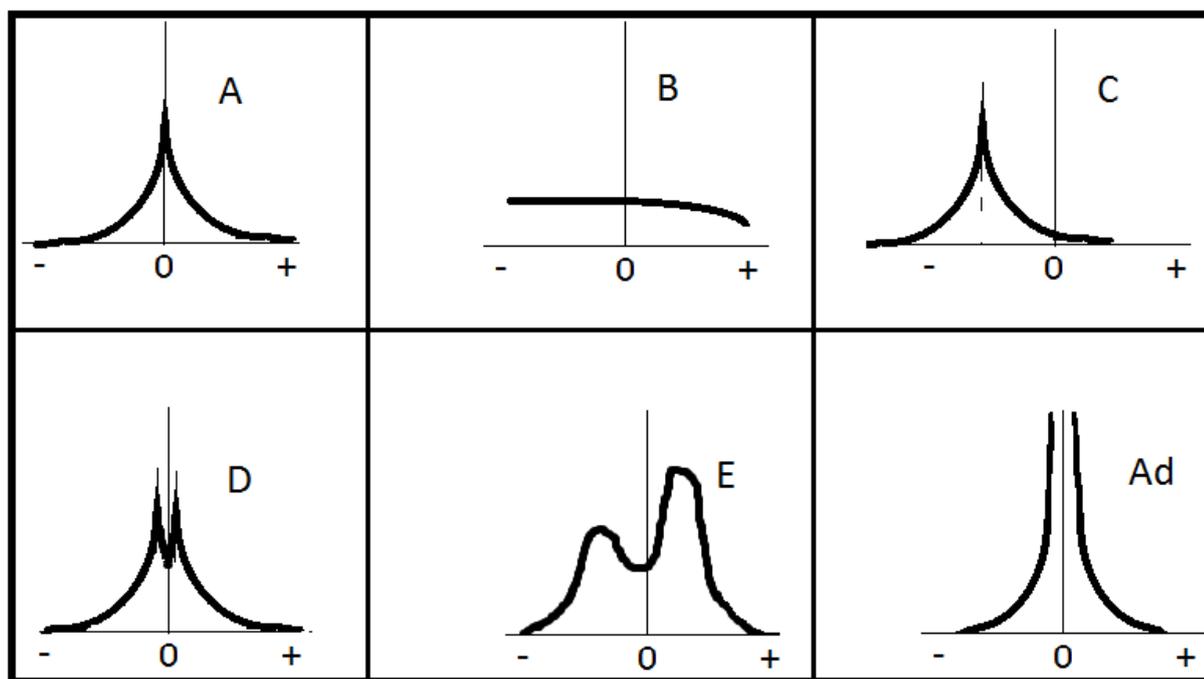
Тимпанометрия – это вид импедансометрии, при котором акустическое сопротивление среднего уха регистрируется в закрытой акустической системе – плотно обтурируют наружный слуховой проход и меняют внутри него давление с +200 до –400 мм водного столба (150–600 мм в.с./с) на фоне подачи акустического сигнала и его отражения от барабанной перепонки и восприятия аппаратом [11].

Тимпанометрия проводилась с отображением результатов исследования на тимпанограммах и классифицировалась нами по классификации Дж. Джергера 1970 года в которой описаны 5 типов тимпанограмм [19] (рис. 2.1).

Кривая типа «А» имеет четкий пик +/- 50 даПа у взрослых и до -150 даПа для детей и характеризует норму и некоторые типы отосклероза [19].

Кривая типа «В» имеет ровную или несколько выпуклую кривую без пика и характерна средним отитам с жидкостью в барабанной полости, перфорациям барабанной перепонки, инородным телам наружного слухового прохода или серным пробкам, зиянию евстахиевой трубы [19].

Кривая типа «С» имеет нормальную конфигурацию с выраженным пиком, сдвинутым в сторону отрицательного давления – меньше -50 даПа у взрослых и -150 даПа у детей, характеризует наличие патологии евстахиевой трубы и носоглотки [19].



**Рис 2.4. Основные типы тимпанометрических кривых. Классификация Jerger (1970).**

Кривая типа «D» имеет выемку на пике и давление +/- 100 даПа, характеризует зажившие перфорации перепонки, появление неомембран, неподвижность частей слуховых косточек после разрыва их нормальной цепи [19].

Кривая типа «AD» с очень высоким пиком, часто превышающим шкалу тимпанометра, и давлением +/- 50 daPa, характерна для разрывов цепи слуховых косточек и болтающейся барабанной перепонки [19].

Кривая типа "E" – это широкая глубокая кривая, часто напоминает "W", характерна для разрыва цепи слуховых косточек или ее состояние спустя год или больше после стапедопластики [19].

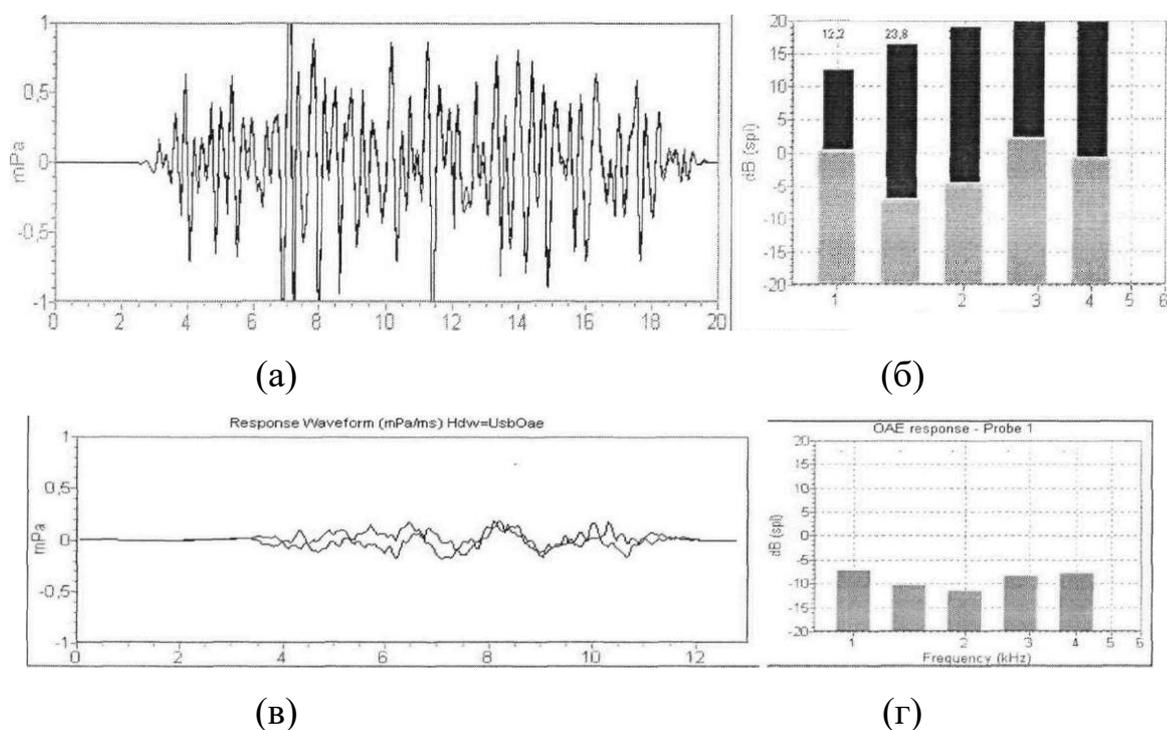
Тимпанометрия – основа объективного исследования слуха, особенно у детей и делалась в первую очередь, тимпанограммы В и С не подразумевали проведение дальнейших аудиологических исследований, так как ОАЭ требует норм звукопроводения.

### **2.2.2. Регистрация отоакустической эмиссии**

В 1978 г. Д. Кемп (D.Kemp) опубликовал свои наблюдения и назвал их «отоакустическая эмиссия». ОАЭ – это очень слабые звуки, воспроизводимые улиткой, они обусловлены электромотильностью наружных волосковых клеток и регистрируются в наружном слуховом проходе высокочувствительным микрофоном [1, 2, 3; 728с., 34; с.77-96, 35; 240с.].

Выделяют спонтанную (СОАЭ) и вызванную ОАЭ. СОАЭ определяют без предварительной подачи звука в ухо, а вызванную ОАЭ – после подачи звука и разделяют на задержанную вызванная ОАЭ (ЗВОАЭ), на частоте продукта искажения (ОАЭПИ) и на частоте стимуляции [2].

ЗВОАЭ это звуки разных частот, появляющиеся спустя 6-8 мс после начала подаваемого широкополосного щелчка и длящиеся 20-30 мс, регистрация показана на рисунке 2.2, что позволяет судить по частотно-специфическим данным о состоянии кортиева органа разных завитков улитки [1].



**Рис.2.5. Пример регистрации ЗВОАЭ: (а), (б) ЗВОАЭ соответствует норме; (в), (г) ЗВОАЭ отсутствует, черное – ЗВОАЭ, серое – фоновый шум**

Максимальная амплитуда ЗВОАЭ возникает в промежутке 1-4 КГц, у новорожденных ЗВОАЭ регистрируется и на 6-7 КГц, амплитуда ЗВОАЭ у детей на 10 и более дБ превышает взрослые показатели [45; с.21-24, 98; с.102-106, 117; с.223-241].

ОАЭПИ это: «...нелинейное интермодуляционное искажение двух тональных стимулов, вызывающих несколько новых частотных компонентов, более низкая частота стимула обозначается как  $f_1$  ее интенсивность  $I_1$ , а тон более высокой частоты -  $f_2$  с интенсивностью  $I_2$ , бегущие волны с новыми частотами, меньшими чем  $f_1$  (продукты искажения) распространяются к апикальному концу и вызывают смещение базилярной мембраны согласно уравнению  $f_{DP}=f_1+n(f_2-f_1)$ , где  $n$ - любое целое число» [2].

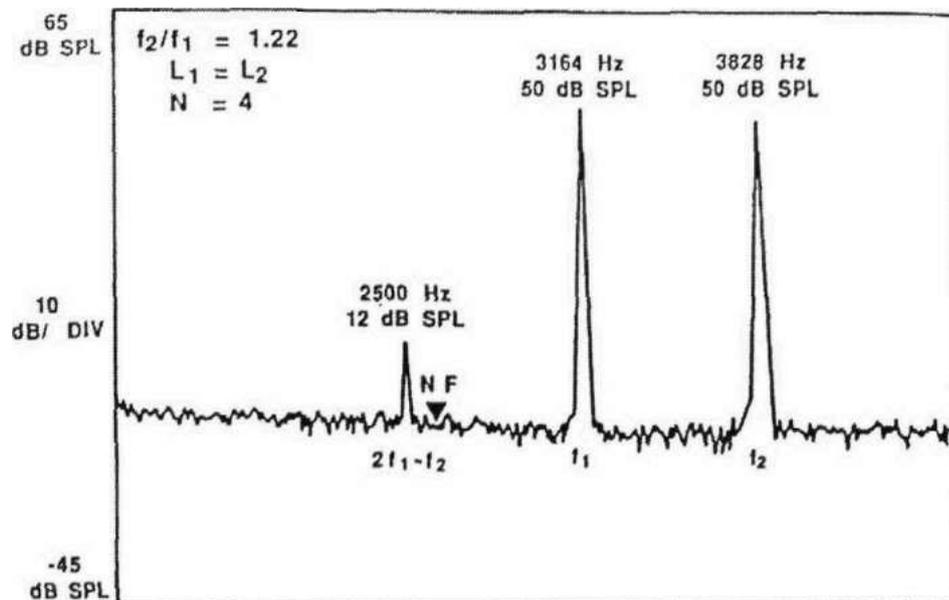
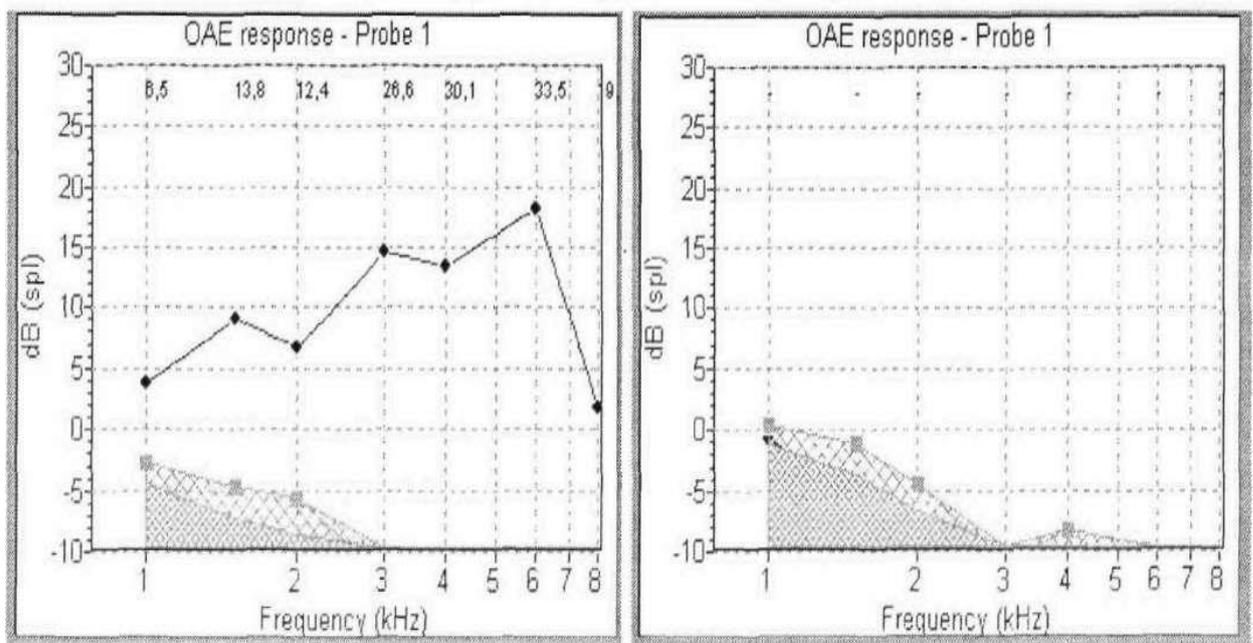


Рис. 2.6. (а) Иллюстрация регистрации ОАЭПИ у нормально слышащего взрослого.

12 дБ УЗД; N F – фоновый шум. [Moller, 2000].



(б)

(в)

Рис. 2.7. (б), (в) пример регистрации ОАЭПИ в виде ОР-граммы. (б) ОАЭПИ соответствует норме, (в) ОАЭПИ отсутствует.

Самым амплитудным считают ответ на частоте  $2f_1f_2$  и он клинически характеризует кохлеарный статус пациента [70; с.933-938, 74; с.67, 112; с.84-87].

Всем исследуемым нами проведено исследование ЗВОАЭ и ПИОАЭ на скрининговом аппарате «Нейро-Аудио» фирмы «Нейро-Софт» (Россия) (рис. 2.5).



**Рис.2.8. Система «Нейро-Аудио» фирмы «Нейро-Софт» (Россия)**

Система «Нейро-Аудио» представляет собой прибор, предназначенный для объективного измерения активности наружных волосковых клеток (НВК) посредством регистрации ЗВОАЭ и ПИОАЭ и распечатки результатов.

ОАЭ изучалась зондом с 2 телефонами и микрофоном, каждый телефон подает свою тональность стимула, а микрофон регистрирует ОАЭ и контролирует правильность тонов. Исследование проводили в помещении без посторонних звуков и шума с герметичным введением зонда в наружный слуховой проход. Стимулом были широкополосные звуковые щелчки, подаваемые с частотой 20-50/с и громкостью 65 дБ, при этом уровень двух тонов был одинаковым или различался на 5-10 дБ частотах 2, 3, 4 и 5 кГц, получаемые микрофоном ответные звуки усиливались аппаратно в пределах 500-5000 Гц и регистрировались в программе ПК компьютер, нами проверялось оба уха последовательно.

Исследование длилось 5-10 минут на 1 ребенка и проводилось во сне за 1 час до или после кормления на руках у матери или в кювезе.

Критериями регистрации ЗВОАЭ, согласно рекомендациям, служило соотношение мощности эмиссии и фонового шума в 3 частотных полосах от 3Дб. После подсчета этих соотношений ПК выносит вердикт «PASS» - «тест пройден» или «REFER» - «тест не пройден», если за 1000 повторов нет ответной реакции [19].

По тонам разных частот система «Нейро-Аудио» автоматически выстраивала DP – грамму, которая отображала зависимость амплитуды ОАЭ от частоты тона, причем обязательно амплитуда ОАЭ минимум на 3 дБ превышала фоновый шум.

Интерпретация результатов исследования ОАЭ требует соблюдение определенных правил порог слуха до 30-35 дБ, так как снижение ОАЭ констатируется уже при I степени тугоухости – 26Дб, а при потере слуха III степени ОАЭ отсутствует [19, 21; с.33].

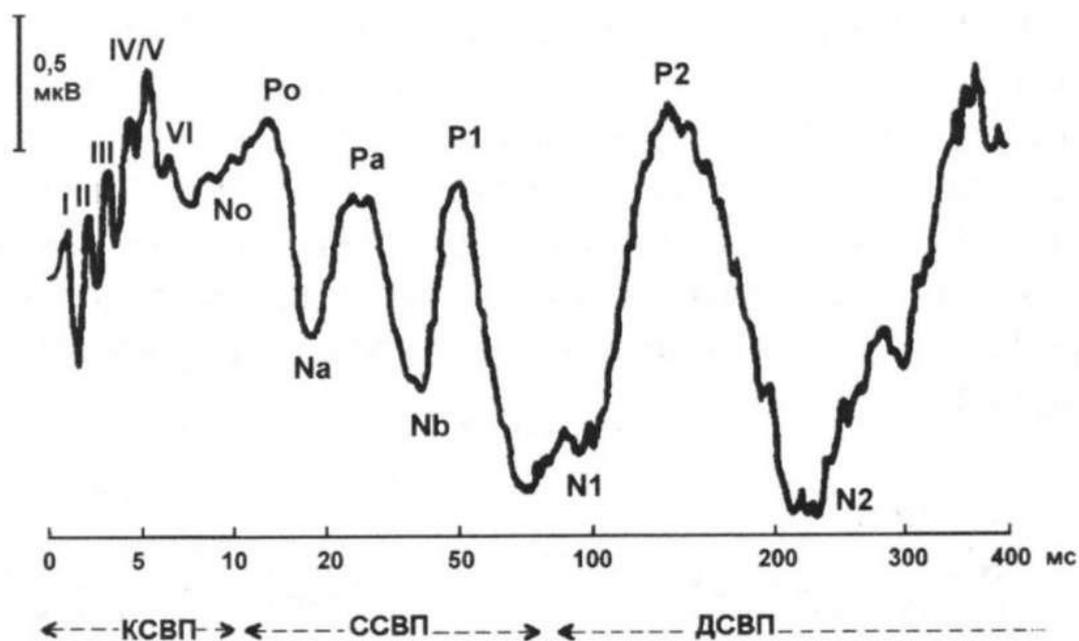
### **2.2.3. Регистрация коротколатентных слуховых вызванных потенциалов мозга**

В 1968 году в США впервые для объективной оценки слуха применили исследование слуховых вызванных потенциалов (СВП) [93, 109, 135].

Методика СВП базируется на исследовании электрических откликов акустического аппарата человека на раздражители в виде разночастотных звуков в аспекте оценки активности крупных конгломератов нервных элементов в разнородной среде электролитов – головном мозге [49].

В исследовании СВП применяют 2 электрода – 1 активный и 1 референтный – изучает разность потенциалов. СВП построено на явлении диполя, т.е. двухфазный потенциал – сначала «+» потом «-» [19]. СВП – это отображение среднего суммарного потенциала множества диполей вследствие неоднократного согласованного накопления потенциалов отдельных клеток [59].

СВП по локализации генераторов и по времени делят на классы (рис 2.6): КСВП улитки и VIII пары ЧМН, ССВП – стволотомозговые СВП и длиннолатентные СВП [59]



**Рис.2.9. Классы слуховых вызванных потенциалов**

Длиннолатентные СВП (ДСВП) регистрируют в промежутке 50-400 мс, они возникают в качестве реакции первичной и вторичной слуховой коры [7, 114; с.189-195], в основном при психических отклонениях и выявлении симуляции.

Среднелатентные СВП (ССВП) возникают вследствие активации медиального коленчатого тела и первичной слуховой коры в период 10-50 мс и отображают нервную и мышечную активность [31; с.179-180].

КСВП применяется чаще вследствие стабильности и воспроизводимости [27, 30; с.115-134].

Коротколатентные СВП (КСВП) отвечают за активность акустического нерва в промежутке 1-15 мс, регистрируют в ответ на звуковые щелчки в промежутке 500-4000Гц в виде волн или пиков, нумеруемых римскими цифрами: I – VIII пара ЧМН, II – кохлеарное ядро, III – верхние оливы, IV и V – латеральная петля и нижние бугры четверохолмия, VI и VII – внутреннее коленчатое тело [1, 9; 264 с.].

Пик I отображает потенциал VIII пары ЧМН на промежутке от улитки до внутреннего слухового прохода и составляет 1,5 мс [101; с.906-908].

Пик II отображает потенциал участка VIII пары ЧМН при входе в ствол мозга и составляет 10-20 м/с, у детей иногда не выражен и сливается с первым пиком [101; с.906-908].

Penazola-Lopez Y.R. с соавторами считают, что II пик это визуализация активности первого нейрона VIII пары ЧМН [114; с.189-195].

Пик III отображает активность спинного ядра оливы и считается первым стволовым пиком [78; с.31-37].

Пик IV отображает активность латеральной петли и зачастую входит в V пик [90].

Пик V отображает активность латеральной петли и нижних бугров четверохолмия, характеризуется определенной амплитудой и общепринят самым отображения звуковосприятия исследуемого [117; с.223-241].

Исследование КСВП проводят после генерации звуков, превышающих порог слуха на 20-30 дБ, при этом, если 5 волна хорошо отображается в 2 пробах, то силу стимула снижают на 10 дБ и так ее снижают до полного отсутствия V волны, что является статистически достоверным маркером звуковосприятия [120, 125; с.1026-1030, 133], время появления каждой волны называется латентностью и имеет свои нормы [128; с.295-301, 135].

КСВП исследовали на аппарате «Нейро-Аудио» (Россия) внутриушными телефонами с тщательно подобранными вкладышами и чашечными хлорсеребряными электродами, которые крепились так: референтный – на границе волосистой части головы, а активные – на сосцевидных отростках, с межэлектродным сопротивлением до 5 кОм.

Технически КСВП это акустический щелчок 100 мс, тоны 500, 1000, 2000 и 4000 Гц, Chirp-стимул громкостью + 20-30 дБ над порогами и последующим анализом реакции на щелчок, Chirp-стимул и тоны при интенсивности в 60 и 80 дБ с 2000 и более пробегами и повторами каждого [128; с.295-301].

## §2.4. Нейрофизиологическое обследование.

Электроэнцефалография (ЭЭГ) неинвазивно изучает электрическую активность мозга и опосредованно его физиологическую зрелость и функциональность, наличие общемозговых и очаговых патологий [19].

ЭЭГ исследует функциональность сложных структур головного мозга – синаптические процессы тела и дендритов нейронов коры больших полушарий [123; с.110-114]. Патология больших полушарий головного мозга обуславливает некоторые отклонения от нормы по ЭЭГ, позволяющим диагностировать тяжесть и расположение патологии, например опухоли или кровоизлияния [46].

Собственные ритмы биопотенциалов имеют разные частоты (табл. 2.2).

**Таблица 2.2**

### **Характеристики стандартных ритмов ЭЭГ**

РИТМ	Частота, гц	Амплитуда, mv
Альфа ( $\alpha$ -ритм)	8-13	Около 50
Бета ( $\beta$ -ритм)	14-40	До 15
Тета ( $\theta$ -ритм)	4-6	100-300
Дельта ( $\delta$ –ритм)	0,5-3	100-300
Гамма ( $\gamma$ -ритм)	> 40	до 15

Амплитуда и форма всех ритмов может варьировать в зависимости от возраста ребенка и его активности, медленные волны могут наслаиваться на быстрые, в определенном возрасте могут преобладать некоторые ритмы, так в 4-6 месяцев жизни увеличивается  $\theta$ -ритм, но  $\alpha$ -ритм непостоянен до 4 лет жизни ребенка и формируется в 4-5 лет, становясь основным к 7-8 годам [29; с.27-33].

Диагностика патологий мозга опирается и на функциональные пробы прерывистым светом (фотостимуляция), частым глубоким дыханием (гипервентиляция), звуками [56; с.126-132].

Все исследуемые перед процедурой ЭЭГ были не голодны, голова была тщательно вымыта для лучшего контакта электродов с кожей и лучшей достоверности. Регистрировали ЭЭГ в положении ребенка сидя в кресле наложением на поверхность черепа электродов.

ЭЭГ регистрировали в 12 областях коры AF3, AF4, F7, F8, C3, C4, Pз, P-ь Oь C>2! T5, T6 по схеме 10-20 с сопротивлением под электродами до 6 кОм [19].

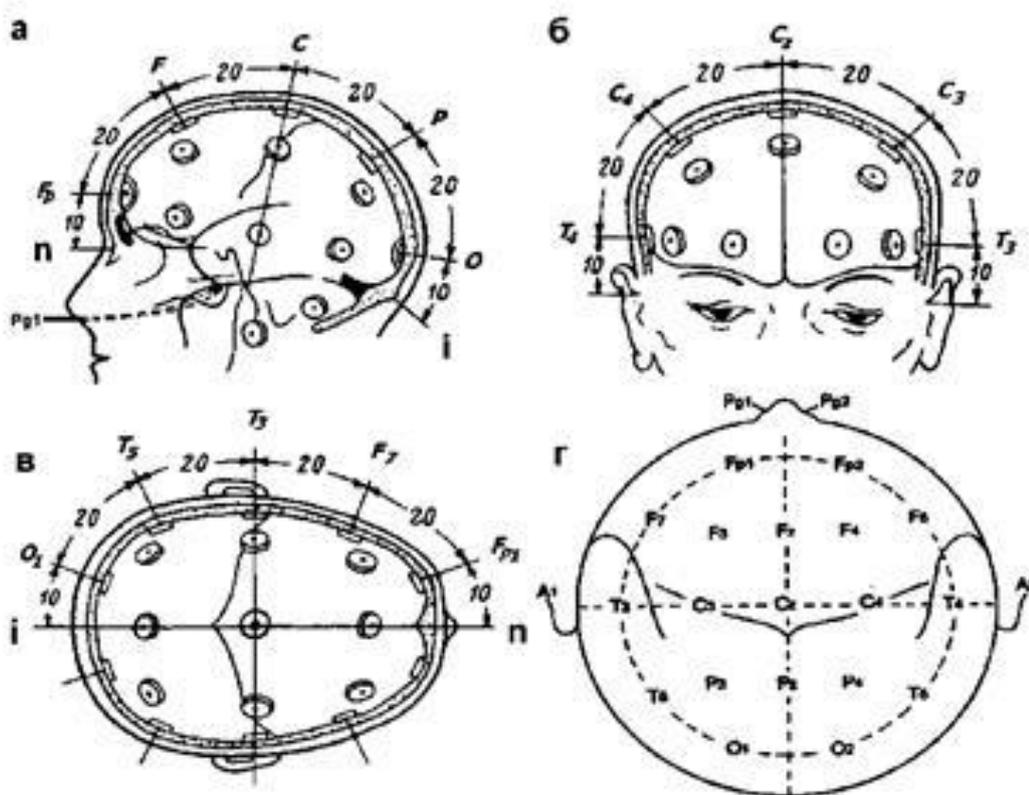
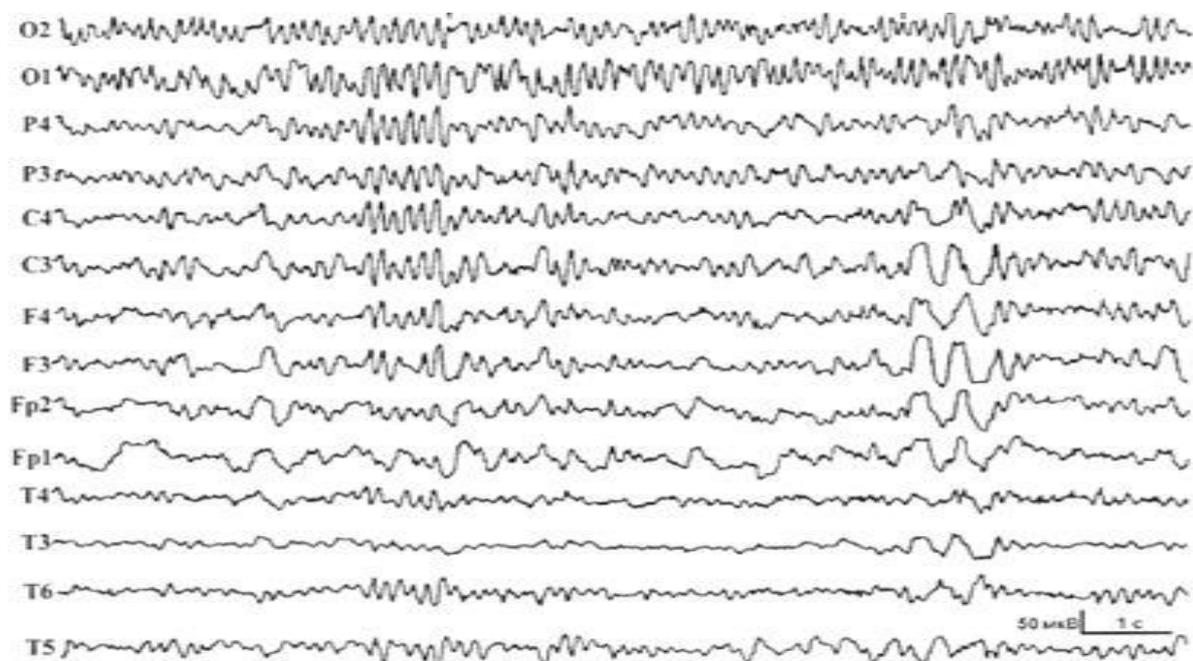


Рис.2.10. Схема наложения электродов при ЭЭГ



**Рис. 2.11. Электроэнцефалограмма при многоканальном отведении с поверхности головы.**

ЭЭГ проводили на энцефалографе «Nichon Kohden 4217G» с 14-канального магнитографа «Teac XR-510», после чего оцифровывали программой EREA и сохранением видеозаписи в ПК. Нами проводилась оценка взвешенной частоты  $\alpha$ -волн при затемнении и закрытых глазах в затылочных отведениях и частоту  $\delta$ -ритма при зрительном внимании в центральных отведениях

## **§2.5. Нейрорадиологическое исследование**

Исследуемым детям по показаниям была проведена магнитно-резонансная томография (МРТ) на аппарате «Signa Excite» с силой магнитного поля 1,5 Тс (General Electric, USA) и «Signa HDxt» с силой магнитного поля 3,0 Тс (General Electric, USA) после проведения общей ингаляционной анестезии для обеспечения неподвижности пациента.

Всем пациентам высчитывали параметры функциональной анизотропии и среднего коэффициента диффузии (ФА и СКД) в симметричных зонах полушарий и ствола: «...ножки мозга и заднее бедро внутренней капсулы (по ходу кортикоспинальных трактов), таламус, задняя таламическая лучистость

(ЗТЛ), постцентральная извилина (ПЦИ, по ходу сенсорных проводящих путей) с выделением области интереса» [106].

## **§2.6. Статистическая обработка**

Статистическую обработку материалов и результатов исследовательской работы проводили на ПК с программным обеспечением «Microsoft Office Excel 2019» (США) и «Statistica10.0» («StatSoft Inc.», США).

Перед проведением статистического анализа мы оценивали тип изучаемых параметров и их вида распределения в программе «Microsoft Office Excel 2019».

Нормальным считали распределение, при котором среднее, мода и медиана приблизительно одинаковы, а распределение параметров симметрично относительно среднего значения. В этих случаях мы применяли методы параметрической статистики с вычислением средней арифметической ( $M$ ), среднего квадратического отклонения ( $\sigma$ ), стандартной ошибки среднего ( $m$ ) и относительных величин (частота, %).

Статистическую значимость сравнения высчитывали по критерию Стьюдента ( $t$ ) с вычислением вероятности ошибки ( $P$ ) для данных с нормальным распределением и  $F$  – критерию Фишера, различия принимали достоверными при 95% доверительном интервале ( $P \leq 0,05$ ).

Корреляционный анализ проводили методами Спирмена ( $R_s$ ) и Пирсона ( $r$ ) различия принимали достоверными при 95% доверительном интервале ( $P \leq 0,05$ ).

## ГЛАВА III. КЛИНИКО-НЕВРОЛОГИЧЕСКОЕ, АУДИОЛОГИЧЕСКОЕ И НЕЙРОФИЗИОЛОГИЧЕСКОЕ ИССЛЕДОВАНИЯ ДЕТЕЙ С НСТ И АНАЛИЗ ФАКТОРОВ РИСКА

### §3.1. Общая характеристика обследованных детей

Всего было обследовано 125 детей от 2 до 6 лет. Из них 67 – детей с врожденной НСТ и 38 - детей с приобретенной НСТ. Контрольная группа состояла из 20 детей с порогами слуха в пределах до 15 дБ нПС и без неврологической патологии.

Обследование детей проводилось в клиниках “Voice Lor Clinic” и “Tibbiyot Dunyosi”.

При определении степени нарушения слуха было выявлено, что НСТ II степени встречалась у наименьшего количества пациентов, что составило 17 (16 %) детей. При этом, НСТ III и IV степени наблюдались у большего количества детей, что составило 38 (36 %) и 50 (48 %) больных соответственно (Рис.3.1)

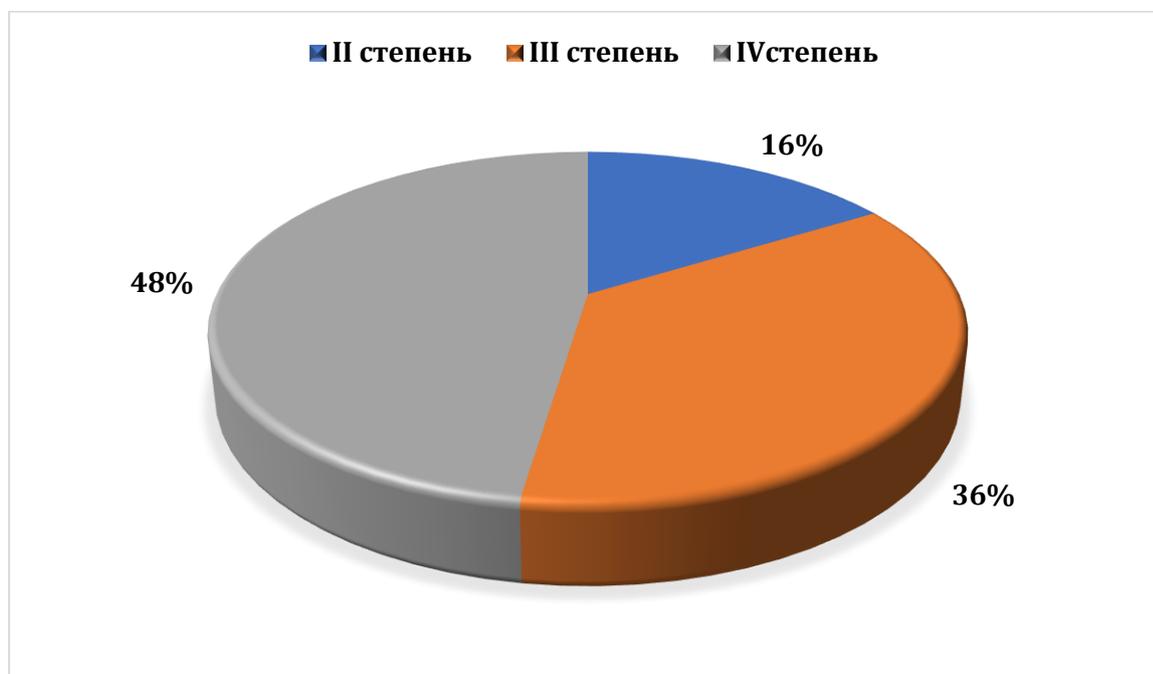


Рис.3.1. Распределение детей в зависимости то степени НСТ

### §3.2. Изучение патологических факторов развития нарушений слуха у детей с НСТ.

Исследование влияния патологических факторов на рецепторный отдел и слуховую систему проводился у всех обследуемых детей.

Первоначально поводом к обращению пациентов к специалисту являлись жалобы на отсутствие речи и реакции на звуки, нарушение этапов психоречевого развития, вследствие чего у данных пациентов было выявлено нейросенсорная тугоухость различной степени и глухота.

**Таблица 3.1**

#### **Жалобы родителей при обращении (%)**

Жалобы	I группа	II группа
Отсутствие реакции на звуки	94,5	80
Задержка в интеллектуальном развитии	93,1	40,6
Задержка речевого развития	99,7	78,8
Недостаточное понимание обращенной речи	97,1	64,4

Из вышепредставленной таблицы можно увидеть, что у детей I группы чаще наблюдались отсутствие реакции на звуки (94,5%) и задержка речевого развития (99,7%), в то время как эти показатели отмечались реже у детей II группы (80%, 78,8%)

Для всех детей был собран подробный анамнез. Патологии беременности, преждевременные роды и неудовлетворительное состояние ребенка после рождения были следствием пренатальных факторов, которые вызвали отягощение беременности. Также учитывались факторы риска по тугоухости и глухоте, такие как инфекционные и вирусные заболевания матери во время беременности (краснуха, грипп, цитомегаловирус, герпес, токсоплазмоз); токсикозы беременности; внутричерепная родовая травма;

асфиксия плода; гипербилирубинемия; гемолитическая болезнь новорожденного; масса тела при рождении менее 1500 г; недоношенность; ототоксические препараты, наследственные заболевания, сопровождающиеся нарушением слуха.

Возраст матерей на момент беременности колебался от 19 до 45 лет. 70 детей были рождены от второй и более беременности (54%). Патология беременности и родов наблюдалась у 52 (41,7%) женщин. При изучении анамнеза матерей было выявлено медицинские аборт, выкидыши, преждевременные роды и токсикоз. Патология беременности было выявлено во II триместре у 33,7% женщин в I-й группе и у 13,5% во II группе. Гестоз в 3-м триместре наблюдался у 12,5% женщин первой группы, у 3,8% второй группы обследуемых (таб.3.2).

**Таблица 3.2**

**Частота встречаемости гестоза у беременных (%)**

	2-й триместр беременности	3-й триместр беременности
1 группа (n=68)	32,7%	12,5%
2 группа (n=37)	13,5%	3,8%

Одной из важных и распространенных причин, приводящих к возникновению глухоты во всем мире являются инфекции. К этим инфекциям можно отнести вирус простого герпеса, ЦМВ, вирус кори, эпидемического паротита, токсоплазмоз, уреоплазмоз. Основной риск для ребенка возникает при первичном инфицировании (1-2 триместры беременности). У детей с врожденной ЦМИ снижение слуха может достигать 25% и более. Так сенсоневральная потеря слуха с клиническими симптомами может составлять 58%, а асимптомная – 7,4%. По данным литературы в настоящее время отмечается заметный рост тугоухости вызванной одной из перечисленных [87; с.135-162, 95; с.60-64].

В результате анализа полученных результатов, было выявлено, что 51,9% женщин, впоследствии имевших детей с врожденной НСТ, во время беременности переносили различные инфекционные заболевания. Так, полученные результаты показали, что у 11,5 % матерей был обнаружен вирус герпеса во время беременности, у 7,7% - цитомегаловирус; вирус краснухи встречалась в 7,7% случаев (таб. 3.3).

**Таблица 3.3**

**Перенесенные инфекционные заболевания матери во время беременности (%)**

	ЦМВ	Краснуха	Токсоплазмоз	Герпес
1 группа (n=68)	11,5	7,7	9,6	23,1
2 группа (n=37)	9,2	1,0	1,0	20,2

Было выявлено, что 30-80% беременных женщин принимали лекарственные препараты на различных сроках беременности.

Критическую доминанту для возникновения тератогенного эффекта формируются отдельными признаками (используемая доза, способ применения, длительность применения, фаза эмбрионального развития, особенности генотипа матери ребенка). В клинических условиях определить тератогенность используемых медикаментов не представляется реальным. Только накопление клинических наблюдений позволяет вычлнить лекарства с возможным тератогенным действием. Среди них необходимо особо выделить те, которые обладают ототоксическим эффектом. К ним, в первую очередь, относятся антибиотики-аминогликозиды. При сборе анамнеза прием матерями гентамицина выявлен в 8,7 % в I-й группе, в то время как, во II-й группе 2,8 % матерей использовали во беременности ототоксические антибиотики (таб.3.4.).

Таблица 3.4

### Применение ототоксических препаратов во время беременности

	Название препарата (антибиотика)		
	Гентамицин	Канамицин	Другие
1 группа (n=68)	4	1	0
	7,0 %	1,7 %	0 %
2 группа (n=37)	1	0	0
	2,8 %	0 %	0 %

Таблица 3.5

### Частота анемий у беременных (%)

	2 триместр			3 триместр		
	1 степень	2 степень	3 степень	1 степень	2 степень	3 степень
1 группа (N=68)	30,6	18,4	10,2	24,7	18,1	15,6
2 группа (N=37)	32,7	1,9	1,9	38,5	1,9	1,9

Нами также были изучены патологические состояния детей в период новорожденности. Так, асфиксия в родах выявлялась в 36% и 25% случаев, соответственно в I и во II группе. У обследуемых нами детей гипербилирубинемия отмечалась в 72,5% во II группе и 3 % в I группе. Применение ототоксических препаратов наблюдалось у 67% обследуемых в I группе и 28% у детей II группы. Недоношенность встретилась у 49% детей I группы и 50% пациентов II группы.

Необходимо отметить, что важным критерием развития врожденной тугоухости является родственный брак. Так, у обследованных нами детей I группы этот показатель составил 72,8%, в то время как во II группе всего лишь в 3,8% случаев наблюдался родственный брак.

Таблица 3.6

**Патологические состояния у детей в период новорожденности (%)**

Патологические состояния (в %)	1 группа (N=68) (%)	2 группа (N=37) (%)	Контрольная группа(%)
Асфиксия в родах	36	25	0
Гипербилирубинемия	3	72,5	0
Родственный брак	72,8	3,8	0
Недоношенность	49	50	10
Применение ототоксических препаратов	28	67	0
Вирусные инфекции	13	37	20
Анемия	19	30	20

Важным моментом развития приобретенной тугоухости у детей II группы следует отметить гипербилирубинемия (72,5%), а также перенесенные ребенком в раннем возрасте различные вирусные инфекции.

### §3.3. Неврологическое обследование детей НСТ

Нами было изучено состояние ЦНС у всех детей, при котором исследовалось состояние неврологического статуса, ЧМН, двигательная, чувствительная, координаторная сфера, а также корковая функция обследуемых больных. Было проведено оценка нервно-психического развития обследуемых детей как вторичное проявление в результате различных нарушений слуха.

При сборе анамнеза жизни детей I и II группы было выявлено, что течение антенатального, интранатального и неонатального периодов было неблагоприятным. Вследствии этого у всех детей с нейросенсорной

тугоухостью имелись в различной степени тяжести перинатальные патологии, которые проявились в основном гипоксико-ишемического генеза.

**Таблица 3.7**

**Показатели последствия перинатальной патологии нервной системы у детей в анамнезе**

Неврологические синдромы	Абсолютные показатели (n=105)	%
Синдром ликворо-сосудистой дистензии	28	26.6
Синдром церебральной возбудимости	26	24.7
Синдром церебральной депрессии	19	18
Синдром вегетативно-висцеральных дисфункций	11	10.4
Судорожный синдром	4	3,8
Синдром двигательных расстройств	17	16,1

У обследованных нами детей встречаемость синдромов ПППНС отмечалось следующим образом: синдром ликворо-сосудистой дистензии было выявлено у - 28 детей (26,6%), синдром церебральной возбудимости у 26 детей (24,7%), синдром церебральной депрессии – 19 детей (18%) синдром вегетативно-висцеральных дисфункций у 11 детей (10,4%), судорожный синдром – у 4 детей (3,8%), синдром двигательных нарушений - 17 детей (6,1%).

Было отмечено, что поражения центральной нервной системы у детей с нейросенсорной тугоухостью наблюдались в виде астеноневротического синдрома в 70 % случаев у детей I группы и 53% во II группе, аффективно-

респираторный пароксизм наблюдался в 50 % случаев в I группе и 35,8% во II группе, очаговая микросимптоматика - 65 % случаев в I группе и 28% во II группе, пирамидная недостаточность 67 % случаев в I группе и 3,7 % во II группе. Эписиндром наблюдался в 10% случаев в I группе и 7% II группе, ДЦП наблюдался в 3 % случаев только у детей I группы. Минимальная мозговая дисфункция было обнаружено у 84 % случаев в I группе и 72% во II группе, вегето-сосудистая дистония была выявлена в 75% случаев в I группе и 58% во II группе обследованных детей и проявлялась нарушением сна и эмоциональной лабильностью.

**Таблица 3.8**

**Характеристика неврологических нарушений у детей обследуемых групп (%)**

Неврологический синдром	I группа(%)	II группа(%)
Задержка речевого развития	100	100
Астеноневротический синдром	70	53,7
Аффективно-респираторный пароксизм	50	35,8
Очаговая микросимптоматика	65	28
Пирамидная недостаточность	67	3,7
Эписиндром	10	7
Минимальная мозговая дисфункция	84	72
Вегето-сосудистая дистония	75	58
ДЦП	3	0

При этом, у обследованных детей с НСТ наличие эписиндрома (10% и 7%) и ДЦП (3% и 0%) регистрировалось относительно редко.

У большинства детей эмоционально-волевая сфера не страдает, выпадения функций со стороны ЦНС, кроме VIII пары черепно-мозговых нервов, нет. Логопедическое и сурдопедагогическое обследование выявило у всех детей грубую задержку речевого развития, отсутствие самостоятельной речи, отсутствие словарного запаса. Выявленные психомоторные отклонения развития у детей могут являться следствием незрелости или дефектности головного мозга.

Двигательные изменения проявлялись в виде оживления сухожильных рефлексов, их асимметрии. Грубых очаговых изменений не наблюдали.

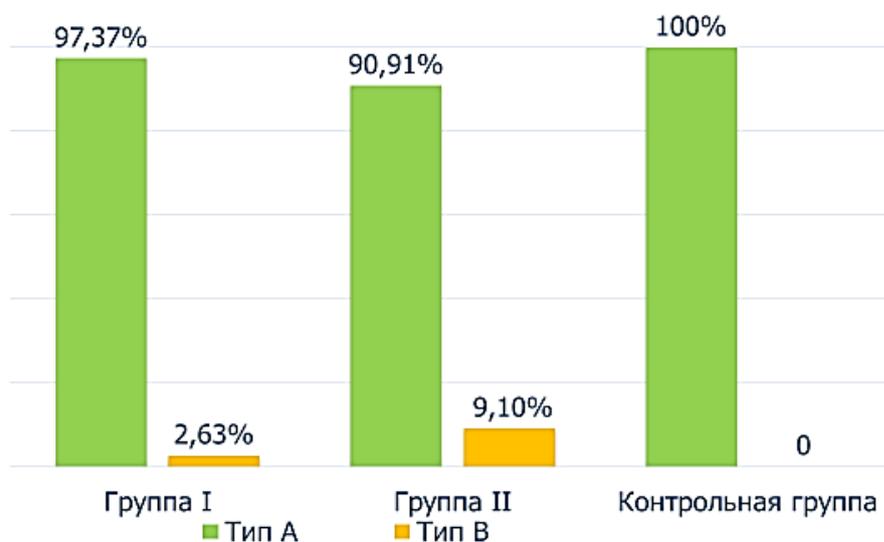
Асимметрия носогубных складок и девиация языка, которые свидетельствуют о центральном поражении VII и XII пар ЧМН, достоверно чаще наблюдались во 1 группе пациентов, данный факт также говорит о резидуальных гипоксико-ишемических изменениях детей данной группы в перинатальном периоде.

Вегетативные изменения проявлялись большей частью мраморностью кожных покровов, гипергидрозом, дистальной гипотермией, нарушением терморегуляции.

Судорожный синдром в структуре НСТ отмечен нами у 17% больных. Приступы наблюдались у трех больных по типу фокальных (сложно парциальные), а у одного больного отмечались генерализованные тонико-клонические приступы.

### **§3.4. Характеристика КСВП у обследованных детей.**

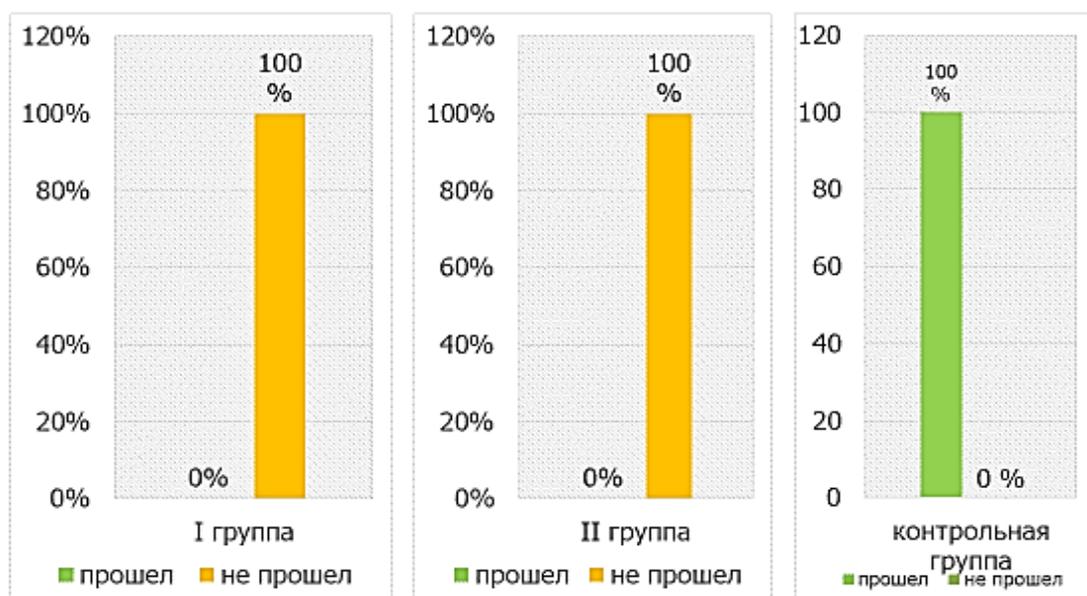
Все дети контрольной группы, а также больные с НСТ были обследованы методом КСВП на предмет возможных нейросенсорных нарушений. С целью исключения патологий среднего уха проводилась импедансометрия.



**Рис.3.2. Результаты тимпанометрии с зондирующим тоном 1000 Гц.**

У всех обследованных больных отмечался нормальный тип тимпанограммы (А). У детей контрольной группы отклонений при обследовании функции слуха не было выявлено.

Также было проведено обследование с использованием ЗВОАЭ у всех обследуемых пациентов. У детей контрольной группы ЗВОАЭ была зарегистрирована в пределах нормы. Для анализа характеристик ЗВОАЭ были отобраны результаты регистрации детей I и II группы с хорошими условиями регистрации ЗВОАЭ.



**Рис.3.3. Результаты исследования ЗВОАЭ у обследованных детей**

Полученные результаты показали, что при регистрации ЗВОАЭ и детей I и II группы тест не пройден на оба уха по сравнению с контрольной группой, где ответ был получен в виде пройден на оба уха (Рис. 3.2.).

При оценке амплитудно-временных характеристик КСВП изменения отмечались у всех больных с НСТ, в группе контроля эти показатели не отличались от средневозрастных норм.

Снижение амплитуд I пиков отмечалось у всех больных с НСТ. Среднее значение амплитуды I пика у больных со II степенью НСТ составило справа  $0,13 \pm 0,02$  мкВ, слева  $0,15 \pm 0,02$  мкВ у больных с ВНСТ эти значения справа составили  $0,07 \pm 0,02$  мс и  $0,062 \pm 0,02$  мс, слева —  $0,085 \pm 0,02$  мс и  $0,07 \pm 0,02$  мс соответственно.

Амплитудно-временные характеристики акустических стволовых вызванных потенциалов (мкВ, мс)	II степень	III степень	IV степень	Значение P
Амплитуды I пиков	$0,13 \pm 0,02$	$0,07 \pm 0,02$	$3,07 \pm 0,02$	$<0,05$
Амплитуды V пиков	$0,09 \pm 0,02$	$0,04 \pm 0,02$	$3,04 \pm 0,02$	$<0,01$
Соотношение амплитуд I/V п.	0,29	0,27	0,19	$<0,05$
Соотношение амплитуд УЛ п.	0,32	0,24	0,18	$<0,05$
Латентные периоды I пиков	$1,83 \pm 0,3$	$2,23 \pm 0,3$	$2,24 \pm 0,3$	$<0,05$
Латентные периоды II пиков	$2,77 \pm 0,3$	$3,17 \pm 0,3$	$3,27 \pm 0,3$	$<0,05$

**Рис.3.4. Сравнительная характеристика КСВП в зависимости от степени НСТ**

Снижение амплитуд V пиков отмечалось также у всех больных и составило у детей с ПНСТ  $0,11 \pm 0,02$  мс — справа и  $0,09 \pm 0,02$  мс — слева, у детей с ВНСТ эти значения составили справа  $0,06 \pm 0,02$  мс и  $0,05 \pm 0,02$  мс, слева —  $0,04 \pm 0,02$  мс и  $0,04 \pm 0,02$  мс соответственно.

Нарушение времени периферического проведения сопровождалось снижением амплитудного соотношения I/V пикам. Также о нарушении

времени периферического проведения свидетельствовало и удлинение латентных периодов I, II пиков у всех больных с НСТ.

Выявлена достоверная корреляция между степенью нарушений слуха и снижением амплитуд I пиков, V пиков, а также достоверная прямая корреляция между удлинением латентных периодов основных пиков и межпиковых интервалов.

Амплитудно-временные характеристики акустических стволовых вызванных потенциалов (мкВ, мс)	II степень	III степень	IV степень	Значение P
Латентные периоды III пиков	3,94 ± 0,3	4,15 ± 0,3	4,32 ± 0,3	>0,05
Латентные периоды IV пиков	5,1 ± 0,3	5,23 ± 0,3	5,42 ± 0,3	>0,05
Латентные периоды V пиков	6,06 ± 0,3	6,19 ± 0,3	6,32 ± 0,3	<0,05
Межпиковые интервалы I-III	2,14 ± 0,3	2,37 ± 0,3	2,48 ± 0,3	<0,05
Межпиковые интервалы III-V	2,2 ± 0,3	2,29 ± 0,4	2,46 ± 0,4	<0,05
Межпиковые интервалы I-V	4,13 ± 0,3	4,25 ± 0,3	4,44 ± 0,3	<0,05

**Рис.3.5. Сравнительная характеристика КСВП в зависимости от степени НСТ**

Пусковым фактором в развитии вышеописанных нарушений является патология перинатального периода, что проявляется прямой взаимосвязью ряда неблагоприятных факторов (хроническая фетоплацентарная недостаточность, острая интранатальная асфиксия, патологическая гипербилирубинемия, с изменением амплитудных характеристик КСВП).

Амплитудные показатели V пика, свидетельствующие о нарушениях в центральном слуховом анализаторе, имеют преимущественную зависимость от антенатальных факторов, в то время как, амплитудные характеристики I

пика, свидетельствующие о периферических нарушениях слуха, имеют преимущественную зависимость от перенесенной острой интранатальной асфиксии и патологической гипербилирубинемии.

Из вышепредставленной таблицы видно, что сравнительный анализ 2-х групп больных выявил достоверные различия в характеристике амплитудно-временных показателей центральных отделов слухового анализатора с ростом степени тяжести основного состояния ( $p < 0,05$ ;  $p < 0,01$ ). Анализ амплитудно-временных характеристик периферического отдела слухового анализатора в группах достоверных различий не выявил ( $p > 0,05$ ).

Резюмируя вышеизложенное, можно сделать вывод, что отягощенный акушерский анамнез и хроническая фетоплацентарная недостаточность являются основными пусковыми факторами в развитии хронической антенатальной гипоксии. Развивающиеся на этом фоне гемодинамические расстройства в сосудах головного мозга и внутреннего уха являются причиной развития нейросенсорных нарушений.

При этом, алгоритм диагностики нейросенсорных нарушений у детей с патологией перинатального периода должен строиться с учетом выявленных неврологических и слуховых отклонений на ранних этапах развития.

### **§3.5. Нейрофизиологическое и нейрорадиологическое исследование детей с НСТ.**

В качестве нейрорадиологического исследования проводилась магнитно-резонансная томография (МРТ) головного мозга по показаниям 28 пациентам I и II группы. При этом, у детей с врожденной НСТ в большинстве случаев мы наблюдали расширение субарахноидальных пространств (55,6%) и вентрикуломегалию (55,6%). Частота встречаемости данных изменений у детей I группы составила 91,7% и была достоверно выше ( $p > 0,01$ ), чем у детей II группы.

Таблица 3.9

## Сравнительный анализ МРТ-картины между обследуемыми группами

Данные МРТ	I группа	II группа
Расширение субарахноидальных пространств	61,1	31,7
Вентрикуломегалию	61,1	31,7
Очаговое поражение белого вещества и подкорковых узлов	27,9	7,3
Перивентрикулярные глиозные изменения	16,8	4,7
Аномалия развития головного мозга	2	0

Анализируя данные таблицы 3.9., наличие вышеуказанных признаков свидетельствует о комбинированной гидроцефалии, а также характеризуют наличие атрофии мозгового вещества. У 27,9% детей I группы и 7,3% во II группе регистрировали очаговое поражение белого вещества и подкорковых областей головного мозга. В нашем исследовании у детей с врожденной НСТ выявили 2% случаев аномалий развития, что характеризует нарушение созревания нервной ткани у детей на фоне внутриутробного возникновения поражения.

Также, у детей с НСТ мы наблюдали перивентрикулярно глиозные изменения (16,8%, 4,7% соответственно), которые указывали о перинатальном поражении головного мозга.

Нейрофизиологическое обследование включало электроэнцефалографию (ЭЭГ). Данное исследование было проведено у всех обследованных детей с НСТ, а также детям контрольной группы.

Таблица 3.10

**Характеристика состояния биоэлектрической активности головного мозга в обследуемых группах**

Данные ЭЭГ	I группа	II группа	Контрольная группа
Задержка сроков созревания	38±0,05	26±0,07	0
Диффузные изменения	21±0,05*	18±0,06	10
Очаговые изменения	70±0,06*	37±0,08*	0
Пароксизмальная активность	16±0,05	53±0,08	0
Эпилептиформная активность	28±0,06*	13±0,06*	0
Вариант возрастной нормы	0	0	90

Примечание: достоверность между группами \* -  $p < 0,005$ ;

При интерпретации данных ЭЭГ исследований, регистрировались следующие результаты: задержка формирования возрастного ритма наблюдались у 38±0,05 детей I группы, 26±0,07 - II группы, умеренные диффузные изменения биоэлектрической активности головного мозга наблюдались у 21±0,05 в I группе, у 18±0,06 во II группе, Очаговые изменения были выявлены в 70±0,06, 37±0,08 случаев в I и во II группе соответственно, Пароксизмальная активность было отмечено в 16±0,05 случаев в I группе и 53±0,08 случаев во II группе. Эпилептиформная активность наблюдалась у 28±0,06 детей в I группе и 13±0,06 детей во II группе.

У 90% пациентов контрольной группы был отмечен вариант возрастной нормы, когда как у 10% наблюдались умеренные диффузные изменения биоэлектрической активности головного мозга.

Интерпретируя данные ЭЭГ исследований, были получены следующие результаты: у обследованных детей I группы отмечались более значительные

изменения биоэлектрической активности головного мозга, чем у детей II группы.

При этом, органический характер изменений преобладала у обследованных детей I группы, пароксизмальная активность превалировала у детей II группы. Также было отмечена задержка созревания возрастного ритма с преобладанием у детей I группы. Очаговые изменения обследованных групп детей были представлены вспышками медленно-волновой активности.

### **§3.6. Результаты оценки нервно-психического развития у обследованных групп**

Оценка нервно-психического развития у обследованных групп проводилась по методике К.Л.Печора и Г.В.Пантюхина всем детям. Каждый ребенок был протестирован по показателям его возраста.

У всех обследуемых детей диагностировались развитие активной речи, понимание обращенной речи, сенсорное развитие, развитие игровых действий с предметами, развитие движений, навыки самообслуживания.

Оценка нервно-психического развития обследованных групп детей были проведены путем опроса родителей с использованием анкеты (приложение 1). Опросник состоит из 5 вопросов, для каждой возрастной категории: мышление и речь, моторика, внимание и память, социальные контакты и навыки. На каждый вопрос, в зависимости от ответа, присваивается балл.

С помощью данной методики мы смогли дать оценку таким познавательным процессам как: мышление и речь, моторика, внимание и память, социальные контакты и навыки.

По оценке мышления и речи дети I-й группы набрали 3,97 баллов, что свидетельствует о низком уровне познавательных процессах. Дети II-й группы по данному показателю набрали 4,66 баллов. Дети контрольной группы набрали 9,65 баллов, что демонстрирует о хорошие познавательные процессы.

Анализ полученных результатов показал, что нервно-психическое развитие обследованных детей достоверно отличаются в группах. Было выявлено, что у пациентов с I группы нервно-психическое развитие намного снижено, чем у пациентов II группы.

Как видно из табл.3.6. по оценке мышления и речи дети I й группы набрали 3,97 баллов, что свидетельствует о низком уровне познавательных процессах. Дети II-й группы по данному показателю набрали 4,66 баллов. Дети контрольной группы 9,65, что свидетельствует о хороших познавательных процессах.

**Таблица 3.11**

**Оценка нервно-психического развития (по методике К.Л.Печора и Г.В.Пантюхина)**

Характеристика	I группа	II группа	Здоровые	Норма
Мышление и речь	3,74	4,55	9,72	10
Моторика	6,21*	7,8*	9,75*	10
Внимание и память	4,20	4,81	9,76	10
Социальные контакты	6,97*	7,66*	9,65	10
Навыки	4,21	7,8	9,35*	10
<b>Общий балл</b>	<b>25,56</b>	<b>32,73</b>	<b>48,2</b>	<b>50</b>

Примечание: достоверность между группами \* -  $p < 0,001$ ;

Анализ полученных результатов показал, что нервно-психическое развитие обследованных детей достоверно отличаются в группах. Было выявлено, что у пациентов с I группы нервно-психическое развитие намного снижено, чем у пациентов II группы.

Резюмируя вышеизложенное можно заключить, что у детей с НСТ преобладает поражение головного мозга различной степени выраженности; неврологические нарушения при приобретенном НСТ характеризуются менее

выраженным полиморфизмом клинических проявлений и, в частности, задержки нервно-психического развития.

Суммируя данные III главы можно предположить, что одновременное действие таких неблагоприятных факторов, как инфекционные и вирусные заболевания матери во время беременности (краснуха, грипп, цитомегаловирус, герпес, токсоплазмоз); токсикозы беременности; внутричерепная родовая травма; асфиксия плода; гипербилирубинемия; гемолитическая болезнь новорожденного; масса тела при рождении менее 1500 г; недоношенность; ототоксические препараты играли важную роль в развитии нейросенсорной тугоухости.

Таким образом, сравнительно быстрое прогрессирование заболевания и относительная короткая продолжительность жизни после инфицирования у парентерально зараженных детей в нашем исследовании, по-видимому, объясняется изначально тяжелым преморбидным фоном и сопутствующей патологией, а также путем инфицирования, когда к уже истощенной иммунной системе ребенка дополнительно в ходе гемотрансфузии одномоментно поступала большая доза ВИЧ. Относительно медленное течение ВИЧ-инфекции у перинатально инфицированных детей, возможно, также связано с меньшим объемом инфицирующего агента и адаптационными механизмами, возникающими в «системе плацента-плод» в период формирования органов иммунопоэза у плода.

Резюмируя данную главу, можно заключить, что при врожденной НСТ у детей проявляется более выраженной и полиморфной симптоматикой, со значительным поражением ЦНС на различных уровнях, а также у пациентов I группы нервно-психическое развитие намного снижено, чем у пациентов II группы.

## **ГЛАВА IV. УСОВЕРШЕНСТВОВАНИЕ РЕАБИЛИТАЦИИ ДЕТЕЙ С НЕЙРОСЕНСОРНОЙ ТУГОУХОСТЬЮ**

### **§4.1. Электроакустическая коррекция нарушений слуха у детей нейросенсорной тугоухостью**

В настоящее время одним из методов реабилитации детей с тугоухостью является использование электроакустической коррекции нарушений слуха. Несмотря на достигнутые успехи в аудиологии и большой выбор слуховых аппаратов, большинство людей использующих их испытывают дискомфорт при ношении. Правильный подбор и установка слухового аппарата у детей имеют огромное значение для формирования речевого развития. За отчетный период нами был внедрен индивидуальный подбор слуховых аппаратов. При этом ставилась цель выбора слухового аппарата, который мог максимально компенсировать потерю пациентом слуха.

Нами была использована система NOAH, обеспечивающая запись данных аудиологических исследований. На сегодняшний день программное обеспечение NOAH является единственной многофункциональной системой архивирования, подбора и подгонки слуховых аппаратов. Индивидуальный подбор проводится на основании занесения данных аудиометрии в компьютер. В качестве параметров аудиограммы нами были использованы показатели стационарных слуховых вызванных потенциалов мозга. При этом, определяется порог слухового восприятия на частотах 250, 500, 1000, 2000, 4000 и 8000 Гц для правого и левого уха в отдельности. После введения данных аудиограммы программа моделей слуховых аппаратов считывает данную информацию и использует их для дальнейших операций. Данные, полученные из NOAH позволяют вычислить целесообразное усиление. При этом, для каждого аппарата предлагается диапазон компенсируемых потерь слуха, который совмещается с аудиологическими данными для сравнения.

Появление высоких технологий в слухопротезировании открывает новые возможности удовлетворения потребностей слабослышащих.

Рекомендуемые Hearing Industries Association (HIA) технологии для слуховых аппаратов используют цифровой сигнальный процессор для преобразования звукового сигнала и контроля над выполнением функций. Стратегия программирования такого слухового аппарата направлена на выбор оптимальных параметров настройки с учетом анатомо-физиологических и адаптивных особенностей пользователя.

Нами проведена серия измерений по изучению реализации программы настройки программируемых СА с различным типом обработки сигнала (цифровым и аналоговым) с целью выявления преимуществ и недостатков в работе той или иной системы.

Было проведено сравнение частотного ответа СА, создаваемого в камере объемом 2 см с реальным, измеренным у барабанной перепонки (для каждого типа СА), и определение особенностей зависимости полученных значений РКРУ от ряда факторов, таких как жесткосные свойства барабанной перепонки и среднего уха и электроакустические характеристики, характерные для каждого из типов СА. Так анализ генеральной совокупности выявил неравномерность распределения значений, выраженную для АСА в большей степени, т.е. характеристики вариационного ряда АСА отличаются более высокой степенью отклонений от нормального распределения генеральной совокупности. Отмечены меньшие значения межиндивидуальной вариабельности для СА с цифровым сигнальным процессором, связанные с большими возможностями адаптации ЦСА к заданному усилению.

Как известно, в выборе модели или настройки СА у взрослых пациентов преобладает субъективная оценка ими эффекта от предлагаемой коррекции. У детей субъективная оценка не всегда достаточно достоверна.

Слухопротезирование было проведено 46 пациентам в возрасте от 3-х до 6 лет. Все дети имели диагноз – нейросенсорная тугоухость. 20 пациентов были слухопротезированы бинаурально, 26- моноурально по тем или иным причинам (таб.4.1).

**Таблица 4.1****Распределение больных по степени тугоухости**

Степень тугоухости	1 степень	2 степень	3 степень	4 степень
Кол-во больных	-	16	24	6
I группа	-	2	8	14
II группа	-	4	8	10

При проведении электроакустической коррекции слуха использовали следующие модели аналоговых и цифровых слуховых аппаратов торговой марки «Audifon» (Узбекистан-Германия): «H22», «Arriva S», «Arriva M», «Arriva X».

Электроакустическая коррекция слуха (слухопротезирование) - это восстановление коммуникативных возможностей человека путем нахождения оптимального технического решения, адекватного специфической проблеме индивида. Электроакустические способы восстановления предполагают наличие необходимого усиления звука и его преобразование таким образом, чтобы по возможности компенсировать глухим и слабослышающим людям потерю слуховой чувствительности и слуховые искажения и улучшить качество распознавания речи. Для эффективного слухопротезирования важное значение имеет правильный выбор электроакустических параметров слухового аппарата. Таким образом, преимуществом слуховых аппаратов с цифровой обработкой сигнала является возможность их настройки согласно данным аудиометрии, 100% цифровая обработка звука, гибкость настройки аппарата. Учитывая, что процесс адаптации детей к слуховым аппаратам трудоемкий процесс, требующий не только участия врача-сурдолога, но и сурдопедагога, оценка эффективности слухопротезирования необходимо проводить совместно с сурдопедагогом.

Процесс верификации слухопротезирования у детей имеет свои особенности и сопряжен с определенными трудностями, в связи с тем, что

обеспечение слабослышащих детей соответствующим усилением важно для развития их речи. Как правило, требуется длительное наблюдение за ребенком, чтобы оценить качество протезирования. Тем не менее для изменения электроакустических параметров СА в детском слухопротезировании существуют те же самые причины, как и для взрослых, т.е. оптимизация индивидуального выбора параметров функционирования СА и оптимизация условий восприятия окружающих звуков.

Оптимизация индивидуального выбора параметров функционирования СА, как известно, основана на выборе необходимого усиления. Однако до сих пор мало известно о желаемом усилении слухового аппарата в детском слухопротезировании. Дети более требовательны к разборчивости речи, чем взрослые. Важно, чтобы усиленная речь была достаточно внятной, с минимальными искажениями, вызванными системой «клиппирования» усилителя, в то время, как громкие звуки не были бы излишне громкими, вызывающими ощущение дискомфорта. В связи с этим, подход к оценке выбора оптимального режима функционирования СА для детей различных возрастных групп и имеющих различную степень тугоухости не может быть одинаков.

Так для маленьких детей и детей с глубокой потерей слуха, и не владеющих речью, тактика электроакустической коррекции была направлена на оптимизацию условий восприятия окружающих звуков и оценка электроакустической коррекции происходила на основе субъективных ощущений сурдопедагога. Рекомендуемый им режим оценивался измерением амплитудно-частотных характеристик СА в реальном ухе. Для детей, имеющих 2-3-ю степень тугоухости, использовался режим настройки «in situ» и стандартные тесты речевой разборчивости, соответствующие возрастной категории.

Для детей, имеющих слабую и среднюю потери слуха, тактика выбора оптимального режима функционирования СА соответствует таковой у взрослых и направлена на оптимизацию индивидуального выбора параметров

функционирования СА. В результате наблюдается практически полное соответствие реального и целевого усиления. В данном случае усиление на высоких частотах оправдано и необходимо для улучшения разборчивости речи.

Таким образом, при электроакустической коррекции глубоких потерь слуха СА с большой мощности необходимо учитывать технические возможности и особенности каждой конкретной модели СА, определить которые иногда позволяют лишь измерения, сделанные при помощи метода определения реального усиления.

Величина стандартного отклонения, характеризующая межиндивидуальную вариабельность, в 1 группе заметно выше, и обусловлена индивидуальными возможностями слуховой системы в достижении заданного усиления. Так или иначе, выбор необходимого усиления опирается на формулы расчета вносимого усиления, основанные на аудиологических данных. Не всегда технические возможности усиливающих устройств позволяют достичь желаемое реальное усиление.

Результаты, полученные при сравнении эффективности слухопротезирования детей с помощью аналоговых и цифровых слуховых аппаратов показали, что при использовании аналоговых слуховых аппаратов многие пациенты жаловались на слишком громкий звук и отсутствие способности выделять речь из поступающего потока звуков. Было отмечено, что при использовании аналоговых СА отмечается искажение звука, особенно при большом усилении. В результате при использовании аналоговых СА не достигается высокая разборчивость речи. Преимуществом использования цифровых аппаратов явилось то, что его можно настроить под конкретного человека, учитывая особенности его заболевания и особенности слуха. Также пациенты отмечали естественное звучание слухового аппарата, минимальное количество шумов. Также было отмечено, что при ношении цифровых СА отмечается высокая разборчивость речи. Большинство детей с помощью

цифровых СА смогли услышать и повторить шипящие звуки, являющиеся наиболее сложными для воспроизведения.

Таким образом, аналоговые СА подходят пациентам, у которых слух снижен одинаково по всем частотам, вместе со звуками АСА передают фоновый шум, что не позволяет услышать разборчивую речь. Для повышения эффективности слухопротезирования детей с нарушениями слуха целесообразно использовать слуховые аппараты с цифровой обработкой сигнала.

Все дети после слухопротезирования были под наблюдением в течении 6 месяцев. По показаниям были использованы нейропротекторные препараты с учетом стандартов и клинических протоколов в дозировках соответствующих возрасту и массе детей. У всех детей после слухопротезирования проводились занятия с сурдопедагогом.

**Таблица 4.2**

**Сравнительная таблица по оценке нервно-психического развития до и после слухопротезирования (по методике К.Л.Печора и Г.В.Пантюхина)**

Характеристика	I группа		II группа	
	до	после	до	после
Мышление и речь	3,74	4,87	4,55	6,34
Моторика	6,21*	6,98	7,8*	8,2
Внимание и память	4,20	5,8	4,81	6,8
Социальные контакты	6,97*	7,55	7,66*	8,9
Навыки	4,21	5,5	7,8	8,75
<b>Общий балл</b>	<b>25,56</b>	<b>30,7</b>	<b>32,73</b>	<b>38,99</b>

Примечание: достоверность между группами \* -  $p < 0,001$ ;

Было выявлено улучшение показателей после проведенной реабилитации. Из вышеприведенной таблицы видно, что дети I группы при оценке мышления и речи набрали 4,87 баллов, в то время как дети II группы по данному показателю набрали 6,34 баллов. Также было выявлено, что после шести месяцев реабилитации положительная динамика при оценке внимания и памяти была выше у детей во II группе (6,8 баллов), у детей в I группы данный показатель составил 5,8 баллов.

Анализ полученных данных показал, что срок слухопротезирования длительностью 6 месяцев является недостаточным для полной оценки положительной динамики нервно-психического развития у детей с врожденной и приобретенной НСТ. Этому причиной, возможно, является индивидуальные компенсаторные механизмы нервной системы детей при различных степенях тугоухости, а также дополнительные реабилитационные меры, в том числе сурдопедагога, логопеда и психолога.

При отсутствии эффекта от адекватного слухопротезирования (отсутствие прогресса в понимании речи и развитии слуховых и языковых навыков) вне зависимости от поведенческих порогов рекомендуется КИ.

Критерии отбора пациентов на кохлеарную имплантацию:

1) двусторонняя глубокая нейросенсорная глухота (средний порог слухового восприятия на частотах 0,5; 1 и 2 кГц более 95 дБ);

2) порог слухового восприятия в свободном звуковом поле при использовании оптимально подобранных слуховых аппаратов (бинауральное слухопротезирование), превышающий 55 дБ на частотах 2–4 кГц;

3) отсутствие выраженного улучшения слухового восприятия речи от применения оптимально подобранных слуховых аппаратов при высокой степени двусторонней нейросенсорной тугоухости (средний порог слухового восприятия более 90 дБ) после пользования аппаратами в течение 3–6 мес (у детей, перенесших менингит, этот промежуток может быть сокращен);

4) отсутствие когнитивных проблем;

5) отсутствие психологических проблем;

6) отсутствие серьезных сопутствующих заболеваний;

7) наличие серьезной поддержки со стороны родителей и их готовность к длительному послеоперационному реабилитационному периоду занятий имплантированного пациента с аудиологами и сурдопедагогами.

Таким образом, при электроакустической коррекции необходимо учитывать механизмы возникновения НСТ и технические возможности моделей слуховых аппаратов.

Следует отметить, что применение нейропротекторной терапии (по стандартам и клиническим протоколам) в сочетании со слухопротезированием или кохлеарной имплантацией, активной работой логопеда и сурдопедагога в раннем периоде может способствовать более эффективной реабилитации детей с тугоухостью. Это в свою очередь позволит улучшить качество жизни детей с тугоухостью и снизить инвалидность по слуху среди населения.

#### **§4.2. Разработка алгоритма диагностики и ведения при НСТ**

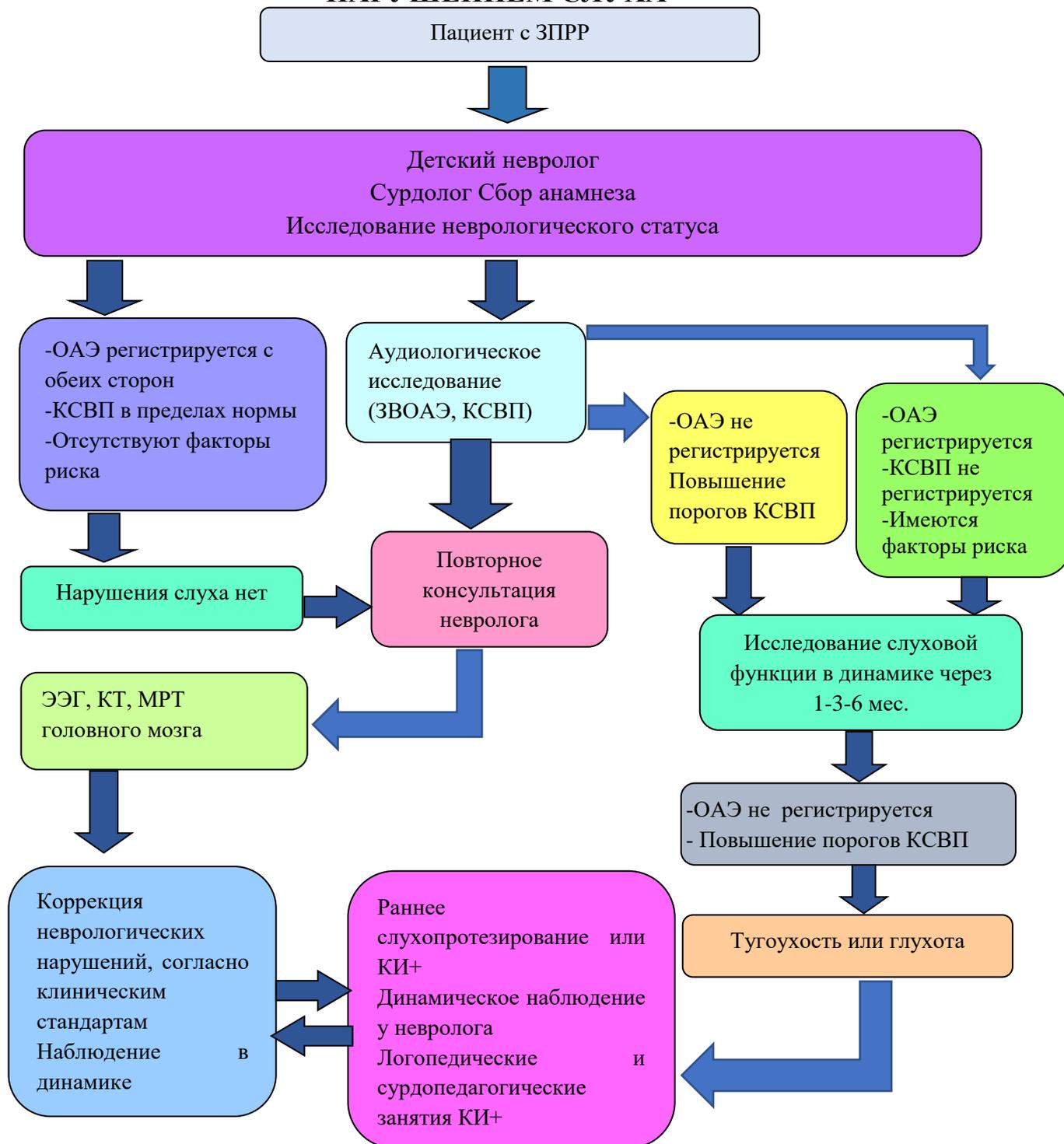
Данный алгоритм включает в себя последовательность диагностических мероприятий, которые позволят своевременно и адекватно диагностировать НСТ посредством исследования жалоб, клинико-неврологических, аудиометрических и нейрофизиологических параметров. Помимо аудиометрических исследований, в алгоритм включены также нейрофизиологические и нейрорадиологические методы исследования для диагностики и дифференциальной диагностики задержки речевого развития.

Алгоритм диагностики и тактики ведения детей с нарушением слуха (см. стр 88) включает проведение следующих методов исследования:

- стандартные неврологические;
- аудиологическое исследование (ЗВОАЭ, КСВП);
- нейрофизиологические методы;
- методы нейровизуализации.

Всем пациентам с задержкой психо-речевого развития рекомендуется проводить консультации узких специалистов: невролога, сурдолога. Рекомендуется тщательный сбор анамнеза и исследование неврологического статуса. Далее при сомнительной реакции на звуки у пациента, а также у пациентов из группы риска рекомендуется направить на аудиологическое исследование (ЗВОАЭ, КСВП). При результатах КСВП находящихся в пределах нормы следует повторно обратиться к детскому неврологу для более точного диагностирования с использованием нейровизуализации.

## АЛГОРИТМ ДИАГНОСТИКИ И ТАКТИКИ ВЕДЕНИЯ ДЕТЕЙ С НАРУШЕНИЕМ СЛУХА



При выявлении нарушения слуха на аудиологическом исследовании (ЗВОАЭ, КСВП) рекомендуется раннее слухопротезирование или КИ, логопедические и сурдопедагогические занятия с наблюдением у детского невролога в динамике.

Таким образом, при применении предложенного алгоритма диагностики НСТ достигается ранняя и дифференциальная диагностика, что позволяет своевременной и корректной постановке диагноза, раннему слухопротезированию и назначению терапевтических процедур.

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Несмотря на достигнутые успехи за последние десятилетия, проблема своевременного выявления нарушений слуха у детей младшего возраста остается одной из актуальных в неврологии и оториноларингологии. Проблема тугоухости касается не только медицинских, но и социальных, а также и педагогических вопросов младенчества и детства. Специалистами за последние годы отмечена тенденция роста количества числа детей двухсторонней нейросенсорной тугоухостью. К сожалению, значительную часть нарушений слуха составляют тяжелые потери, приводящие к тяжелым поражениям органа слуха, а также недоразвитию речевых навыков ребенка. В связи с выказанным, перед неврологами, аудиологами и сурдологами стоит задача, направленная на раннее выявление нарушений слуха у детей младшего возраста и проведение реабилитационных мероприятий [2, 6; с.20-24, 55]. Тугоухость, возникшая в прелингвальный период, приводит к задержке речевого и психического развития ребенка. Это в свою очередь, обуславливает отклонения в формировании интеллектуального развития личности в целом ребенка. Особенно это касается детей, у которых тугоухость или глухота возникла в период новорожденности или раннего дошкольного возраста.

Проведенные исследования показали, что эффективность реабилитации детей с тугоухостью зависит не только от возраста, в котором произошло нарушение слуха, а также от сроков обнаружения тугоухости; степени поражения слуха, и конечно же, своевременности проводимых лечебных мероприятий. Поэтому чрезвычайно важно выявить тугоухость в период новорожденности ребенка, так как от своевременности правильно поставленного диагноза будет зависеть интеграция ребенка с тугоухостью в общую речевую среду. Говоря о ранней диагностике тугоухости, нельзя не учитывать вопрос выбора диагностических методик для исследования слуха. Он прежде всего должен определяться возрастными особенностями функционирования слухового анализатора ребенка. В связи с этим

различными исследователями были выбран ряд методик, с помощью которых стало возможным исследование слуха у детей раннего возраста.

Частота распространения нейросенсорной тугоухости у детей, несмотря на профилактические мероприятия, идет по нарастающей. При этом задержка нервно-психического развития у детей с НСТ вызывает необходимость изучения данной патологии.

Необходима полная диагностика с использованием методов аудиометрических исследований, нейровизуализации, при котором можно добиться более грамотной постановки диагноза, дифференциального диагноза и решить вопросы реабилитации.

Следовательно, оценка нервно-психического развития детей с НСТ и задержкой речевого развития с применением универсального системного алгоритма является актуальной задачей, решение которой положено в основу настоящей работы.

Формирование личности и психики детей со слуховой депривацией оказывается в несколько отличных от обычных условий восприятия и взаимодействия с окружающей средой – дефицитарное развитие.

Первичный дефект – патология слуха обуславливает нарушение формирования речи вследствие их теснейшей взаимосвязи, угнетению формирования и некоторых других функций, опосредованных с состоянием слухового восприятия. Все эти патологии формирования психических основ функционального взаимодействия с окружающей средой обуславливают недостаточность общего психического развития ребенка.

Психическое развитие детей со слуховой депривацией очень близко к нормально слышащим детям, но и имеет признаки аномального формирования – угнетение функциональности приема, обработки, классифицированию, хранению и применению имеющейся информации, но зачастую у таких детей угнетение большей части функций ограничено по периодам онтогенеза.

Нами проделана работа по изучению нервно-психического развития у детей с врожденной и приобретенной НСТ, а также нейрофизиологических и

нейрорадиологических изменений, имевшихся у данной категории обследуемых.

Задачами исследования служили:

- Изучить клинико-анамнестические, аудиометрические, нейрофизиологические данные детей с НСТ.

- Провести анализ состояния биоэлектрической активности головного мозга (ЭЭГ) у детей при НСТ.

- Выявить особенности нервно-психического развития у детей с НСТ и оценить зависимость нервно-психического развития от динамики слуховой функции у детей.

- Разработать алгоритм диагностики и тактики ведения детей с НСТ на всех этапах оказания мед помощи с учетом клинико-нейропсихологических параметров поражений.

Для достижения поставленных задач, нами было обследовано 125 детей, от 2 до 6 лет из которых:

-67 детей с врожденной НСТ

-38 детей с приобретенной НСТ

-контрольная группа – 20 детей без нарушения слуха и неврологической патологии

При определении степени нарушения слуха были получены следующие результаты: тугоухость 2 степени — у 17 (16 %) больных, 3 степени — у 18 (17 %) больных, 4 степени — у 70(67 %) больных.

Для всех детей был собран подробный анамнез. Патологии беременности, преждевременные роды и неудовлетворительное состояние ребенка после рождения были следствием пренатальных факторов, которые вызвали отягощение беременности. Также учитывались факторы риска по тугоухости и глухоте, такие как инфекционные и вирусные заболевания матери во время беременности (краснуха, грипп, цитомегаловирус, герпес, токсоплазмоз); токсикозы беременности; внутричерепная родовая травма; асфиксия плода; гипербилирубинемия; гемолитическая болезнь

новорожденного; масса тела при рождении менее 1500 г; недоношенность; ототоксические препараты, наследственные заболевания, сопровождающиеся нарушением слуха.

Возраст матерей на момент беременности колебался от 19 до 45 лет. 70 ребенка были рождены от второй и более беременности (54%). Патология беременности и родов наблюдалась у 52 (41,7%) женщин. При изучении анамнеза матерей было выявлено медицинские аборт, выкидыши, преждевременные роды и токсикоз. Патология беременности было выявлено во II триместре у 33,7% женщин в I-й группе и у 13,5% во II во второй группе+. Гестоз в 3-м триместре наблюдался у 12,5% женщин первой группы, у 3,8% второй группы обследуемых.

Одной из важных и распространенных причин, приводящих к возникновению глухоты во всем мире являются инфекции. К этим инфекциям можно отнести вирус простого герпеса, ЦМВ, вирус кори, эпидемического паротита, токсоплазмоз, уреоплазмоз. Основной риск для ребенка возникает при первичном инфицировании (1-2 триместры беременности). У детей с врожденной ЦМИ снижение слуха может достигать 25% и более. Так сенсоневральная потеря слуха с клиническими симптомами может составлять 58%, а асимптомная – 7,4%. По данным литературы в настоящее время отмечается заметный рост тугоухости вызванной одной из перечисленных [87; с.135-162, 95; с.60-64].

В результате анализа полученных результатов, было выявлено, что 51,9% женщин, впоследствии имевших детей с врожденной НСТ, во время беременности переносили различные инфекционные заболевания. Также полученные результаты показали, что у 11,5 % матерей был обнаружен вирус герпеса во время беременности, у 7,7% - цитомегаловирус; вирус краснухи встречалась в 7,7% случаев.

Критическую доминату для возникновения тератогенного эффекта формируется отдельными признаками (используемая доза, способ применения, длительность применения, фаза эмбрионального развития,

особенности генотипа матери ребенка). В клинических условиях определить тератогенность используемых медикаментов не представляется реальным. Только накопление клинических наблюдений позволяет вычлениить лекарства с возможным тератогенным действием. Среди них особо надо выделить те, которые обладают ототоксическим эффектом. К ним в первую очередь относятся антибиотики-аминогликозиды. При сборе анамнеза прием матерями гентамицина выявлен в 8,7 % в 1-й группе. Во 2-й группе 2,8 % матерей использовали во беременности ототоксические антибиотики.

Асфиксия в родах выявлялся в 36% и 25% случаев соответственно в I и во II группе. У обследуемых нами детей гипербилирубинемия отмечалась в 72,5% во II группе и 3 % в 1 группе. Применение ототоксических препаратов наблюдалось у 67% обследуемых в 1 группе и 28% у детей 2 группы. Недоношенность встретилась у 49% детей 1 группы и 50% пациентов 2 группы.

Нами было исследовано состояния ЦНС у всех детей, при котором изучалось состояние неврологического статуса, ЧМН, двигательная, чувствительная, координаторная сфера, а также корковая функция обследуемых больных. Было проведено анализирование нервно-психического развития обследуемых детей как вторичное проявление в результате различных нарушений слуха.

При сборе анамнеза жизни детей наблюдаемой группы было выявлено, что течение антенатального, интранатального и неонатального периодов было неблагоприятным. Вследствии этого у всех детей с нейросенсорной тугоухостью имелись в различной степени тяжести перинатальные патологии, которые проявились в основном гипоксико-ишемического генеза.

У обследованных нами детей встречаемость синдромов ПППНС отмечалось следующим образом: синдром ликворо-сосудистой дистензии было выявлено у - 28 детей (26,6 %), синдром церебральной возбудимости у 26 детей (24,7 %), синдром церебральной депрессии – 19 детей случаев (18%) синдром вегетативно-висцеральных дисфункций у 11 детей (10,4%),

судорожный синдром – у 4 детей (3,8 %), синдром двигательных нарушений - 16,1 % случаев (17 детей).

Было отмечено, что поражения центральной нервной системы у детей с нейросенсорной тугоухостью наблюдались астеноневротический синдром в 70 % случаев в I группе и 53% во II группе, аффективно-респираторный пароксизм - 49 % случаев в I группе и 34% во II группе, очаговая микросимптоматика - 64 % случаев в I группе и 37% во II группе, пирамидная недостаточность 66 % случаев в I группе и 5 % во II группе. Эписиндром наблюдался в 10% случаев в I группе и 8% II группе, ДЦП наблюдался в 3 % случаев в I группе. Минимальная мозговая дисфункция было обнаружено у 82 % случаев в I группе и 32% во II группе. Вегето-сосудистая дистония была выявлена в 75% случаев в 1 группе и 58,9% во 2 группе обследованных детей и проявлялась нарушением сна и эмоциональной лабильностью.

Двигательные изменения проявлялись в виде оживления сухожильных рефлексов, их асимметрии. Грубых очаговых изменений не наблюдали.

Асимметрия носогубных складок и девиация языка, которые свидетельствуют о центральном поражении VII и XII пар ЧМН, достоверно чаще наблюдались во 1 группе пациентов, данный факт также говорит о резидуальных гипоксически-ишемических изменениях детей данной группы в перинатальном периоде.

Вегетативные изменения проявлялись большей частью мраморностью кожных покровов, гипергидрозом, дистальной гипотермией, нарушением терморегуляции.

Судорожный синдром в структуре НСТ отмечен нами у 4 (8,7%) больных. Приступы наблюдались у трех больных по типу фокальных (сложно парциальные), а у одного больного отмечались генерализованные тонико-клонические приступы.

У детей с врожденной НСТ в большинстве случаев мы наблюдали расширение субарахноидальных пространств (55,6%), венрикуломегалию

(55,6%). Частота встречаемости данных изменений у детей 1 группы составила 91,7% и была достоверно выше ( $p > 0,01$ ).

Вышеуказанные признаки свидетельствуют о комбинированной гидроцефалии, а также характеризуют наличие атрофии мозгового вещества. У 27,9% детей 1 группы и 7,3% во 2 группе выявляли очаговое поражение белого вещества и подкорковых. В нашем исследовании у детей с врожденной НСТ выявили 2% случаев аномалия развития, что характеризует нарушение созревания нервной ткани у детей на фоне внутриутробного возникновения поражения.

Также, достоверно выше ( $p < 0,005$ ) у детей мы наблюдали перивентрикулярно глиозные изменения (16,8%, 4,7%), которые свидетельствовали о перинатальном поражении головного мозга.

ЭЭГ исследование было проведено у всех обследованных детей с НСТ, а также детям контрольной группы.

При интерпретации данных ЭЭГ исследований, были выявлены следующие результаты: задержка формирования возрастного ритма наблюдались у  $38 \pm 0,05$  детей I группы,  $26 \pm 0,07$  - II группы, умеренные диффузные изменения биоэлектрической активности головного мозга наблюдались у  $21 \pm 0,05$  в I группе, у  $18 \pm 0,06$  во II группе, Очаговые изменения были выявлены в  $70 \pm 0,06$ ,  $37 \pm 0,08$  случаев в I и во II группе соответственно, Пароксизмальная активность было отмечено в  $16 \pm 0,05$  случаев в I группе и  $53 \pm 0,08$  случаев во II группе. Эпилептиформная активность наблюдалась у  $28 \pm 0,06$  детей в I группе и  $13 \pm 0,06$  детей во II группе.

У 90% пациентов контрольной группы был отмечен вариант возрастной нормы, когда как у 10% наблюдались умеренные диффузные изменения биоэлектрической активности головного мозга.

Интерпретируя данные ЭЭГ исследований, были получены следующие результаты: у обследованных детей I группы отмечались более значительные изменения биоэлектрической активности головного мозга, чем у детей II группы.

Органический характер изменений преобладала у обследованных детей I группы, Пароксизмальная активность преобладала у детей II группы. Также было отмечено задержка созревания возрастного ритма с преобладанием у обследованных детей I группы. Очаговые изменения обследованных групп детей были представлены вспышками медленно-волновой активности.

Оценки нервно-психического развития у обследованных групп проводилась по методике К.Л.Печора и Г.В.Пантюхина. Оценка нервно-психического развития была проведена 125 детям, из них 68 детей с врожденной НСТ, 37 детей с приобретенной НСТ и 20 детей контрольной группы. Возраст обследуемых пациентов варьировал в пределах от 2 до 6 лет. Каждый ребенок был протестирован по показателям его возраста.

У обследуемых групп детей диагностировались развитие активной речи, понимание обращенной речи, сенсорное развитие, развитие игровых действий с предметами, развитие движений, навыки самообслуживания.

Для выполнения поставленной цели обследуемые пациенты были разделены на 3 группы. Так первую группу составили 68 детей с ВНСТ, вторую группу - 37 пациентов с ПНСТ, третью - 20 детей контрольной группы. Оценка нервно-психического развития обследованных групп детей были проведены путем опроса родителей с использованием анкеты (приложение 1). Опросник состоит из 5 вопросов, для каждой возрастной категории: мышление и речь, моторика, внимание и память, социальные контакты и навыки.

С помощью данной методики мы смогли дать оценку таким познавательным процессам как: мышление и речь, моторика, внимание и память, социальные контакты и навыки.

По оценке мышления и речи дети I и II группы набрали 3,97 баллов, что свидетельствует о низком уровне познавательных процессах. Дети контрольной группы по данному показателю набрали 4,66 баллов. Дети контрольной группы набрали 9,65 баллов, что свидетельствует о хороших познавательных процессах.

Анализ полученных результатов показал, что нервно-психическое развитие обследованных детей достоверно отличаются в группах. Было выявлено, что у пациентов с I группы нервно-психическое развитие намного снижено, чем у пациентов II группы.

Резюмируя вышеизложенное можно заключить, что у детей с НСТ преобладает поражение головного мозга различной степени выраженности; неврологические нарушения при приобретенном НСТ характеризуются менее выраженным полиморфизмом клинических проявлений и, в частности, задержки нервно-психического развития.

Суммируя данные III главы можно предположить, что одновременное действие таких неблагоприятных факторов, как инфекционные и вирусные заболевания матери во время беременности (краснуха, грипп, цитомегаловирус, герпес, токсоплазмоз); токсикозы беременности; внутричерепная родовая травма; асфиксия плода; гипербилирубинемия; гемолитическая болезнь новорожденного; масса тела при рождении менее 1500 г; недоношенность; ототоксические препараты играли важную роль в развитии нейросенсорной тугоухости.

Таким образом, сравнительно быстрое прогрессирование заболевания и относительная короткая продолжительность жизни после инфицирования у парентерально зараженных детей в нашем исследовании, по-видимому, объясняется изначально тяжелым преморбидным фоном и сопутствующей патологией, а также путем инфицирования, когда к уже истощенной иммунной системе ребенка дополнительно в ходе гемотрансфузии одномоментно поступала большая доза ВИЧ. Относительно медленное течение ВИЧ-инфекции у перинатально инфицированных детей, возможно, также связано с меньшим объемом инфицирующего агента и адаптационными механизмами, возникающими в «системе плацента-плод» в период формирования органов иммунорезистентности у плода.

Резюмируя данную главу, можно заключить, что при врожденной НСТ у детей проявляется более выраженной и полиморфной симптоматикой, со

значительным поражением ЦНС на различных уровнях, а также у пациентов I группы нервно-психическое развитие намного снижено, чем у пациентов II группы.

В настоящее время одним из методов реабилитации детей с тугоухостью является использование электроакустической коррекции нарушений слуха. Слухопротезирование было проведено 46 пациентам в возрасте от 3-х до 6 лет. Все дети имели диагноз – нейросенсорная тугоухость. 20 пациентов были слухопротезированы бинаурально, 26- моноурально по тем или иным причинам.

Все дети после слухопротезирования были под наблюдением в течении 6 месяцев. По показаниям были использованы нейропротекторные препараты с учетом стандартов и клинических протоколов в дозировках соответствующих возрасту и массе детей. У всех детей после слухопротезирования проводились занятия с сурдопедагогом.

Таким образом, при электроакустической коррекции необходимо учитывать механизмы возникновения НСТ и технические возможности моделей слуховых аппаратов.

Следует отметить, что применение нейропротекторной терапии (по стандартам и клиническим протоколам) в сочетании со слухопротезированием или кохлеарной имплантацией, активной работой логопеда и сурдопедагога в раннем периоде может способствовать более эффективной реабилитации детей с тугоухостью. Это в свою очередь позволит улучшить качество жизни детей с тугоухостью и снизить инвалидность по слуху среди населения.

## СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

1. Альтман Я.А., Таварткиладзе Г.А. Руководство по аудиологии. М.: ДМК Пресс, 2003.
2. Арифов С.С. Роль факторов индивидуальности в возникновении нейросенсорных нарушений слуха у детей. Автор. дисс.кан. мед.наук.- Т., 1993
3. Бабияк В.И. Нейрооториноларингология: Руководство для врачей. / В.И.Бабияк, В.Р.Гофман, Я.А. Накатис / СПб: Гиппократ, 2002. - 728 с.
4. Базаров В.Г. Основы аудиологии и слухопротезирования / В.Г. Базаров, В.А. Лисовский, Б.С. Мороз.-М.: Медицина, 1984.- 252 с.
5. Биккулова И.А. Ранняя диагностика и лечение нарушений слуха при хронических церебральных лептоменингитах// Автореферат к.м.н.- Ташкент, 2012
6. Володин Н.Н., Таварткиладзе Г.А., Козунь Ю.В. Выявление патологии органа слуха в системе медицинского обеспечения детей раннего возраста// Рос. вест.перинат. и педиатр. 2000. – №5. – С.20-24
7. Гарбарук Е.С., Калмыкова И.В. Аудиологический скрининг новорожденных на базе родильного дома методом регистрации ЗВОАЭ // Современные проблемы физиологии и патологии слуха. IV междунар. симп.: Тез. докл.-Суздаль, 2001.
8. Гарбарук Е.С., Калмыкова И.В., Федорова Л.А. Аудиологический скрининг и факторы риска нейросенсорной тугоухости у новорожденных // I Балтийский конгресс по детской неврологии: Тез. докл.-СПб, 2007.
9. Гнездицкий В.В. Вызванные потенциалы мозга в клинической практике- М., 2003-264с.
10. Гуnenков А.В. Регистрация различных классов вызванной отоакустической эмиссии в аудиологическом скрининге: Автореф. дис. . канд. мед. наук. — М., 1998.
11. Диагностика кохлеарных и вестибулярных расстройств/ Под редакцией Назаров В.А.- Б, 2013

12. Журавский С.Г. Сенсоневральная тугоухость: молекулярно-генетические, структурные и лечебно-профилактические аспекты (клинико-экспериментальное исследование) Автор. дисс. док. мед. наук.- С-Пб., 2006
13. Загорянская М.Е., Румянцева М.Г. Эпидемиология нарушений слуха у детей и потребность детского населения в слуховых аппаратах // Нарушение слуховой и вестибулярной функции (диагностика, прогноз, лечение).- С.Пб.-1993.-С.4-9.
14. Зокирхонова Х. Ф. Ранняя диагностика и коррекция нарушения слуха у новорожденных и детей младшего возраста. // Автореферат дис к. м. н. – Ташкент, 2011
15. Ишчанов А.О. Оптимизация лечения нейросенсорной тугоухости у больных хроническими обструктивными болезнями легких// Автореферат к.м.н.- Ташкент, 2012
16. Каримова З.Х. Клинико-аудиологическая характеристика сенсоневральной тугоухости при ототоксическом воздействии антибиотиков аминогликозидного ряда и пути их коррекции// Автореферат дис. к.м. н. – Ташкент, 2012
17. Каримова Н.А. Оценка эффективности Клексана в комплексном лечении больных нейросенсорной тугоухостью сосудистого генеза// Автореферат к.м.н -Ташкент, 2007
18. Коваленко С. Л. Ранняя диагностика тугоухости у детей дошкольного возраста. // Автореферат дис. к.м. н. – Москва, 2008
19. Кулагина М.И. Характеристика слуховой функции у детей раннего возраста с пре-перинатальным поражением центральной нервной системы. // Автореферат дис. к.м. н. – Москва, 2009
20. Кунельская Н. Л., Полякова Т. С. Патогенетические аспекты нейросенсорной тугоухости и их коррекция // Матер. XVII съезда оториноларингологов России. - Ниж. Нов., 2006. – С. 33.

21. Лазарева Л. А. Оценка состояния регуляторно-адаптивных систем у больных острой нейросенсорной тугоухостью в процессе лечения // Матер. XVII съезда оториноларингологов России. - Ниж. Нов. – 2006. – С. 33.
22. Марушкина Г.И, Марушкин Д.В. Сенсоневральная тугоухость у детей: этиопатогенез, диагностика и методы лечения //attic.volgmed.ru
23. Маткулиев Х.М. Патогенез, клиника, лечение и профилактика ототоксикозов //Автореферат дисс. д.м.н.- Ташкент, 1994
24. Насыров В.А. с соавт. Практическое руководство по аудиологии / В.А.Насыров, Т.А.Изаева., И.М.Исламов и др. – Б.:»Турар», 2014-134 с.
25. Оглезнев К.Я. Слуховые стволовые вызванные потенциалы в диагностике заболеваний центральной нервной системы/ Оглезнев К.Я., Шестериков С.А., Зарецкий А.А.- М., 1982
26. Пальчик А.Б. Гипоксически-ишемическая энцефалопатия новорожденных / А.Б. Пальчик, Н.П. Шабалов. - СПб.: Питер, 2000.-219 с.
27. Полунина Т. А. Диагностика, лечение и реабилитация тугоухости у детей с детским церебральным параличом. //Автореферат дис. к.м. н. – Москва, 2007
28. Пономарева Л.П. Нарушения слуха и зрения у новорожденных// Справочник фельдшера и акушерки 2005 – №2. – С. 33-36
29. Пономарева Л.П. Скринирующая программа диагностики поражений слуха и зрения у новорожденных детей // Нейродиагностика и высокие биомедицинские технологии. 2006. – №2. – С. 27-33
30. Пономарева Л.П. Тактика выхаживания детей, рожденных женщинами из категории беременностей высокого риска// Глава в кн.: Новые диагностические и лечебные технологии. М., 2006. – С.115-134
31. Пономарева Л.П., Молчанова Е.В., Ширина Н.С. Перинатальные факторы в генезе нарушений функции слухового и зрительного анализатора и новорожденных// Матер. Ежегодн. Конг. Межд. общества по изучению патофизиологии беременности и гестаза. М. 2004. С. 179-180.

32. Пономарева Л.П., Таварткиладзе Г.А., Ширина Н.С., Киликовский В.В. Новые подходы к аудиологическому скринингу новорожденных детей// Метод. реком. М.. 2003
33. Розенблюм А.С. Новые методы диагностики нарушений слуха / А.С. Розенблюм, Е.М. Цирульников.- СПб, 1993.- 54 с.
34. Розенблюм А.С. Проблема протезирования слуховой системы человека / А.С. Розенблюм, Г.С.Лях. -Ростов н/Д., 1981.- С. 77-96.
35. Руководство по аудиологии и слухопротезированию / Под редакцией Я.Б.Лятковского (Пер.с польск. под ред. Н.А.Дайхеса)- М., 2009-240 с.
36. Сапожников Я.М. Современные методы диагностики, лечения и коррекции тугоухости и глухоты у детей в возрастном аспекте.//Автореф. дисс. док.мед.наук.-М.-1996.
37. Сапожников Я.М. Современные методы диагностики, лечения и коррекции тугоухости и глухоты у детей / Я.М. Сапожников, М.Р. Богомильский. - М,- 2001.-250 с.
38. Саркисова Э.А. Использование метода измерения в реальном ухе для оценки работы программируемых цифровых слуховых аппаратов.//Российская отоларингология.-С-П.-2002(1)-стр. 127-129
39. Соколова О.В. Стратегия слухопротезирования // В кн.: Тезисы и доклады- 7 съезд оториноларингологов Украины.-Киев.-1995- стр.229-230
40. Сравнительная характеристика отоакустической эмиссии у доношенных и недоношенных новорожденных. // Автореферат дис. к.б. н. – СПб, 2007
41. Таварткиладзе Г.А. Единая система аудиологического скрининга / Г.А. Таварткиладзе // Метод.рекомендации-2011. – 96 с.
42. Таварткиладзе Г.А. Современные возможности и перспективы слухопротезирования.//В кн.: Отоларингология. Избранные актуальные проблемы.-М.-1988-стр.122-134.

43. Таварткиладзе Г.А. Современные возможности и перспективы электроакустической коррекции слуха. // Рос. Мед. Журнал. - М. - 1999(1) - стр. 8-25
44. Таварткиладзе Г.А., Круглов А.В. Вызванная отоакустическая эмиссия в аудиологической диагностике. // Метод. реком. М.. 1995
45. Тарасов Д.И., Тарасова Г.Д. Наследственная и врожденная тугоухость. // Рос. вест. перенат. и педиатр. 1998. – №2. – С. 21-24
46. Токарев О.П. Факторы и условия индивидуальной эффективности слухопротезирования. // Автореф. дис. док. мед. наук - М. - 1987
47. Токарев О.П., Тарасова Г. Д. Функциональная классификация тугоухости // Москва, 2006
48. Тухтаев М.Б. Ранняя диагностика, клиника и лечение экссудативного отита у детей // Автореферат к.м.н.- Ташкент, 2010
49. Фридман В. Л. Регистрация различных классов отоакустической эмиссии в определении слуховой чувствительности норме сенсоневральной тугоухости. // Автореферат дис к. м. н. – Москва, 2005.
50. Хакимов А.М. Характеристика приобретенных нейросенсорных нарушений слуха у детей и значение фактора индивидуальности в их патогенезе // Автореферат д.м.н.- Т., 1992
51. Хечинашвили С.Н. Слуховые вызванные потенциалы человека / С.Н. Хечинашвили, Кеванишвили З.Ш. - Тбилиси, 1986.-365 с.
52. Храмова Е.А. Дифференциальная диагностика слуховой нейропатии у детей // Российск. оторинолар. - 2006.- №1(20). - С. 18-23.
53. Храмова Е.А. О факторах риска по слуховой нейропатии / Е.А. Храмова // Рос. оторинолар. - 2006.- Т.1(20)
54. Храмова Е.А. Особенности слуховой функции у детей со слуховой нейропатией: Автореф. дисс... канд. мед. наук // Е.А. Храмова. - С-Пб, 2007.
55. Хушвакова Н.Ж. Клинические и молекулярно-генетические особенности несиндромальной нейросенсорной тугоухости у детей // Автореф. дисс. док. мед. наук – Т, 2016

56. Чистяков В.Р. Перинатальная тугоухость у детей // Глухота и тугоухость у детей. Сб. науч. Тр. М., 1993- С. 126-132.
57. Шайхова Х.Э., Зокирхонова Х.Ф. Чакалоқлар ва кичик ешдаги болаларда эшитиш қобилияти бузилишларини феъл-атвор скрининг методи билан эрта таъхислаш // Услугий кулланма- Тошкент, 2011
58. Ширина Н.С. Выявление нарушений слуха у новорожденных при скрининговом обследовании: Дисс....кан. мед.наук. М., 2002
59. Шишкина Е.И. Методика расчета параметров электроакустической коррекции. // В кн.: Материалы Международной научно-практической конференции. Актуальные вопросы клинической отоларингологии.-Иркутск-1992.
60. Aldosari M, Altuwaijri M, Husain AM Brain-stem auditory and visual evoked potentials in children with Krabbe disease. Clinical Neurophysiology, 2004-115: 7: 1653-1656
61. Ambler M et al (2013). Guidelines for Cochlear Implant Assessment of Children Diagnosed with Auditory Neuropathy Spectrum Disorder. British Cochlear Implant Group. (draft for consultation at the time of publication of version 2.2 of the NHSP guidelines)
62. Amin S.B. Brainstem maturation after antenatal steroids exposure in premature infants as evaluated by auditory brainstem-evoked response /S.B. Amin, M.S. Orlando, L.E. Dalzell [et al.] // J. Perinatol. - 2003.-Vol.23.-№4.- P.307 - 311.
63. Amin S.B. Clinical assessment of bilirubin-induced neurotoxicity in premature infants / S.B. Amin // Semin. Perinatol. - 2004.-Vol.28.-№5.- P.340 -7.
64. Asymptomatic congenital cytomegalovirus infection// J.Pediatr.1997. – Vol.130. – P.624-630.
65. Attias J, Raveh E. Transient deafness in young candidates for cochlear implants. Audiol Neuro Otol, 2007- 12 (5), 325-333
66. Auditory neuropathy / A.Starr Picton, T.W. Sininger, Y.Hood // Brain.— 1996—Jun; 119 (Pt 3)—P.741-53.

67. Auditory neuropathy / M.S. Tapia, A. Almeran Latorre, M. Lirola // *An Esp Pediatría*/—2000—Nov; 53(5). P.399-404.

68. Auditory neuropathy in patients bearing mutations in the otoferlin gene (OTOF) /Rodrigues-Ballesteros M, del Castillo FJ, Tapia MS //*Hum Mutat.* — 2003—Dec; 22(6).-P. 451-456.

69. Barradori C., Fawer C.L.,Buclini T.,Calame A. Risk factors of sensorinular hearing loss in preterm infants // *Biol.Neonat.*1997. – Vol.71. – №1. – P.1-10.

70. Berg AL, Spitzer JB, Towers HM, Bartosiewicz C, Diamond BE Newborn hearing 535 screening in the NICU: Profile of failed auditory brainstem response/passed otoacoustic emission. *Pediatrics* ,2005-116(4) 933-938

71. Berlin C, Li L, Hood L et al Auditory Neuropathy/Dys-Synchrony: After the Diagnosis, then what? *Seminars in Hearing* ,2002. 23 (3), 209-214

72. Berlin CI, Hood LJ, Morlet T et al. Multi-site diagnosis and management of 260 patients with Auditory Neuropathy/Dys-synchrony (Auditory Neuropathy Spectrum Disorder). *Int J Audiol*, 2010- 49 (1), 30-43

73. Berlin CI, Hood LJ, Morlet T, et al. Absent or elevated middle ear muscle reflexes in the presence of normal otoacoustic emissions : a universal finding in 136 cases of auditory neuropathy/dys-synchrony. *J Am Acad Audiol*, 2005-16, 546-553  
575

74. Berninger E. Ten- year follow-up of a universal newborn hearing-screening programme// *Journal of Hearing Science* – Volume1, Number 1, 2011 p 67. Warsaw, Poland.

75. Blumenthal I. Periventricular leucomalacia: a review / I. Blumenthal // *Eur. J. Pediatr.* - 2004.-Vol.163.-№8.- P.435 -442.

76. Bonnier C. Delayed white matter injury in a murine model of shaken baby syndrome / C. Bonnier, B. Mesples, S. Carpentier [et al.] // *Brain Pathol.* - 2002.- Vol. 12.-№3.- P.320 -328.

77. Buchman CA, Roush PA, Teagle HFB, Brown CJ, Zdansk CJ, Grose JH. Auditory 545 Neuropathy Characteristics in Children with Cochlear Nerve Deficiency. *Ear Hear*, 2006-27: 399-408
78. Cardon G, Sharma A. Cortical Auditory Evoked Potentials in Auditory Neuropathy Spectrum Disorder: Clinical Implications. *Perspectives on Hearing and Hearing Disorders in 600 Childhood*. 2011; 21(1), 31-37.
79. Collet L., Levy V., Veuillet E., Truy E., Morgon A. Click-evoked otoacoustic emissions and hearing threshold in sensorineural hearing loss // *Ear Hear*. — 1993.-Vol.
80. Cone-Wesson B. Auditory Neuropathy: Evaluation and habilitation of a hearing disability. *595 Infants and Young Children*, 2004- 17, 69-81.
81. Corley V.M., Crabbe L.S. Auditory neuropathy and a mitochondrial disorder in a child: case study. *J Am Acad Audiol* 1999- 10(9):484-488.
82. Cryns K., Orzan E., Murgia A. et al. A genotype-phenotype correlation for GJB2 ( connexin 26) deafness // *J. Med. Genet*. 2004. Vol. 41. P.147 – 154.
83. Dais A., Wood S. The epidemiology of childhood hearing impairment factors relevant to planning services // *Br. J. Audiol*. 1992. – Vol.26. – P.77-90
84. Davidson P., Hyde M., Albery P. Epidemiological patterns in childhood hearing loss // *A. Rev. Int. J. Pediatric Otorinol*. 1989. Vol. 17. P. 239-266
85. Delmaghani S, del Castillo FJ, Michel V et al. Mutations in the gene encoding peyakin, a 550 newly identifies protein of the afferent auditory pathway, cause DFNB59 auditory neuropathy. *Nature Genetics*, 2006 - №38. – P. 770-778
86. Deltenre P, Mansbach A L, Bozet C, Christiaens F, Barthelem, P, Paulissen D, Renglet T. Auditory neuropathy with preserved cochlear microphonics and secondary loss of otoacoustic emissions. *Audiology* 38(4), 187-195. 565
87. Demmler G. Congenital cytomegalovirus infection and disease // *Advances in Pediatr. Infect. Dis*. 1996. – Vol.11. – P.135-162.
- Duriex-Smith A., Fitzpatrick E., Whittingham J. Universal newborn hearing screening: a question of evidence // *Int J Audiol*. 2008 Jan;47(1):1-10

88. Dunkley C. Screening and follow up assessment in three cases of auditory neuropathy / C. Dunkley, A. Farnsworth, S. Mason [et al.] // Arch. Dis. Child. - 2003.-Vol.88.-№1.- P.25 -26.

89. Early support monitoring protocol at <http://www.education.gov.uk/childrenandyoungpeople/sen/earlysupport/resources/b0067411/the-early-support-developmental-journals/monitoring-protocol-for-deaf-babies-and-children> 585

90. Enders G., Miller E., Nickerl-Pacher U., Cradock-Watson J.E. Outcome of confirmed periconceptional maternal Rubella // Lancet.1988. – Vol.11. – P.1445-1446.

91. Fischel-Chodsian N., Prezant T.R., Chaltraw W.E. Mitochondrial gene mutation is a significant predisposing factor in aminoglycoside ototoxicity// Am.J.Otolaryngol.1997. – Vol.18. – P.173-178.

92. Foley R (Ed). Guidelines for fitting hearing aids to young infants. NHSP Clinical Group. (2009) Available at <http://hearing.screening.nhs.uk/audiologyprotocols>

93. Fortnum H.M., Summerfield A.Q., Marshall D.M., Davis A.C., Bamford J.M. Prevalence of permanent childhood hearing impairment in the United Kingdom and implications for universal neonatal hearing screening: questionnaire based ascertainment study // BMJ. 2001. Vol. 323.P.536-540

94. Fowler K.B. et. al. Newborn hearing screening: will children with cytomegalovirus infection //J Pediatr. 1999 Jul;135(1):60-4.

95. Fowler K.B. et. al. Progressive and fluctuating sensorineural hearing loss in children with asymptomatic congenital cytomegalovirus infection // J Pediatr. 1997 Apr;130(4):624-30.

96. Fowler K.B., Stagno S., Pass R.F., et. al. The outcome of congenital cytomegalovirus infection in relation to maternal antibody status // N.Engl.J.Med.1992.–Vol.326. – №10. – P.663-667.

97. Gibson WP, Sanli H (2007). Auditory neuropathy: an update. Ear Hear 28 (2), 102S-106S

98. Gray R.F. Causes of deafness in schools for the deaf in Madras // Int. J.Pediatr. Otorhinolaryngol. 1989. – Vol. 19. – P. 97-106.

99. Gregoire J. Results of a deafness screening program for infants: a pilot project// Can.J. Public. Health.1996. – Vol.87. – №5. – P.339-342.

100. Guilhoto L.M. Brainstem auditory evoked response in normal term neonates / L.M. Guilhoto, V.S. Quintal, M.T. da Costa // Arq. Neuropsiquiatr. - 2003.- Vol.61.-№4.- P.906 -908.

101. Gururaj A. CT and MR patterns of hypoxic ischemic brain damage following perinatal asphyxia / A. Gururaj, L. Sztriha, A. Dawodu [et al.] // J.Trop. Pe- diatr. - 2002.-Vol.48.-№1.- P.5-9.

102. Harrison R., Gordon K., Mount R. Is There a Critical Period for Cochlear Implantation in Congenitally Deaf Children? Analyses of Hearing and Speech Perception Performance after Implantation- [www.interscience.wiley.com](http://www.interscience.wiley.com). DOI 10.1002/dev.20052

103. Gordon Richard J., Hall J.W. Newborn hearing screening with combined otoacoustic emissions and auditory brainstem responses / J.W. Hall, S.D. Smith, G.R. Popelka //J.Am. Acad. Audiol. - 2004.-Vol.15.-№6.- P.414 -425.

104. Hayashi M., Ishizaki A., Sasaki H., Iwakawa Y.Multimodality evoked potentials in severe athetoid cerebral palsy: correlation with clinical features and all-night polygraphical data // Brain & Development. –1992. – Vol. 14 (3). – P. 156–160.

105. Hood L.J., Wilensky D., Li L., Berlin C.I. (2004). The role of FM technology in the management of patients with auditory neuropathy / dys-synchrony. From ACCESS- Proceedings of 1st international FM conference (Fabry and Johnson eds) November 2003, 107-111.

106. Hoth S., Lenarz T. Otoacoustische Emissionen. Chapters 1-2. New-York. 1993.

107. Huang B.Y., Roche J.P., Buchman C.A., Castillo M. Brain stem and inner ear abnormalities in children with auditory neuropathy spectrum disorder and

cochlear nerve deficiency. // American Journal of Neuroradiology. 2010. – 31: 1972-1079

108. IEC 60645-3 (2007). Electroacoustics – Audiometric equipment – Part 3: Test signals of short duration. Geneva, Switzerland: International Electrotechnical Commission. Routine (stage A) checks for ABR systems.

109. Inagaki M., et al. Blink reflex in cerebral palsy: evaluation of late components in patients with normal auditory brainstem responses // J. Child. Neurol. 2016. – vol.11. – Iss.3.

110. ISO 389-6 (2007) Acoustics - Reference zero for the calibration of audiometric equipment - Part 6:Reference threshold of hearing for test signals of short duration. International Organisation for Standardisation, Geneva.

111. Istaş A.S., Demmler G.S., Dobbins J.G., Stewart J.A. National Congenital Cytomegalovirus Disease Registry Collaborating Group Surveillance for congenital cytomegalovirus disease: a report Form the National Congenital Cytomegalovirus Disease Registry // Clin.Infect.Dis. 1995. – Vol.20. – №3. – P.665-670.

112. Jiang Z.D. Distortion product otoacoustic emissions in term infants after hypoxia-ischaemia / Z.D. Jiang, Z. Zhang, A.R. Wilkinson // Eur. J. Pediatr. - 2005.-Vol. 164.-№2.- P.84 -87.

113. Jiang Z.D., Liu X.Y., Shi B.P., Lin L. et al. Brainstem auditory outcomes and correlation with neurodevelopment after perinatal asphyxia // Pediatr. Neurol. – 2008. – Vol. 39 (3). – P. 189–195.

114. Kaga K., Ishimura K., Kitazumi E., Kodama K. et al. Auditory brainstem responses in infants and children with anoxic brain damage due to near-suffocation and near-drowning // Int. J. Pediatr. Otorhinolaringol. – 1996. – Vol. 36 (3). – P. 231–239.

115. Kei J. Acoustic stapedial reflexes in healthy neonates: normative data and test-retest reliability. J Am Acad Audiol. 2012. – 23 (1). – p.46-56

116. Kemp D.T. Otoacoustic emissions, their origin in cochlear function, and use system / D.T. Kemp // British Medical Bulletin. - 2002.-Vol.63.- P. 223-241.

117. Kemp D.T. Stimulated acoustic emission from the human auditory system / D.T. Kemp//J Acoust Soc Am.-1978.-№64.-P. 1386-1391.
118. Langman J. Medizinische Embriology. Die normale menschliche Entwicklung und ihre Fehlbildungen mit Schlüssel zum Gegenstandskatalog. Stuttgart.Georg Thieme Verlag. 1974.
119. Louise E. Paatsch The Effects of Speech Production and Vocabulary Training on Different Components of Spoken Language Performance Journal of Deaf Studies and Deaf Education 11:1 Winter 2006
120. Laukli E. Hearing aid fitting in infants. // Journal of Hearing Science – Warsaw, Poland. – Volume1, Number 1, 2011. – p 44.
121. Lightfoot G, Sininger Y, Burkhard R, Lodwig A. Stimulus repetition rate and reference levels for clicks and short tone bursts: a warning to audiologists, researchers, calibration laboratories and equipment manufacturers. Am J Audiol, 2007;16:94-5.
122. Lima G.M., Marba S.T., Santos M.F. Hearing screening in a neonatal intensive care unit // J. Pediatr. (Rio J).-2006.-Vol.82, N 2.-P.110-114
123. Limperopoulos C., Soul J., Haidar H., Volpe J.J. Impaired trophic interactions between the cerebellum and the cerebrum among preterm infants // Pediatrics. - 2005.-Vol.116, N4. - P. 844-850.
124. Madden C. et al. Clinical and audiological features in auditory neuropathy. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 2002. –128. – P.1026-1030
125. Mahajan V. Brainstem auditory evoked responses in term small for gestational age newborn infants born to undernourished mothers / V. Mahajan, P.Gupta, O. Tandon [et al.] // Eur. J. Paediatr. Neurol. - 2003.-Vol.7.-№2.- P.67 -72.
126. Marlow E.S., Hunt L.P., Marlow N. Sensorineural hearing loss and prematurity // Arch. Dis. Child Fetal Neonatal. Ed.-2000.-Vol.82, N2.-P. 141-144.
127. Mazlan R., Kei J., Hickson L. Test-retest reliability of the acoustic stapedial reflex test healthy neonates. Ear Hear. 2009. – 30 (3). – p.295-301

128. McMahon C.M., Patuzzi R.B., Gibson W.P., Sanli H. Frequency-specific electrocochleography indicates that presynaptic and postsynaptic mechanisms of auditory neuropathy exist. *Ear Hear.* 2008. – №29. – p.315-325 610

129. Modernising Children's Hearing Aid Services (2003) Guidelines on hearing aid fitting, verification and evaluation. <http://www.psych-sci.manchester.ac.uk/mchas/guidelines/>

130. Mukhopadhyay K., Chowdhary G., Singh P., Kumar P. et al. Neurodevelopmental outcome of acute bilirubin encephalopathy // *J. Trop. Pediatr.* – 2010. – Vol. 56 (5). – P. 333–336.

131. Nance W.E. The genetics of deafness // *Ment. Retard.Dev.Res.Rew.* 2003. – Vol.9. – P.109-119.

132. NHSP ABR calibration specification and ABR calibration data. Newborn Hearing Screening Programme (England).

133. NHSP assessment guidelines and protocols including ABR, OAE, CM, Tympanometry and BOA guidelines at <http://hearing.screening.nhs.uk/audiologyprotocols>

134. Northern (Ed). Guidelines for Identification and Management of Infants and Young Children with Auditory Neuropathy Spectrum Disorder. Available from the Bill Daniels Center for Children's Hearing, The Children's Hospital, Colorado, USA. – 2008.

135. Oysu C. Incidence of cochlear involvement in hyperbilirubinemic deafness /C. Oysu, I. Asian, A. Ulubil [et al.] // *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.*-2002. - Vol. 11. - №11. - P.1021-1025.

136. Parker M.J. Portal vein thrombosis causing neonatal cerebral infarction /M J.Parker, G.I. Joubert, S.D. Levin // *Arch. Dis. Child. Fetal. Neonatal. Ed.* - 2002. - Vol.87. - №2. - P. 125 -127.

137. Pass R.F., Fowler K.B., Boppana S.B. Progress in cytomegalovirus research // In: Proceeding of the third international cytomegalovirus workshop. Bologna. Italy:Excerpta Meica, 1991. – P. 3-10.

138. Paul D.A. Caesarean delivery and outcome in very low birthweight infants /D.A. Paul, A. Sciscione, K.H. Leef [et al.] // Aust N. Z. J. Obstet Gynaecol. - 2002. - Vol.42. - №1. - P.41 -45.

139. Penazola-Lopez Y.R. Hypoacusis-deafness related to perinatal adverse conditions. According to the register available in a specialized unit of Ciudad de Mexico. Analysis according to birth weight / Y.R. Penazola-Lopez, G. Castillo-Maya, F. Garcia-Pedroza [et al.] // Acta Otorrinolarungol. Esp.-2004. - Vol.55. - №6. - P.252 -259.

140. Pettigrew A.G., Henderson – Smart D.J. Development of auditory function // Pediatrics and perinatology. The scientific basis / Ed. P.D. Gluckman, M.A.Heyman, Arnold. 1096. – P.308-391.

141. Poblano A. Effects of prenatal exposure to Zidovudine and Lamivudine on brainstem auditory evoked potentials in infants from HIV-infected women /A.Poblano, L. Figueroa, R. Figueroa-Damian [et al.] // Proc. West Pharmacol. Soc. - 2004.-Vol.47.- P.46 -49.

142. Polizzi A., Mauceri L., Rugieri M. Hipotonia, congenital nistagmus, ataxia, and abnormal auditory brainstem responses: a report on the first white patient // Dev. Med. Child. Neurol. – 1999. – Vol. 41 (1). – P. 51–54.

143. Psaromattis I et al. Transient infantile auditory neuropathy and its clinical implications. // Int J. PedOtorhinolaryngol. 2006. 70 (9), 1629-1637.

144. Puig T. Universal neonatal hearing screening versus selective screening as part of the management of childhood deafness / T. Puig, A. Municio, C. Meda // Cochrane Database Syst. Rev. - 2005. - №2. - P.31 -37.

145. Quintos M.R. Newborn hearing screening using the evoked otoacoustic emission: The Philippine General Hospital experience / M.R. Quintos, P.F.Isleta, C.C. Chiong [et al.] // Southeast Asian J. Trop. Med. Public. Health. - 2003. - Vol.34. - №3. - P.231-233.

146. Ramenghi L.A. Traditional nuclear magnetic resonance / L.A. Ramenghi //Pediatr. Med. Chir. - 2002.-Vol.24.-№6.- P.435 -439.

147. Rancee G. Hearing threshold estimation in infants using auditory steady-state responses / G. Range, R. Roper, L. Symons [et al.] // J. Am. Acad. Audiol. - 2005.-Vol. 16.-№5.- P.291 -300.
148. Rayburn W.F. Fetal movement monitoring /W.F. Rayburn // Clin. Obstet. Gynec. - 1995. - Vol.38. - №1. - P.59-67.
149. Rouev P., Mumdzhev H., Spiridonova J. [et al.] Universal newborn hearing screening program in Bulgaria // Int. J. Pediatr. Otorhi- nolaryngol. - 2004.- Vol.68.-№6.- P.805 -810.
150. Rutherford M. The role of imaging / M. Rutherford // Pediatr. Med. Chir. - 2002.-Vol.24.-№6.- P.470 -474.
151. Sano M. Sensorineural hearing loss in patients with cerebral palsy after asphyxia and hyperbilirubinemia / M. Sano, K. Kaga, E. Kitazumi [et al.] // Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol. - 2005. - Vol.69. - №9. - P.1211-1217.
152. Santiago-Rodriguez E. Auditory steady-state responses in infants with perinatal brain injury / E. Santiago-Rodriguez, T. Harmony, M. Bernardino [et al.] // Pediatr. Neurol. - 2005. - Vol.32. - №4. - P.236 -240.
153. Savman K. Cytokine response in cerebrospinal fluid from preterm infants with posthaemorrhagic ventricular dilatation / K.Savman, M. Blennow, H.Hagberg [et al.] // Acta Paediatr. - 2002. - Vol.91. - №12. - P.1357-1363.
154. Shallop J.K., Peterson A., Facer G.W., et al. Cochlear Implants in five cases of Auditory 605 Neuropathy: Postoperative Findings and Progress. Laryngoscope. 2001. – №111. – P.555-562
155. Shankaran S. Whole-body hypothermia for neonates with hypoxic-ischemic encephalopathy / S. Shankaran, A.R. Laptook, R.A. Ehrenkranz [et al.] //N.Engl. J. Med. - 2005.-Vol.353.-№15.- P.1574 -1584.
156. Shapiro S.M. Definition of the clinical spectrum of kernicterus and bilirubin- induced neurologic dysfunction (BIND) / S.M. Shapiro // J. Perinatol. - 2005. - Vol.25. - №1. - P.54-59.

157. Sharma A., Cardon G., Henion K., Roland P. Cortical maturation and behavioural outcomes in children with auditory neuropathy spectrum disorder. *Int J Audiol.* 2011. – №50. – P.98-106.
158. Sininger Y.S., Abdala C. Otoacoustic emissions for the study of auditory function in infants and children // *Otoacoustic emissions: Basic science and clinical applications* / Eds. C.I. Berlin. - London, 1999. - P. 105-125.
159. Sininger Y.S. Identification of Auditory Neuropathy in Infants and Children. *Seminars in 525 Hearing.* – 2002. – №23 (3). – P.193-200.
160. Sival D.A. Studies on fetal motor behavior in normal and complicated pregnancies / D.A. Sival // *Early Hum. Dev.* - 1993. - Vol.34.-№12. - P.13-20.
161. Sharma A, Dorman MF, Spahr AJ. A sensitive period for the development of the central auditory system in children with cochlear implants: implications for age of implantation - *Ear Hear.* 2010 Apr;31(2):166-85. doi: 10.1097/AUD.0b013e3181c8e7b6.
162. Smith C.M. Auditory brainstem response detects early bilirubin neurotoxicity at low indirect bilirubin values / C.M. Smith, G.P. Barnes, C.A. Jacobson [et al.] // *J. Perinatol.* - 2004.-Vol.24.-№11.- P.730 -732.
163. Spankovich C, Lustig R. Restoration of Brain Stem Auditory-Evoked Potential in Maple 555 Syrup Urine Disease. *Medical Neurology:* 2007. – 28:4. – 566-569
164. Stagno S. Cytomegalovirus // In: *Infections diseases of the fetus and newborn infants* / Ed. J.S.Remington, J.O.Klein. - Saunders Company, 1995. – P.312-353.
165. Stapells D R. Frequency-specific Evoked Potential Audiometry in infants. In ‘*A Sound Foundation Through Early Amplification*’. Richard C. 2000. Seewald ISBN 3-9522009-0-5
166. Starr A., Picton T.W., Sininger Y. et al. Auditory neuropathy. *Brain.* – 1996. – №119. – P.741-753.

167. Starr A., Sininger Y.S., Pratt H. The varieties of auditory neuropathy. *Journal of basic and clinical physiology and pharmacology*. – 2000. – №11(3). – P.215.
168. Stevens J., Sutton G., Wood S. (Eds) (2013). Guidelines for the early audiological assessment and management of babies referred from the newborn hearing screening programme. NHSP Clinical Group. Available at <http://hearing.screening.nhs.uk/audiologyprotocols> 570
169. Stueve M.P. Estimation of hearing loss in children: comparison of auditory steady-state response, auditory brainstem response, and behavioral test methods / M.P. Stueve, C. O'Rourke // *Am. J. Audiol.* - 2003.-Vol.12.-№2.- P.125 - 136.
170. Suzuki N. Relation between predischarge auditory brainstem responses and clinical factors in high-risk infants / N. Suzuki, H. Suzumura // *Pediatr. Int.* - 2004.-Vol.46.-№3.- P.255 -263.
171. Takeoka M. Diffusion-weighted images in neonatal cerebral hypoxic-ischemic injury / M. Takeoka, T. B. Soman, A. Yoshii [et al.] // *Pediatr. Neurol.* - 2002.-Vol.26.-№4.- P.274 -281.
172. Tan-Laxa M.A. Abnormal auditory brainstem response among infants with prenatal cocaine exposure / M.A. Tan-Laxa, C. Sison-Switala, W. Rintelman [et al.] // *Pediatrics*. - 2004.-Vol.113.-№2.- P.357 -360.
173. Thornton A.R. Methodological factors involved in neonatal screening using transient-evoked otoacoustic emissions and automated auditory brainstem response testing / A.R. Thornton, L. Kimm, C.R. Kennedy // *Hear Res.* - 2003.-Vol.182.-№1-2.- P.65-76.
174. Topolska M.M., Hassmann-Poznańska E., Sołowiej E. Assessment of hearing in children with infantile cerebral palsy. Comparison of psychophysical and electrophysical examination // *Otolaryngol Pol.* 2002;56(4):467-74.
175. Torn P.R. Physiology of the auditory system // *Pediatrics and Perinatology. The scientific basis* / Ed.P.D. Gluckman, M.A. Heyman, Arnold. 2006. – P.382-388.

176. Tsuneishi S. Evaluation of the developing human visual system using flashvisual evoked potential / S. Tsuneishi // No To Hattatsu - 2002.-Vol.34.-№2.- P.141 -146.

177. Ulfig N. Hypothesis on the delayed occurrence of diplegia in infants with periventricular leukomalacia / N. Ulfig //Brain Dev. - 2002.-Vol.24.-№8.- 787p.

178. Unay B., Sarici S.U., Ulas U.H. [et al.] Nutritional effects on auditory brainstem maturation in healthy term infants // Arch. Dis. Child Fetal Neonatal Ed - 2004.-Vol.89.-№2.- P. 177 -179.

179. Urbaniec N. Effects of intrauterine hypotrophy and perinatal hypoxia on cochlear function evaluated by click evoked otoacoustic emissions (TEOAE) /N.Urbaniec, G. Namyslowski, K. Morawski [et al.] // Otolaryngol. Pol. - 2004.- Vol.58.-№2.- P.365 -372.

180. Uus K, Young A, Day M. Auditory neuropathy spectrum disorder in the wider health 580 context: Experiences of parents whose infants have been identified through newborn hearing programme. Int J Audiol. – 2012. – №51 (3). – P.186-193

181. Varga R, Kelley PM, Keats BJ, Starr A, Leal SM, Cohn E, Kimberling WJ. Non-syndromic recessive auditory neuropathy is the result of mutations in the otoferlin (OTOF) gene. Journal of Medical Genetics: 2003. – №40. – P.45-50

182. Vergani P. Intraventricular hemorrhage and periventricular leukomalacia in preterm infants / P. Vergani, A. Locatelli, V. Doria [et al.] // Obstet Gynecol. - 2004.-Vol. 104.-№2.- P.225 -231.

183. Vreman H.J. Role of carbon monoxide and nitric oxide in newborn infants with postasphyxial hypoxic-ischemic encephalopathy / H.J. Vreman, R.J.Wong, D.K. Stevenson [et al.] // Pediatrics. - 2002.-Vol.109.-№4.- P.715 -716.

184. Walsh M.C. Extremely low birthweight neonates with protracted ventilation: mortality and 18-month neurodevelopmental outcomes / M.C. Walsh, B.H.Morris, L.A. Wrage [et al.] // J. Pediatr. -2005.-Vol.146.-№6.- P.798 - 804.

185. Wilson-Costello D. Improved survival rates with increased neurodevelopmental disability for extremely low birth weight infants in the 1990s / D. Wilson-Costello, H. Friedman, N. Minich [et al.] // Pediatrics. -2005.-Vol.115.-№4.- P.997-1003.

186. Yilmaz Y., Değirmenci S., Akdaş F., Külekçi S. et al. Prognostic value of auditory brainstem response for neurologic outcome in patients with neonatal indirect hyperbilirubinemia // J. Child. Neurol. –2001. – Vol. 16 (10). – P. 772–775.

187. Yoshikawa S. The effects of hypoxia, premature birth, infection, ototoxic drugs, circulatory system and congenital disease on neonatal hearing loss /S.Yoshikawa, K. Ikeda, T. Kudo // Auris Nasus Larynx. - 2004.-Vol.31.-№4.- P.361 -368.

188. Zagolski O. Auditory brainstem responses to logon and tone burst 1000 Hz frequency stimuli in infants—own experience / O. Zagolski // Przegl. Lek. - 2004.-Vol.61.-№7.- P.780 -782.

## СПИСОК УСЛОВНЫХ ОБОЗНАЧЕНИЙ

АИ	–	акустическая импедансометрия
ЗВОАЭ	–	задержанная вызванная отоакустическая эмиссия
КИ	–	кохлеарная имплантация
КСВП	–	коротколатентные слуховые вызванные потенциалы
ОАЭ	–	отоакустическая эмиссия
ПАОАЭ	–	отоакустическая эмиссия на частоте продукта искажения
СА	–	слуховой аппарат
НСТ	–	нейросенсорная тугоухость

