

## ПСИХО-РЕЧЕВЫЕ НАРУШЕНИЯ У ДЕТЕЙ ПРИ ТЯЖЕЛОЙ ФОРМОЕ ГЛУХОТЫ ДО И ПОСЛЕ КОХЛЕАРНОЙ ИМПЛАНТАЦИИ

<https://doi.org/10.5281/zenodo.19673271>

**Хакимова Шахло**

*Университет Альфрагануса «Внутренний» отдел Ассистент*

### **Аннотация**

Данная статья представляет собой научное исследование новейших данных о системной реабилитации после кохлеарной имплантации (КИ) – наиболее эффективного метода лечения глухоты. Эта проблема была решена лишь в последнее десятилетие. Сразу после операции КИ ребенок не может понимать речь и правильно говорить, поскольку не различает звуки окружающего мира. Систематические реабилитационные упражнения необходимы после операции. Анализ текущего состояния современных технологий, учитывая небольшое количество прооперированных пациентов, позволяет определить, имеет ли этот метод будущее.

### **Ключевые слова**

кохлеарная имплантация, восприятие использования, звуки окружающего мира, врожденная глухота, послеоперационная реабилитация.

### **Annotasion**

This article presents a scientific study of the latest data on systemic rehabilitation after cochlear implantation (CI), the most effective method for treating deafness. This problem has only been addressed in the last decade. Immediately after CI surgery, a child cannot understand speech or speak correctly because they cannot distinguish the sounds of the surrounding world. Systematic rehabilitation exercises are necessary after the surgery. An analysis of the current state of modern technologies, taking into account the small number of patients undergoing the surgery, allows us to determine whether this method has a future.

### **Keywords**

cochlear implantation, perception of use, sounds of the surrounding world, congenital deafness, postoperative rehabilitation.

Нам известно, что глубокое нарушение слуховой функции влечет за собой губительное влияние, как на развивающуюся, так и на сформированную личность, воздействуя на всю познавательную сферу человека. В связи с потерей слуха происходит резкое нарушение социо-

культурного взаимодействия, как внутри семьи, так и на выше стоящих уровнях, нарушая тем самым гармоничное развитие.

До недавнего времени возможности оказания помощи людям с глубокими потерями слуха (IV ст.) и абсолютной глухотой были ограничены, поскольку в подобных случаях слуховые аппараты практически не эффективны. Активное внедрение кохлеарной имплантации (вживления во внутреннее ухо пациента уникального устройства - кохлеарного импланта) в последние годы дало таким пациентам реальный шанс эффективной реабилитации и возвращения к активному образу жизни. На данный момент система кохлеарной имплантации – самое совершенное устройство для помощи людям, которым недостижим мир звуков.

Кохлеарная имплантация успешно проводится во всем мире уже около 30 лет. Программа кохлеарной имплантации нашла поддержку в Узбекистане на государственном уровне. В настоящее время операции по имплантации выполняются в нескольких ведущих клиниках.

На данном этапе развития медицинской помощи людям с тяжелым поражением слухового анализатора, самым эффективным методом является – кохлеарная имплантация. Но имплантация – это не только операция. Это целый комплекс медико-психолого-педагогических мероприятий, начиная с обследования и отбора кандидатов на имплантацию до долгой и трудоемкой послеоперационной реабилитации.

Потенциал кохлеарной имплантации очень велик, но к сожалению, он не позволяет обойтись без специализированной психолого-педагогической помощи. В связи с чем отечественные и зарубежные специалисты разрабатывают новые технологии в обучении данной категории детей. Все большее число специалистов таких, как: дефектологи, логопеды, учителя, воспитатели и д.р. сталкиваются с проблемой содержания образовательного и коррекционного процессов при работе с имплантированными детьми.

Кроме того, ученые ведущих медицинских центров, осуществляющих программу кохлеарной имплантации, считают, что в процессе слухоречевой абилитации наиболее актуальными являются вопросы определения слуховых возможностей имплантированных детей; педагогическая оценка состояния их речевого слуха, голоса, устной речи; контроль соответствия параметров настройки слуховым возможностям ребенка.

Все чаще нарушения слуха у детей раннего возраста возникают еще внутриутробно, что подтверждается данными исследований (1), согласно которым за последние 7 лет отмечается возрастание значимости перинатальной патологии на 2,72% как одной из причин формирования

нейросенсорной тугоухости (нарушения звуковосприятия) у детей. Причем установлено, что патология слуха обнаруживается у 12,2% детей с отягощенным антенатальным периодом и у 10,1% детей с отягощенным интранатальным периодом.

В связи с этим факторы, ответственные за развитие нарушений слуха у детей, то есть причины тугоухости, в зависимости от момента воздействия подразделяют на *антенатальные, интранатальные и постнатальные*. Антенатальные и интранатальные этиологические факторы ведут к формированию врожденных поражений слуха. Кроме того, в литературе описаны приобретенные и наследственные нарушения слуха. Патологическое влияние на орган слуха в большинстве случаев оказывает не один, а несколько факторов. Особенно опасно их воздействие в первые 3-4 месяца беременности, когда происходит закладка и дифференцировка структур слухового анализатора.

*Антенатальные* причины включают неблагоприятные факторы, действующие на плод во внутриутробном периоде. К ним относятся:

- патологическое течение беременности (токсикозы I и II половины, нефропатия, угроза прерывания, анемия, резус-сенсбилизация и др.);

- вирусные и бактериальные инфекционные заболевания матери во время беременности, к которым в первую очередь относятся цитомегаловирусная и герпетическая инфекции, грипп, краснуха, токсоплазмоз;

- соматические заболевания матери (сахарный диабет, холестеринемия, сердечно-сосудистые заболевания, болезни почек и др.);

- лечение матери во время беременности ототоксическими препаратами - антибиотиками (аминогликозидовый ряд), диуретиками (фуросемид, этакриловая кислота), салицилатами и др.;

- употребление алкоголя, наркотиков, курение, воздействие ряда сельскохозяйственных и промышленных веществ, радиации во время беременности и др.

К *интранатальным* причинам относится действие неблагоприятных факторов в процессе родов, приводящее к асфиксии новорожденного, внутричерепной родовой травме:

- стремительные или затяжные, преждевременные роды;

- ягодичное, тазовое или лицевое предлежание;

- хирургические пособия в родах (акушерские щипцы, вакуум-экстракторы, кесарево сечение);

-кровотечение в родах, отслойка плаценты, угроза разрыва матки и др.

*Постнатальные* причины формирования тугоухости у детей раннего возраста оказывают неблагоприятное воздействие на организм ребенка уже после рождения.

Среди них: гипербилирубинемия (в том числе и гемолитическая болезнь новорожденных), нарушения мозгового кровообращения I-III ст., органические поражения центральной нервной системы (ЦНС), пневмопатия, инфекции, менингиты, менингоэнцефалиты, осложнения после прививок, черепно-мозговые травмы, воспалительные заболевания среднего и внутреннего уха, инородные тела наружного слухового прохода, экзогенные ототоксины, психогенные факторы, аллергические и соматические заболевания и др. При воздействии одних и тех же повреждающих факторов в этот период у детей с последствием перинатальной энцефалопатии поражение нейросенсорной зоны слухового аппарата возникают в 4 раза чаще.

У детей с проявлениями тугоухости довольно часто имеется сложный дефект: поражение периферического отдела слухового анализатора и патология ЦНС. Это сочетание объясняется как общностью происхождения и свойств рецепторов улитки и нервной системы, так и *патогенетическими* механизмами формирования нарушений слуха. Неблагоприятный фактор в большинстве случаев оказывает влияние не только на слуховой анализатор, но и на различные отделы головного мозга. Особенности этиопатогенеза нарушений слуха у детей раннего возраста, позволяют утверждать, что в большинстве случаев тугоухость и глухота у детей этой возрастной группы носит нейросенсорный характер, то есть заключается в нарушении функционирования аппарата звуковосприятия.

Так, гипоксия, к которой приводят большинство из перечисленных выше этиологических факторов, и *асфиксия* вызывают нарушение кровообращения во внутреннем ухе. Развивающаяся в результате этого ишемия нейросенсорной области лабиринта приводит к дальнейшему расстройству микроциркуляции и ликвородинамики, ацидозу и нарушениям тканевого обмена. Токсическое воздействие продуктов нарушенного метаболизма вызывает развитие микроангиопатий сосудов внутреннего уха и капилляров сосудистой полоски улитки, осуществляющих трофические, обменные и др. важные процессы для нормального функционирования улитки, а также поражает рецепторный аппарат спирального ганглия, высоко чувствительного к гипоксии. Помимо этого нарушение кровообращения, ишемия, ацидоз и токсические продукты нарушенного метаболизма

оказывают повреждающее воздействие на ЦНС в целом, вызывая развитие расстройств микроциркуляции, кровоизлияния, лейкомаляцию и др. процессы в различных участках головного мозга, в том числе и в области центральных отделов слухового анализатора. Таким образом, гипоксия и асфиксия приводят к патологическим изменениям в улитке, слуховом нерве и центральных отделах слухового анализатора .

Поражение органа слуха как **следствие родовой травмы** объясняется возникновением кровоизлияний в различных отделах органа слуха и ЦНС в связи с механической травмой. В связи с этим хирургические пособия в родах (акушерские щипцы, вакуум-экстракторы, кесарево сечение) в 7-27% случаев вызывают нарушения слуха . Арбузников А.К. предлагает свою теорию патогенеза тугоухости у детей, согласно которой в результате повреждения шейного отдела позвоночника, часто страдающего в родах, происходит поражение бассейна позвоночной артерии, кровоснабжающей кортиева орган через внутреннюю слуховую артерию, не имеющую коллатералей, следствием чего является ишемическое поражение внутреннего уха .

**Внутриутробные вирусные и бактериальные инфекции** могут вызывать нарушение гемодинамики внутреннего уха, поражение сосудистой полоски, дегенеративные изменения спирального ганглия, растяжение покровной мембраны и др., вследствие чего возникает поражение нейросенсорного участка органа слуха за счет морфологических изменений его периферического отдела, главным образом, спирального ганглия. Кроме того, возможно поражение и центральных отделов слухового анализатора. По данным Мукашевой Г.К. (20), у 87,5% детей с врожденной вирусной инфекцией обнаруживается перинатальное поражение ЦНС виде минимальных структурных изменений, патологии желудочковой системы, кальцификатов подкорковых ядер, перивентрикулярной лейкомаляции и др. изменений, нередко вовлекающих в процесс и слуховой анализатор. Это подтверждается результатами исследований Бузруковой Н.Д. согласно которым 10-30% внутриутробно инфицированных детей впоследствии обнаруживают симптомы неврологических повреждений, в том числе и снижение слуха. Так, например, **цитомегаловирус**, обладающий всеми свойствами тератогенности, играет ведущую роль в формировании глухоты, умственной отсталости и др. серьезных нарушений. Острая цитомегаловирусная инфекция может вызвать неврит слухового нерва. **Вирус простого герпеса**, характеризующийся высоким сродством к нервным ганглиям и перивентрикулярным ростковым зонам, нередко является причиной формирования врожденных пороков развития головного мозга,

менингитов, менингоэнцефалитов, очагов некроза (в том числе и в височных долях, где оканчивается проводящий путь слухового анализатора), кальцификатов, порэнцефалических кист, гидроцефалии и др., в результате чего страдает орган слуха. Это иллюстрируют данные Орловской И.В., согласно которым у 50% выживших и не леченных детей с генерализованными формами внутриутробной герпетической инфекции отмечаются тяжелые психоневрологические исходы, в том числе и глухота. Внутриутробное воздействие *вируса гриппа* также может привести к поражению головного мозга, причем, по мнению Ерман Б.А. и соавт., именно гриппозная инфекция вызывает наиболее тяжелые и распространенные изменения с формированием внутрижелудочковых кровоизлияний, анатомо-морфологических нарушений перивентрикулярной области, микроциркуляторных нарушений, менингоэнцефалитов. Течение данной инфекции усугубляется развитием синдрома дыхательных расстройств и гипоксией, что создает еще более неблагоприятные условия для функционирования органа слуха.

Развитие *билирубиновой энцефалопатии* также опасно. Давно известно, что непрямой билирубин хорошо растворим в липидах и является нейротропным ядом. Кроме того, чувствительность подкорки к непрямому билирубину повышается в условиях гипоксии. При ядерной желтухе происходит прокрашивание и соответственно токсическое поражение различных структур головного мозга, в первую очередь базальных ганглиев, а также боковых отделов дна IV желудочка, где располагаются кохлеарные ядра, то есть вторые нейроны проводящего пути слухового анализатора, вследствие чего могут сформироваться поля опустошения с последующим развитием глиоза во многих отделах мозга. Поэтому для детей, перенесших ядерную желтуху, наряду с другими неврологическими симптомами, характерно и нарушение слуха (от тугоухости до полной глухоты) (2, 9).

Использование женщиной во время беременности *ототоксических препаратов*, в том числе антибиотиков аминогликозидового ряда, также может повлечь за собой нарушение слуха у ребенка. По данным НИИ отоларингологии г. Киева, причиной врожденной тугоухости у 20% детей является неврит слухового нерва антибиотического генеза. Воздействие некоторых ототоксических антибиотиков на орган слуха в литературе описано. Например, канамицин и неомицин могут вызвать поражение улитки, стрептомицин воздействует на сенсорный эпителий вестибулярного аппарата, гентамицин поражает улитку и вестибулярный аппарат.

Наследственные потери слуха включают в себя большую разновидность генетических синдромов. Идентификация генов, отвечающих за потерю слуха может быть произведена, однако, редко удается установить точный генетический синдром. Как полагают, полная генетическая этиология объясняет до 50 % всех случаев снижения слуха у новорожденных. При генетической патологии тугоухость может проявиться в любом возрасте, но чаще на 1-2 десятилетия жизни. Наследственные дефекты могут усугубляться с возрастом. При рождении ребенка затруднена клиническая дифференцировка синдромальных поражений слуха от несиндромальных. Такая диагностика возможна несколько позднее.

Знание этиопатогенеза нарушений слуха у детей раннего возраста позволило сформулировать факторы риска по развитию данной патологии, что могло бы обеспечить идентификацию свыше 75% новорожденных с выраженной степенью снижения слуха. К факторам риска по развитию нарушений слуха у детей относятся:

- семейная глухота
- возраст матери моложе 18 и старше 30 лет
- высокий порядковый номер беременности
- патология беременности, а также многоплодная беременность
- заболевания матери во время беременности как соматические, так и инфекционные (вирусные и бактериальные)
- прием матери во время беременности ототоксических препаратов, курение, алкоголизм, профессиональные вредности
- патология родов
- асфиксия новорожденного
- внутричерепная родовая травма
- маленький вес при рождении (менее 1500гр)
- недоношенность
- гипербилирубинемия (в том числе и ГБН)
- заболевания внутреннего и среднего уха
- детские инфекции, менингоэнцефалит, сепсис
- ототоксические антибиотики
- черепномозговые травмы .

При наличии хотя бы одного фактора из перечисленных ребенка следует рассматривать как угрожаемого по развитию тугоухости

Ввиду того, что отсутствие слухоречевого общения новорожденного и грудного ребенка с окружающими затрудняет диагностику тугоухости, использование знаний факторов риска и возможность внедрения широкого

аудиологического скрининга новорожденных в повседневную практическую деятельность врача, особенно неонатолога, заметно повысило бы качество работы и улучшило диагностику врожденной тугоухости .

Количество тугоухих детей с выявленными факторами риска составляет 47- 67 % относительно всех тугоухих детей. Таким образом знание и учет факторов риска позволяет выявить лишь 50 % детей с нарушениями слуха. Следовательно программа скрининга слуха должна быть направлена на всю популяцию новорожденных, а риск- факторы могут использоваться для окончательного установления цели скрининга.

Ранняя диагностика нарушения функций слухового анализатора дает возможность своевременно принять меры по использованию остаточного слуха путем лечения, слухопротезирования и реабилитации и уменьшить влияние этого дефекта на общее состояние и развитие ребенка

В литературе предложены различные методики, направленные на **исследование слуха** у детей раннего возраста. Метод систематизации позволил подразделить их на психоакустические (методика безусловных ориентирующих реакций) и электрофизиологические (объективные) методики , которые могут быть использованы для анализа функций слухового анализатора у новорожденных детей.

Основой для одного из новейших методов аудиологического скрининга новорожденных детей стал феномен *вызванной отоакустической эмиссии (ВОАЭ)*. Феномен состоит в том, что здоровое ухо человека через несколько миллисекунд после восприятия короткого звукового стимула генерирует ответный звуковой сигнал. ВОАЭ является результатом деятельности активных биомеханических структур внутри улитки, а именно активности наружных волосковых клеток, обладающих сократительными свойствами, передающих свои активные движения базилярной мембране и усиливающих чувствительность внутренних волосковых клеток посредством нелинейного биомеханического взаимодействия . В результате индуцируются обратно направленные бегущие волны, достигающие подножной пластинки стремени и приводящие в соответствующий колебательный процесс цепь слуховых косточек, барабанную перепонку и столб воздуха в наружном слуховом проходе. Ответный звуковой сигнал уха представляет собой чрезвычайно слабые звуковые колебания, генерируемые улиткой, которые могут быть зарегистрированы в наружном слуховом проходе при помощи высокочувствительного низкошумящего микрофона .

Значительными положительными моментами данной методики является ее неинвазивность, высокая чувствительность, объективность и

экономическая эффективность, короткое время исследования. Кроме того, запись эмиссии не требует значительной звукоизоляции помещения .

Таким образом, скрининговое исследование слуха каждого новорожденного является идеальной моделью аудиологического скрининга новорожденных детей. Его широкое внедрение обеспечило бы охват всей популяции новорожденных, в том числе и из групп риска по развитию тугоухости, и способствовало бы повышению эффективности реабилитации детей с нарушениями слуха и, следовательно, снижению развития глухоты и инвалидизации, улучшению социальной адаптации. Эти мероприятия, приобретающие в наши дни первостепенную значимость, невозможны без кооперации медицинских специалистов разных профилей, а именно акушеров-гинекологов, неонатологов, педиатров и сурдологов. Объединение их профессиональной активности позволило бы успешно внедрять современные достижения медицины в практику и использовать их для своевременного проведения профилактических, диагностических и лечебных мероприятий.

### ИСПОЛЬЗОВАННОЙ ЛИТЕРАТУРЫ:

1. Альпидовская Н.В. Вестибулярные и отоневрологические аспекты кохlearной имплантации: Автореф. дис. . канд. мед. наук М., 2006. - 29
- 2.Зеликович Е.И. Компьютерная томография височной кости в диагностике нарушений слуха и отборе пациентов на кохlearную имплантацию: Автореф. дис. . д-ра мед. наук М., 2002. - 19 с.
3. Королева И.В. Кохlearная имплантация у детей младшего возраста // Новости оториноларингологии и логопатологии. 2002. — № 1. -С. 14-24.
- 4.Ланцов А.А. К вопросу о моделировании слухового восприятия пациентов с имплантатами // Вестн. оториноларингологии. 1999. -№ 6.-С. 21-23.
- 5.. Петров С.М. Первоначальные сведения о настройке речевого процессора кохlearного импланта // Там же. 2002. - № 4. - С. 1820.
6. Пудов В.И. Об эффективности кохlearной имплантации // Матер. XVI съезда оториноларингологов РФ «Оториноларингология на рубеже тысячелетий». М., 2001. - С. 250-253.
7. Таварткиладзе Г.А. Кохlearная имплантация. М.: Святигор Пресс, 2004. - 83 с
8. Щербакова Е.В. Оптимизация отбора кандидатов на кохlearную имплантацию: Автореф. дис. . канд. мед. наук СПб, 2009. - 23 с.

9. Abbas P.J., Brown C.J. et al. Summary of results using the nucleus CI24M implant to record the electrically evoked compound action potential // Ear Hear. 1999. - № 20 (1). - P. 45-59.
10. Adunka O.F., Buss E. et al. Effect of Preoperative Residual Hearing on Speech Perception After Cochlear Implantation // The Laryngoscope. -2008. № 118. - P. 2044-2049
11. Brown C.J., Hughes M.L. et al. Relationship between EABR thresholds and levels used to program the CLARION speech processor // Ann. Otol. Rhinol. Laryngol. Suppl. 1999. -№ 177. - P. 50-57.
12. Brown C.J., Hughes M.L. et al. The relationship between EAP and EABR thresholds and levels used to program the nucleus 24 speech processor: data from adults // Ear Hear. 2000. - № 21(2). - P. 151163.
13. Burger M., Hoppe U. et al. The influence of temporal stimulus changes on speech-evoked potentials revealed by approximations of tone-evoked waveforms // Ear Hear. 2009. -№ 30(1). - P. 16-22.