

УДК 616.28-008.14-08-056.7(575.2)

**АКТУАЛЬНЫЕ ПРОБЛЕМЫ В ЛЕЧЕНИИ И СЛУХОРЕЧЕВОЙ РЕАБИЛИТАЦИИ
ПРИ ВРОЖДЕННОЙ ГЛУХОТЕ В КЫРГЫЗСТАНЕ**

В.А. Насыров, Т.А. Изяева, А.А. Исмаилова

Кафедра оториноларингологии КГМА им. И.К. Ахунбаева

(заведующий кафедрой д.м.н., профессор В.А. Насыров)

г. Бишкек, Кыргызская Республика

E-mail: kayupene06@gmail.com

Резюме. В данной статье представлены основные проблемы ранней диагностики нарушений слуха у детей, необходимость внедрения аудиологического скрининга новорожденных и кохлеарной имплантации в Кыргызстане.

Ключевые слова: аудиологический скрининг, кохлеарная имплантация, отоакустическая эмиссия.

**КЫРГЫЗСТАНДАГЫ ТУБАСА ДҮЛӨЙ ДАРЫЛООСУНУН ЖАНА УГУУСУЙЛӨМ
РЕАБИЛИТАЦИЯНЫН АКТУАЛДУУ КӨЙГӨЙЛӨРҮ**

В.А. Насыров, Т.А. Изяева, А.А. Исмаилова

И.К. Ахунбаев атындагы КММА оториноларингология кафедрасы

(кафедра башчысы, д.м.н., профессор В.А. Насыров)

Бишкек ш., Кыргыз Республикасы

Корутунду. Бул макалада балдардын керендингин эрте ануクトонун негизги көйгөй муктаждык Кыргызстанда угуу скрининг жана кохлеардык жайылтуу ишке ашыруу.

Негизги сөздөр: аудиологикалык скрининг, кохлеар имплантациясы, отоакустикалык эмиссия

**CURRENT PROBLEMS IN THE TREATMENT AND RELIABLE REHABILITATION
IN CONGENITAL DEAFNESS IN KYRGYZSTAN**

V.A. Nasyrov, T.A. Izayeva, A.A. Ismailova

Department of Otorhinolaryngology KSMA named after I.K. Akhunbaev

(Head of the Department, Ph.D., Prof. V.A. Nasyrov)

Bishkek, the Kyrgyz Republic

Summary. This article presents the main problems of early diagnosis of hearing impairment in children, the need for the introduction of audiological screening of newborns and cochlear implantation in Kyrgyzstan.

Key words: audiological screening, cochlear implantation, otoacoustic emission.

Актуальность вопросов сенсоневральной тугоухости в детском возрасте достаточно высока, особенно в Кыргызстане. Статистически, по данным ВОЗ, распространенность тугоухости среди новорожденных составляет от 2 до 6 на 1000 здоровых младенцев [1,2,3,4]. Этот показатель несколько различается в разных странах и зависит от системы здравоохранения и в среднем на 1000 здоровых

детей приходится 3-4 младенца с тугоухостью [5,6]. Причем, согласно прогнозам ВОЗ, к 2020 году прогнозируется увеличение численности населения с социально значимыми дефектами слуха более чем на 30% [7,8,9].

В Кыргызстане проблема усугубляется еще и тем, что в силу финансово-экономической и социально-политической нестабильности страны, идет существенный

рост распространенности нарушений слуха, особенно среди социально уязвимых слоев населения, повлекший за собой ухудшение качества жизни, инвалидизацию, и значительное снижение возможностей социальной адаптации больных данной категории работоспособного возраста ввиду отсутствия адекватной слухоречевой реабилитации на бюджетной основе за счет государства.

Нарушения слуха в детском возрасте являются значительным фактором в задержке развития речи и интеллекта, что приводит к отставанию в когнитивном, речевом и умственном аспекте от сверстников того же возраста, что сказывается на сложностях обучения в школе, общении с другими детьми, а также нарушению формирования слуховых и речевых центров мозга [9,10,11,12]. Процессы их формирования особенно интенсивны в первые два года жизни, что делает раннее выявление патологии слуховой функции важным и необходимым этапом программы помощи детям с нарушениями слуха [13,14,15]. Доказано, что при нарушениях слуха у детей наиболее эффективными являются программы помощи, начатые не позднее 6 месяцев жизни. Поэтому выявление и последующую диагностику нарушений слуховой функции у ребенка рекомендуется проводить в первые три месяца жизни [16,17,18]. Неоспоримым фактом остается то, что именно в раннем детском возрасте слух является необходимым для развития речи. Однако при своевременном выявлении, лечении, и адекватной слухоречевой реабилитации, эти дети получают равные шансы на развитие, получение образования и профессии, как и дети, рожденные с нормальным слухом [12,19,20].

В этиологии выделяют ряд факторов риска, к которым относятся различные патологии беременности, заболевания матери, неблагоприятные перинатальные условия (асфиксия плода, гипербилирубинемия, малый вес, недоношенность), ототоксичные воздействия, травмы и т.д. [21,22,23]. Причем выявление двух и более этиологических факторов значительно повышает вероятность развития у ребенка нарушения слуха, ассоцииированного с поражением других органов и систем, т.е. сложного дефекта развития, предполагающего первичное нарушение двух и более систем организма ребенка с последующим формированием комплекса вторичных расстройств [24,25,29].

Таким образом, адекватное развитие детей с нарушенным слухом, эффективность лечебных и реабилитационных мероприятий определяется своевременной диагностикой нарушений слуха [1,2,26,27,28,29]. Оптимизация ранней диагностики рассматривалась как ведущий механизм в своевременной реабилитации слуха. В этой связи, во всех странах на государственном уровне в медицинскую практику введен универсальный аудиологический скрининг детей раннего возраста с использованием объективных методов исследования, что в последующем позволило улучшить выявление врожденной тугоухости и глухоты. Следует отметить, что, к примеру, в Российской Федерации, аудиологический скрининг новорожденных осуществляется с 1996 г. и включал 2 этапа. На первом этапе в роддоме у новорожденного выявлялись факторы риска по тугоухости, и в выписной справке ребенка делалась соответствующая отметка. Второй этап скрининга осуществлялся в детской поликлинике по месту жительства и включал анкетирование родителей, проверку поведенческих реакций ребенка на звуки в возрасте 1, 4 и 6 месяцев с помощью звукореактотеста «ЗРТ-01». При отсутствии реакции ребенок направлялся в сурдологический центр для диагностического обследования. В настоящее время введен универсальный аудиологический скрининг новорожденных, основанный на объективных методах исследования слуха. Так, к 2008г. в РФ, приборами для регистрации отоакустической эмиссии были оснащены все родовспомогательные учреждения и детские поликлиники, а также для реализации 2-го этапа аудиологического скрининга были оснащены все сурдологические центры страны [28,29]. Так, в Республике Казахстан приказом министерства здравоохранения в 2009 г. также были утверждены правила организации скрининга и диагностики нарушений слуха у детей раннего возраста [28]. Несмотря на территориальную близость расположения стран «соседей», к сожалению, в Кыргызстане, значительная социально – экономическая нестабильность, недостаточное финансирование и отсутствие материально-технической базы создают невозможные условия для внедрения таких программ целью которых является выявление нарушений слуха у новорожденных и в раннем детском возрасте.

Несмотря на наличие огромного разнообразия нерешенных проблем в сфере

здравоохранения Кыргызстана, следует отметить попытки привлечения иностранных грантов для повышения качества диагностики, в частности, введения аудиологического скрининга новорожденных. Так, в 2017 году было проведено обучение медицинских работников (акушерки, неонатальные медсестры, ЛОР врачи) родовспомогательных организаций здравоохранения гг. Ош и Бишкек по аудиолого-гическому скринингу новорожденных и церемония приема-передачи 3-х систем регистрации отоакустической эмиссии министерству здравоохранения на грантовой основе Турецким агентством по сотрудничеству и координации (ТИКА). Семинар для медицинских работников был организован Министерством здравоохранения благодаря поддержке «ТИКА» в рамках реализации Национальной программы реформирования здравоохранения «Ден соолук», запланированной на 2012-2016 гг. Однако, из-за отсутствия дальнейшего финансирования в этом направлении и отсутствия достаточной материально-технической оснащенности родовспомогательных учреждений необходимым количеством систем регистрации отоакустической эмиссии, сурдологического оборудования в детских государственных медицинских учреждениях, неонатальный аудиологический скрининг проводится лишь в трех медицинских учреждениях Кыргызстана: в Национальном центре охраны материнства и детства, городском перинатальном центре г. Бишкек и г. Ош. Такое состояние проблемы не приводит к повышению качества ранней диагностики, и выявляемость детской сенсоневральной тугоухости и глухоты остается превалирующей в возрасте 3-7 лет, причем отмечается неуклонный рост числа таких пациентов. В свою очередь, позднее обращение к детскому сурдологу при врожденной глухоте исключает возможность полноценной слухоречевой реабилитации и приводит к стойкой инвалидизации данной категории детей.

Согласно клиническим рекомендациям, утвержденным во всех странах мира, ранняя диагностика глухоты или глубокой тугоухости позволяет своевременно провести кохлеарную имплантацию и реабилитировать слух практически в полном объеме [16,25,29].

Следует отметить, что кохлеарная имплантация является одной из дорогостоящих медицинских технологий, которая оказывается эффективной, однако выявление детей с потерей слуха в поздние сроки (старше 3 лет)

требует намного больше затрат за счет длительного и сложного периода реабилитации [28,29]. При этом, дети получившие КИ в раннем возрасте, имеют больше времени для адаптации к окружающей среде и шансов пойти в школу вместе со здоровыми детьми. В связи с этим, в мировой практике отмечается тенденция к снижению возрастного критерия в показаниях к кохлеарной имплантации с целью полноценной слухоречевой адаптации, максимально приближенной к детям с нормальным слухом [19,22,26].

Кохлеарный имплант - это высокотехнологичное устройство для формирования звуковых ощущений у людей с глубоким нарушением слуха, так как традиционные слуховые аппараты не всегда в необходимой мере улучшают слуховую функцию, и могут быть неэффективными для многих пациентов с тяжелой или глубокой тугоухостью. Восстановление функции слуха состоит из хирургического вмешательства и дальнейшей терапии с образовательными программами. Целью кохлеарной имплантации является повышение качества жизни пациентов с глубокой тугоухостью путем развития слуха и речи, что способствует эффективному общению и дальнейшему развитию.

К сожалению, в отличие от других стран, в Кыргызстане не осуществляется финансирование для приобретения кохлеарных имплантов, что несомненно приводит к неуклонному росту числа лиц с глубокой тугоухостью и глухотой, значительно снижая количество активного трудоспособного населения. Учитывая финансовую несостоятельность большинства родителей таких детей, недостаточную материально-техническую оснащенность детских медицинских сурдологических кабинетов, а также удаленность регионов их проживания, некоторая часть таких детей не получает даже доступа к полноценному обследованию, обучению в специализированных детских дошкольных и школьных учреждениях для слабослышащих или глухих детей.

Однако, в 2012 году, при содействии заведующего кафедрой оториноларингологии КГМА им. И.К. Ахунбаева, профессора Насырова В.А. и австрийской фирмы «Med-El» впервые в Кыргызстане была проведена первая кохлеарная имплантация на базе Медицинского центра КГМА. В последующем, в 2016 г., на той же клинической базе, совместно с австралийской фирмой «Cochlear», при

активном участии д-ра Моники Ленхардт и Российского научного центра аудиологии и слухопротезирования Министерства здравоохранения Российской Федерации были произведены еще 5 кохлеарных имплантаций. Всего под руководством д.м.н., профессора Федосеева И.С., д.м.н. Бахшиняна В.В (Российский научный центр аудиологии и слухопротезирования) и кафедры оториноларингологии КГМА были проведены КИ более 25 пациентам. Следует отметить, что финансирование осуществлялось на коммерческой основе за счет благотворительных организаций, фондов и при активной поддержке австралийской фирмы «Cochlear». Хотелось отметить, что представителями этой фирмы производится тщательный мониторинг прооперированных детей, проведение необходимых настроечных сессий речевого процессора (каждые 6-8 мес.) с привлечением зарубежных специалистов (Россия, Казахстан, Австрия, Германия и т.д.) и организация сурдопедагогической помощи. Родители детей с КИ имеют постоянный доступ к консультативной помощи, и при необходимости, к настроечной сессии речевого процессора в онлайн-режиме.

В 2014 году, в соответствии с соглашением от Министерства здравоохранения Кыргызстана и Турции, граждане КР получили доступ к КИ на территории Турецкой Республики, где финансовое обеспечение осуществляется за счет последней. Несмотря на сопутствующие трудности в вопросах о дополнительных расходах на транспортировку, жилье семей пациентов, и необходимости повторных визитов в клиники Турции на первое подключение речевого процессора, проведение первой настроечной сессии, а также для последующих настроечных сессий, по данным СМИ, турецкие врачи за последние пять лет провели 130 операций по установке кохлеарного имплантата гражданам КР. К сожалению, из-за отсутствия единой правовой базы таких пациентов, оценить отдаленные результаты КИ и степень их реабилитации, не предоставляется возможным. Недостаточная информированность врачей оториноларингологов амбулаторного звена, а также родителей таких пациентов, создает благоприятные условия для неправильного представления о КИ среди родственников и завышенных ожиданий, зачастую игнорирующих сурдопедагогическую реабилитацию и пассивно ожидающих

появление спонтанной речи самостоятельно. Необходимость дополнительных финансовых затрат на источники питания речевого процессора, покупки и замены аксессуаров, дополнительных настроечных сессий и дорогостоящих занятий с сурдопедагогом, также формируют негативный компонент у родителей, и в ряде случаев, являлся поводом для отказа от слухоречевой реабилитации после проведенной КИ в Турции.

Таким образом, несмотря на множественные попытки внедрения метода кохлеарной имплантации в лечении глухоты, особенно в раннем детском возрасте, распространенность данной патологии остается достаточно высокой. Данная проблема имеет не только медицинскую, но и огромную социальную значимость. Несомненно, для внедрения адекватных клинических протоколов и рекомендаций, максимального охвата населения Кыргызстана, необходимо время, средства на оснащение потенциальных центров, обучение специалистов (отохирургов, сурдологов, аудиологов, сурдопедагогов). Кроме того, помимо положительного опыта, подтвержденного отдаленными результатами многих авторов и исследователей, требуется фундаментальная предварительная организационная подготовка с подробным планированием всех этапов послеоперационной реабилитации, жестким контролем за результатами имплантации, пересмотр критерии инвалидности и подготовка учебного процесса для имплантированных детей с целью исключения случаев их зачисления в школы для слабослышащих или глухих.

Отдельной проблемой, требующей безотлагательного решения, является внедрение аудиологического скрининга новорожденных во всех родовспомогательных учреждениях, информированность специалистов оториноларингологов, особенно родителей и общества, как о проблеме глухоты, так и о методе кохлеарной имплантации (семинары для специалистов и родителей глухих детей, организаторов здравоохранения и социального развития, фондов социального страхования; проведение конференций; освещение в прессе, на радио и телевидении).

Таким образом, в настоящее время в КР имеются значительные организационные трудности для внедрения системы универсального аудиологического скрининга, основанного на регистрации отоакустической эмиссии во всех родильных домах страны, а также отсутствия

государственного финансирования для обеспечения кохлеарными имплантами нуждающуюся в этом, категорию пациентов с глубокими нарушениями слуха.

Итак, сохраняется масса правовых спорных вопросов, требующих незамедлительного решения:

- привлечение бюджетного финансирования на уровне Министерства здравоохранения КР для приобретения КИ и систем отоакустической эмиссии;
- составление и утверждение клинических рекомендаций и протоколов по теме «сенсоневральная тугоухость у детей» с использованием объективных методов исследования;
- регистрация систем КИ в ДЛО КР;
- определение инвалидности пациентов после кохлеарной имплантации;
- внедрение аудиологического скрининга новорожденных во всех родовспомогательных учреждениях страны;
- организация сурдопедагогической реабилитации на базе государственных детских учреждений, особенно в отдаленных регионах страны;

Все перечисленное, несомненно, указывает на комплексность и значительную актуальность данной проблемы в Кыргызстане, а также необходимость ее решения на межведомственном государственном уровне при сохранении единого методического руководства.

Литература

1. Тавартиладзе, Г.А. Клиническая аудиология: руководство для врачей / Г.А. Тавартиладзе – М., Медицина, 2013. - 674 с.
2. Методики эпидемиологического исследования нарушений слуха: методические рекомендации / Г.А. Тавартиладзе и др. – Москва, 2006. – 27 с.
3. Лопотко, А.И. Практическое руководство по сурдологии / А.И. Лопотко – СПб, 2008. – 274 с.
4. Кенинг, К. Неотложная медицина в вопросах и ответах / К. Кениг – СПБ: Питер Ком, 1998. – 512 с.
5. William House Cochlear Implant Study Group: position statement on bilateral cochlear implantation / Г. Balkany, et al. J // Otol. Neurotol. - 2008. - V.29 (2). - P.107-108
6. Telischi, F. Clinical practice guideline: sudden hearing loss. F.Telischi // Otolaryngol Head Neck Surg. – 2012. –V.146 (3). - P.1-35
7. Бабияк, В.И. Клиническая оториноларингология: руководство для врачей / В.И. Бабияк – СПб: Гиппократ, 2005. – 800 с.
8. Блоцкий, А.А. Неотложные состояния в оториноларингологии: учебное пособие / А.А. Блоцкий, С.А. Карпищенко – СПб., 2009. – 180 с.
9. Бобошко, М.Ю. Речевая аудиометрия: учебное пособие / М.Ю. Бобошко – СПб, 2012. – 64 с.
- 10.Хечинашвили, С.Н. Слуховые вызванные потенциалы человека: методические рекомендации / С.Н. Хечинашвили, З.Ш. Кеванашивили. - Тбилиси, 1985. – 108 с.
- 11.Гнездцкий, В.В. Вызванные потенциалы мозга в клинической практике: Руководство для врачей / В.В. Гнездцкий – Таганрог, 1997. – 63 с.
- 12.Тавартиладзе, Г.А. Функциональные методы исследования слухового анализатора: национальное руководство / Г.А. Тавартиладзе – М.: Геотар, 2008. – Гл.5. - С. 113-149.
13. A comparison of three noninvasive systems for electrocochleography / [D. Lilly et al.] // ASHA. — 2011. — Vol.29: 166 (A) — P. 73–75.
14. Negri, M. Electrocochleography by extra- and transtympanic methods: the results in a group of normal subjects / M. Negri, A. Bacciu, G. Fava // Acta Biomed. Ateneo Parmense — 1996. — Vol.67 (6-7). — P. 177–183.
15. Цыганкова, Е.Р. Экстратимпанальная электрокохлеография: методические рекомендации / Е.Р. Цыганкова, Т.Г. Гелесиани, Г.А. Тавартиладзе. - Москва, 1998. - 18 с.
16. Novak, M.A. Hearing loss in neurologic diagnosis / M.A. Novak // Neurotology by Jackler R.K., Brackmann D.E.: copyright by Mosby. — 1994. — P. 131–144.
17. Delayed endolymphatic hydrops following cochlear trauma / [S.R. Whitaker et al.] // Meniere's disease. - Amsterdam: Kugler Publications, 1994. — P. 51–57.
18. Косяков, С.Я. Сенсоневральная тугоухость. Современные возможности терапии с позиции доказательной медицины: методическое пособие / С.Я. Косяков, А.Г. Атанасян. - Москва, 2008. – 46 с.
19. Chen, C.Y. Oral steroid treatment of sudden sensorineural hearing loss: a ten year retrospective analysis / C.Y. Chen, C. Halpin, S.D. Rauch // Otol. Neurotol. - 2003. —24(5) — P.728-733
20. Hrobjartsson, A. Placebo interventions for all clinical Conditions. / A. Hrobjartsson, P. Gotzsche // Cochrane Database Syst. Rev. - 2004. — №3 — P. 39 -45

21. Laue, P. Newborn and infant hearing screening. Current issues and guiding principles for action / P. Laue // Outcome of a WHO informal consultation held at WHO headquarters. – Geneva: 09-10. - 2009. – 28 p.
22. Mitchell, R. Chasing the mythical ten percent: Parental hearing status of deaf and hard of hearing students in the United States / R. Mitchell, M. Karchmer // Sign Language Studies. - 2004. - №4 (2). – P. 138-163
23. Bilateral cochlear implants in children: localization acuity measured with minimum audible angle / [R. Litovsky et al.] // Ear Hear. – 2006. - №27. – P.43–59.
24. Lammers, M. The cost-utility of bilateral cochlear implantation: a systematic review / M Lammers, W. Grolman, Y. Smulders // Laryngoscope. - 2011. - №121. – P. 2604-2609.
25. Summerfield, A. Estimates of the cost-effectiveness of pediatric bilateral cochlear implantation / A. Summerfield, R. Lovett // Ear Hear. – 2010. - №31 (5). – P. 611-624.
26. Тавартиладзе, Г.А. Российскому научно-практическому центру аудиологии и слухопротезирования — 25 лет. The 25th anniversary of the Russian Research and Practical Centre of Audiology and Hearing Rehabilitation / Г.А. Тавартиладзе // Вестник оториноларингологии – 2014. - № 2. - С. 2-8.
27. Тавартиладзе, Г.А. История кохлеарной имплантации / Г.А. Тавартиладзе // Вестник оториноларингологии – 2016. – №6. - С. 4-10.
28. Сравнительный анализ результатов экономической эффективности кохлеарной имплантации в мире / [А. Медеурова и др.] // Вестник КазНМУ - 2015. - №1. - С. 517-519.
29. Кисина, А.Г. Ранняя диагностика тугоухости и глухоты у детей и их реабилитация: автореферат докторской диссертации на соискание ученой степени кандидата медицинских наук / А.Г. Кисина – Москва, 2013. – 22 с.