

На правах рукописи

СКИДАНОВА ОЛЬГА ВАЛЕРЬЕВНА

**ОСОБЕННОСТИ СЛУХОВОГО ВОСПРИЯТИЯ ДЕТСКОГО
НАСЕЛЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ ТЫВА**

Направление подготовки 06.06.01. Биологические науки
направленность (профиль) образовательной программы
Физиология

НАУЧНЫЙ ДОКЛАД

Об основных результатах подготовленной научно-квалификационной работы

Красноярск 2018

Работа выполнена на кафедре специальной психологии федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Красноярского государственного педагогического университета им. В.П. Астафьева»

Научный руководитель:

доктор медицинских наук, профессор

Игнатова Ирина Акимовна

Рецензенты:

доктор биологических наук, профессор

Сергеева Екатерина Юрьевна

кандидат биологических наук, доцент

Елсукова Елена Ивановна

ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА РАБОТЫ

Значение слуха в жизни человека трудно переоценить. Отмечают, что в период интенсивного развития маленького ребенка слух несет до 80% информации о предметах, явлениях, событиях окружающего мира, характерах находящихся рядом людей. Слух – одно из важнейших человеческих чувств, и его потерю нельзя недооценивать. Он требуется не только для понимания речи окружающих, но и для умения говорить самому. По образному выражению Э.Канта: «Слепота отделяет нас от вещей, глухота - от людей». Глухие от рождения дети не могут говорить, так как лишены слуховых стимулов, поэтому глухота, возникающая до становления речи (прелингвальная), относится к особенно серьезным проблемам (Тарасов Д.И., Наседкин А.Н. и соавт., 1984; Шмидт Р. и Тевс Г. 1996).

Слух позволяет существенно расширить информационное поле, значительно облегчает социализацию, позволяет человеку более свободно ориентироваться в пространстве. Первые два года жизни ребенка являются во многих отношениях самыми важными для развития речи, познавательных и эмоциональных навыков “критический возраст” (Stein L.K., 1975). Одна из самых значительных функций слуха для ребенка - предпосылка для успешного формирования речи.

При отсутствии слуха речь не развивается без стимуляции и привлечения дополнительных средств. Невозможность выявления слуховых расстройств у детей раннего возраста с помощью психофизических тестов обуславливает актуальность дальнейшего поиска методов и отработки методик объективной оценки состояния слуховой функции. (Ундриц В.Ф., Темкин Я.С., Нейман Л.В., 1962).

Ограниченный приток информации при нарушении одного или нескольких анализаторов создает необычные условия развития психики ребенка. Длительное ограничение сенсорного восприятия и дефицит афферентации в звуковом анализаторе у детей приводит к вторичным морфофункциональным изменениям коры головного мозга, усугубляющим имеющийся у них

первичный дефект (Ковшенкова Ю.Д., 1993; Смирнова О.И. 1993, Новикова Л.А., Рыбалко Н.В., 1987).

Лишение ребенка слуховой информации в раннем возрасте может привести к развитию феномена слуховой депривации и оказать необратимое воздействие на последующую способность его использовать потенциальные возможности своего остаточного слуха (Королева И.В., Григорьева И.Ф. и соавт., 1997; Лисовский В.А., Елисеев В.А., 1991; Сапожников Я.М., 2001).

Еще в 30-е годы Л. С. Выгодский выдвинул положение о сложной структуре аномального развития психики ребенка с дефектом и указал на определенное соотношение симптомов, входящих в эту структуру. Все разнообразие симптомов аномального развития, в первую очередь, определяется различной мерой их зависимости от болезнетворного фактора, обусловившего нарушенный ход развития. Среди проявлений, наблюдаемых во всех случаях аномального развития, прежде всего, выделяется тот дефект, который возникает как прямой результат воздействия болезнетворного фактора и в основе которого лежит то или иное поражение.

Чрезвычайно важное, значение данная проблема имеет для населения Сибири и Крайнего Севера, особенно это касается коренного населения, которое представлено различными монголоидными популяциями. Некоторые виды патологии среди монголоидов Сибири встречаются чаще, чем у европеоидов. (Игнатова И.А., 1998; Хромечек Б.И., 1973; Пискунов Г.З., 1974; Ягья Н.С., 1978; Грушевская О.А., 1985; Капустина Т.А., 2011).

Цель исследования: Повысить эффективность специализированной персонифицированной медико-педагогической помощи детскому слабослышающему населению разновозрастных групп р.Тыва путем выявления физиологических особенностей структурных нарушений слуховой чувствительности и применением для их коррекции речевых и неречевых стимулов на обучающем программном модуле «Живой звук».

Объект исследования: дети дошкольного возраста с различными вариантами нарушения слуха.

Предмет исследования: слуховое восприятие детей с нарушениями слуха.

Задачи исследования

1. Провести сравнительный анализ структуры слухового восприятия у детей в республике Тыва, проживающих в условиях экстремальных экологических условиях в зависимости от возраста, формы и степени тугоухости.
2. Изучить родословные семей больных детей с нейросенсорной потерей слуха.
3. Выявить закономерности, полученные в разновозрастных группах исследования при сравнительном анализе результатов воздействия обучающего программного модуля «Живой звук».
4. Провести коррекцию слуховой чувствительности и разборчивости речи с помощью обучающего программного модуля «Живой звук» в исследуемых группах с помощью разработанных методик.

Методы исследования:

Для решения поставленных задач были использованы следующие **методы исследования:**

- Комплексное обследование включало в себя анализ анамнестических данных, оториноларингологическое обследование при помощи отоскопа.
- аудиологическое обследование с помощью клинического аудиометра AD – 40.
- регистрация отоакустической эмиссии.
- регистрация коротколатентных вызванных потенциалов стационарных потенциалов (ASSR) при помощи аппарата «Нейрософт».
- педагогические методы оценки слуха и речи (дефектологические).

- анализ оценки слухового восприятия детей с помощью анкетирования родителей по анкете (Littl EARS) в русскоязычной версии И.В Королевой (период анкетирования 2013-2018г.).
- Сегрегационный генетический анализ.
- компьютерный обучающий модуль «Живой звук».
- Статистическая обработка материала проведена с помощью программы «Statistica».

Научная новизна исследования

В работе впервые представлена структура нарушений слухового восприятия детского населения р. Тыва, определяемая физиологическими особенностями, возрастом, формой и степенью тугоухости. Проведен факторный анализ эффективности коррекционных занятий с помощью программного модуля «Живой звук» в исследуемых группах.

Основные положения, выносимые на защиту

- Структура нарушений слухового восприятия (форма и степень) у детей р. Тыва имеет многофакторность этиологических, физиологических и клинических особенностей.
- Родословный анамнез семей детского населения р. Тыва с наследственной нейросенсорной тугоухостью и генетический сегрегационный анализ позволили предположить наличие нескольких генов, контролирующих потерю слуха.
- Эффективность коррекции нарушений слухового восприятия и разборчивости речи, в частности, обучающим программным модулем «Живой звук», определяется физиологическими особенностями, формой и степенью отолпатологии, а также возрастом слабослышащих детей.

Структура и объем

Работа изложена на 117 страницах машинописного текста и состоит из введения, обзора литературы, описания материалов и методов исследования, глав, содержащих результаты собственных исследований и их обсуждения,

заклучения, выводов и приложений. Работа иллюстрирована одиннадцатью рисунками и 28 таблицами.

Список литературы содержит 121 источник: 99 -- отечественных и 23 иностранных источника.

Практическая значимость работы.

Найденные физиологические и структурные особенности нарушений слухового восприятия у детского населения разновозрастных групп с кондуктивной и нейросенсорной тугоухостью р. Тыва будут способствовать наиболее эффективной коррекции отоларингопатологии с помощью обучающего программного модуля «Живой звук» по сравнению с применяемыми ранее методиками. Предлагаемый способ, ввиду своей доступности, высокой эффективности, отсутствия побочных эффектов и экономичности, может быть рекомендован для широкого использования в амбулаторной практике отдаленных регионов р. Тыва, где распространенность патологии слуха и речи очень высока.

Внедрение результатов исследования

Результаты проведенных исследований внедрены в учебный процесс обучения детей специализированной школы для глухих детей города Кызыла и занятий дефектолога республиканской консультативно-диагностической поликлиники.

Апробация материалов работы

СПИСОК ПРЕЗЕНТАЦИЙ И НАУЧНЫХ РАБОТ, ОПУБЛИКОВАННЫХ ПО ТЕМЕ НАУЧНО- КВАЛИФИКАЦИОННОЙ РАБОТЫ.

1. Красноярск. Скиданова О.В. Научно-практическая конференция Отоларингологов и сурдологов ФМБА России. «Особенности патологии лор органов детского населения республики Тыва» октябрь 2013г;
2. Санкт- Петербург. Скиданова О.В. III Всероссийский конгресс по слуховой имплантации с международным участием. Устный доклад

- «Слуховое восприятие у детей дошкольного возраста в р. Тыва»
апрель.2014г.
3. Суздаль. Скиданова О.В. Научно-практическая конференция с международным участием. Устный доклад « Современные вопросы диагностики и реабилитации больных с тугоухостью и глухотой» май 2016г.
 4. Красноярск. Скиданова О.В. Итоговая научно-практическая конференция посвященная 40-летию НИИ медицинских проблем Севера Устный доклад «Некоторые особенности слухового восприятия у детей дошкольноговозраста в республике Тыва».5.06.2016г.
 5. Абакан. Двадцатая межрегиональная научно-практическая конференция «Актуальные проблемы медицины» ФГБОУ ВО «ХГУ им Н.Ф Катанова. Устный доклад. «Наследственные формы тугоухости в республике Тыва». 27.04.2017г.
 6. Абакан. Скиданова О.В., Игнатова И.А. 21-я межрегиональная междисциплинарная научно-практическая конференция «Актуальные вопросы медицины». Постерный доклад. «К вопросу об эффективности использования компьютерной прпрограммы «Живой звук» с речевыми и неречевыми стимулами у слабослышащих школьников р. Тыва». 26.04.2017.
 7. Абакан. Скиданова О.В., Игнатова И.А. 21-я межрегиональная междисциплинарная научно-практическая конференция «Актуальные вопросы медицины». Постерный доклад. «Особенности слухового восприятия и речи у слабослышащих детей разного возраста в республике Тыва». 26.04.2017.
 8. Красноярск. Скиданова О.В., Игнатова И.А. Научно-практическая конференция «Вопросы сохранения и развития здоровья населения Севера и Сибири» .Научно-практическая конференция, посвященная 100-летию со дня рождения академика К.Р. Седова Устный доклад:

- «Генетические аспекты нарушений слуха у детей с последствиями перинатального поражения центральной нервной системы». 5.06.2018г.
9. Красноярск. Скиданова О.В., Игнатова И.А. Пятая Всероссийская конференция с международным участием «Междисциплинарные вопросы пульмонологии, оториноларингологии, аллергологии и профпатологии» посвященная 76-летию Красноярского государственного медицинского университета им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого и 51-летию легочно-аллергологического центра КГБУЗ «Краевая клиническая больница» Красноярск. Постерный доклад. «Некоторые аспекты генетического мониторинга слабослышащих школьников разновозрастных групп р. Тыва. Семейный подход». 16-17 ноября 2018г.
10. Красноярск. Скиданова О.В., Игнатова И.А. V Всероссийская научно-практическая конференция педагогика и медицина в служении человеку Постерный доклад. «Этиопатогенетические особенности структуры отопатологии слабослышащих школьников разновозрастных групп р. Тыва» .29-30 ноября 2018.

Список статей ВАК:

1. Скиданова О.В., Игнатова И.А. Особенности слухового восприятия у детей дошкольного возраста (на примере Республики Тыва) // Вестник Хакасского государственного университета им. Н.Ф. Катанова. 2017. № 19. С. 131-133.
2. Скиданова О.В., Игнатова И.А. Некоторые аспекты генетического обследования слабослышащих детей р. Тыва» / Сибирское медицинское обозрение. 2018. № 5. С. 19-24.
3. Скиданова О.В., Игнатова И.А. Реабилитация слуховой чувствительности слабослышащих детей р. Тыва при помощи компьютерной программы «Живой звук» » / Сибирское медицинское обозрение (Подана в печать).

4. Скиданова О.В., Игнатова И.А. К вопросу о слуховой чувствительности слабослышащих детей р. Тыва в разновозрастных группах в зависимости от сроков потери слуха. Мир научных открытий. (Подана в печать).

СТАТЬИ РИЦ.:

1. Скиданова О.В., Игнатова И.А. Некоторые особенности слухового восприятия детей дошкольного возраста в республике Тыва. Сборник статей итоговой научно-практической конференции, посвященной 40-летию НИИ медицинских проблем Севера. Вопросы сохранения и развития здоровья населения Севера и Сибири. Красноярск. 2016. С. 40-41.
2. Скиданова О.В., Игнатова И.А. Нарушения слуха у детей с перинатальной патологией центральной нервной системы. «Материалы IV Пербургского международного форума оториноларингологов России Санкт-Петербург 2015. С. 109.
3. Скиданова О.В., Игнатова И.А. Особенности нарушений слуха у детей перинатальной патологией центральной нервной В сборнике: Наука, образование, общество проблемы и перспективы развития: сборник научных трудов по материалам Международной научно-практической конференции. Тамбов, 2015. С. 90-92.
4. «Некоторые особенности слухового восприятия у детей дошкольного возраста в республики Тыва» Красноярск.2016. С. 48-49.
5. Подан патент на рассмотрение «Влияние индивидуальных занятий у слабослышащих детей р. Тыва на динамику разборчивости речи».

ОСНОВНОЕ СОДЕРЖАНИЕ РАБОТЫ

Объекты и материалы исследования

За 5 лет проведены исследования и изучена структура патологии слуха детского населения республики Тыва. Методом специализированного приема врача специалиста оториноларинголога-сурдолога и педагога-дефектолога, а также организованных диспансерных осмотров.

Все исследования проводились среди детского населения раннего дошкольного, дошкольного и раннего школьного возраста, проживающих на территории районов республики Тыва и города Кызыла. Данные исследования проведены за период с 2013-2018 годы.

Работа проводилась на базе ГБУЗ Республиканской детской больницы республики Тыва, консультативно-диагностической поликлиники города Кызыла. Все исследования выполнены с информированного согласия обследованных групп детского населения и в соответствии с этическими нормами Хельсинской Декларации 2011 г.

На каждого больного заполнялась индивидуальная регистрационная карта (приложение 2), включающая жалобы, анамнез заболевания, данные объективного осмотра, оториноларингологического обследования, данных аудиологического и генетического исследований. Оценка состояния слуха на основании анкетирования родителей с помощью анкеты LittleEARS

Проводились исследования с помощью метода акуметрии - способности слышать разговорную и шепотную речь с использованием таблиц В.Неймана, включающих хорошо знакомые детям высокочастотные и низкочастотные речевые единицы.

Статистическая обработка данных проводилась с помощью общепринятых методов математической статистики (Лакин Г.Ф., 1990; Гельман В.Я., 2001).

Обследовано 100 пациентов в возрасте от 1 года до 10 лет, Группа контроля составила 99 человек. Все дети обследованы с учетом анамнестических данных, данных аудиологического, нейрофизиологического и генетического исследования. Перед проведением исследования у всех было получено информированное согласие. (Приложение 1) Выделены следующие группы:

- дети раннего дошкольного возраста (РВ n=23),
- дети дошкольного возраста (ДВ, n=24),
- группа детей младшего школьного возраста (ШВ, n=53)
- группа контроля (n=99). Группа контроля состояла из практически здоровых детей, проходивших обследование слуха в условиях консультативно-диагностической поликлиники сопоставимых по полу и возрасту.

Возрастная характеристика обследованных групп.

Таблица 1

Параметры		РВ	ДВ	РВ
Количество Обследованных		23	24	53
Возраст (M±m)		(1.8-3.2)	(3.8-6.3)	(6.5-10.2)
мальчики	абс. число	13	16	28
	%	54.5	66,6	52.8
девочки	абс. число	10	8	25
	%	45.5	33,4	47.1

Возрастная характеристика обследованных детей контрольной группы.

Таблица 2

Параметры		Контрольная группа РВ	Контрольная группа ДВ	Контрольная группа ШВ
Количество Обследованных		20	25	54
Возраст (M±m)		2.2-3.0	3.5-4.0	8.0-10
мальчики	абс. Число	13	17	30
	%	68.6	65	56
девочки	абс. Число	7	9	24
	%	31.4	35	44

Критерии включения в исследование:

- Пациенты раннего дошкольного, дошкольного и младшего школьного возраста;
- пациенты, проходящие диспансерное наблюдение для контрольной группы;
- Пациенты, направленные логопедами с нарушениями речи разного уровня;
- Информированное согласие пациента.

Критерии исключения из исследования:

- .Наличие сопутствующих декомпенсированных заболеваний нервной системы;
- Обострение сопутствующих хронических заболеваний;
- Тяжелые нарушения речи;
- наличие курсов восстановительного лечения

Материалом для исследования были:

- аудиометрические исследования порогов восприятия слуха,
- данные слуховых вызванных потенциалов и отоакустической эмиссии
- оценка генетических данных - сегрегационной частоты встречаемости нарушений слуха.

Это связано с нарушением интеграции детей в детские коллективы и проведением обучения.

Таким образом, из данных таблицы 2 видно, что среди обследованных детей в разных возрастных группах представлены по половому признаку не равномерно. Соотношение мальчиков и девочек неодинаково: преобладают лица мужского пола во всех возрастных группах. Наиболее выражена это у детей раннего дошкольного детского возраста.

Обращаемость детей разновозрастных групп с патологией
слуха по районам республики (абс числа).

Таблица 3.

	контроль	РВ	ДВ	ШВ
Улуг-хемский	5	1	-	2
Сут-хольский	9	2	2	1
Чеди-хольский	8	1	1	4
Кызыл	42	7	9	20
Кызылский	12	4	1	8
Пий-хеский	0	2	0	6
Бай-байгинский	6	2	2	6
Барун-хемчинский	11	1	4	5
Чаа-хольский	1	1	1	1
Тере-хольский	-	-	1	-
Дзн-хемчинский	5	2	2	-
Тес-хемский	-	-	2	-

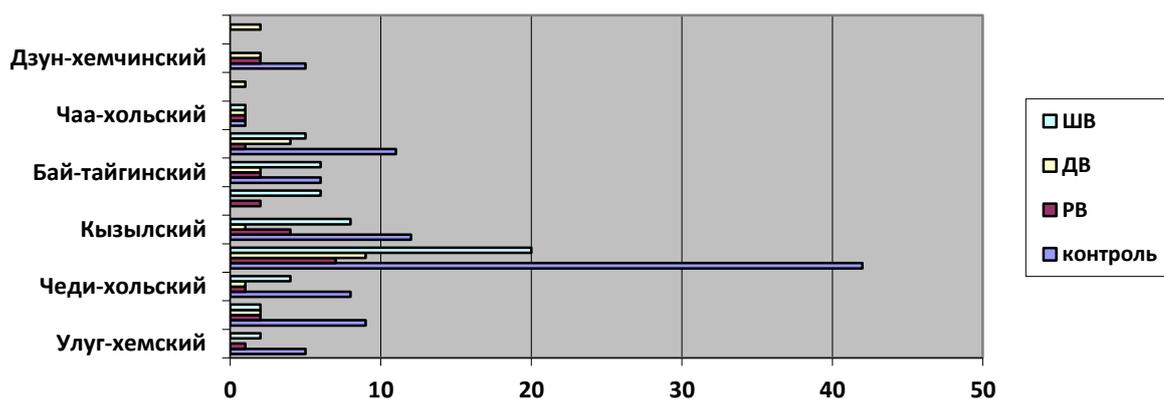


Рис. 1. Обращаемость детей с патологией слуха по районам р. Тыва

Данном исследование проводился анализ распространенности отопатологии среди разновозрастных групп детского населения по районам республики. Исходя из полученных данных, необходимо отметить что наиболее высокий уровень обращаемости в центральных районах республики, возможно в связи с недостаточностью специализированных кадров.

Факторы риска в нарушении слуха в разновозрастных группах (%).

Таблица 4.

Факторы	РВ	ДВ	ШВ
Первая беременность	90	30	65
Последующие беременности	10	70	45
Ранний токсикоз	75	55	30
Фето-плацентарная недостаточность	88	55	50
Внутриутробное инфицирование	66	30	20
Анемия	80	55	50
Оперативные роды	40	25	25
Наследственность	50	50	50

Факторы риска в разновозрастных контрольных группах
по нарушению слуха (%).

Таблица 5.

Факторы	РВ контроль	ДВ контроль	ШВ контроль
Первая беременность	50	45	50
Последующие беременности	50	55	50
Ранний токсикоз	30	22	17
Фето-плацентарная недостаточность	18	25	12
Внутриутробное инфицирование	15	10	10
анемия	45	17	13
Оперативные роды	17	10	10
Наследственность	40	25	12

При исследовании этиологических факторов тугоухости среди всех обследованных детей, выявлена доминирующая причина: развитие фетоплацентарной недостаточности на фоне тяжелого протекания беременности.

В группе раннего дошкольного возраста данная патология встречается чаще у детей, рожденных от первой беременности, в старшевозрастной группе тугоухость чаще встречается у детей, рожденных от второй и последующей беременности.

Вероятность явлений раннего внутриутробного инфицирования, как причины поражения слуха, встречается во всех возрастных группах в 50%.

Частота встречаемости различных форм нарушения слуха

В настоящей главе анализируются данные, полученные при исследовании различных возрастных групп детского населения в зависимости от типа нарушений слуха.

Частота встречаемости типов нарушения слуха

Таблица 6

Формы тугоухости	Частота встречаемости (%)
кондуктивная тугоухость	47
нейросенсорная тугоухость	28
глухонемота	18
врожденные аномалии слуха	7

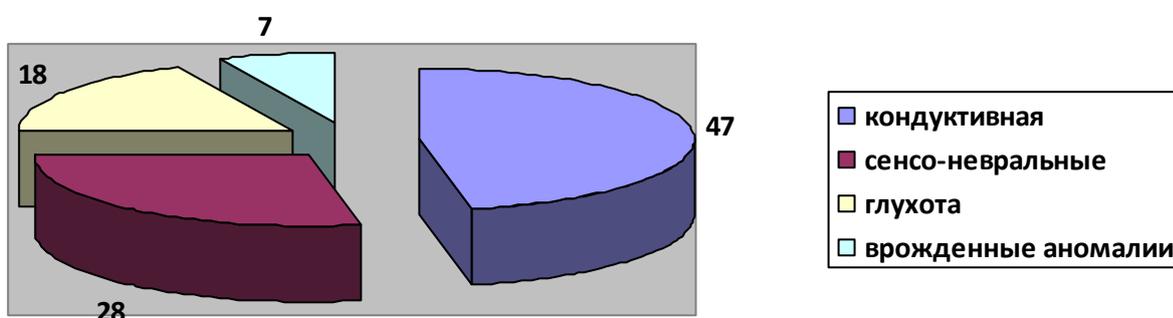


Рис. 2. Типы нарушения слуха.

Анализ данных таблицы 6 выявил преобладание кондуктивных форм в структуре патологии слуха среди детского населения обследуемых возрастных групп.

Возрастные особенности форм нарушений слуха (абс числах, %)

Таблица 7

Формы тугоухости	кондуктивная	нейросенсорная
РВ	3 (13,04%)	20 (86,96%)
ДШ	19 (79,17%)	5 (22,83%)
ШВ	33 (62,27%)	20 (27,73%)

Анализ возрастных особенностей нарушений слуха позволяет нам говорить о преобладании кондуктивных форм тугоухости в средней (79,17%) и старшей (62,27%) возрастных группах. В то время как у детей раннего возраста наиболее часто встречаются нейросенсорные нарушения (86,96%).

Распределение степеней тугоухости в зависимости от ее формы у детей раннего возраста (абс числах, %).

Таблица 8

Степень тугоухости	Кондуктивная	Нейросенсорная
первая	1 (4,35%)	2 (8,7%)
вторая	2 (8,7%)	6 (26,09%)
третья	-	8 (34,78%)
Четвертая	-	4 (17,39%)

Проводя сравнительный анализ степени выраженности нарушений слуха, нами отмечено, что в возрастной категории раннего детского возраста

наиболее часто встречается нейросенсорная тугоухость с высокой степенью выраженности: третья степень в - 34,78% и четвертая степень в 17,39%.

Распределение степеней тугоухости в зависимости от ее формы у детей дошкольного возраста (абс числа, %).

Таблица 9

Степень тугоухости	Кондуктивная	Нейросенсорная
Первая	4 (16,67%)	-
Вторая	6 (25%)	1 (4,17%)
Третья	6 (25%)	3 (12,5%)
Четвертая	3 (12,5%)	1 (4,17%)

Анализируя степени выраженности патологии слуха у детей дошкольного возраста в сравнительном аспекте, следует отметить, что наиболее часто отмечаются нарушения слуха кондуктивного характера, чаще умеренно выраженных: второй степени – 25% и третьей степени 25%.

Распределение степеней тугоухости в зависимости от ее формы у детей школьного возраста (абс числа, %).

Таблица 10

Степень тугоухости	Кондуктивная	Нейросенсорная
Первая	9 (16,98%)	3 (5,66%)
Вторая	9 (16,98%)	1 (1,89%)
Третья	10 (18,87%)	11 (20,75%)
Четвертая	5 (9,43%)	5 (9,43%)

При сравнении табличных данных степени выраженности различных форм тугоухости в группе детей школьного возраста, следует отметить нарушения слуха как проводящего характера в - 18,87%, так и нейросенсорного генеза - 20,75%. Наиболее часто в этой группе встречаются выраженные нарушения 3 – й степени, что может свидетельствовать о длительности заболевания органа слуха.

Структура отопатологии у слабослышащих разновозрастных групп детей р. Тыва с кондуктивной формой тугоухости. (n=55) (абс. числа,%)

Таблица 11

Степени тугоухости	РВ	ДШ	ШВ
I - II	3 (5,45%)	10 (18,18%)	18 (32,73%)
III -IV	-	9 (16,36%)	15 (27,27%)

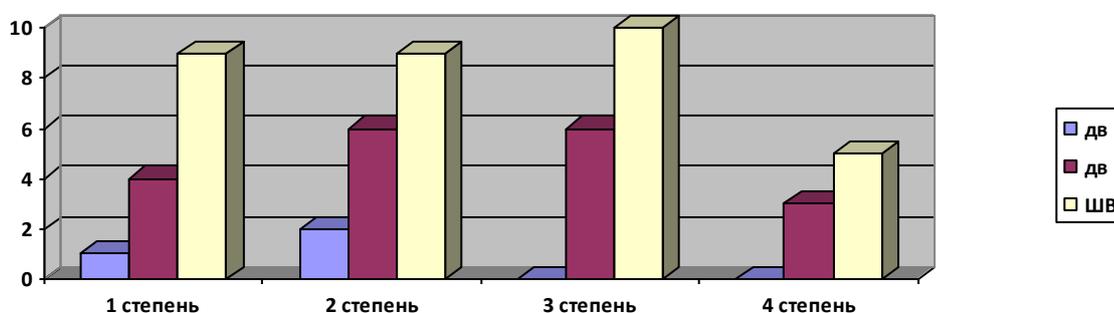


Рис. 3. Структура отопатологии разновозрастных групп с кондуктивной тугоухостью

Проводя сравнительный анализ степени выраженности кондуктивных нарушений слуха, изменения встречаются во всех возрастных группах, наиболее выраженные проявления в школьной возрастной группе первой-второй степени тугоухости - 32,73%. Более выраженная четвертая степень встречалась в этом возрасте - в 27,27%.

Структура отопатологии у слабослышащих разновозрастных групп детей р. Тыва с нейросенсорной формой тугоухости. (n=45) (абс. числа, %)

Таблица 12

Степени тугоухости	РВ	ДШ	ШВ
I - II	8 (17,78%)	1 (2,22%)	4 (8,89%)
III -IV	12 (26,67%)	4 (8,89%)	16 (35,56%)

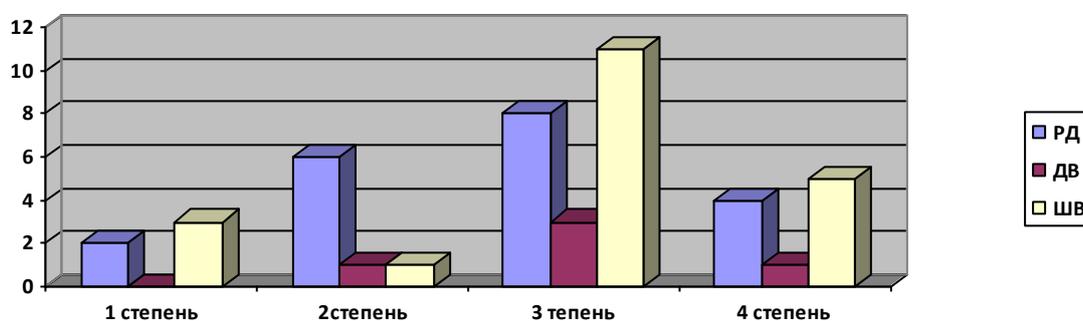


Рис. 4. Структура отопатологии разновозрастных групп с нейросенсорной тугоухостью

Сравнивая степень выраженности нейросенсорных форм тугоухости в группе детей школьного возраста, следует отметить нарушения слуха отмечаются во всех возрастных группах. С наибольшей степенью выраженности- третьей и четвертой степени в группах раннего - 26,67% и школьного возраста - 35,56%, что может свидетельствовать о генетической предрасположенности данной формы отопатологии.

Генетические исследования

Мутационный анализ кодирующей области гена *GJB2* (Cx26). Для мутационного анализа кодирующей области гена *GJB2* (Genbank #M86849) использовались образцы геномной ДНК, экстрагированные из лимфоцитов периферической крови стандартным фенол-хлороформным методом. Амплификация кодирующей области гена *GJB2* проводилась с помощью

ПЦР (полимеразная цепная реакция) на амплификаторе “Mastercycler gradient” фирмы «Epp» Определение нуклеотидной последовательности амплифицированных фрагментов осуществлялось методом секвенирования по Сэнгеру на автоматическом секвенаторе ABI Prism 3130XL (Applied Biosystems, USA) в центре коллективного пользования СО РАН "Геномика" (г.Новосибирск). Анализ ресеквенированных фрагментов гена *GJB2* проводился при сопоставлении с референсными нуклеотидными последовательностями M86849.2 и U43932.1 (GenBank) гена *GJB2*.

Гипотеза доминантного наследования

При исследовании доминантного типа наследования наиболее информативными являются пациенты - потомки браков между индивидами с гомозиготными и гетерозиготными генотипами.

Здоровые индивиды имеют нормальный гомозиготный генотип. А большинство больных (при низкой частоте аллеля, вызывающего болезнь) являются гетерозиготными.

Сегрегационная частота вычислялась в отношении числа больных к общему числу потомков. Ошибка оценки вычислялась по формуле

$$SE = \sqrt{p(1 - p) / (T - 1)},$$

Где *P*- частота больных потомков *T* общее число потомков.

После исключения случаев, обусловленных средовыми факторами, были выделены группы детей с сенсоневральной тугоухостью, предположительно врожденной этиологии. На основе имеющейся информации выделены три группы семей с детьми различной возрастной категории: Раннего возраста – до 3-х лет, раннего дошкольного возраста – до

7-ми лет, школьного возраста - до 15 лет для тестирования различных гипотез о типе наследования нарушений слуха.

Гипотеза о рецессивном типе наследования

проверялась в группе семей с отсутствием нарушений слуха у родителей.

Гипотеза аутосомно - рецессивного наследования

тестировалась в группах семей:

- с одним глухим родителем. Полученная сегрегационная частота не соответствовала ожидаемой. Очевидна нехватка больных потомков, возможно обусловлено спорадическими случаями потери слуха у больных родителей в семьях.

- в группе, где оба родителя были глухими, распределились следующим образом: в 67 % случаев дети были здоровые, 10% - с нарушением слуха, 22 % - глухие. Последняя категория семей относится к типу

- некомплементарных браков,

в семьях, где потеря слуха родителей с наибольшей вероятностью обусловлена мутациями одного и того же рецессивного гена.

Генетические исследования семей слабослышащих детей.

Семьи, где оба родителя отолитически здоровы,

Таблица 13

Семьи НТ/Г (оба родители здоровы НхН) n=234.
--

Число сибсов в семье	Всего семей	Число больных сибсов в семье			
		1	2	3	4
1*	50	50	-	-	-
2	54	49	5	-	-
3	59	51	8		
4	46	36	9		1
5	25	22	1	2	
Всего больных сибцов		216			
Всего сибцов		432			

Семьи, где один из родителей отологически болен.

Таблица 14

Семьи НТ/Г (один из родителей болен здоровы НхГл) n=23.					
Число сибсов в семье	Всего семей	Число больных сибсов в семье			
		1	2	3	4
1	8	6	2		
2	5	3	2		
3	4	3	1		
4	3		2		1
5	3		1	1	

Всего больных sibцов	17
Всего sibцов	65

Семьи, где оба родителя отологически больны.

Таблица 15

Семьи НТ\Г (оба родителя ГлхГл) n=49.					
Число sibцов в семье	Всего семей	Число больных sibцов в семье			
		1	2	3	4
1	11	3	8		
2	19	15	2	2	
3	13	10	1	1	1
4	6	5	1		
Всего больных sibцов		21			
Всего sibцов		112			
*Семьи с единственным потомком исключены из сегрегационного анализа					

- 234 семьи с предположительным типом наследования (оба родителя здоровы, «норма x норма» НхН, включая 216 потомков.
- 243 семьи предположительно с доминантным типом наследования (один из родителей болен «глухой» и «норма», ГлхН, включая 17 больных потомков

- 49 семей, где оба родителя больны («глухой » «глухой», ГлхГЛ), включая 21 потомка.

Семьи, сцепленные с X-типом наследования, НТ/Г очевидным из анализа родословных, не были обнаружены.

Гипотеза о рецессивном контроле ($pr = 0,25$) тестировались в группе семей НхН, семьи с единственным пробандом (50 семей) были исключены их анализа как неинформативные.

На первом этапе сегрегационного анализа в этой категории семей анализировались 184 семьи с размером sibства от 2-5 с числом потомков от 1-4 (всего 216 больных).

Полученная оценка сегрегационной частоты $P=0,128 \pm 0.019$ (CI=0,091-0,167) не соответствовала ожидаемой ($pr = 0,25$). Это, вероятно, связано с определенным числом спорадических случаев, обусловленных как неявными генетическими, так и невыясненными средовыми этиологическими факторами.

На втором этапе тестировались гипотезы о рецессивном типе наследования. Анализировались семьи, имеющие не менее двух больных потомков (38 семей с 85-ю больными потомками). Полученная оценка сегрегационной частоты $p=0,197 \pm 0.039$ (CI=0,120-0,274) достоверно не отличалась от ожидаемой ($pr < 0,05$).

Гипотеза об аутосомно - доминантном типе наследования НТ/Г тестировалась в группе семей ГлхН ($n=24$). В 12 из 24 семей ГлхН были только здоровые потомки, в 10 семьях и больные и здоровые и две семьи только по одному больному (всего 17 больных потомков). Полученная сегрегационная частота $p=0.233$ (CI=0,135-0,330) не соответствовала ожидаемой. ($p > 0.1$).

В третьей группе, где оба родителя были больны (ГлхГл) n=49 семьи распределились следующим образом. В 33 семьях были только здоровые потомки, в 5 семьях были и больные и здоровые, и в 11 - только больные потомки.

Последняя категория семей относится к так называемым некомплементарным бракам, в которых потеря слуха у родителей, с наибольшей вероятностью, обусловлена мутациями одного и того же рецессивного гена.

При рассмотрении родословных больных с потерей слуха было выявлено, несколько сложных родословных, включающих в себя разные категории ядерных семей с потерями слуха. Детальное изучение таких родословных позволяет предположить наличие более чем одного гена контролирующего потерю слуха, в республике Тыва.

Проведена оценка развития слухового восприятия

Батареи тестов в русскоязычной версии, разработанной в 1999 году в Санкт-Петербургском НИИ уха, горла, носа и речи для детей с кохлеарными имплантами EARS (И.В. Королева, И.В. Дмитриева, 1999) так же, как и оригинал, включает 7 тестов и 2 анкеты, которые позволяют оценить навыки слухоречевого восприятия и использования тестов.

В ходе проведения исследования неречевыми и речевыми звуками выявлено:

- определение соответствия порогов слухового восприятия обследуемых возрастной норме;
- обнаружение способности отвечать на появление или отсутствие звука;

- определение способности находить сходство и различие между двумя звуковыми сигналами (образами);
- умение узнавать определенный неречевой звуковой сигнал среди других известных звуковых сигналов;
- опознавание - способность повторить и имитировать звуки;
- понимание - способность понимать неречевые сигналы.

Критерии распознавания звука (%)

Таблица 16

Возраст	обнаружение звука	различие звука	узнавание звука	распознавание слов
РВ	30	15	25	20
ДВ	38	28	40	31.6
ШВ	70	60	44	46.9

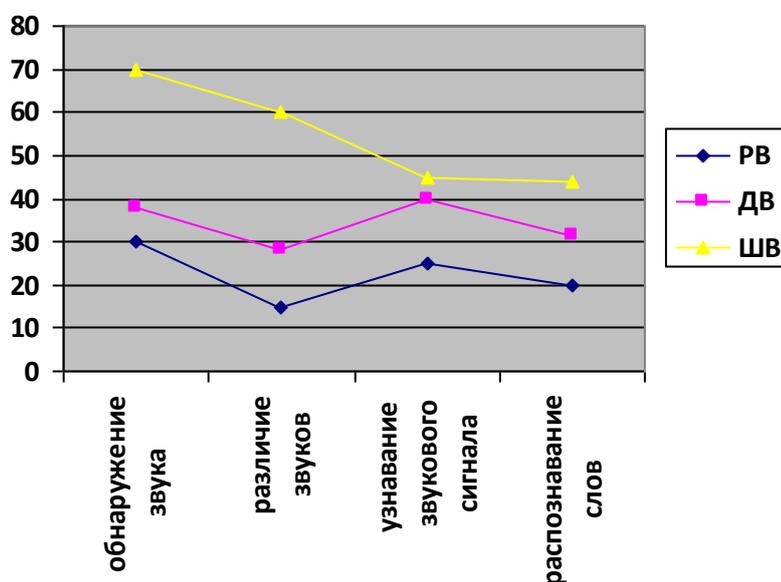


Рис. 5. Критерии распознавания звука

Проводя анализ возрастных особенностей нарушений распознавания звука у детей с патологией слуха, можно говорить о нарушении

фонематического слуха во всех возрастных группах. Наиболее выражено у детей раннего возраста.

Восстановление (развитие) слухового восприятия начинают с простых заданий, переходя последовательно к более сложным. Самые простые задания – это предъявление неречевых и речевых звуков.

Неречевые звуки

– это звуки окружающей среды: звонок, стук в дверь, шум дождя. Звуки которые не имеют отношения к звукам речи. Они имеют ряд преимуществ и обладают:

1. интенсивностью и мощностью;
2. разнообразны по своей частотной характеристике;
3. не требуют большого запаса слов для их обозначения и знакомства с содержанием понятия.

Речевые звуки

- способности слышать и анализировать звуки речи (родного или другого языка).

Показатели соотношения неречевых стимулов у детей с разными формами тугоухости (%).

Таблица 17

Звуковой стимул	Кондуктивная тугоухость	Нейросенсорная тугоухость	Глухота
Мяуканье кошки	15	20	5
Мычание коровы	20	23	35
Звонок в дверь	25	20	35

Шум автострады	15	15	10
Шум дождя	10	10	10
Пение птиц	5	5	5
Писк комара	5	2	0
Плач ребенка	20	5	0

При сравнении степени выраженности восприятия неречевых стимулов с различными формами тугоухости, следует отметить, что восприятия неречевых стимулов лучше воспринимаются при нарушениях проводящего характера, что сказывается на речевом развитии детей

Полученные данные слухового восприятия свидетельствуют о том, что лучше воспринимаются звуки окружающей среды, являющиеся сигналами, предупреждающими об опасности. Их распознали в 80% случаях: автомобильный сигнал, стук в дверь, при этом оцениваются любые реакции обнаружения звука. При оценке реакции на голос отмечается нечеткая реакция ориентированности направления звука (страдает ототопика).

Исследована эффективность реабилитационных сеансов воздействия программного модуля «живой звук» речевыми и неречевыми стимулами в группах обследования



Рис. 6. Обучающий программный модуль «Живой звук»

Данная программа предназначена для записи, демонстрации оценки основных параметров речи (интенсивности, длительности, спектрального состава) с графическим изображением слуховой чувствительности и разборчивости речи. Возможности моно, бисенсорного и полисенсорного (слухового, тактильного, зрительного) восприятия речевых сигналов. Проведение коррекционных занятий по развитию слуховых, речевых и коммуникативных навыков с использованием методических материалов. Нами проведены исследования эффективности реабилитационных программ обучающего модуля «Живой звук», представленные в таблицах 18 - 21.

Структура динамики реабилитации отоларингопатологии у слабослышащих детей р. Тыва с **кондуктивной** формой тугоухости **неречевыми** стимулами (Абс, % числа).

Таблица 18

Степени тугоухости (n=55)	До реабилитации			После реабилитации		
	РВ	ДШ	ШВ	РВ	ДШ	ШВ
I - II	2(4%)	6(15%)	15(37,5%)	3(5.8%)	10(19.2%)	18(34.6%)
III -IV	-	5(12.6%)	12(30%)	-	6(11.5%)	15(28.8%)

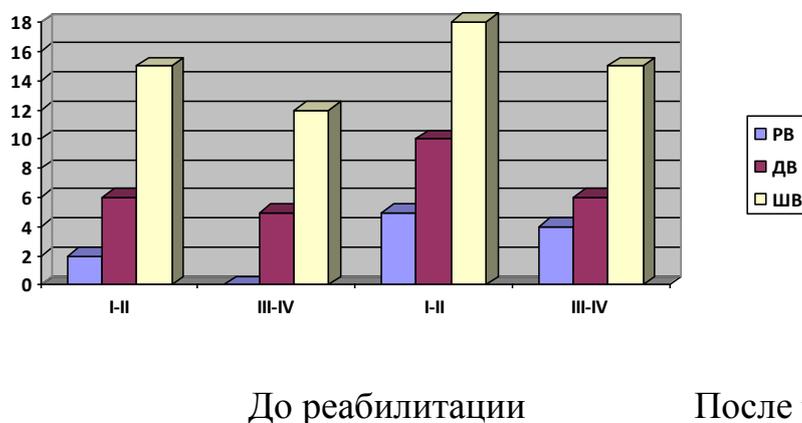


Рис. 7. Структура динамики отоларингопатологии с кондуктивной формой тугоухости неречевыми стимулами (%)

В ходе проведения обучающего воздействия неречевыми стимулами у детей с кондуктивными формами тугоухости наибольший положительный эффект реабилитации отмечается в группах детей раннего возраста и дошкольного возраста с кондуктивными нарушениями слуха I-II степени, что составляет положительную динамику 1.8-4.5 %.

Структура динамики реабилитации отопатологии **речевыми** стимулами у слабослышащих детей р. Тыва с **кондуктивной** формой тугоухости (абс. числа).

Таблица 19

Степени тугоухости	До реабилитации			После реабилитации		
	РВ	ДШ	ШВ	РВ	ДШ	ШВ
N =55						
I - II	3(8.3%)	5(13.8%)	9(25%)	3(6.9%)	9(20.9%)	10(23.2%)
III -IV	-	7(19.4%)	12(33.3%)	-	9(20.9%)	12(27.9%)

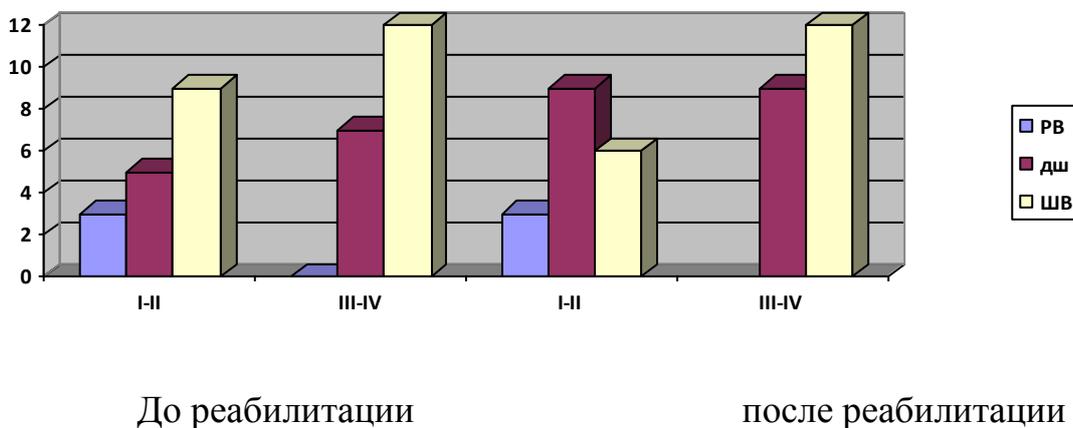


Рис. 8. Структура динамики реабилитации отопатологии речевыми стимулами с кондуктивной формой тугоухости (%)

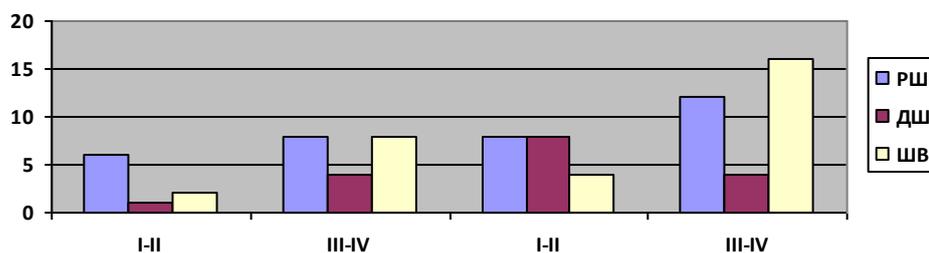
При сходстве направлений и последовательности слуховой тренировки речевыми стимулами темпы развития у разных возрастных групп отличаются. Наилучший эффект достигнется у детей дошкольного возраста с различной степенью потери слуха.

Структура динамики реабилитации отопатологии **неречевыми** стимулами у слабослышащих детей р. Тыва с **нейросенсорной** формой тугоухости

(абс. числа)

Таблица 20

Степени тугоухости	До реабилитации			После реабилитации		
	РВ	ДШ	ШВ	РВ	ДШ	ШВ
n=45						
I - II	6(20.6%)	1(3.6%)	2(7%)	8(15.3%)	8(15.3%)	4(7.6%)
III -IV	8(27.5%)	4(13.8%)	8(27.5%)	12(23%)	4(7.6%)	16(30.7%)



До реабилитации

После реабилитации

Рис. 9. Структура динамики реабилитации отопатологии неречевыми стимулами с нейросенсорной формой тугоухости (%)

У детей с нейросенсорной тугоухостью при проведении реабилитационных мероприятий неречевыми стимулами были получены наилучшие результаты у детей дошкольного возраста с первой-второй степенью тугоухости, а также у группы школьного возраста с выраженной потерей слуха III - IV степени.

Структура динамики реабилитации отопатологии **речевыми** стимулами у слабослышащих детей р. Тыва с **нейросенсорной формой** тугоухости

(абс. Числа%)

Таблица 21

Степени тугоухости	До реабилитации			После реабилитации		
	РШ	ДШ	ШВ	РШ	ДШ	ШВ
n=45						
I - II	4 (11.7%)	1(2.9%)	3(8.8%)	5(12.5%)	3(7.5%)	3(7.5%)
III -IV	10(29.4%)	4(11.7%)	12(35.2%)	10(25%)	7(17.5%)	12(30%)

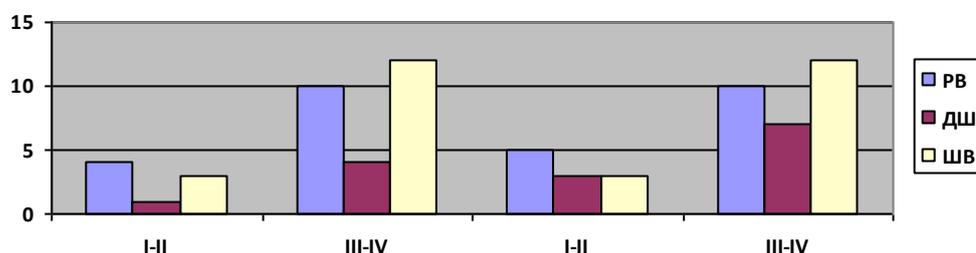


Рис. 10. Структура динамики реабилитации отопатологии речевыми стимулами у слабослышащих детей р. Тыва с нейросенсорной формой тугоухости

При воздействии речевых стимулов у детей всех возрастных групп с нейросенсорной тугоухостью наилучший эффект отмечается у ранней группы дошкольного возраста с разными степенями выраженности нарушений слуха, а также детей раннего возраста с нарушениями слуха I - II степени.

Выводы

1. Структура нарушений слухового восприятия у детей в республике Тыва имеет свои особенности:

- **Возрастные.** В группе раннего дошкольного возраста отопатология встречается чаще у детей, рожденных от первой беременности, у старших детей тугоухость чаще встречается у детей, рожденных от второй и последующей беременностей.
- Анализ **форм нарушений слуха** позволяет нам говорить о преобладании кондуктивных форм тугоухости в средней (79,17%) и старшей (62,27%) возрастных группах. В то время, как у детей раннего возраста наиболее часто встречаются нейросенсорные нарушения (86,96%).
- Проводя сравнительный анализ **степени выраженности кондуктивных** нарушений слуха, можно отметить следующее: в школьной возрастной группе чаще встречается тугоухость первой-второй степени - 32,73%.
- При изучении **степени выраженности нейросенсорных форм** тугоухости, можно отметить, что, нарушения слуха найдены во всех возрастных группах. Третья и четвертая степени отопатологии диагностируются в группах раннего - 26,67% и школьного возраста - 35,56%.
- Проводя анализ возрастных особенностей нарушений распознавания звука у детей с патологией слуха, можно говорить о нарушении **фонематического слуха** во всех возрастных группах. Наиболее выраженное у детей раннего возрасте, что составило - 95,65%.

2. При рассмотрении родословных больных детей с нейросенсорной потерей слуха было выявлено, несколько сложных родословных, включающих в себя разные категории ядерных семей с потерями слуха. Детальное изучение таких родословных позволяет предположить **наличие**

более чем одного гена контролирующего потерю слуха у детей в республике Тыва.

3. Эффективность коррекции нарушений слухового восприятия и разборчивости речи, в частности, обучающим программным модулем «Живой звук», определяется физиологическими особенностями, формой и степенью отолпатологии, а также возрастом слабослышащих детей

- Выявлен ряд общих закономерностей: при воздействии речевых и неречевых стимулов обучающей программы «Живой звук». Высокая результативность достигнута при подаче высокочастотного спектра сигналов в группе детей с нейросенсорной тугоухостью и низкочастотного спектра – при кондуктивной форме нарушения слуха. Слуховое восприятие у детей старшей возрастной группы к речевым и неречевым стимулам в обучающей компьютерной программы «Живой звук» оказалось намного лучше результатов группы детского дошкольного возраста.

Практические рекомендации

1. Найденная нами физиологические и структурные особенности нарушений слуховой чувствительности детского населения республики Тыва в зависимости от возраста, формы и степени отопатологии может быть положена в основу прогностической оценки коррекционного воздействия обучающего программного модуля «Живой звук».

2. Учитывая сходные закономерности структуры нарушений слуховой чувствительности в группах среднего и старшего возраста обследуемых детей р. Тыва, можно рекомендовать одинаковую схему коррекции (количество сеансов и частотный диапазон речевых и неречевых стимулов) на обучающем программном модуле «Живой звук».

3. Более выраженный эффект от воздействия низкочастотного спектра подаваемых речевых и неречевых сигналов обучающего программного модуля «Живой звук» на слуховую чувствительность и разборчивость речи при кондуктивной тугоухости позволяет рекомендовать схему его применение в группах детей с проводниковым типом отопатологии (количество сеансов, частотный диапазон и назначение повторных курсов) в исследуемых группах.

4. Выявленный положительный эффект от воздействия высокочастотного спектра подаваемых речевых и неречевых сигналов обучающего программного модуля «Живой звук» на слуховую чувствительность и разборчивость речи при нейросенсорной тугоухости дал основание четко разработать соответствующую методику его воздействия при поражении слуховоспринимающих структур (количество сеансов, частотный диапазон и назначение повторных курсов) у детей раннего возраста и детей дошкольного возраста с нарушениями слуха разной степени выраженности.

Заключение

Использование полученных в работе результатов предполагает наличие экономического эффекта: сокращения времени обследования и улучшения качества диагностических и лечебных мероприятий среди детского населения республики Тыва.

Разработанные практические рекомендации для врачей будут способствовать оптимизации верификации и реабилитации отопатологии с учетом физиологических и структурных особенностей слухового восприятия обследуемых групп детей, в том числе и дистанционно. Ориентированы на формирование у врачей (оториноларингологов, педиатров, невропатологов), психологов, дефектологов, логопедов, студентов и аспирантов знаний и практических современных профессиональных навыков для самостоятельного и своевременного решения проблем, связанных с данной областью медицины.