**Нейросенсорная тугоухость**

*Всегда оставляй больному надежду.*

***А. Паре***

*В широком смысле нейросенсорная (звуковоспринимающая, перцептивная) тугоухость - это поражение различных нейросенсорных отделов слухового анализатора - от кохлеарныхрецепторов до слуховой зоны коры головного мозга.*

На долю нейросенсорной тугоухости приходится около 3Д всех страдающих расстройством слуха больных. В зависимости от уровня поражения (нейросенсорного отдела) слухового анализатора различают ***кохлеарную***(рецепторную, периферическую), ***ретрокохлеарную***(поражение спирального ганглия или VIII нерва) ***и центральную***(стволовая, подкорковая и корковая) ***тугоухость.***Часто наблюдается **смешанная тугоухость,***когда сочетается нарушение звукопроведения и звуковосприятия,*т.е. имеет место одновременно кондуктивная и нейросенсорная тугоухость. В этих случаях важно установить преобладание той или иной формы тугоухости и определить причинно-следственные отношения между ними.

Для практических целей важно также разграничение видов нейросенсорной тугоухости на:

• внезапную (с начала возникновения прошло не более 12 ч);

•  острую (до 1 мес);

•  хроническую (более 1 мес).

**Этиология.**Причины нейросенсорной тугоухости разнообразны, однако чаще всего это инфекционные заболевания, расстройство кровообращения в сосудах, питающих внутреннее ухо, интоксикации, воспаление в среднем и во внутреннем (лабиринтит) ухе, травма. Причиной нейросенсорной тугоухости являются также возрастные изменения слухового анализатора, невринома VIII черепного нерва, аллергия, общесоматические заболевания и т. п.

|  |
| --- |
|  |

Среди ***инфекционных заболеваний,***при которых могут развиваться поражения слуха, следует отметить, прежде всего, вирусные инфекции: грипп, паротит, корь, краснуха, герпетическое поражение. Затем следуют эпидемический цереброспинальный менингит, скарлатина, тифы, сифилис. При инфекционном поражении изменения локализуются преимущественно в рецепторных клетках внутреннего уха и слуховом нерве. Различные виды инфекции отличаются своеобразием патологических изменений.

***Нейросенсорная тугоухость дисциркуляторного генеза***чаще связана с нарушением кровообращения в сосудах вертебробазилярной системы, поскольку питание улитки осуществляется из бассейна передненижней мозжечковой артерии, отходящей от *a. basilaris*или *a. vertebralis.*Спазм, тромбообразование или геморрагический инсульт может развиться в результате сердечно-сосудистой патологии, при обменных нарушениях, на фоне повышенной агрегации тромбоцитов и гиперкоагуляции и т.д.

***Интоксикационное поражение***слухового анализатора является причиной нейросенсорной тугоухости примерно у 20% больных. Повреждающее воздействие на слуховой анализатор оказывают различные лекарственные препараты: в первую очередь ***ототоксические антибиотики***(антибиотики аминогликозидного ряда - стрептомицин, гентамицин, мономицин, неомицин, канамицин, тобрамицин, амикацин, нетилмицин), цитостатики (эндоксан, цисплатин и др.), хинин и его производные, «петлевые» диуретики (лазикс, бринальдикс, урегит, этакриновая кислота), производные ацетилсалициловой кислоты. Причиной поражения слухового анализатора могут быть бытовые (никотин, алкоголь) и промышленные (бензин, ртуть, мышьяк и др.) токсичные вещества. Следует отметить, что ототоксический эффект проявляется в первую очередь у больных с нарушением функции печени и почек, а также у детей первых лет жизни и лиц пожилого и старческого возраста.

|  |
| --- |
|  |

Довольно часто нейросенсорная тугоухость развивается при *воспалительном процессе в среднем ухе.*Это объясняется тем, что анатомическая связь среднего и внутреннего уха, общность лимфо- и кровоснабжения обусловливают соответствующую реакцию лабиринта на воспаление в среднем ухе. Временная тугоухость может возникнуть при остром среднем отите или обострении хронического за счет интоксикации внутреннего уха; при этом поражается преимущественно основной завиток улитки (высокие частоты восприятия). Адгезивный процесс, рубцы в области окон в ряде случаев приводят к нарушению гидродинамики и кровообращения во внутреннем ухе, что в свою очередь ведет к нарушению функции нейроэпителия. При отосклерозе нейросенсорные расстройства могут возникать как результат распространения отосклеротического процесса во внутреннее ухо и как следствие воздействия токсических продуктов на чувствительные образования улитки.

Разнообразные ***травматические воздействия***(механическая, аку-, вибро-, баротравма, воздушная контузия) также могут быть причиной нейросенсорной тугоухости. При механической травме может возникнуть перелом основания черепа с трещиной пирамиды височной кости, при этом повреждается VIII черепной нерв. Интенсивный шум и вибрация при длительном воздействии могут привести к поражению рецепторных клеток прежде всего в основном завитке улитки. Сочетанное воздействие обоих факторов дает неблагоприятный эффект в 2,5 раза чаще, чем один шум или вибрация.

***Возрастная тугоухость (пресбиакузис)***развивается как следствие дегенеративных и атрофических процессов в улитке и спиральном ганглии, в улитковых ядрах, а также в слуховой зоне коры головного мозга. Большую роль в развитии процессов возрастной инволюции играют атеросклеротические изменения сосудов, в частности в спиральной связке. Возрастные изменения слуха начинаются уже с 30-летнего возраста, но быстрее прогрессируют после 50 лет.

|  |
| --- |
|  |

**Клиническая картина.**При нейросенсорной тугоухости типичны жалобы больного на снижение слуха и субъективный шум в ушах различной высоты и интенсивности. В некоторых случаях к этим жалобам присоединяется головокружение и расстройство равновесия. Шум при нейросенсорной тугоухости обычно высокочастотный (писк, свист, звон и др.), иногда он очень беспокоит больного и становится его основной жалобой.

Снижение слуха может наступить внезапно, среди полного здоровья, без каких-либо предвестников в виде заложенности и шума. Происходит неожиданная или точнее мгновенная потеря слуха (как обрыв провода) и тогда говорят о ***внезапной нейросенсорной тугоухости.***Принято считать, что ее развитие происходит в течение 12 ч и связано с вирусной инфекцией. Прогностически эта форма тугоухости более благоприятна, чем острая нейросенсорная тугоухость.

Если же снижение слуха происходит в сроки до одного месяца, то заболевание обозначается как ***острая нейросенсорная тугоухость.***Для нее характерно постепенное развитие, когда больной сначала отмечает ощущение заложенности уха, которое может пройти и повторяться в течение некоторого периода времени, прежде чем разовьется стойкое снижение слуха. Нередко пациент отмечает появление сначала шума в ушах, а затем присоединяется тугоухость. Выделяют также ***прогрессирующую тугоухость,***когда на фоне

имевшегося уже ранее снижения слуха оно по ряду причин начинает прогрессировать.

При ***хронической форме***нейросенсорной тугоухости характерно длительное, в течение нескольких лет, снижение слуха, сопровождающееся постоянным шумом, звоном в ушах с периодами ремиссии.

Все указанные выше формы нейросенсорной тугоухости (внезапная, острая, хроническая) следует своевременно выявлять с целью ранней госпитализации больного в стационар и проведения полноценного лечения.

|  |
| --- |
|  |

*В****диагностике***нейросенсорной тугоухости важную роль играет тщательно собранный анамнез и клинические данные. В топической диагностике ведущее значение имеют методы камертонального и аудиометрического исследования.

При тональной пороговой аудиометрии тональные пороги воздушной и костной проводимости повышены, параллельны друг другу и не имеют костно-воздушного интервала. В зависимости от уровня порогов восприятия речевых частот (500-4000 Гц) определяют тугоухость различной степени выраженности:

•  повышение порогов восприятия на 20-40 дБ соответствует I степени тугоухости;

•  41-55 дБ -II степень;

•  56-70 дБ - III степень;

•  71-90 дБ - IV степень тугоухости;

•  91 дБ и более - практическая глухота.

Характерным для ***кохлеарной формы тугоухости***(поражение рецепторных клеток спирального органа) является выявление при надпороговой аудиометрии феномена ускоренного нарастания громкости ***(ФУНГ).***Он отсутствует при поражении ствола VIII нерва ***(ретрокохлеарная тугоухость),***что важно для дифференциальной диагностики.

**Лечение**нейросенсорной тугоухости имеет особенности при внезапной, острой и хронической формах заболевания. При внезапной и острой нейросенсорной тугоухости лечение должно быть начато как можно раньше, в период обратимых изменений нервной ткани. Пациенты, у которых диагностирована внезапная или острая нейросенсорная тугоухость, ***являются ургентными больными и подлежат экстренной госпитализации.***

Лечение должно быть направлено в первую очередь на устранение или нейтрализацию причин заболевания. При тугоухости инфекционной природы терапия предполагает воздействие главным образом на процесс воспаления, включая источник и пути проникновения инфекции. С этой целью назначаются нетоксичные антибиотики: пенициллин по 1 млн ЕД внутримышечно 4 раза в день; рулид по 0,15 г внутрь 2 раза в день; верцеф по 0,375 г внутрь 2 раза в сут.

|  |
| --- |
|  |

Лечение токсических форм тугоухости предусматривает в первую очередь проведение мероприятий по прекращению поступления токсинов и срочному их выведению из организма. В первые 3 дня назначается реополиглюкин или гемодез по 250 мл внутривенно капельно; наряду с дезинтоксикационным и дегидратационным действием эти препараты обладают свойствами уменьшать вязкость крови, улучшать капиллярное кровообращение. Сразу после их введения назначают также внутривенно капельно 500 мл 0,9% р-ра натрия хлорида с добавлением в него 60 мг преднизолона, 5 мл 5% аскорбиновой кислоты, 4 мл солкосерила, 50 мг кокарбоксилазы, 10 мл панангина в течение 10 дней.

Если причина острой тугоухости не установлена, ее рассматривают чаще всего как тугоухость сосудистого генеза. Для улучшения кровоснабжения внутреннего уха назначается ежедневно трентал 2% по 5 мл внутривенно капельно в 250 мл физиологического раствора или 5% р-ра глюкозы. С этой же целью назначают кавинтон, стугерон, вазобрал. Для улучшения общей церебральной гемодинамики используют парентерально эуфиллин, папаверин, дибазол, никошпан, спазмолитин, апренал, компламин.

С успехом применяется стероидная терапия, которая может проводиться системно (перорально или внутривенно) и местно (интратимпанально). Интратимпанальное введение кортикостероидов в барабанную полость (дексаметазон) через установленный в барабанной перепонке шунт или при катетеризации слуховой трубы является предпочтительным, так как позволяет достигать высокой концентрации препарата в перилимфе и снизить неблагоприятное общее побочное действие препарата при его абсорбции.

С целью нормализации метаболизма нервных клеток при гипоксии и ишемии назначают предуктал (по 0,02 г внутрь 3 раза в сут во время еды), милдронат (по 0,25 г в капсулах для приема внутрь 3 раза в сут). Препараты метаболического действия (ноотропил, солкосерил, церебролизин) оказывают положительное влияние на обменные процессы и кровоснабжение мозга, усиливают кровоток в ишемизированных его участках.

|  |
| --- |
|  |

К безлекарственным методам лечения нейросенсорной тугоухости относятся гипербарическая оксигенация, лазеротерапия, стимуляция флюктуирующими токами, квантовая гемотерапия, плазмаферез, гомеопатические средства.

С целью уменьшения ушного шума применяют интрамеатальные или заушные новокаиновые (или лидокаиновые) блокады, различные методы иглорефлексотерапии. Для купирования вестибулярной симптоматики, сопровождающей слуховые нарушения, применяется антагонист Н-гистаминовых рецепторов внутреннего уха - бетасерк.

**Болезнь Меньера**

*Bene dignoscltur - bene curator.****Хорошо распознается - хорошо и лечится.***

*Болезнь Меньера характеризуется тремя симптомами - периодически возникающими приступами головокружения, снижением слуха и шумом.*

Данный симптомокомплекс был описан в 1861 г. французским врачом Проспером Меньером и вскоре был признан самостоятельной нозологической формой.

Приступы заболевания, как правило, неоднократно повторяются, и слух медленно понижается от приступа к приступу, хотя, несмотря на это, может длительное время оставаться удовлетворительным. Было отмечено, что приступы головокружения сопровождают иногда ряд заболеваний, в частности нервной системы, обмена веществ, эндокринных желез, различную патологию среднего уха, травмы и т.п. Внешнее сходство дало повод называть такие головокружения термином ***«синдром Меньера».***Однако речь в таких случаях идет о совершенно другой природе заболеваний, которые часто обозначаются как ***«вестибулопатия» или «кохлеовестибулопатия».***

**Этиология**болезни Меньера неизвестна. Чаще всего упоминаются следующие причины ее возникновения: ангионевроз, вегетативная дистония, нарушение обмена эндолимфы и ионного баланса внутрилабиринтных жидкостей; вазомоторные и нервно-трофические расстройства; инфекция и аллергия; нарушение питания, витаминного и водного обмена.

|  |
| --- |
|  |

Все эти теории не объясняют ни длительную односторонность заболевания, ни периодичность приступов, ни симптоматологию их. Наряду с указанными вероятными причинами следует допустить возможное наличие и других предрасполагающих факторов. *В настоящее время, объясняя сущность заболевания, считают конечной причиной болезни внутрилабиринтный отек.*На аутопсии морфологически подтверждена типичная картина эндолимфатической водянки (гидропса) лабиринта.

Наиболее распространена точка зрения, согласно которой развитие патологических симптомов при болезни Меньера связано с увеличением количества лабиринтной жидкости (эндолимфы), что приводит к лабиринтной гипертензии. Механизм развития эндолимфатического гидропса и лабиринтной гипертензии при этом сводится к трем основным моментам: ***гиперпродукция эндолимфы, снижение ее резорбции*и *нарушение проницаемости мембранных структур***внутреннего уха. Повышение внутрилабиринтного давления ведет к выпячиванию основания стремени и мембраны окна улитки в барабанную полость. Это создает условия, затрудняющие проведение звуковой волны по жидкостным системам внутреннего уха, а также нарушает трофику рецепторных клеток улитки, преддверия и полукружных каналов.

Известные сведения о заболевании позволяют думать, что повышенное давление эндолимфы при болезни Меньера нарушает условия жизнедеятельности вестибулярных рецепторных клеток одной стороны, чем раздражает их и создает дисбаланс с другой стороны. После определенного периода такого раздражения рецепторы разряжаются вестибулярным кризом - приступом головокружения. Напряжение в рецепторах сбрасывается.

**Клиническая картина.**Болезнь Меньера характеризуется классической триадой:

•  приступы системного головокружения, сопровождающиеся расстройством равновесия, тошнотой, рвотой и другими разнообразными вегетативными проявлениями;

|  |
| --- |
|  |

•  прогрессирующее снижение слуха на одно или оба уха;

•  шум в одном или обоих ушах.

При длительном наблюдении больных, как правило, определяется двустороннее нарушение слуха при болезни Меньера. Типичное начало болезни, с одновременным нарушением слуховой и вестибулярной функций, встречается примерно у 1/з больных. У половины

больных заболевание начинается со слуховых расстройств, у некоторых, напротив, первоначально развивается вестибулярная симптоматика. Появление слуховых и вестибулярных симптомов может разниться по времени.

Наиболее тягостный симптом болезни Меньера - приступы головокружения. Частота приступов может быть различной - 1-2 раза в нед или в мес (частые), 1-2 раза в год (редкие), 1 раз в несколько лет (эпизодические). Продолжительность приступа от нескольких минут до нескольких суток, но чаще 2-6 ч. Приступы бывают в любое время дня, но чаще ночью или утром. Провоцирующим моментом может быть физическое или психическое перенапряжение. Иногда больной ощущает приближение приступа за несколько часов или даже дней, но он может возникнуть и среди полного здоровья.

Головокружение в момент приступа чаще проявляется ощущением вращения или смещения окружающих предметов; тяжесть состояния больного в момент приступа в значительной степени определяется выраженностью вегетативных симптомов (тошнота, рвота, усиленное потоотделение, повышение или понижение артериального давления и т.п.). Как правило, в момент приступа усиливается шум в больном ухе, возникает ощущение заложенности и оглушения. Объективным признаком приступа является спонтанный нистагм, который исчезает вскоре после окончания приступа. В момент приступа равновесие нарушено, нередко значительно, так что больной не способен удержаться на ногах, стремится принять горизонтальное положение, чаще с закрытыми глазами. Любой поворот головы, попытка изменить позу приводит к ухудшению состояния и усилению тошноты и рвоты. После приступа в течение некоторого времени (6-48 ч) больной ощущает слабость, пониженную работоспособность. В период ремиссии, продолжающейся в течение нескольких месяцев или даже лет, состояние остается удовлетворительным.

|  |
| --- |
|  |

**Диагностика.**Диагноз устанавливается при наличии у больного трех признаков заболевания: приступы головокружения, шум в ушах и тугоухость. Кохлеарные нарушения при болезни Меньера имеют ведущее значение в распознавании индивидуальных особенностей течения заболевания. В целом нарушения слуха при болезни Меньера определяются понятием «тугоухость при эндолимфатическом гидропсе».

Шум в ухе чаще беспокоит больного задолго до развития вестибулярных расстройств и носит преимущественно низкочастотный

характер. Вначале он появляется периодически, по мере развития заболевания становится постоянным. Шум усиливается во время приступа и не прекращается от сдавления сонной артерии.

На ранних стадиях заболевания слух нарушен по кондуктивному типу, затем - по смешанному. Первоначально ***нарушается восприятие преимущественно низких частот,***при этом аудиометрическая кривая имеет характерный уплощенный или в некоторых случаях восходящий вид - повышены пороги слуха на низкие и речевые частоты и ближе к норме пороги восприятия высоких частот. Слуховая чувствительность к ультразвуку сохраняется, латерализация его у 2/з больных четко идет в сторону пораженного лабиринта.

Одной из характерных особенностей кохлеарных расстройств при болезни Меньера является ***«флюктуирующая тугоухость»,***проявляющаяся колебаниями слуха во время болезни. Колебания слуха проявляются субъективно и обнаруживаются при аудиометрии. Ушной шум и ощущение заложенности уха также претерпевают изменения: они усиливаются перед приступом, достигают максимума во время приступа и после него заметно уменьшаются.

Различными надпороговыми тестами очень рано и почти у 100% больных выявляется ***положительный ФУНГ,***что свидетельствует о поражении рецепторных образований спирального органа.

|  |
| --- |
|  |

***Гидропс лабиринта***подтверждается с помощью различных ***дегидратирующих тестов***(с глицеролом, лазиксом, ксилитом). При введении одного из этих препаратов повышенное давление эндолимфы уменьшается, что в ближайшие часы ведет к улучшению слуха, которое определяется с помощью аудиометра. Таким образом фиксируется факт гидропса лабиринта. Тональная аудиометрия проводится до приема дегидратирующего препарата и повторяется через 2-3 ч и т.д. после его приема. Понижение порогов восприятия речевых частот на 10 дБ и более подтверждает наличие гидропса.

В ***начальной,***обратимой стадии заболевания гидропс выявляется обычно лишь в период, непосредственно предшествующий приступу; следующая - ***стадия выраженных клинических проявлений***- характеризуется наличием всего симптомокомплекса болезни Меньера, а также тем, что внутрилабиринтное давление повышено постоянно и это подтверждается при проведении теста с дегидратацией. Завершающий этап болезни - ***конечная или «перегоревшая» стадия -***характеризуется исчезновением флюктуации слуха, исчезает костно-воздушный разрыв на тональной аудиограмме, кривые приобретают нисходящий вид, как при нейросенсорной тугоухости. В этот период выполнение дегидратационного теста уже не приводит к улучшению слуха.

Вестибулярные расстройства во время приступа болезни Меньера протекают по периферическому типу: системное головокружение в виде вращения окружающих предметов, горизонтально-ротаторный спонтанный нистагм, двустороннее отклонение рук в сторону медленного компонента нистагма при выполнении координационных проб.

Характерной особенностью вестибулярного криза является спонтанный нистагм, обладающий изменчивостью направления в момент приступа. Исчезает он позже, чем острая вестибулярная недостаточность. Постепенно уменьшаясь в интенсивности, он наблюдается иногда еще в течение нескольких дней после приступа. Однако спонтанный нистагм при болезни Меньера, как правило, длится не более 1 нед.

|  |
| --- |
|  |

***Дифференцировать***болезнь Меньера следует с другими заболеваниями, сопровождающимися вестибулярными расстройствами, обусловленными поражением различных отделов вестибулярного анализатора. Дифференциальный диагноз проводится с сосудистым, токсическим, инфекционным, травматическим поражением лабиринта, с опухолями мостомозжечкового треугольника, доброкачественным пароксизмальным позиционным головокружением (ДППГ).

**Лечение.**Признанная полиэтиологичность болезни Меньера и отсутствие единого взгляда на патогенез заболевания определили многообразие методов консервативного и хирургического лечения. Различают лечение болезни Меньера во время приступа и в межприступный период.

Во ***время приступа***больной нуждается в неотложной помощи. Он укладывается в постель в положении, при котором сводится до минимума выраженность вестибулярных расстройств - больному предоставляют самому занять выбранную позу. Яркий свет и резкие звуки должны быть исключены, к ногам кладется грелка, на шейно-затылочную область накладывают горчичники.

Для купирования приступа подкожно вводится 1 мл 0,1% р-ра сульфата атропина, внутривенно - 10-20 мл 40% р-ра глюкозы или 10 мл 5% р-ра новокаина, внутримышечно 2 мл 2,5% р-ра пипольфена или супрастина. Иногда купирование вестибулярного криза достигается внутримышечным введением 1 мл 2% р-ра промедола или 1 мл 2,5% р-ра аминазина в комбинации с указанными выше препаратами. В тех случаях, когда явления приступа полностью не проходят, через 3-4 ч повторяют введение атропина, аминазина и новокаина. Для купирования приступа иногда применяют меатотимпанальное (заушное) введение 1-2 мл 1-2% р-ра новокаина, возможно в сочетании с 0,5 мл 0,1% р-ра сульфата атропина или 10% р-ра кофеина. Создание достаточно высокой концентрации лекарственных препаратов непосредственно в области очага патологического процесса позволяет купировать приступ у подавляющего большинства больных.

|  |
| --- |
|  |

С целью ликвидации метаболического ацидоза и повышения щелочного резерва крови во время приступа и в межприступный период проводят курс внутривенных капельных вливаний 5% р-ра гидрокарбоната натрия по 50-100 мл ежедневно в течение 15 дней. В последующем амбулаторно назначается гидрокарбонат натрия в ректальных свечах (0,5-0,7 г гидрокарбоната натрия на одну свечу) - по 1-2 раза в сут, на курс лечения 30 свечей.

При консервативном лечении болезни Меньера применяют бетасерк (бетагистин), действие которого приводит к улучшению микроциркуляции в сосудах внутреннего уха, увеличению кровотока в базилярной артерии, нормализации давления эндолимфы в лабиринте, одновременно отмечено улучшение мозгового кровотока. Для достижения терапевтического эффекта показано длительное (3-4 мес) лечение бетасерком по 16 мг 3 раза в день. На фоне лечения бетасерком удается не только купировать вестибулярные расстройства, но и достигается ослабление шума, звона в ушах, за счет чего отмечено некоторое улучшение слуха.

В комплексе лечебных мероприятий при болезни Меньера используются средства, улучшающие микроциркуляцию в сосудах головного мозга и во внутреннем ухе (внутривенно капельно реополюгликин, гемодез, реоглюман, маннитол), улучшающие мозговое кровообращение (стугерон, трентал, кавинтон, милдронат и др.), спазмолитики (дибазол, папаверин, эуфиллин), средства, нормализующие тонус венозных сосудов (эскузан, детралекс), а также препараты метаболического действия (ноотропил, стугерон), витамины группы В, А, Е, РР.

Положительные результаты получены при гипербарической оксигенации, при использовании различных видов рефлексотерапии (акупунктура, лазеропунктура, магнитолазерное воздействие и др.).

Эффективными оказались методы лечебной физкультуры, проведение вестибулярной реабилитации на стабилографической платформе с использованием методики биологической обратной связи.

|  |
| --- |
|  |

Консервативная комплексная терапия улучшает состояние больных. Удается купировать приступ, добиться более или менее продолжительной ремиссии заболевания. Однако консервативное лечение не предотвращает прогрессирования тугоухости. При безуспешности консервативной терапии проводится хирургическое лечение.

Различные методы ***хирургического лечения***при болезни Меньера можно разделить на три группы:

1. Операции на нервах и нервных сплетениях - перерезка барабанной струны, разрушение нервного сплетения на промонториуме.

2. Декомпрессивные хирургические вмешательства, направленные на нормализацию давления жидкостей лабиринта - вскрытие мешочков преддверия, дренирование улиткового протока; дренирование, шунтирование или декомпрессия эндолимфатического мешка.

3. Деструктивные операции на лабиринте.

Метод рассечения эндолимфатического протока при лечении болезни Меньера впервые был обоснован и предложен проф. В.Т. Пальчуном.

Разнообразные методы хирургического лечения имеют определенные показания. Анализ отдаленных (до 20 лет) результатов этих операций, проведенный в ЛОР-клинике РГМУ, позволил определить место различных вмешательств в комплексе методов лечения болезни Меньера. Так, операции первой группы - резекция барабанной струны и барабанного сплетения - эффективны у многих больных в течение 1-2 лет в начальной стадии болезни Меньера. Дегидратирующие вмешательства, среди которых предпочтение отдается обнажению эндолимфатического мешка, показаны во II и III стадиях заболевания при наличии гидропса лабиринта. Наконец, деструктивные операции с помощью лазера направлены на выключение функции вестибулярного анализатора. Наиболее эффективной с устойчивым результатом является операция по В.Т. Пальчуну - рассечение эндолимфатического протока при наличии гидропса лабиринта.

|  |
| --- |
|  |

Профилактика рецидивов болезни Меньера проводится по разным направлениям. При выявлении сопутствующих заболеваний, таких, как хронический тонзиллит или гнойный синусит, необходима санация верхних дыхательных путей, так как очаг гнойной

инфекции может быть источником патологической импульсации. Определенное значение имеет соблюдение диеты. Постоянное длительное ограничение острых и соленых блюд обычно положительно влияет на течение болезни, или рекомендуется соблюдение строгой диеты в течение 1-й нед каждого месяца на протяжении ряда лет. В эту неделю необходимо ограничить прием жидкости и сократить потребление соли до 0,5 г, употреблять в пищу больше овощей и фруктов, а также молочные блюда; мясо и рыба употребляются в отварном виде.

Болезнь Меньера не приводит к летальному исходу, однако, несмотря на благоприятный для жизни прогноз, ее относят к тяжелым заболеваниям. Повторные вестибулярные кризы мучительны для больного, нарушают его трудоспособность, приводят к выраженной тугоухости, а иногда и глухоте. Нередко лица, страдающие болезнью Меньера, становятся инвалидами II или даже I группы.

**Доброкачественное пароксизмальное позиционное головокружение**

*Доброкачественное пароксизмальное позиционное головокружение (ДППГ) характеризуется внезапно («пароксизмально»)развивающимися приступами позиционного головокружения, связанного с изменением положения головы пациента, точнее - с самим процессом перемещения головы из одного положения в другое. «Доброкачественным» его называют, чтобы подчеркнуть механическую природу заболевания.*

В настоящее время ДППГ считается одной из наиболее частых причин головокружения, связанного с патологией внутреннего уха, и составляет, по данным различных авторов, от 17 до 35% всех периферических вестибулярных головокружений. По теории купулолитиаза от отолитов утрикулюса отрываются маленькие частички в виде пыли (карбонат кальция) и в силу тяжести они могут перемещаться при повороте головы в ампулу полукружного канала, где прилипают к купуле, утяжеляя ее. При этом купула отклоняется от нейтрального положения, что приводит к приступу головокружения, который исчезает после соответствующего обратного поворота головы и освобождения купулы от прилипших частичек.

|  |
| --- |
|  |

**Этиология.**Возникновение ДППГ может быть связано с черепно-мозговой травмой, вирусным лабиринтитом, болезнью Меньера,

ототоксическим действием антибиотиков, хирургическими вмешательствами на внутреннем ухе, мигренями, обусловленными нейроциркуляторной дистонией (спазм лабиринтной артерии) и т.д. Ряд исследователей считают, что в 50% случаев отоконии покидают отолитовую мембрану без каких-либо причин. Саккулюс и утрикулюс обладают высокой метаболической активностью и имеют сложную ультраструктуру. Отоконии (отолиты) воспроизводятся в течение всей жизни человека и подвергаются дегенерации при естественном старении организма. Размер отоконий составляет приблизительно 10 микрон, они обладают большим удельным весом, чем эндолимфа. Резорбция отоконий осуществляется при участии тучных клеток.

**Клиническая картина.**Заболевание характеризуется типичными проявлениями - внезапными приступами головокружения, возникающими при изменении положения головы. Одновременно с головокружением нередко появляются тошнота и рвота, нарушений слуха при этом обычно не бывает. Больные часто знают, какое положение у них провоцирует приступ, знают также и о том, что при удержании головы в этом положении головокружение вскоре проходит и оно не возникает, если головой двигать медленно.

Для подтверждения диагноза ДППГ проводится проба Дикса Холпайка, которая была впервые предложена в 1952 г. Больной сидит на кушетке, взгляд его фиксирован на лбу врача. Врач поворачивает голову больного в определенную сторону (например, вправо) приблизительно на 45° и затем резко укладывает его на спину, при этом голову запрокидывают на 30° назад, сохраняя разворот на 45° в сторону. При положительной пробе после небольшого латентного периода 1-5 с возникает головокружение и горизонтально-ротаторный нистагм, направленный в сторону нижележащего уха (рис).

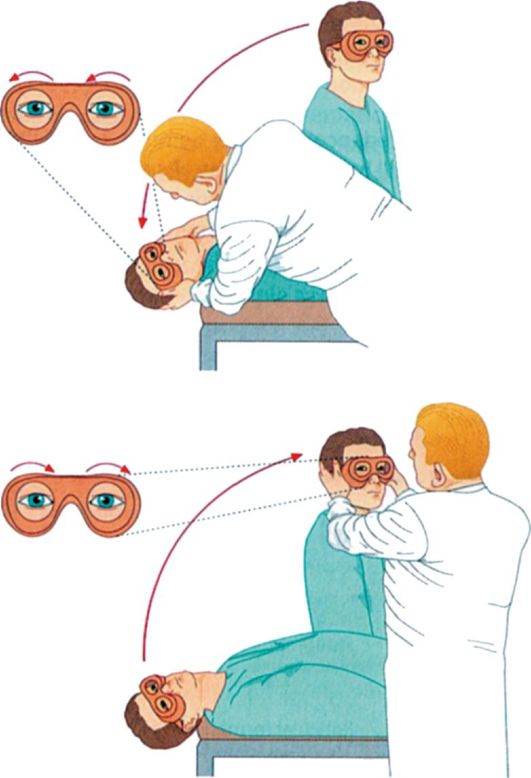
|  |
| --- |
|  |

Если проба с поворотом головы вправо дает отрицательный ответ, то ее необходимо повторить с поворотом головы влево. У определенной части больных при проведении пробы Дикса-Холпайка можно не выявить нистагм, но при этом возникает типичное позиционное головокружение, это так называемое субъективное ДППГ.

ДППГ следует дифференцировать в первую очередь с заболеваниями внутреннего уха, протекающими без нарушения слуха: вестибулярный нейронит, фистула лабиринта, вестибулярная форма болезни Меньера.

**Лечение.**За последние 20 лет методы лечения ДППГ серьезно изменились в связи с прогрессом в понимании патогенеза данного заболевания. Раньше больным советовали избегать триггерных положений, а лекарственная терапия носила симптоматический характер. Позже появились методики и маневры, позволяющие осколкам отолитов вернуться обратно в утрикулус.

Наиболее эффективна и проста методика J.М. Ер1еу, предложенная им в 1992 г., которая предусматривает последовательные перемещения с кратковременной фиксацией головы пациента с тем, чтобы находящиеся в ампулах полукружных каналов осколки отолитов сместились в утрикулюс.



**Рис.** Проведение пробы Дикса-Холпайка

**Отосклероз**

*Когда врач не может принести пользы, пусть он не вредит.****Гиппократ***

*Отосклероз****(otosclerosis)****- ограниченный остео-дистрофический процесс в виде мелких единичных очагов новообразованной костной ткани в костных стенках ушных лабиринтов в области обычно одного, а позже и второго окон преддверия, сопровождающийся фиксацией стремени.*

В большинстве случаев в начале заболевания отосклеротический очаг располагается у переднего полюса основания стремени, при своем росте он распространяется на стремя и нарушает его подвижность, тем самым ухудшая звукопроведение. Возможна локализация в области улитки с поражением звуковосприятия. Процесс, как правило, носит двусторонний характер, однако поражение первоначально более выражено в одном ухе, в последующем проявляется и в другом. Этим заболеванием страдают до 1% населения, преобладающий возраст впервые заболевших - от 20 до 40 лет. Наиболее часто (80-85%) болеют женщины, нередко отмечается факт отягощенной наследственности, заболевание обычно прогрессирует после беременности и родов.

|  |
| --- |
|  |

Существуют различные теории, объясняющие этиологию отосклероза. Наиболее известна из них ***генетическая,***согласно которой заболевание наследуется по аутосомально-доминантному типу и выявляется у 40% лиц, являющихся носителями генетических дефектов. Ряд исследователей связывают развитие отосклероза с ***метаболическими нарушениями,***в основе которых лежит дисфункция эндокринных желез. ***Гормональными расстройствами***можно объяснить более частое выявление отосклероза у женщин, причем прогрессирование заболевания связывают с беременностью.

**Патоморфологическая картина**отосклероза довольно характерна. Рост отосклеротического очага начинается в костно-мозговых пространствах, особенно в тех местах, где имеются остатки эмбрионального хряща. При повышенной активности остеокластов костная ткань декальцинируется и образуется ограниченный очаг спонгиозной кости, содержащей большое количество богатых кровеносными сосудами костно-мозговых пространств. Эта фаза отосклероза называется активной. В последующем незрелая губчатая кость вторично

рассасывается и превращается в зрелую склерозированную кость. Первичный отосклеротический очаг чаще всего локализуется в передней части окна преддверия и распространяется на кольцевидную связку и основание стремени. Иногда, значительно реже, отосклеротические очаги локализуются в области улитки, что сопровождается поражением кохлеарных рецепторов и нейросенсорной тугоухостью.

До появления клинических признаков отосклероза говорят о гистологической стадии отосклероза, с развитием тугоухости и ушного шума заболевание переходит в клиническую стадию.

**Клиническая картина.**Основными жалобами больных является снижение слуха и шум в ухе. Эти симптомы могут быть как односторонними в самом начале заболевания, так и двусторонними, в зависимости от скорости поражения второго уха. Крайне редко заболевание начинается с головокружения. При анализе жалоб и анамнестических данных следует обращать внимание на следующие характерные признаки данного заболевания:

|  |
| --- |
|  |

1) отосклероз может прослеживаться в ряде поколений, т.е. является наследственным заболеванием;

2) в большинстве своем поражает людей в возрасте от 20 до 40 лет;

3) значительно чаще (80-85%) отосклероз наблюдается у женщин, нежели у мужчин;

4) прогрессирование клинических проявлений болезни обычно приходится на периоды гормональных перестроек организма, а именно во время беременности или в период менопаузы.

По характеру поражения звукопроводящего и звуковоспринимающего аппаратов выделяют три клинические формы отосклероза:

•  тимпанальную;

•  смешанную;

•  кохлеарную.

При ***тимпанальной форме***наблюдается кондуктивная тугоухость, характеризующаяся повышением порогов воздушного проведения на тональной пороговой аудиограмме от 40 дБ (I степень тугоухости) до 65-70 дБ (III степень) (рис. а). Пороги костного проведения находятся в пределах нормы (до 20 дБ на речевых частотах), костно-воздушный интервал составляет 30-45 дБ. Это так называемый резерв улитки, на величину которого возможно улучшить слух во время хирургического вмешательства. При этом можно ожидать значительное улучшение и даже полное восстановление слуха у больного, так как нет поражения звуковоспринимающего аппарата. Эта форма заболевания является наиболее благоприятной с точки зрения эффективности хирургического лечения.

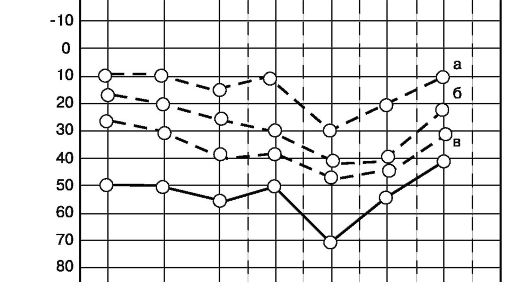
***Костно-воздушный интервал, определяемый на тональной пороговой аудиограмме, представляет тот функциональный резерв улитки, на величину которого может быть улучшен слух во время операции.***

При ***смешанной форме***отосклероза повышены пороги как воздушного, так и костного проведения. Отмечается смешанная тугоухость. Кривая воздушного проведения снижается до 40-75 дБ, при этом снижена и кривая костного проведения (звуковосприятия) до уровня 21-40 дБ. Костно-воздушный интервал сокращен и находится в пределах 20-30 дБ (рис. б). Восстановление слуховой функции оперативным путем в этом случае возможно лишь до уровня порогов костного проведения.

|  |
| --- |
|  |

И наконец, ***кохлеарная форма***отосклероза характеризуется более значительным поражением звуковоспринимающего аппарата. При этом отосклеротический процесс распространяется на внутреннее ухо. Пороги костного проведения на различных частотах превышают 40 дБ. Костно-воздушный разрыв здесь также может быть довольно большим - 15-20 дБ (рисв), однако хирургическое восстановление воздушного звукопроведения до костного, как правило, не может улучшить слух до полной социальной потребности. Вместе с тем улучшение слуха после операции и в этих условиях приносит больному определенное облегчение.

По нарастанию симптомов различают ***быструю***или ***скоротечную***форму отосклероза (около 11% больных), ***медленную***(68%) и ***скачкообразную***(21%). В течении болезни выделяют три периода: а) начальный; б) выраженного проявления всех основных симптомов и в) терминальный. Сроки наступления этих периодов не имеют четких границ. Начальный период характеризуется односторонней нерезко выраженной тугоухостью и субъективным шумом в ухе. Он может продолжаться до 2-3 лет, и хотя гистологические изменения со стороны другого уха уже имеются, клинически они никак не проявляются. Период основных симптомов характеризуется значительным ухудшением слуха, при этом все более четко проявляются признаки поражения второго уха. Терминальный период чаще наблюдается при скоротечной форме отосклероза и характеризуется глубоким



**Рис.** Аудиограмма больного при отосклерозе:

а - тимпанальная форма; б - смешанная форма; в - кохлеарная форма

поражением звуковоспринимающего аппарата. Болезнь может на многие годы оставаться в начальном или выраженном периоде, а конечный, терминальный период в большинстве случаев вообще не наступает.

В начале заболевания больной нередко жалуется на снижение слуха на одно ухо, однако уже в этот период при объективном исследовании выявляется двусторонняя тугоухость. Тугоухость при отосклерозе развивается постепенно, прогрессирует в течение многих лет. Бывают периоды обострений, проявляющиеся резким ухудшением слуха и усилением шума в ушах. Иногда наблюдается неблагоприятная форма заболевания, характеризующаяся быстрым прогрессированием нейросенсорной тугоухости.

|  |
| --- |
|  |

Довольно часто наблюдается ***патогномоничный для отосклероза*** симптом ***paracusis Willisii -***парадоксальное улучшение слуха (возрастание разборчивости речи), в условиях вибрационно-шумовых воздействий, например при езде на трамвае, в метро. Наиболее вероятным объяснением этого феномена является то, что в шумной обстановке у лиц с нормальным слухом речь делается громче, при этом окружающий шум не мешает больному отосклерозом слышать громкий голос. Другое объяснение - улучшение условий звукопроведения при раскачивающем воздействии вибрации на систему слуховых косточек.

При отоскопии у многих больных отосклерозом можно наблюдать широкие слуховые проходы, не содержащие серы (симптом Тойнби), нередко отмечается атрофия кожи наружных слуховых проходов, она легко ранима. Иногда наблюдаются экзостозы наружных слуховых проходов. В большинстве случаев барабанная перепонка имеет нормальный вид, но в ряде случаев она атрофична, через нее просвечивает гиперемированная слизистая оболочка промонториума ***(симптом Шварце),***что является косвенным признаком активного отосклеротического процесса. Может наблюдаться также сухость кожных покровов тела, ломкость ногтей, голубизна склер.

В период выраженных симптомов заболевания больной часто хуже слышащим ухом не воспринимает шепотную речь, иногда затруднено восприятие даже обычной по громкости разговорной речи. Камертон С64, как правило, больные не слышат и лишь в течение короткого времени (2-3 с) воспринимают по воздушному проведению камертон С128. У большинства больных в 4-5 раз укорочено время восприятия по воздуху тона С2048. Нарушение восприятия низких тонов является одним из ранних признаков отосклероза.

Опыт Ринне при отосклерозе обычно отрицателен у большинства больных, так же как и опыты Желе и Федериче. При опыте Вебера латерализация звука происходит в сторону с большей фиксацией стремени (хуже слышащее ухо), при одинаковой его фиксации - в сторону с лучшей функцией кохлеарного аппарата.

|  |
| --- |
|  |

В **дифференциальной диагностике**отосклероза и нейросенсорной тугоухости определенную роль играет исследование слуха с помощью ***ультразвука (по Сагаловичу Б.М.***). При отосклерозе ультразвук воспринимается при такой же интенсивности, как и в норме, или с небольшим увеличением ее, тогда как при нейросенсорной тугоухости восприятие ультразвука ухудшается в 2-3 раза по сравнению с нормой.

Исследование вестибулярной функции по данным калорической пробы свидетельствует о гипорефлексии у 64% больных, нормальной возбудимости вестибулярных рецепторов у 21% и гиперрефлексии - у 15%.

**Лечение**отосклероза обычно хирургическое. Цель операции - улучшить передачу звуковых колебаний со слуховых косточек на перилимфу. При решении вопроса о целесообразности операции решающее значение имеет состояние костной проводимости («резерв» улитки), оцениваемое по костно-воздушному интервалу тональной

аудиограммы. Кандидатами для операции являются лица с потерей слуха по костной проводимости до 25-30 дБ, а по воздушной - до 50 дБ. Противопоказанием к хирургическому лечению является активное течение отосклеротического процесса, в том числе «красный отосклероз»(отосклеротический очаг кровенаполнения).

Известны три типа операций для улучшения слуха у больных отосклерозом:

•  фенестрация лабиринта;

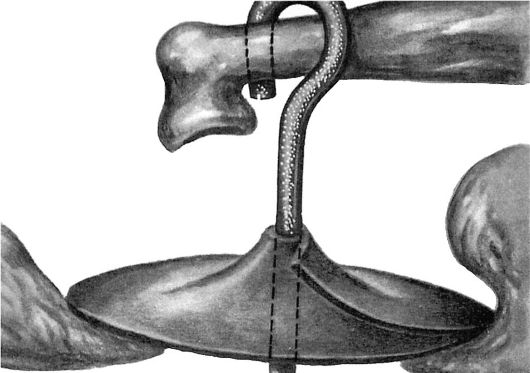
•  мобилизация стремени;

•  стапедотония или стапедэктомия со стапедопластикой. Хирургическое лечение отосклероза позволяет добиться значительного и стойкого улучшения слуха у 80-90% больных.

Стапедэктомия в настоящее время полностью вытеснила представленные выше методы хирургического лечения. Наиболее часто используют ***стапедопластику с частичной и полной стапедэктомией, стапедопластику поршневым методом.***В основе этих методик лежит предложение Shy (1958) производить фенестрацию основания стремени или стапедэктомию и устанавливать синтетический протез между длинным отростком наковальни и окном преддверия. Предварительно окно преддверия прикрывается стенкой вены, которую берут чаще всего с тыла кисти больного. В последующем этот же автор применил протез из тефлона в виде столбика с крючком на одном конце. В основании стремени делают отверстие диаметром 1 мм, в это отверстие вводят гладкий конец тефлонового протеза, а загнутый надевают на длинный отросток наковальни.

|  |
| --- |
|  |

При установке тефлонового (или полиэтиленового) протеза на стенку вены, закрывающую окно преддверия после удаления стремени, нередко возникал пролежень в месте давления протеза на вену, что ведет к глубокому поражению функции рецепторов. Учитывая это, В.Т. Пальчун (1969) предложил другой метод закрытия окна преддверия - после укрепления тефлонового протеза на длинном отростке наковальни и введения второго его конца в окно преддверия (стремя удалено) полоска вены укладывается в виде шарфа вокруг протеза, закрывая просвет между ним и краем окна (рис. ). Для изготовления протеза используется аутохрящ, аутокость, применяются также керамические, тефлоновые протезы (рис.). В настоящее время наиболее популярны титановые протезы по KURZ, которые после выполнения стапедотонии вводят через перфорацию основания стремени (рис. ). Применение новых технологий



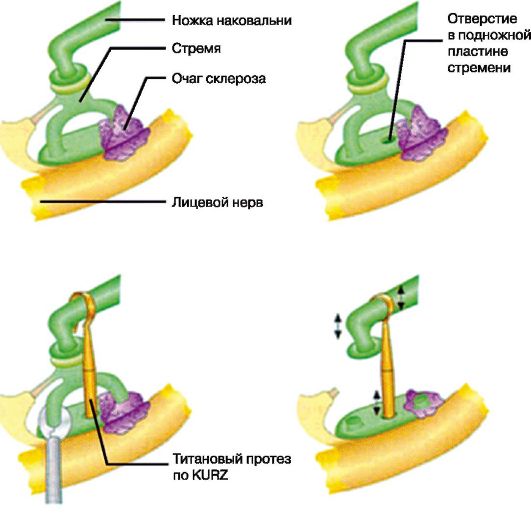
**Рис.**Схема поршневой стапедопластики



**Рис.**Виды протезов для стапедопластики

укорачивает время операции и имеет хороший послеоперационный результат. Учитывая, что вмешательство на окне преддверия как в ближайшем, так и в отдаленном периоде таит серьезные опасности для функции внутреннего уха, хирургическое вмешательство обычно осуществляется на хуже слышащем ухе. Операцию на другом ухе предпочтительно проводить не ранее 6 мес при хорошем функциональном эффекте первой операции.

***Консервативное лечение***отосклероза проводится с целью снижения активности отосклеротического процесса и уменьшения шума в ушах. Для замедления роста отосклеротических очагов и тем



**Рис.**Схема стапедопластики титановыми протезами

самым стабилизации или некоторого улучшения слуха предложено длительно принимать большие дозы натрия фторида в сочетании с витамином D3 и препаратами кальция. Экспериментально показано, что такое лечение противодействует деминерализации костной ткани в окружности отосклеротических очагов и ограничивает их разрастание. Натрия фторид в сочетании с сульфатом магния можно вводить в организм также путем эндаурального фонофореза.

|  |
| --- |
|  |

Однако эффективность консервативных методов лечения пока не оправдывает теоретических надежд. Вместе с тем нельзя пройти мимо того факта, что хирургический метод не устраняет развития отосклероза в лабиринте. Поэтому совершенствование консервативных методов лечения имеет существенное значение.

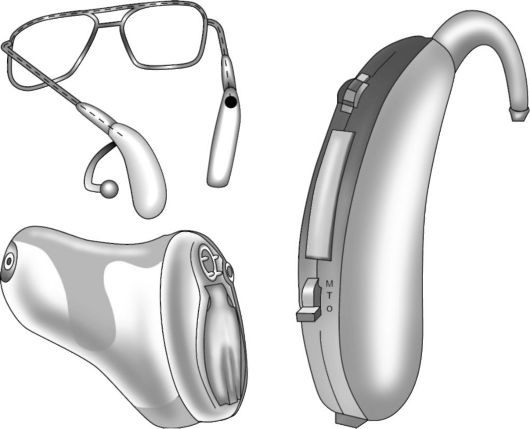
**СЛУХОПРОТЕЗИРОВАНИЕ И КОХЛЕАРНАЯ ИМПЛАНТАЦИЯ**

***Слухопротезирование****- улучшение слуха с использованием слуховых аппаратов.*

Показанием для слухопротезирования является двусторонняя тугоухость II-III степени или глухота на одно ухо и снижение слуха на другое, затрудняющее речевое общение. При повышении порогов восприятия речевых частот (500-4000 Гц) на 40 дБ и более (при этом разговорная речь воспринимается на расстоянии не более 1 м от ушной раковины) больному индивидуально подбирают слуховой аппарат, усиливающий внешние звуки. Слуховые аппараты - это электроакустические устройства, предназначенные для приема звуковых сигналов, их преобразования, усиления и передачи к уху человека. Аппарат обычно снабжен регулятором громкости и телефоном - костным или воздушным. Используются различные виды слуховых аппаратов: заушные в очковой оправе или без нее, карманные и внутриушные (рис.), миниатюрные выполнены в виде ушного вкладыша. Внутриушные аппараты обеспечивают акустическое усиление в 20-30 дБ, заушные - 40-75 дБ, карманные - 50-80 дБ.

Эффективность слухопротезирования зависит от технического совершенства слухового аппарата (наличие или отсутствие автоматической регулировки громкости и сжатия частотного спектра пропускания звуков, тип источника питания и время его непрерывной работы, габариты и масса, наличие устройства для подключения к телефонному аппарату и т.д.). Аппарат подбирается индивидуально, лучше в специальных слухопротезных пунктах врачом-сурдологом. После подбора слухового аппарата пациент проходит обучение у сурдопедагога, при этом он адаптируется к условиям восприятия окружающих звуков через слуховой аппарат. Наибольший положительный эффект слухопротезирования бывает у лиц с кондуктивной тугоухостью, меньший - при нейросенсорной тугоухости. При нейросенсорной тугоухости более 80 дБ, а также при наличии выраженного ФУНГа эффективность слухопротезирования резко снижается, так как у больного при этом оказывается значительно суженным динамический диапазон слухового поля. При данной форме тугоухости между порогом ощущений звука и порогом дискомфорта очень маленький разрыв. Усиление звука при этом ограничивается пределом переносимости, за которым дальнейшее усиление вызывает боль, неприятное ощущение, а с ним и ухудшение разборчивости.

|  |
| --- |
|  |



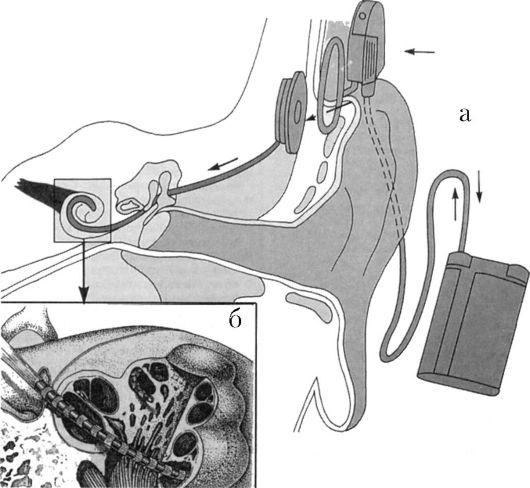
**Рис.** Образцы слуховых аппаратов

***Социальная глухота***- это потеря тонального слуха на уровне 80 дБ и более, когда человек воспринимает только крик у ушной раковины и становится невозможным общение с окружающими. Если слуховой аппарат неэффективен, а общение затруднено или невозможно, человека обучают чтению с губ и контакту с людьми с помощью мимики, жестов. Одной из отличительных черт тугоухости является тесная связь ее с возникновением речевых расстройств, поскольку слух и речь представляют собой единый процесс в речевом общении людей. Если у ребенка врожденная глухота или она развилась в период, когда он еще не начал говорить, то он является глухонемым. Состояние слуха у детей следует выявлять как можно раньше, до трехлетнего возраста, тогда реабилитация слуха и речи происходит более успешно. Для выявления тугоухости и глухоты в раннем детском возрасте используют прежде всего объективные методы - ***импедансную аудиометрию, регистрацию слуховых вызванных потенциалов, отоакустическую эмиссию.***

В последние десятилетия разработан и внедряется в практику новый метод слуховой реабилитации больных с тяжелой степенью тугоухости и глухотой перифери ческого типа – ***кохлеарная имплантация.***Это хирургический метод протезирования улитки с целью восстановления утраченной функции восприятия и переработки звуковой информации периферическим отделом слухового анализатора. Звуковой сигнал перерабатывается в электрические импульсы с последующей стимуляцией слухового нерва через электроды, введенные в барабанную лестницу улитки (рис.). Показанием к кохлеарной имплантации является глухота, обусловленная поражением волосковых клеток спирального органа. При поражении спирального ганглия и улиткового корешка преддверно-улиткового нерва кохлеарная имплантация малоперспективна.

|  |
| --- |
|  |

Кохлеарный имплантат состоит из наружной и имплантируемой частей. Наружная - это микрофон, речевой процессор и передатчик. Микрофон воспринимает и передает звуковые сигналы в речевой



**Рис.** Схема кохлеарной имплантации:

а - схема восприятия и переработки звуковой информации периферическим отделом слухового анализатора; б - схема расположения электродов в улитке

процессор. Здесь осуществляется переработка речевого сигнала в электрические импульсы, которые по проводу передаются на передатчик за ухом пациента. Передатчик по радиоканалу передает информацию на приемник. Имплантируемая часть включает в себя приемник и пучок электродов - до 22. Приемник имплантируется под кожу в углубление, сделанное в височной кости, а пучок электродов вводится в барабанную лестницу на глубину до 30 мм через отверстие в улитке возле его окна. Имплантируемая часть не имеет никаких внешних разъемов, ее питание и передача информации происходит по радиоканалу. Переработка звукового сигнала в электрические импульсы производится с использованием различных методов кодирования, при этом решается задача максимального приближения картины электрической стимуляции к частотной, амплитудной и временной структурам речи. После протезирования некоторые пациенты быстро начинают воспринимать живую речь, однако большинство нуждаются в длительных занятиях с сурдопедагогом.