Дайхес Н.А.^{1,2}, Мачалов А.С.^{1,2}, Кузнецов А.О.^{1,2}, Балакина А.В.¹, Сапожников Я.М.¹,
Тарасова Н.В.¹, Терехина Л.И.¹, Карпов В.Л.¹, Наяндин Е.И.¹, Базанова М.В.¹

¹ Национальный медицинский исследовательский центр оториноларингологии
Федерального медико-биологического агентства, Москва, Россия

² Российский национальный исследовательский медицинский университет
имени Н.И. Пирогова, Москва, Россия

Daikhes N.^{1,2}, Machalov A.^{1,2}, Kuznetsov A.^{1,2}, Balakina A.¹, Sapozhnikov Ya.¹, Tarasova N.¹,
Terekhina L.¹, Karpov V.¹, Nayandina E.¹, Bazanova M.¹

¹ The National Medical Research Center for Otorhinolaryngology of the Federal Medico-Biological
Agency of Russia, Moscow, Russia

² Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russia

Реестр лиц с нарушением слуха высокой степени и глухотой в Российской Федерации

Register of Persons with High Degree of Hearing Impairment
and Deafness in Russian Federation

Резюме

Во всем мире растет численность лиц с нарушением слуха различной степени выраженности, одновременно с этим увеличивается и число пользователей техническими средствами реабилитации слуха (слуховыми аппаратами, кохлеарными имплантами, аппаратами костной проводимости и др.). В большинстве случаев данная категория пациентов нуждается в длительной слухоречевой реабилитации с соблюдением сроков ее проведения, оценкой качества и эффективности. В настоящее время в России не осуществляется контроль кратности обращений пациентов с КИ, оценка эффективности комплексной реабилитации, при этом затраты государства на осуществление первичной специализированной медицинской помощи, в том числе высокотехнологичной (кохлеарная имплантация), достаточно велики, а эффективность проводимых мероприятий в среднем, по предварительной оценке, по стране не превышает 50–60%. С целью сокращения сроков диагностики нарушений слуха, преимущественно в детской практике, обеспечения доступности хирургических вмешательств на органе слуха и своевременности их проведения гражданам Российской Федерации, а также повышения эффективности реабилитационных мероприятий предлагается к внедрению на законодательном уровне реестр лиц с нарушением слуха высокой степени и глухотой. Данный реестр позволит решить эпидемиологические проблемы развития патологии слуха, внедрить мероприятия по предупреждению и профилактике патологии слуха в зависимости от причин, сократить сроки проведения диагностики, обеспечить доступность специализированной медицинской, в том числе высокотехнологичной, помощи, обеспечить соблюдение этапов слухоречевой реабилитации, контроль эффективности проводимых мероприятий и социальной адаптации лиц с нарушением слуха.

Ключевые слова: нарушение слуха, сенсоневральная тугоухость, глухота, реестр, реабилитация.

Abstract

The number of people with hearing impairment of various severity is growing all over the world. At the same time, the number of users of hearing rehabilitation equipment (hearing aids, cochlear implants, bone conduction devices, etc.) is also growing. In most cases, this category of patients needs long-term auditory-speech rehabilitation with compliance with the terms of its implementation, assessment of its quality and effectiveness. Currently, the frequency and effectiveness of complex auditory-speech rehabilitation in Russia is not controlled, while the state costs for implementation of primary specialized medical care, including high-tech one (cochlear implantation) are quite high, and the effectiveness of measures carried out on average, according to preliminary estimates, does not exceed 50–60% in the country. In order to reduce the time of diagnostics of hearing disorders, especially in pediatric practice, to ensure the availability of surgical interventions on the hearing organ and the timeliness of their implementation in citizens of the Russian Federation, as well as to improve the process of auditory-speech rehabilitation, control of its terms on the territory of the Russian Federation, it is proposed to introduce at the legislative level the register of persons with high degree of hearing impairment and deafness in the Russian Federation, which will solve epidemiological problems of the development of hearing pathology, as well as the measures to prevent pathology depending on the reasons, to reduce the time of diagnostics of hearing pathology, to ensure the availability of various types of specialized medical care, including high-tech one, as well as to ensure compliance with the frequency of auditory-speech rehabilitation, monitoring its effectiveness, and social adaptation of persons with hearing impairment.

Keywords: hearing impairment, sensorineural hearing loss, deafness, registry, rehabilitation.

По предварительным прогнозам Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ), к 2050 г. в мире почти 2,5 млрд человек будут иметь нарушение слуха той или иной степени выраженности и по меньшей мере 700 миллионов человек будут нуждаться в реабилитационных услугах в связи с тяжелой потерей слуха. Уже сегодня более 5% всего населения земного шара (432 миллиона взрослых и 34 миллиона детей) нуждаются в реабилитации для решения проблемы «инвалидизирующей» потери слуха. Согласно рекомендациям ВОЗ, под «инвалидизирующей» потерей слуха необходимо понимать повышение порогов слуха по основным частотам в детской практике более чем на 30 дБ, во взрослой практике – 40 дБ [1]. Неуклонно растет и число пользователей техническими средствами реабилитации слуха как детского, так и взрослого возраста [1–3]. У 82% детей нарушения слуха возникают на 2–8-м годах жизни, т. е. в доречевой период или период становления речи [2, 4, 5, 7, 8]. По нашим данным, ежегодно в Российской Федерации нуждаются в электроакустической коррекции слуха до 150 тысяч детей и 300 тысяч взрослых.

Проблема выявления и ранней реабилитации детей с нарушениями слуха становится все более значимой. В настоящее время диагностика слуховых нарушений с помощью объективных современных методик возможна даже в неонатальный период [6]. Судьба ребенка с нарушенным слухом во многом определяется сроком обнаружения дефекта [4].

С 2008 г. в Российской Федерации с целью ранней диагностики нарушения слуха введен универсальный аудиологический скрининг

новорожденных и детей первого года жизни [2, 3]. Общеизвестно, что универсальный аудиологический скрининг новорожденных методом регистрации отоакустической эмиссии различных классов крайне важен для своевременного выявления детей с нейросенсорными, кондуктивными и смешанными нарушениями слуха [2, 4, 7, 9, 10].

Количество программ универсального аудиологического скрининга новорожденных и детей первого года жизни, а также методик их проведения увеличивается от года к году по всему миру [4, 11–15]. В различных регионах Российской Федерации получаемые в ходе обследования цифры не одинаковы. К примеру, согласно проведенной нами паспортизации сурдологической службы МЗ РФ в ходе первого и второго этапов аудиологического скрининга новорожденных и детей первого года жизни, проводимого в Костромской области, Республике Башкортостан, охват первым этапом новорожденных и детей первого года жизни составляет 98,8%, вторым этапом – 94,3%; в Республике Хакасия, Магаданской области охват первым этапом составил 72,4%, вторым этапом – 34,1%.

В мировой практике применяются различные методики проведения аудиологического скрининга. Например, в Италии он состоит из трех шагов с регистрацией задержанной вызванной отоакустической эмиссии (ТЕОАЕ) на первых двух шагах и коротколатентных слуховых вызванных потенциалов (КСВП) – на третьем [11]. В Бразилии методы исследования зависят от наличия у ребенка факторов риска развития тугоухости и глухоты и включают в себя импедансометрию, регистрацию ТЕОАЕ и КСВП, поведенческие тесты [13].

Таким образом, до сих пор не существует единых стандартов по проведению аудиологического скрининга новорожденных и детей первого года жизни. Отечественными и зарубежными специалистами оговариваются лишь необходимые условия, при соблюдении которых скрининг будет эффективен [2, 4, 11–15]. Необходимо обследовать как на первом, так и на втором этапах не менее 95% новорожденных и детей первого года жизни; в ходе скрининга нужно выявлять детей с порогами слуха ≥ 35 дБ на лучше слышащее ухо; количество ложноположительных ответов не должно превышать 4% от всех обследованных; количество ложноотрицательных ответов в идеале должно равняться нулю. В настоящее время предпочтительными методами исследования слуха у новорожденных и детей первого года жизни являются регистрация вызванной отоакустической эмиссии (ВОАЭ) и регистрация коротколатентных слуховых вызванных потенциалов (КСВП) самостоятельно или в комбинации [4, 11, 13–15].

В Российской Федерации при незначительной и средней степени потери слуха у детей применяют слухопротезирование слуховыми аппаратами, а при наличии показаний – различные виды микрохирургических слухоулучшающих операций [3, 5, 10]. При высокой степени нейросенсорной тугоухости и глухоте, как правило, показана кохлеарная имплантация [3, 8, 10]. Данный вид хирургического вмешательства с обязательным комплексом реабилитационных мероприятий дает возможность воспринимать звуковую информацию и развивать собственную устную речь. Сегодня, по полученным

нами данным, подобные операции выполняются во многих клиниках Российской Федерации; из них более 60% операций проводится в учреждениях, подведомственных Федеральному медико-биологическому агентству.

Таким образом, восстановление слуха у детей раннего возраста с применением слуховых аппаратов, кохлеарных имплантов и организация коррекционно-педагогической помощи станут важнейшим звеном в комплексной реабилитации и социальной интеграции данных пациентов [3, 10]. При своевременных и правильно проведенных лечебных мероприятиях значительная часть детей будет социально адаптирована, а также сможет обучаться в массовых учебных учреждениях страны [3, 8, 10].

Однако дальнейший мониторинг пациентов с выявленными отклонениями слуха (от момента проведения универсального аудиологического скрининга новорожденных) и последующая слухоречевая реабилитация осуществляются исключительно по обращаемости пациентов и их законных представителей. При дальнейшем ведении данных пациентов возникают определенные сложности и проблемы: они не обращаются своевременно в специализированные учреждения либо обращаются за оказанием медицинской помощи в учреждения иных форм собственности, отсутствуют специалисты в регионе проживания пациентов, и они вынуждены обращаться в другие регионы, неисправность приборов, так как не проводится их плановое регламентное обслуживание (калибровка). Все это приводит к отсутствию мониторинга пациентов с подозрением на снижение слуха и установленным диагнозом.

Так, например, на территории Республики Беларусь с 2009 г. была создана интегрированная база данных детей с нарушениями слуха. С 2011 г. ведется работа по превращению реестра из статической базы данных в динамическую систему. Реестр глухих и слабослышащих детей в Республике Беларусь представляет собой единую республиканскую сеть данных о состоящих на учете в сурдологических кабинетах детей с нарушениями слуха с возможностью модемной связи между регионами и РНПЦ оториноларингологии республики [6].

Основные проблемы отечественного здравоохранения в настоящее время, на наш взгляд:

- 1) неизвестно точное число рождающихся в нашей стране детей с той или иной степенью тугоухости;
- 2) недостаточное использование современных объективных методов диагностики нарушений слуха;
- 3) отсутствие единой системы получения оперативной информации о числе выявленных лиц с нарушением слуха различной степени выраженности, количестве и качестве выполнения высокотехнологичных видов помощи для лечения лиц с высокой степенью тугоухости и глухотой;
- 4) отсутствие единой системы мониторинга проведения комплексной реабилитации, ее кратности, соблюдения сроков, места проведения, а также контроля уровня знаний и квалификации специалистов, которые ее осуществляют.

Глухие и слабослышащие люди постоянно сталкиваются с серьезными проблемами социального, культурного, экономического характера:

- недоступность или низкое качество образования вследствие невысоких ожиданий педагогов от глухих людей, отсутствия адаптации образовательных программ к инвалидам по слуху, использования устаревших и неоптимальных методик (например, предубеждение к жестовому языку и замена его оралистским подходом (считывание речи по губам и ответ голосом));
- высокий уровень безработицы, что в том числе обусловлено восприятием глухих со стороны здоровых людей как отстающих в умственном развитии вследствие трудностей владения устной речью и других проблем коммуникации;
- ограниченность средств коммуникации – например, на 120 тысяч людей, общающихся на языке жестов, в России приходится всего 1100 сурдопереводчиков. Каждому нуждающемуся по программе реабилитации в год полагается 40 часов сурдоперевода, что явно недостаточно: сурдопереводчики загружены и глухие люди часто не могут получить их помощь;
- недоступность диагностики и реабилитации вследствие недостаточного обеспечения населения необходимыми специалистами и медицинским оборудованием, высокой стоимости технических средств реабилитации для персонального использования и психологического барьера, препятствующего обращению к специалистам и ранней диагностике возникающих проблем.

В настоящее время в мире существует несколько организаций и их интернет-ресурсов, подразумевающих ведение базы данных людей с нарушениями слуха:

- World Federation of the Deaf;
- European Union of the Deaf;
- National Association of the Deaf;
- National Council on Disability.

Данные организации и интернет-ресурсы помогают обеспечить доступность медицинской помощи лицам с нарушением слуха, узнать о современных технических достижениях для повышения качества и эффективности слухоречевой реабилитации.

В нашей стране существует Федеральный реестр инвалидов, который создан в 2018 г. Реестр представляет собой базу данных людей со статусом инвалида; он содержит сведения о группе инвалидности, ограничениях жизнедеятельности, нарушенных функциях организма и степени утраты профессиональной трудоспособности. Госзаказчиком (Пенсионным фондом России) проводятся реабилитационные или абилитационные мероприятия, разрабатываются меры соцзащиты.

Однако, на наш взгляд, лица с нарушением слуха требуют ведения отдельного реестра, так как не всегда это пациенты со статусом инвалида. В вышеуказанном реестре не осуществляется учет и кратность проведения реабилитационных и абилитационных мероприятий, не учитывается их эффект и потенциал.

В Российской Федерации в настоящее время существует несколько реестров и баз данных пациентов с различными заболеваниями:

- Электронная база данных пациентов с демиелинизирующими заболеваниями.
- Реестр пациентов старше 80 лет с острым коронарным синдромом.
- Реестр пациентов с лимфангиолойомиоматозом (ЛАМ).
- Реестр пациентов с первичными иммунодефицитными состояниями.
- Программа по изучению распространенности мужского и женского бесплодия.
- Исследовательская программа по пациентам с гнездной алопецией.
- Исследовательская программа по пациентам с витилиго.

Ряд других программ направлены на детальное изучение проблематики, обеспечения доступности медико-социальной и коррекционно-педагогической помощи и профилактике данных заболеваний.

Отсутствие реестра жителей с нарушением слуха, в свою очередь, не позволяет оценить экономические потери в нашем обществе, а также принять меры по устранению этих проблем и оценить эффективность выполняемых мероприятий, а также осуществлять оперативный мониторинг ранней диагностики нарушений слуха, мониторинг применения различных технических средств реабилитации слуха, выполнения высокотехнологичных методов лечения (кохлеарной имплантации), а также последующих комплексных реабилитационных мероприятий, направленных на развитие слуха и речи, социальной адаптации.

В связи с этим на сегодняшний день назрела острая необходимость в разработке реестра лиц с нарушением слуха.

Нами предложен реестр со следующими ключевыми моментами:

- код региона проживания пациента;
- информация о родственниках/опекунах пациента;
- наследственные заболевания в семье;
- анамнез жизни: как протекала беременность, угрозы прерывания беременности, курение, употребление алкоголя во время беременности, инфекционные болезни (краснуха, грипп, цитомегаловирусная инфекция, герпес, токсоплазмоз, сифилис и др.), хронические очаги инфекции, применение препаратов с потенциальным ототоксическим эффектом. Роды: их срок, ход, применялись ли анестезия, стимуляция, вспомогательные пособия. Резус-конфликт. Масса и длина тела при рождении, оценка по шкале Апгар, асфиксия, искусственная вентиляция легких, вскармливание, помесечная прибавка в весе и росте. Рост и развитие, профилактические прививки, перенесенные заболевания (детские инфекционные заболевания, эпидемический менингит, грипп, острый и хронический гнойный средний отит, другие синдромы и патологические состояния). Применение препаратов с потенциальным ототоксическим эффектом;
- сопутствующие заболевания;
- уровень медицинской и гигиенической культуры родителей;
- условия жизни семьи и психологический климат в семье, психотравмирующие ситуации вне семьи;
- соматический статус;
- локальный статус;
- данные объективных и субъективных методов исследования слуха;

- степень снижения слуха на каждое ухо в отдельности;
- окончательный диагноз;
- алгоритм реабилитационных мероприятий;
- контроль мероприятий.

Таким образом, построение единого стандарта и внедрение реестра позволит решить множество современных проблем. Это и эпидемиологические проблемы развития патологии слуха, и программа мероприятий по предупреждению и профилактике данной патологии, и сокращение сроков диагностики патологии слуха, обеспечение доступности различного рода специализированной медицинской помощи, в том числе высокотехнологичной, а также обеспечение соблюдения кратности слухоречевой реабилитации, контроль ее эффективности и социальной адаптации лиц с нарушением слуха.

Вклад авторов: Дайхес Н.А., Мачалов А.С., Кузнецов А.О., Сапожников Я.М., Балакина А.В., Тарасова Н.В., Терехина Л.И. – концепция и дизайн исследования, редактирование; Мачалов А.С., Балакина А.В., Карпов В.Л., Наяндин Е.И., Базанова М.В. – концепция и дизайн исследования, сбор материала, обработка, написание текста.

Authors' contribution: Daikhes N., Machalov A., Kuznetsov A., Sapozhnikov Ya., Balakina A., Tarasova N., Terekhina L. – research concept and design, editing; Machalov A., Balakina A., Karpov V., Nayandina E., Bazanova M. – the concept and design of the study, collection of material, processing, writing the text.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.

■ ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. World Health Organization. *Deafness and hearing loss (website)*. Available at: who.int/ru/news-room/fact-sheets/detail/deafness-and-hearing-loss (accessed 18.07.2021).
2. Daikhes N., Guz E., Dergachev V. (2007) Register of diagnostics and treatment of hearing disorders in residents of the Russian Federation. *Russian otorhinolaryngology*, no 3 (28), pp. 16–19.
3. Litvak M., Starokha A., Machalov A. (2012) Dynamics of the need for audiological support in patients after cochlear implantation at different periods of rehabilitation. *Russian otorhinolaryngology*, 3 (58), pp. 70–74.
4. Daikhes N., Yablonsky S., Pashkov A. (2012) *Universal audiological screening of newborns and children of the first year of life. Methodological recommendations*. Moscow, 32 p.
5. Machalov A., Sapozhnikov Ya., Kreisman M. (2020) The results of the diagnostics of hearing disorders in children of the grades 1–11. *Science and innovation in medicine*, vol. 5, no 1, pp. 53–57.
6. Makarina-Kibak L., Eremenko Yu., Zatoloka D. (2012) Information monitoring system for deaf and hard-of-hearing children in the Republic of Belarus. *Otorhinolaryngology. Eastern Europe*, 4 (09), pp. 104–111.
7. Sapozhnikov Ya., Daikhes N., Machalov A. (2020) The use of broadband tympanometry in audiological screening in newborns and in premature newborns with different gestation periods. *Russian otorhinolaryngology*, vol. 19, no 5 (108), pp. 76–82.
8. Mestnikova A., Gogolev I., Diab H. (2018) Results of cochlear implantation operations performed in the MS (Ya). *Yakut Medical Journal*, no 3 (63), pp. 69–71.
9. Sapozhnikov Ya., Daikhes N., Machalov A. (2019) The possibilities of broadband tympanometry in the differential diagnosis of some forms of hearing loss. *Russian otorhinolaryngology*, vol. 18, no 6 (103), pp. 59–65.
10. Machalov A. (2015) *The functional state of the middle and inner ear in patients with sensorineural hearing loss after cochlear implantation* (PhD Thesis), Moscow, p. 23.
11. Sergi P., Pastorino G., Ravazzani P. (2001) A hospital based universal neonatal hearing screening program using click-evoked otoacoustic emission. *Scand. Audiol.*, vol. 30, suppl. 52, pp. 18–20.
12. Erenberg A., Lemons J., Sia C. (1999) American Academy of Pediatrics. Newborn and Infant Hearing Loss: Detection and Intervent. *Pediatrics*, vol. 103, no 2, pp. 527–530.
13. Chapchap M.J., Segre C.M. (2001) Universal newborn hearing screening and transient evoked otoacoustic emission: new concepts in Brazil. *Scand. Audiol.*, vol. 30, Suppl. 53, pp. 33–36.
14. Vohr B.R., Carty L.M., Moore P.E. (1998) The Rhode Island hearing assessment program: experience with statewide hearing screening (1993–1996). *J. Pediatr.*, vol. 133, pp. 353–357.
15. Psarommatas I.M., Tsakanikos M.D., Diamantopoulou P.M. (2001) Towards a universal newborn hearing screening. *Scand. Audiol.*, vol. 30, Suppl. 52, pp. 25–27.

Подана/Submitted: 21.07.2021

Принята/Accepted: 23.08.2021

Контакты/Contacts: anton-machalov@mail.ru