

**Министерство здравоохранения Российской Федерации
Государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего профессионального образования
«Первый Санкт–Петербургский государственный медицинский университет им. акад.
И.П. Павлова»
Лаборатория слуха и речи НИЦ**

Бобошко М.Ю., Гарбарук Е.С., Мальцева Н.В.

ДИАГНОСТИКА ЦЕНТРАЛЬНЫХ НАРУШЕНИЙ СЛУХА

Учебно-методическое пособие

Санкт–Петербург
Издательство СПбГМУ

2013

УДК 616.28-008.1 (075.5)
ББК 56.8
Б 72

Авторы:

Бобошко Мария Юрьевна – доктор медицинских наук, зав. лабораторией слуха и речи НИЦ ГБВОУ «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова»

Гарбарук Екатерина Сергеевна – кандидат биологических наук, старший научный сотрудник Санкт-Петербургского государственного педиатрического медицинского университета

Мальцева Наталия Васильевна – кандидат биологических наук, старший научный сотрудник лаборатории слуха и речи НИЦ ГБВОУ «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова»

Рецензент: заведующий кафедрой неврологии и мануальной терапии факультета последипломного образования ГБВОУ «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова», доктор медицинских наук, профессор *Е.Р. Баранцевич*

Утверждено на заседании ЦМК по хирургическим болезням от 05.03.2013 г.

Бобошко М.Ю., Гарбарук Е.С., Мальцева Н.В.

Б 72 Диагностика центральных нарушений слуха: Учебно-методическое пособие / М.Ю. Бобошко, Е.С. Гарбарук, Н.В. Мальцева. – СПб.: Издательство СПбГМУ, 2013. – 48 с.

ISBN 978-5-88999-202-8

Центральные нарушения слуха часто сопутствуют периферическим слуховым расстройствам, в значительной степени ухудшая разборчивость речи. Их диагностика осуществляется посредством специальной батареи тестов, знание которых необходимо специалистам разного профиля.

Пособие предназначено для студентов V-VI курсов лечебного факультета, врачей сурдологов-оториноларингологов, отоларингологов, неврологов, педагогов, дефектологов, слухопротезистов.

СОДЕРЖАНИЕ

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ	4
ВВЕДЕНИЕ	5
1. ФУНКЦИОНАЛЬНАЯ АНАТОМИЯ ЦЕНТРАЛЬНЫХ ОТДЕЛОВ СЛУХОВОЙ СИСТЕМЫ.....	7
2. МЕТОДЫ ОЦЕНКИ СОСТОЯНИЯ ПЕРИФЕРИЧЕСКОГО ОТДЕЛА СЛУХОВОГО АНАЛИЗАТОРА	12
2.1. Тональная пороговая аудиометрия.....	12
2.2. Регистрация вызванной отоакустической эмиссии.....	14
2.3. Импедансная аудиометрия	15
2.4. Речевая аудиометрия в тишине.....	19
2.5. Регистрация коротколатентных слуховых вызванных потенциалов	23
3. МЕТОДЫ АУДИОЛОГИЧЕСКОЙ ОЦЕНКИ СОСТОЯНИЯ ЦЕНТРАЛЬНЫХ ОТДЕЛОВ СЛУХОВОГО АНАЛИЗАТОРА	25
3.1. Сбор жалоб, анамнеза	25
3.2. Психоакустические (субъективные) методы исследования.....	27
3.2.1. Монауральные низкоизбыточные речевые тесты	27
3.2.2. Дихотические речевые тесты	29
3.2.3. Речевые тесты бинаурального взаимодействия.....	30
3.2.4. Тесты оценки временной разрешающей способности	31
3.3. Электрофизиологические (объективные) тесты.....	32
3.3.1. Регистрация коротколатентных слуховых вызванных потенциалов	32
3.3.2. Регистрация среднелатентных слуховых вызванных потенциалов.....	32
3.3.3. Регистрация длиннелатентных слуховых вызванных потенциалов.....	33
4. РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ИСПОЛЬЗОВАНИЮ ТЕСТОВ.....	36
5. ЛУЧЕВАЯ ДИАГНОСТИКА	38
6. ОСНОВНАЯ ЛИТЕРАТУРА.....	40

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

АР – акустический (стапедиальный) рефлекс

ВВК – внутренние волосковые клетки

дБ нПС (dB HL) – децибел относительно нормального порога слышимости

дБ УЗД (dB SPL) – децибел относительно исходного уровня звукового давления

ДСВП – длиннотентные слуховые вызванные потенциалы

ЗВОАЭ – задержанная вызванная отоакустическая эмиссия

КСВП – короткотентные слуховые вызванные потенциалы

КТ – компьютерная томография

МРТ – магнитно-резонансная томография

НВК – наружные волосковые клетки

ОАЭ – отоакустическая эмиссия

ОАЭПИ – отоакустическая эмиссия на частоте продукта искажения

ПЭТ – позитронно-эмиссионная томография

СВП – слуховые вызванные потенциалы

ССВП – среднетентные слуховые вызванные потенциалы

фМРТ – функциональная магнитно-резонансная томография

ФУНГ – феномен ускоренного нарастания громкости

CAPD – Central Auditory Processing Disorders – центральные слуховые расстройства

GDT – Gap Detection Test – тест обнаружения паузы

SNR – signal-to-noise ratio – отношение сигнал/шум

ВВЕДЕНИЕ

Нарушения слуха центрального происхождения отличаются многообразием и в отношении механизма возникновения, и по клиническим проявлениям. Центральные отделы слухового анализатора ответственны за такие функции, как локализация звукового стимула, распознавание и интеграция звуковой информации, восприятие звука на фоне помехи, восприятие искаженного акустического сигнала [39, 25, 20]. У пациентов с центральными слуховыми расстройствами может не нарушаться способность воспринимать простые звуки, но при этом имеются трудности с распознаванием более сложной звуковой информации. Особенности затруднения возникают в понимании речи в шумной обстановке, по телефону, в обработке невербальной информации (например, музыки), что, несомненно, влияет на качество жизни и социальные функции.

Принято считать, что подавляющее большинство случаев звуковоспринимающей тугоухости обусловлено периферическими расстройствами (на уровне улитки). Однако исследования последних лет дают все основания думать о достаточной высокой распространенности центральных нарушений слуха (как изолированных, так и сочетающихся с кохлеарной патологией) в разном возрасте. Сложности в оценке частоты встречаемости центральных слуховых расстройств (CAPD, Central Auditory Processing Disorders) связаны, во-первых, со схожестью симптомов с другими нарушениями, а во-вторых, с отсутствием единого подхода к выявлению данного расстройства. G.D. Chermak, F.E. Musiek (1997) оценивают частоту встречаемости CAPD у детей как 2-3%, при этом у мальчиков данное нарушение выявляется в два раза чаще, чем у девочек. Несколько иные сведения приводит И.В. Королева (2000), отмечающая, что центральные расстройства слуха имеют место у 10-12% детей [11]. Среди взрослого населения, по данным J.C. Cooper, G.A.Gates (1991), распространенность CAPD возрастает до 10-20% [28].

Причинами поражения центрального звена слухового анализатора у детей могут быть различные инфекции, интоксикации, врожденная патология и пр., у взрослых – церебральный атеросклероз, дисциркуляторная энцефалопатия и многие другие заболевания. При реабилитации таких пациентов возникают определенные сложности, поскольку слуховые аппараты обычно плохо им помогают или дают эффект лишь в ограниченных ситуациях. Раннее, своевременное выявление центральных слуховых расстройств позволяет разработать рациональную тактику ведения больных с данной патологией.

Кроме того, доказано, что ухудшение разборчивости речи на фоне центральных расстройств слухового анализатора может являться предшественником деменции и болезни Альцгеймера. Для выявления групп риска по данным заболеваниям некоторые авторы предлагают использовать ряд психоакустических тестов, отличающихся большей

чувствительностью к субклиническому когнитивному дефициту по сравнению с существующими скрининговыми когнитивными тестами[23, 55, 33].

На сегодняшний день в мире не существует единых диагностических стандартов обнаружения центральных нарушений слуха, хотя предложено немало методов (субъективных и объективных), позволяющих с той или иной степенью достоверности определить уровень поражения слухового анализатора. В связи с быстрым техническим прогрессом батарея тестов по оценке функционирования центральных отделов слуховой системы постоянно совершенствуется и включает уже не только аудиологические, неврологические, но и лучевые методики, и ряд других. В представленном пособии Вашему вниманию предлагается краткое описание основных существующих в настоящее время методов диагностики центральных слуховых расстройств.

БЛАГОДАРНОСТИ

Самые искренние слова благодарности – заведующему кафедрой неврологии и мануальной терапии факультета последипломного образования ПСПбГМУ им. И.П. Павлова, доктору медицинских наук, профессору ***Баранцевичу Евгению Робертовичу*** и ассистенту кафедры рентгенологии и медицинской радиологии ПСПбГМУ им. И.П. Павлова, кандидату медицинских наук ***Брызгаловой Светлане Владимировне***, за ценные советы в процессе подготовки пособия.

1. ФУНКЦИОНАЛЬНАЯ АНАТОМИЯ ЦЕНТРАЛЬНЫХ ОТДЕЛОВ СЛУХОВОЙ СИСТЕМЫ

При рассмотрении процессов звуковосприятия принято различать периферический, ретрокохлеарный и центральный отделы слуховой системы. *Периферический* отдел представлен расположенным на базилярной мембране улитки *Кортиевым (спиральным) органом*, от сенсорных клеток которого отходят периферические отростки биполярных (ганглиозных) нейронов слухового анализатора. К *ретрокохлеарному* отделу традиционно относят: 1) *спиральный ганглий*, лежащий в спиральном канале улитки, идущем параллельно Кортиеву органу, 2) *ствол слухового нерва*, образуемый центральными отростками нейронов спирального ганглия, 3) область *мостомозжечкового угла* (участок головного мозга, ограниченный задним краем моста, мозжечком и оливой продолговатого мозга: место выхода VII и VIII черепных нервов). *Центральные* отделы слухового анализатора представлены нейронами, расположенными в *кохлеарных (улитковых) ядрах* (в глубине продолговатого мозга, на границе с мостом), *ядрах верхней оливы* (в области моста), *боковой петли* (проходит от моста к нижнему двухолмию), *нижних (задних) буграх четверохолмия* (в среднем мозге), *внутреннем коленчатом теле* (в таламусе) и *слуховой области коры* (рис. 1, 2). Продолговатый мозг, мост и средний мозг образуют *ствол мозга*.

Таким образом, *первые нейроны* слухового анализатора – это биполярные клетки спирального ганглия. Их центральные отростки образуют слуховой нерв (*pars cochlearis VIII* пары черепно-мозговых нервов), входящий в мозг между мостом и продолговатым мозгом, рядом с лицевым (VII) нервом. Войдя в продолговатый мозг, слуховой (улитковый) нерв делится на две ветви – нисходящую и восходящую, заканчивающихся в вентральном и дорсальном улитковых ядрах. Слуховые нервы являются началом **афферентного слухового пути**, который также называют восходящим, центростремительным.

Следующим за слуховым нервом отделом слухового пути являются *улитковые ядра (nuclei cochlearis)*, в которых все волокна слухового нерва переключаются на *нейроны второго порядка*. Начиная именно с этого уровня, говорят уже о центральных отделах слухового анализатора. Различают *вентральное улитковое ядро (nucleus cochlearis ventralis)*, которое, в свою очередь, делится на переднее и заднее, и *дорсальное*, или *слуховой бугорок (nucleus cochlearis dorsalis, tuberculum acusticum)*. Волокна от верхушки улитки иннервируют вентро-латеральную часть кохлеарных ядер, а от основания – дорсомедиальную, что создает основу для тонотопической организации клеточных элементов улитковых ядер.

От дорсального ядра волокна полностью переходят к вышележащим центрам противоположной стороны, а от вентрального часть волокон идет к верхне-оливарным ядрам одноименной стороны, а часть – противоположной, образуя перекрест. Плоский пучок

поперечно идущих волокон слухового пути, расположенный на границе верхней и нижней частей моста, получил название трапецевидного тела (*corpus trapezoideum*).

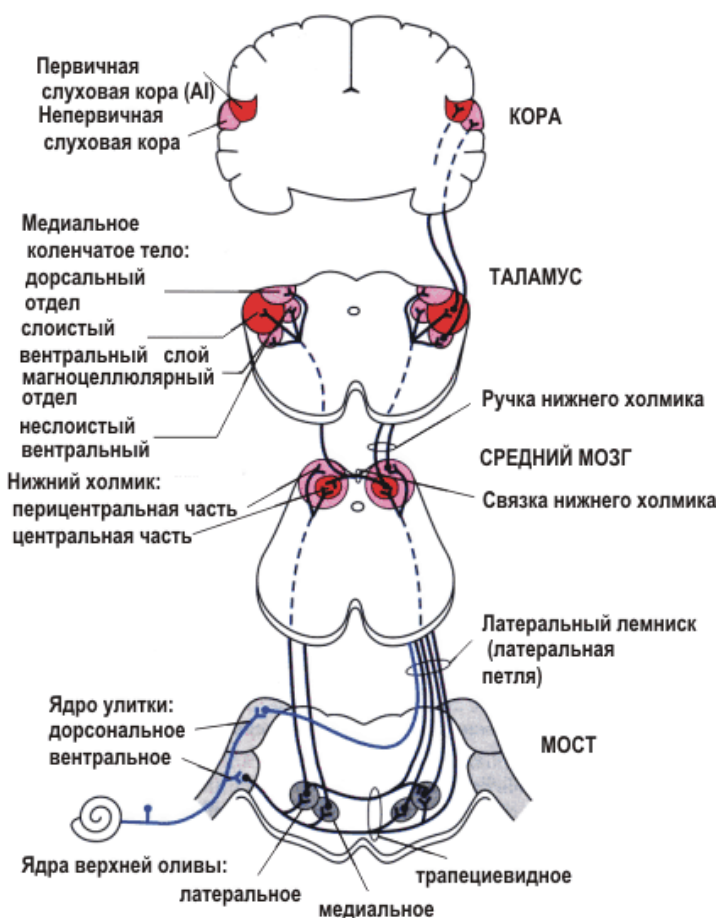


Рис. 1. Проводящие пути слухового анализатора (http://medbiol.ru/medbiol/phus_ner/000b9b2d.htm#0006427e.htm)

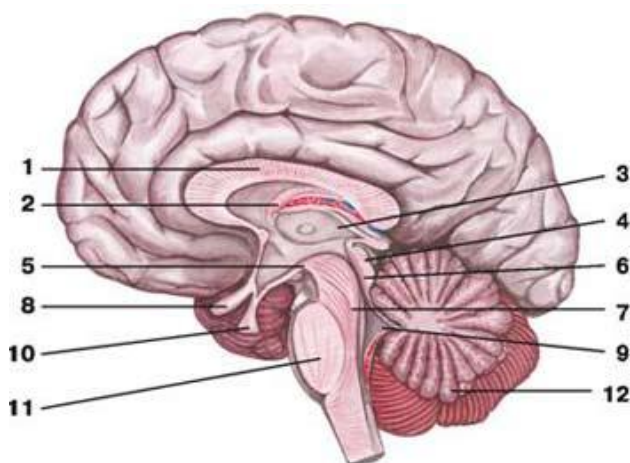


Рис. 2. Сагиттальное сечение головного мозга (http://anatomy_atlas.academic.ru/):

1 – мозолистое тело; 2 – свод; 3 – таламус; 4 – крыша среднего мозга; 5 – сосцевидное тело; 6 – водопровод среднего мозга; 7 – ножка мозга; 8 – зрительный перекрест; 9 – IV желудочек; 10 – гипофиз; 11 – мост; 12 – мозжечок.

Комплекс **ядер верхней оливы** содержит *нейроны слухового пути третьего порядка*. Расположены верхние оливы в латеральной части моста, на границе его вентральной и дорсальной частей; основные ядра – латеральное (*oliva superior lateralis*, или S-образное ядро) и медиальное (*oliva superior medialis*, или *accessorius*). *Латеральное ядро* получает афферентацию только от ипсилатерального улиткового ядра, в то время как аксоны его клеток иннервируют вышележащие ядра и своей, и противоположной стороны. Клетки *медиального ядра* имеют два дендрита: к одному из них подходят аксоны вентрального улиткового ядра ипсилатеральной стороны, а к другому – аксоны вентрального улиткового ядра противоположной стороны. Таким образом, медиальное ядро верхней оливы является первым уровнем слуховой системы, где осуществляется бинауральная конвергенция афферентации от правой и левой улиток [18].

От верхней оливы восходящие волокна (в основном с противоположной стороны) поднимаются кверху в составе **боковой петли** (*lemniscus lateralis*). Волокна боковой петли направляются в заднее двухолмие, при этом часть волокон перекрещивается и присоединяется к боковой петле противоположной стороны, образуя комиссуру Пробста. Так как часть аксонов переключается в ядрах боковой петли, то на подходе к нижним холмам четверохолмия в ее составе имеются аксоны нейронов 2-го (от улитковых ядер), 3-го (от верхних олив) и 4-го (от ядер боковой петли) порядков.

Нижние (задние) холмы четверохолмия (*colliculi inferiores*) – наиболее значительное образование подкоркового отдела слуховой системы, наибольшие по объему, количеству и плотности клеток. В основном, они состоят из *нейронов четвертого порядка*, но в них имеются также и нейроны 3-го и 5-го порядков. Нижние холмы расположены в крыше среднего мозга и имеют ручки (*brachia colliculorum inferior*), образованные основной массой аксонов, идущих от нижнего холма к медиальному коленчатому телу своей стороны. Часть волокон нижнего холма идет через *интерколликкулярную комиссуру* в конралатеральный нижний холм, где большая часть волокон переключается; переключенные и непереключенные волокна проходят в составе волокон ручки нижнего холма и оканчиваются во внутреннем коленчатом теле. Нижнее двухолмие имеет анатомические связи с верхним двухолмием, красным ядром и, соответственно, с передними (двигательными) рогами спинного мозга, что может обуславливать нарушение безусловно-рефлекторных двигательных реакций в ответ на звуковое воздействие, и ряд других [3, 16].

Следующим местом переключения восходящего слухового пути является **внутреннее коленчатое тело** (*corpus geniculatum mediale*), которое находится в таламусе (промежуточном мозге) и содержит крупноклеточную и мелкоклеточную части. Во внутреннем коленчатом теле, как и в других структурах слухового пути, прослеживается

тонотопическая организация: низкие частоты представлены в латеральной части ядра, а высокие – в медиальной. Аксоны нейронов внутреннего коленчатого тела входят в вентральный отдел внутренней капсулы над латеральным коленчатым телом, проходят сублентиккулярно, а затем веерообразно расходятся, образуя акустическую радиацию (*radiatio acustica*), и направляются в слуховую область коры.

Центральный слуховой путь заканчивается у человека в *коре височной доли* больших полушарий головного мозга, в корковых полях 41, 42 и отчасти 22 (по Бродману), расположенных на нижней стенке сильвиевой борозды в области извилины Гешля и верхней височной извилины. Наибольшую часть волокон слуховой радиации получает *поле 41*, которое (занимает большую часть извилины Гешля, имеет типичное для рецепторных корковых полей шестислойное строение с преобладанием IV афферентного слоя клеток), меньшую часть – *поле 42* (располагается в виде подковы вокруг поля 41, IV слой в нем значительно уже, чем в поле 41). *Поле 22* (занимает средние 2/3 верхней височной извилины) получает волокна, главным образом, из полей 41 и 42. Слуховая кора имеет многочисленные связи с другими областями мозга: через задние отделы мозолистого тела каждая корковая зона связана с одноименной зоной другой стороны; установлены связи слуховой коры с полями 21, 8, 18, 19, 6, 44, 43, 37. Два пучка волокон связывают височную долю с лобной [3].

Восходящие пути слухового анализатора начинают обрабатывать звуковую информацию преобразованием простого кода, который осваивается волокнами слухового нерва, в более сложные коды. Так, кодирование временной информации кохлеарными ядрами осуществляется значительно сложнее по сравнению с волокнами слухового нерва; при кодировании интенсивностей постоянно повышается скорость разрядов с ростом интенсивности до 100 дБ кохлеарными ядрами по сравнению с 40 дБ волокнами слухового нерва [18].

Наряду с афферентным слуховым путем в слуховой системе имеется **эфферентный путь**, называемый также *нисходящим, центробежным*, который до настоящего времени остается предметом исследований и споров. Эфферентная регуляция слуховой системы осуществляется нисходящим пучком, начинающимся от слуховой коры. На уровне таламуса эфферентный путь переключается во внутреннем коленчатом теле, хотя есть сведения, что от коры идут и прямые нисходящие пути к нижним холмам, а от них – к верхнеоливарным ядрам своей и противоположной сторон, а также к улитковым ядрам. Однако основным источником эфферентной иннервации является ствол мозга и, в частности, верхнеоливарный комплекс. Открытие Рассмунсеном в 1946 г. оливокохлеарного пучка, а впоследствии двух различных эфферентных путей между центральными отделами слуховой системы и улиткой, легло в основу исследований эфферентного контроля улитки и изучения происходящих в ней

активных процессов. Первая популяция эфферентных волокон, тонких и немиелинизированных, начинается от латеральных ядер верхнеоливарного комплекса и образует синаптические контакты с афферентными волокнами, отходящими от внутренних волосковых клеток, в основном, на ипсилатеральной стороне. Вторая часть нисходящего пучка, известного как медиальная оливокохлеарная система, начинается от крупных нейронов медиальных ядер верхнеоливарного комплекса, и содержит миелинизированные волокна. Эти волокна имеют синаптические окончания, в основном, на контралатеральных наружных волосковых клетках (НВК), которые представляют собой активный «кохлеарный усилитель».

Роль медиальной оливокохлеарной системы до конца не ясна. Исходя из того, что большинство волокон медиального оливокохлеарного пути имеет эфферентные синаптические окончания на наружных волосковых клетках, можно предположить, что чувствительность внутренних волосковых клеток (ВВК) может управляться эфферентами опосредовано, через изменения микромеханических свойств наружных волосковых клеток.

При раздражении перекрещенного оливокохлеарного пучка отмечается снижение амплитуды суммарного потенциала действия слухового нерва и увеличение микрофонного потенциала улитки. А при полной перерезке эфферентов в экспериментах на животных отмечается понижение амплитуды микрофонного потенциала и повышение суммарного потенциала действия [17]. Длина, жесткость и другие свойства наружных волосковых клеток находятся под контролем медиальной оливокохлеарной системы, и, возможно, этим обеспечивается повышение чувствительности слуховой системы, особенно при малых интенсивностях входного акустического сигнала [22].

В ряде работ показано, что медиальная оливокохлеарная система повышает частотно-разрешающую способность слуховой системы, особенно в условиях шумовой помехи, а также играет важную роль в процессах бинаурального взаимодействия [49, 50]. Таким образом, изучение роли медиальной оливокохлеарной системы открывает новые возможности в поисках методов лечения пациентов с нормальными тональными порогами, но испытывающих сложности с разборчивостью речи в шуме. В некоторых исследованиях выдвигается предположение, что медиальная эфферентная система служит для защиты улитки от акустической травмы [47].

В заключение данного раздела следует еще раз отметить основные особенности организации деятельности центральных отделов слуховой системы: томотопическую организацию и наличие сложных перекрестных связей, что имеет существенное значение в диагностике центральных нарушений слуха.

2. МЕТОДЫ ОЦЕНКИ СОСТОЯНИЯ ПЕРИФЕРИЧЕСКОГО ОТДЕЛА СЛУХОВОГО АНАЛИЗАТОРА

Все методы исследования слуха можно подразделить на *психоакустические* (или *субъективные, психофизические, поведенческие*), основанные на отчете пациента о том, «что и как он слышит», и *объективные*, в основе которых лежит регистрация различных рефлекторных, электрофизиологических и электроакустических реакций организма в ответ на звуковой стимул.

При наличии симптомов, указывающих на центральные слуховые расстройства (см. раздел 3.1), необходимо тщательное аудиологическое обследование с использованием как психоакустических, так и объективных методик, и в первую очередь, оценка состояния периферического звена слухового анализатора. К *базовым методам аудиологической диагностики* относятся:

- тональная пороговая аудиометрия
- регистрация вызванной отоакустической эмиссии
- импедансная аудиометрия
- речевая аудиометрия в тишине
- регистрация коротколатентных слуховых вызванных потенциалов.

Следует отметить, что использование указанных методов позволяет не только оценить состояние периферического отдела слухового анализатора, но и заподозрить наличие центральных слуховых расстройств, требующих углубленного обследования, в частности, с применением специальных аудиологических тестов (см. гл. 3).

2.1. Тональная пороговая аудиометрия

Тональная пороговая аудиометрия – это *психоакустический* метод, заключающийся в определении порогов слышимости чистых тонов различной частоты (т.е., минимальной интенсивности, при которой звук воспринимается человеческим ухом). В клинической практике, как правило, исследуется слуховая чувствительность в октавных (реже – полуоктавных) предьявлениях в диапазоне 125–8000 Гц при воздушном проведении и 250–4000 Гц при костно-тканевом проведении звука. Пороги слышимости устанавливаются в дБ нПС (децибелах относительно нормального порога слышимости) по «восходящей» технике (от громкого звука к более тихому). При асимметрии слуха между ушами необходимо использовать маскировку (заглушение) лучше слышащего уха широко- или узкополосным шумом. Для выполнения тональной пороговой аудиометрии различными производителями предложено множество моделей аудиометров, отличающихся по дизайну, размерам, функциональным возможностям. Стандартная комплектация аудиометра обычно включает оголовье с двумя воздушными телефонами, костный вибратор, кнопку пациента. Детально

методика тональной пороговой аудиометрии и интерпретация ее результатов (аудиограмм) описана во многих руководствах [18].

Оценка степени тугоухости осуществляется в соответствии с рекомендацией ВОЗ (1997) на основании пороговых величин по воздушной проводимости для частот 500, 1000, 2000 и 4000 Гц: определяется их средняя арифметическая для каждого уха в отдельности [18]. Ниже приводятся используемые в настоящее время международная и российская **классификации степеней тугоухости** (табл. 1).

Таблица 1

Классификация степеней тугоухости

Степень тугоухости (международная классификация)	Средняя арифметическая порогов слуха по воздуху для частот 0.5, 1, 2 и 4 кГц (дБ нПС)	Степень тугоухости (российская классификация)
Норма (<i>normal</i>)	-10 – 15	Норма
Минимальная (<i>slight</i>)	16 – 25	
Легкая (<i>mild</i>)	26 – 40	I
Умеренная (<i>moderate</i>)	41 – 55	II
Умеренно тяжелая (<i>moderately severe</i>)	56 – 70	III
Тяжелая (<i>severe</i>)	71 – 90	IV
Глубокая (<i>profound</i>)	Более 90	Глухота

Тональная пороговая аудиометрия – метод, который позволяет оценить функционирование всего слухового анализатора в целом. При этом следует помнить, что исследование слуха с помощью психоакустических методик требует внимания пациента и его согласия на сотрудничество. В этой связи **детям** тональную пороговую аудиометрию в традиционном варианте, как правило, начинают выполнять не ранее, чем с 5-летнего возраста, а у детей в возрасте от 2 до 5 лет данное исследование проводится в форме игровой аудиометрии.

Для детей от 4 месяцев до 2х лет применяется **условно-рефлекторная аудиометрия со зрительным подкреплением**. При этом регистрируют условно-рефлекторную двигательную реакцию ребенка (в виде поворота головы, глаз) в сторону источника звука и зрительного подкрепления. В качестве последнего используют появляющуюся игрушку, картинку, и др. Звуки подаются в свободном поле через колонки или через телефоны. Динамики располагаются справа и слева от ребенка. В этой процедуре используют

тональные или широкополосные сигналы. После 2-3 предъявлений звука у ребенка формируется условно-рефлекторная реакция на звук: он поворачивается в сторону источника звука, ожидая увидеть картинку до ее включения. При дальнейшем тестировании зрительное подкрепление включают только после правильной реакции.

У детей старше 2 лет можно использовать *игровую аудиометрию*, в процессе которой ребенок включается в игру с исследователем, пытаясь получить поощрение (оно же является положительным подкреплением условного рефлекса) в случае правильной двигательной реакции в ответ на слышимый звуковой сигнал. В качестве двигательной реакции используется бросание различных предметов (машинки, кубики, мячики) в коробку, надевание колец на пирамидку. Поощрением, необходимым для подкрепления условно-рефлекторной реакции, может служить появление или движение игрушек, картинок, видеоизображений. [10, 16]. В лаборатории слуха и речи ПСПбГМУ им. акад. И.П. Павлова для игровой аудиометрии много лет используется установка «Железная дорога»: после нажатия ребенком кнопки в ответ на подачу звукового сигнала по рельсам начинает двигаться паровозик.

В ряде случаев, в частности, при центральных нарушениях слуха, возникают сложности при формировании условно-рефлекторных реакций на звук: ребенок может дать четкую реакцию на первое предъявление звукового сигнала, а затем реакции угасают. Даже многократное повторение процедуры порой не позволяет выработать у ребенка устойчивых реакций на звук. Более ясное представление о состоянии слуховой функции у детей младшего возраста может дать использование объективных электрофизиологических, электроакустических методик (см. разделы 2.2, 2.3, 2.5).

2.2. Регистрация вызванной отоакустической эмиссии

Отоакустическая эмиссия (ОАЭ) представляет собой чрезвычайно слабые звуковые колебания, генерируемые в улитке, которые могут быть зарегистрированы в наружном слуховом проходе при помощи высокочувствительного микрофона. Этот феномен был открыт в 1978 г. английским ученым Дэвидом Кемпом (D. Kemp). В основе генерации описанных звуковых колебаний лежит явление электромотильности наружных волосковых клеток (НВК). Активные движения НВК передаются базилярной мембране, и возникают обратно направленные бегущие волны, достигающие подножной пластины стремени и приводящие к колебаниям цепи слуховых косточек, барабанной перепонки, воздушного столба в наружном слуховом проходе. Известно, что мотильность наружных волосковых клеток подвержена воздействию гипоксии, ототоксических препаратов, шума, что отражается на результатах регистрации ОАЭ [42].

Различают спонтанную и вызванную ОАЭ. *Спонтанная ОАЭ* может быть зарегистрирована в наружном слуховом проходе человека в отсутствие звуковой стимуляции. *Вызванная ОАЭ* регистрируется в ответ на звуковую стимуляцию и, в зависимости от подаваемого стимула, подразделяется на несколько подтипов: задержанную вызванную ОАЭ, ОАЭ на частоте продукта искажения и ОАЭ на частоте стимуляции. В клинической практике, в основном, используют *задержанную вызванную ОАЭ* и *ОАЭ на частоте продукта искажения*.

Процедура регистрации ОАЭ отличается простотой и быстротой выполнения, что позволило внедрить этот метод в качестве основного инструмента аудиологического скрининга новорожденных. В настоящее время приборами для регистрации ОАЭ оснащены все российские родильные дома и отделения патологии новорожденных. Если у детей не удается зарегистрировать ОАЭ, их направляют на дополнительное обследование с использованием регистрации КСВП [8]. Вместе с тем, необходимо помнить, что сам факт регистрации ОАЭ свидетельствует лишь о нормальном функционировании НВК. В ряде случаев ОАЭ может регистрироваться и у слабо слышащих пациентов, если нарушение слуха у них обусловлено патологией ретрокохлеарных и центральных отделов слухового анализатора.

При интерпретации полученных результатов следует иметь в виду, что описываемый метод чрезвычайно чувствителен к состоянию наружного и среднего уха. Наличие серы в наружном слуховом проходе, отита, тубоотита и других патологических состояний может привести к отсутствию регистрации ОАЭ даже при сохранном слухе. В этой связи рекомендуется проводить регистрацию всех видов ОАЭ после исследования функции среднего уха, например, с использованием импедансометрии (см. раздел 2.3).

2.3. Импедансная аудиометрия

Метод импедансной аудиометрии применяется для объективной оценки функционального состояния звукопроводящего и звуковоспринимающего отделов слуховой системы, а также лицевого нерва. С его помощью можно регистрировать следующие параметры: статическое, или абсолютное, *акустическое сопротивление* среднего уха; изменение импеданса среднего уха в зависимости от изменения давления в наружном слуховом проходе (*тимпанометрия*); изменение импеданса при сокращении внутрибарабанных мышц (*акустическая рефлексометрия*).

Под **акустическим импедансом** подразумевается сопротивление, оказываемое элементами наружного, среднего и отчасти внутреннего уха распространению звуковой волны. Звук, подаваемый в ухо, вызывает вибрацию барабанной перепонки и частично проходит внутрь полости, а частично отражается от перепонки. Величина отражаемой

звуковой волны зависит главным образом от сопротивления барабанной перепонки, в связи с чем нередко входной импеданс уха отождествляют с импедансом барабанной перепонки. Выражается акустический импеданс в акустических Омах. Современные импедансометры, как правило, регистрируют не импеданс (сопротивление), а обратно пропорциональную ему величину – *объемное смещение (податливость)* барабанной перепонки (*compliance*) в единицах объема (см³ или мл).

Метод **тимпанометрии** заключается в регистрации зависимости акустического сопротивления или акустической податливости от давления воздуха в наружном слуховом проходе. Графическое изображение этой зависимости в прямоугольной системе координат называется *тимпанограммой*. По оси абсцисс откладываются значения давления воздуха в наружном слуховом проходе, а по оси ординат – соответствующие им значения акустической податливости или акустического сопротивления. В основу наиболее широко используемой в настоящее время *классификации тимпанограмм* положена классификация, предложенная *J. Jerger* (1970) [16, 19]. Диапазон изменений давления в слуховом проходе, как правило, составляет от -400 до +200 мм вод. ст. В качестве зондирующего сигнала чаще всего используется низкочастотный тон (200-250 Гц). В некоторых приборах имеется несколько частот зондирующего сигнала, что расширяет диагностические возможности метода. При оценке и клинической интерпретации данных тимпанометрии обычно используются следующие параметры: *конфигурация тимпанограммы*; давление в наружном слуховом проходе, при котором достигается максимальная податливость структур среднего уха, что соответствует уровню *внутрибарабанного давления*; величина *максимальной податливости*; *градиент*. Тимпанометрия позволяет определить внутрибарабанное давление и оценить на основании этого вентиляционную функцию слуховой трубы, а также охарактеризовать состояние других структур среднего уха, провести дифференциальную диагностику тубоотита, экссудативного среднего отита, отосклероза, адгезивного отита, разрыва цепи слуховых косточек.

Акустическая рефлексометрия – это регистрация *акустического рефлекса (АР)*, основанная на выявлении сдвига импеданса (податливости) среднего уха в ответ на звуковую стимуляцию. Основной вклад в формирование данного рефлекса вносит *стременная мышца*, в связи с чем АР иначе называют *стапедиальным рефлексом*. Сокращаясь, стременная мышца смещает стремя, что ведет к повышению жесткости цепи слуховых косточек и ослаблению интенсивности колебаний, передаваемых в улитку, с целью защиты волосковых клеток от повреждения при действии громких звуков. *Афферентная ветвь* дуги АР включает *рецепторы улитки, слуховой нерв, вентральное улитковое ядро и верхне-оливарный комплекс*. *Эфферентная ветвь* берет начало от ядер *верхне-оливарного комплекса* и далее состоит из

моторного ядра лицевого нерва, лицевого нерва и стременного нерва. Перекрестные связи улитковых ядер с оливами обуславливают реализацию рефлекса как на стороне звукового раздражения (ипсилатерально), так и на противоположной стороне (контралатерально). В этой связи при воздействии на одно ухо звуком большой интенсивности отмечается двустороннее сокращение мышц среднего уха.

В клинической практике обычно регистрируют АР при стимуляции чистыми тонами частотой 500, 1000, 2000 и 4000 Гц, реже – широкополосным шумом. Наиболее часто оценивается порог АР в режимах контра- и ипсилатеральной его стимуляции, реже – временные, амплитудные и адаптационные характеристики АР. Учитываются также векторная направленность осциллограммы рефлекса и его конфигурация.

Порогом АР называют минимальную интенсивность звуковой стимуляции, вызывающую сокращение стременной мышцы. *В норме* порог АР для тональных сигналов составляет 70-90 дБ над индивидуальным порогом слышимости. При воздействии шумовым стимулом порог АР может быть несколько ниже, чем для тонального сигнала. Порог АР зависит *от частоты* стимулирующего тона: с увеличением частоты сигнала порог АР уменьшается. При *сенсоневральной тугоухости*, сопровождающейся феноменом ускоренного нарастания громкости (ФУНГ), или рекруитментом, пороги рефлекса снижаются, достигая 35-60, а в ряде случаев – 10-15 дБ над индивидуальным порогом слуховой чувствительности [16, 18, 19].

За **амплитуду АР** принимается величина, на которую изменяется импеданс уха в результате сокращения стременной мышцы. С повышением интенсивности акустической стимуляции амплитуда АР пропорционально увеличивается.

Временными характеристиками АР являются: *латентный период* АР – время от начала действия акустического стимула до начала возникновения рефлекторной реакции; *период нарастания* – время, в течение которого амплитуда АР возрастает от 0,1 до 0,9 величины своего максимального значения; *период активного действия* – время, в течение которого амплитуда АР составляет не менее 0,9 своего максимального значения; *период релаксации* – время, в течение которого амплитуда уменьшается от 0,9 до 0,1 величины своего максимального значения. Временные характеристики АР зависят как от интенсивности и длительности, так и от частоты стимулирующего сигнала, и несколько отличаются по данным разных авторов.

Адаптационные характеристики АР. При использовании стимулов длительностью в несколько секунд и более степень сокращения стременной мышцы по мере продолжения стимула уменьшается, это снижение относится к адаптации рефлекса. Адаптация АР увеличивается с увеличением частоты тонального сигнала. При определении адаптационных

параметров АР можно использовать метод, заключающийся в непрерывной звуковой стимуляции уха тоном, уровень которого на 10 дБ превышает порог акустического рефлекса на данной частоте (*reflex DECAY testing*). Измеряется время, в течение которого амплитуда АР снижается на 50% своего максимального значения. В норме оно не должно быть меньше 10 с при использовании в качестве стимула тона 500 Гц и 5с – при использовании тонов 1000 и 2000 Гц. Если это время меньше, то говорят о так называемом феномене «распада» АР, характерном для невриномы слухового нерва.

Практическое применение акустической рефлексометрии, охватывает дифференциальную диагностику кондуктивных, сенсоневральных (как интра-, так и ретрокохлеарных) и центральных (в том числе психогенных) нарушений слуха, помогает в оценке функции громкости и остроты слуха. Кроме того, регистрация АР бывает полезной для диагностики пареза лицевого нерва; существуют методики подбора и настройки слуховых аппаратов, основанные на регистрации акустического рефлекса. Следует принимать во внимание тот факт, что отсутствие акустического рефлекса может быть вызвано как кондуктивной патологией, так и ретрокохлеарными поражениями, нарушением функции лицевого нерва, высокой степенью тугоухости, миастенией и рядом других причин.

При **дифференциальной диагностике кохлеарных и ретрокохлеарных форм тугоухости** диагноз **кохлеарной патологии** может быть подтвержден, если тимпанометрия не отличается от нормы, а при проведении рефлексометрии определяется рекруитмент, особенно на тех частотах, на которых зарегистрировано снижение слуха по порогам. Признаком рекруитмента является то, что АР регистрируется при интенсивности 60 дБ и менее над порогом слышимости стимулирующего тона. Для кохлеарной патологии характерны нормальные значения адаптационных характеристик АР.

При **ретрокохлеарной патологии** обычно регистрируются нормальные тимпанограммы и измененный акустический рефлекс. Аномалии АР в этих случаях заключаются как в повышении порогов АР, так и (или) в отличных от нормы значениях адаптационных характеристик АР. При ретрокохлеарной патологии наблюдается так называемый «распад» АР. При асимметрии слуха по порогам ретрокохлеарную патологию может также подтвердить сравнение длительности латентных периодов АР при ипси- и контралатеральной подаче стимула. В норме они практически одинаковы. Следует иметь в виду, что для дифференциальной диагностики кохлеарных и ретрокохлеарных форм тугоухости, метод регистрации АР целесообразно использовать в комплексе других тестов, таких как речевая аудиометрия, исследование коротколатентных слуховых вызванных потенциалов и др.

Применяя методику регистрации АР в целях **дифференциальной диагностики невриномы слухового нерва и стволотомозговых нарушений слуха**, необходимо помнить, что рефлекторное сокращение стременной мышцы в ответ на акустическую стимуляцию зависит от нормального функционирования дуги акустического рефлекса в целом. Диагностика **стволотомозговых нарушений** производится с учетом сопоставления результатов регистрации АР при ипси- и контралатеральной звуковой стимуляции. При этом надо быть уверенным в нормальном функционировании остальных участков рефлекторной дуги АР: рецептора (отсутствие патологии среднего уха и значительного снижения слуха), а также периферического участка эфферентной части дуги рефлекса (отсутствие пареза лицевого нерва и миастении). В случае **невриномы слухового нерва** АР отсутствует на больном ухе при ипсилатеральной стимуляции, но присутствует при контралатеральной стимуляции; на здоровом ухе АР отсутствует при контралатеральной стимуляции, но присутствует при ипси-стимуляции. При **стволотомозговых нарушениях** на уровне трапециевидного тела с вовлечением перекреста проводящих путей АР может регистрироваться при ипси-стимуляции; при контралатеральной стимуляции наблюдается или полное отсутствие АР или увеличение латентного периода и замедление роста амплитуды АР с увеличением интенсивности стимулирующего сигнала. В норме длительности латентных периодов АР при ипси- и контралатеральной подаче стимула практически одинаковы. Объемные процессы на уровне ствола мозга, затрагивающие оба перекрестных и один из неперекрестных путей, характеризуются отсутствием всех рефлексов за исключением ипси- рефлекса на здоровой стороне.

2.4. Речевая аудиометрия в тишине

В классическом варианте целью речевой аудиометрии является **построение речевой аудиограммы** (графика зависимости разборчивости речи от интенсивности подаваемого речевого сигнала), которую иначе называют кривой разборчивости или артикуляционной кривой. Пациенту предъявляют группы слов, начиная с пороговой интенсивности, постепенно повышая ее ступенями по 5-10 дБ. Больного просят повторять то, что он услышал. За правильный ответ принимают только точное воспроизведение испытуемым всех фонем услышанного слова. Для каждой интенсивности вычисляется процент правильно воспроизведенных слов (**процент разборчивости**), на основании чего строят речевую аудиограмму: по оси абсцисс откладывают интенсивность сигнала в дБ, по оси ординат – разборчивость слов в процентах.

При асимметрии слуха (если разница между средними порогами слышимости в зоне речевых частот превышает 40 дБ) необходима **маскировка** лучше слышащего уха по той же методике, что и для тональной аудиометрии по воздушному проведению. Для этого обычно

используется белый шум (узкополосная маскировка при речевой аудиометрии неэффективна).

Результаты речевой аудиометрии оцениваются по следующим основным параметрам: **порог распознавания речи** (*speech recognition threshold, SRT*) – наименьшая интенсивность, при которой пациент слышит, но не дифференцирует речевые сигналы; **пороги 20%-ной, 50%-ной, 80%-ной и 100%-ной разборчивости речи** (*speech discrimination, Disc%*); **максимально достижимый уровень разборчивости** (устанавливается, если, несмотря на дальнейшее повышение интенсивности, добиться 100%-ной разборчивости речи не удастся); **порог дискомфорта** (*uncomfortable level, UCL*) – интенсивность, при которой прослушивание речевых сигналов становится неприятным для испытуемого; **динамический диапазон** – разность между порогом распознавания речи и порогом дискомфорта; **порог комфорта** – интенсивность, при которой восприятие речи оптимально для испытуемого [4].

По мнению А.И. Лопотко и соавт. (2008), для русского языка порог восприятия речи целесообразно оценивать с помощью сбалансированных по энергии двуслоговых цифровых таблиц, а уровни ее различения – с помощью фонетически и акустически сбалансированных разнословных слов [16]. При необходимости установления степени «тонального дефицита», чаще сопутствующего «периферическим» формам тугоухости, целесообразнее использовать таблицы, построенные по принципу энергетической, частотной и равноударной однородности, несущие низкую семантическую нагрузку. Для русской речи это могут быть энергетически сбалансированные двусложные цифровые таблицы, которые используются для определения «низкоуровневых» порогов «восприятия речи» и 50% разборчивости. Для оценки эффективности лечения слуховых расстройств, характеристики «речевого слуха» как социальной категории уместно использовать таблицы «реальной» речи, несущие информационную избыточность (для русской речи это разнословные таблицы слов, фразовые таблицы «реальной» русской речи).

При **клинической интерпретации** данных речевой аудиометрии учитывают **сдвиг речевой аудиограммы** по горизонтали (при сравнении с таковой, полученной при исследовании лиц с нормальным слухом) на уровне порога восприятия недифференцированной речи или низких уровней разборчивости, а также **наклон кривой вправо по вертикали** (определяется скоростью нарастания разборчивости при повышении интенсивности сигнала).

Для **кондуктивной тугоухости** характерен сдвиг речевой аудиограммы по оси абсцисс вправо на величину, равную потере слуха на основных речевых частотах. Сдвиг выражен тем больше, чем хуже слух (т.е., для достижения хорошей разборчивости требуется

большая интенсивность речевого сигнала). При этом форма кривой и наклон ее относительно горизонтальной оси, как правило, не отличаются от нормальной. При *сенсоневральной тугоухости* речевая аудиограмма также сдвигается вправо, однако, как правило, разборчивость в меньшей степени растет с увеличением интенсивности сигнала (кривая больше наклонена к горизонтальной оси) и часто не достигает уровня 100%-ной разборчивости. По достижении максимума, несмотря на рост интенсивности, разборчивость остается на прежнем уровне, а при еще большем повышении интенсивности сигнала, наоборот, падает, что является признаком ФУНГ, характерного для поражения рецепторного аппарата.

С учетом того, что построение артикуляционных кривых отнимает немало времени и может быть утомительным для испытуемых, в клинической практике чаще применяют упрощенный вариант речевой аудиометрии – **определение разборчивости при комфортном уровне громкости**. Для определения комфортного уровня интенсивности испытуемому предъявляют слова с различной громкостью. Как правило, в данном исследовании используют артикуляционные таблицы *односложных слов*, обладающих меньшей информационной избыточностью, чем дву- и многосложные слова [4]. Больного просят повторять слова, которые он услышал, с указанием того, не нужно ли увеличить или уменьшить громкость. Обычно исследование начинают с интенсивности, определяемой путем прибавки в 30-40 дБ над порогом слышимости тона 1000 Гц, а затем при необходимости изменяют интенсивность, увеличивая или уменьшая ее ступенями по 5 дБ, в зависимости от ощущений пациента, соблюдая осторожность при обследовании лиц с проявлениями ФУНГ, у которых даже небольшое увеличение громкости может вызывать неприятные ощущения (в этих случаях исследование начинают с меньших уровней интенсивности). Как правило, для определения комфортного уровня интенсивности и понимания испытуемым сути исследования используют один трек (набор из 20-50 слов) артикуляционной таблицы или его часть. Следуя общепринятым в аудиологии правилам, начинают исследование с лучше слышащего уха. Затем пациенту предъявляют полную группу слов (следующий трек) при комфортной интенсивности. По окончании исследования вычисляется процент правильно воспроизведенных слов (*процент разборчивости при комфортной громкости*). Следующим этапом проводится аналогичное исследование другого уха. Клиническая интерпретация полученных данных основывается на сопоставлении полученных значений монауральной разборчивости для каждого уха между собой и с нормой.

В норме разборчивость односложных слов при комфортном уровне интенсивности для каждого уха составляет 95-100%. При *кондуктивной тугоухости*, как правило,

регистрируются такие же показатели (комфортная громкость при этом будет, естественно, больше, чем в норме, в соответствии со степенью потери слуха). При *сенсоневральной тугоухости*, особенно при круто нисходящих тональных аудиограммах и наличии ФУНГ, разборчивость обычно не превышает 70-80%. Если значение монауральной разборчивости при небольших и средних потерях слуха не достигает 50%, можно предположить наличие нарушений *центрального отдела* слухового анализатора.

Данные по **сопоставлению порогов тонального и речевого слуха** существенно различаются у разных авторов. С одной стороны, это объясняется неоднородностью фонетического материала, разными подходами к критерию потери слуха для тонов, а с другой – многообразием факторов, влияющих на разборчивость речи, наряду с повышением тональных порогов в речевом диапазоне (*тональным дефицитом*).

При *сенсоневральной тугоухости периферического генеза* отмечаются более низкие пороги дифференциации по интенсивности и более высокие, чем в норме, пороги дифференциации по частоте. Другим фактором, ухудшающим восприятие речи при данной патологии, считают появление частотных искажений – как за счет неравномерной частотной потери чувствительности, так и за счет сдвига частоты воспринимаемого звука (монауральный или бинауральный диплокузис). Диплакузис легко выявляется при односторонней сенсоневральной тугоухости (например, при болезни Меньера), когда пациенту на каждое ухо подают поочередно звуки одинаковой частоты, а он отмечает различия в частотном составе этих звуков [2]. В свое время дискутировался вопрос о влиянии на разборчивость речи ФУНГ, нередко сопутствующего звуковоспринимающей тугоухости. Однако, по мнению А.И. Лопотко и соавт. (1986), нарушение разборчивости определяется не столько ФУНГ вообще, сколько неравномерным нарастанием громкости для различных частот, в том числе, речевого диапазона [14].

Разборчивость речи ухудшается в еще большей степени, если в патологический процесс вовлекаются *ретрокохлеарные и центральные отделы слуховой системы*, ответственные за преобразование, кодирование, обработку и распознавание речевых сигналов. В этих случаях могут возникать дополнительные искажения, обусловленные нарушениями механизмов бинаурального взаимодействия, пороговой и громкостной адаптации, тонкого временного анализа звуков и пр. [2]. Нарушения разборчивости при относительно сохранном тональном слухе называют *тонально-речевой диссоциацией (синдромом фонемической регрессии)* и связывают с поражением центральных отделов слухового анализатора. Диссоциация тонального и речевого слуха является частым проявлением возрастной тугоухости [14, 9].

2.5. Регистрация коротколатентных слуховых вызванных потенциалов

При регистрации коротколатентных слуховых вызванных потенциалов (КСВП) регистрируется вызванная электрическая активность слухового нерва и структур ствола мозга, возникающая во временном окне 1-15 мс после предъявления стимула. КСВП является комплексным ответом, отражающим активность слухового нерва, кохлеарных ядер, ядер верхнеоливарного комплекса, боковой петли и нижних бугров четверохолмия.

КСВП состоит из комплекса пиков, обозначаемых в порядке их возникновения цифрами I-VII (Рис. 3). Источником генерации I пика является дистальная часть слухового нерва, II пика - проксимальная часть слухового нерва и часть кохлеарных ядер. До настоящего момента открытым является вопрос об анатомических источниках поздних пиков КСВП (III-VII). Они являются результатом суммарной активности кохлеарных ядер, верхнеоливарного комплекса, латеральной петли, нижних бугров четверохолмия, внутреннего коленчатого тела.

Волны VI и VII непостоянны, не всегда регистрируются в норме. Пики II и IV могут объединяться с другими пиками, так например, IV и V пики часто образуют единый комплекс. Основными в клиническом плане являются волны I, III и V. Исследования на взрослых показали, что пики III и V регистрируются вплоть до околопороговых значений интенсивности. Другие компоненты КСВП возникают, как правило, при подаче стимулов, интенсивность которых значительно превышает пороговые значения. При диагностическом исследовании важно определять не только порог возникновения КСВП и абсолютные значения латентностей пиков I, III и V, но также и межпиковые интервалы: I-III, III-V, I-V.

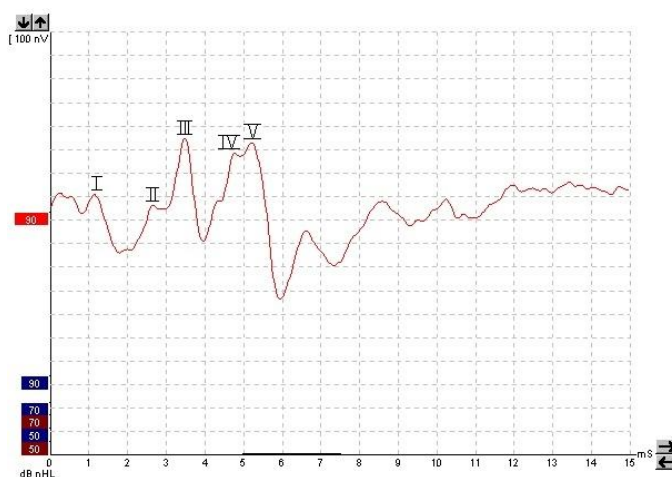


Рис. 3. Пример регистрации КСВП: по оси абсцисс – время в мс, по оси ординат – амплитуда в мкВ.

КСВП может быть успешно зарегистрирован уже в первые часы жизни. У новорожденных детей характеристики КСВП отличаются от взрослых: латентные периоды у

детей больше, а амплитуда меньше из-за незрелости подкорковых и корковых структур. Созревание происходит в течение первых двух лет жизни. При регистрации КСВП в качестве стимула обычно предъявляют широкополосные звуковые щелчки, что не позволяет оценить пороги слуха на разных частотах, в том числе и в низкочастотном диапазоне [1, 26, 31].

3. МЕТОДЫ АУДИОЛОГИЧЕСКОЙ ОЦЕНКИ СОСТОЯНИЯ ЦЕНТРАЛЬНЫХ ОТДЕЛОВ СЛУХОВОГО АНАЛИЗАТОРА

В связи с перекрестом слуховых путей от правого и левого уха выше кохлеарных ядер, центральные поражения, в отличие от патологии улитки и слухового нерва, не должны характеризоваться полной глухотой, хотя потеря слуха с той и другой стороны может существенно различаться как в количественном, так и в качественном отношении. При центральных поражениях слуховой системы более глубокие нарушения слуха могут возникнуть тогда, когда патологический очаг локализуется на участке слухового пути, представленном одним компактным пучком, как это, в частности, имеет место в латеральной петле, в боковом колене внутренней капсулы в области между задними буграми четверохолмия и медиальным коленчатым телом.

Часто при хорошей способности воспринимать простые звуки у пациентов с *центральными слуховыми расстройствами* (Central Auditory Processing Disorders, *CAPD*) имеются проблемы с распознаванием более сложных сигналов, трудности в обучении, коммуникации. При этом дефицит нейрональной обработки акустической информации развивается вне зависимости от наличия других нарушений, например, синдрома дефицита внимания, когнитивных расстройств, гиперактивности и связанных с этим факторов, хотя в некоторых случаях может с ними сочетаться.

Клиническая картина при CAPD может быть сходна с поведенческими отклонениями, аутизмом, речевыми нарушениями, дислексией, периферическими нарушениями слуха I-II степени, чертами, демонстрируемыми при синдроме дефицита внимания. Поэтому постановка диагноза CAPD возможна лишь при комплексном подходе с привлечением различных специалистов: аудиологов, неврологов, а у детей, кроме того, еще и психологов, логопедов, специальных педагогов. Начинается процесс диагностики с тщательного сбора жалоб, анамнеза.

3.1. Сбор жалоб, анамнеза

Информация, полученная в ходе опроса пациента, может помочь определить природу и тип нарушения, а также выявить, насколько существующая проблема влияет на слуховую функцию. При сборе анамнеза следует задать вопросы, касающиеся наследственности, протекания беременности, родов, постнатального периода, общего состояния здоровья, слухового поведения, коммуникативной функции, навыков слушания, языкового развития, психологических аспектов, успехов в учебе, социальных навыков, а также результатов предыдущих обследований и проводимого лечения. Анамнез может быть получен в ходе опроса самого пациента или его родителей/родственников. В любом случае сбор жалоб и анамнеза должен предшествовать проведению диагностического обследования.

При подозрении на CAPD необходимо прежде всего сконцентрировать внимание на факторах, способствующих проявлению слуховых расстройств. Как правило, центральные нарушения слуха проявляются при следующих *условиях*:

- быстрый темп речи;
- быстрое предъявление большого количества новой информации;
- увеличение фонетической сложности (двойные согласные, неударные слоги, повторяющиеся слоги);
- увеличение акустико-фонетического сходства среди слов (рифмующиеся слоги, подобные слоги);
- уменьшение дополнительного контекста (ситуационного, зрительного);
- уменьшение осведомленности о словах;
- увеличение объема незнакомого материала;
- трудные условия слушания (шумная обстановка, большое расстояние от говорящего, реверберация).

Клиническими признаками центральных нарушений слуха являются:

- трудности восприятия речи в шумной обстановке;
- проблемы с локализацией источника звука;
- трудности при разговоре по телефону;
- сложности восприятия быстрой речи;
- несоответствующая, неподходящая реакция на вопрос;
- частое переспрашивание, просьба переформулировать сказанное;
- трудности следования вербальной инструкции;
- сложности с удержанием внимания;
- трудности или неспособность обнаружить незначительные изменения в интонации, которые лежат в основе шуток, юмора;
- сложности при изучении иностранных языков или нового речевого материала, особенно технических терминов;
- низкие способности к музыке, пению;
- трудности в обучении (в том числе, проблемы с чтением).

Обычно пациенты так описывают свое состояние при центральных слуховых расстройствах: «Я не понимаю, что говорят люди, когда шумно»; «Я слышу, но я не понимаю»; «Я не могу вспомнить, что мне говорили, особенно если это была инструкция»; «Мне трудно учить иностранный язык и новые слова»; «Я не могу сконцентрироваться, если в комнате шумно»; «Если кто-то говорит очень быстро, я не понимаю то, что он говорит».

Родители детей с центральными нарушениями слуха обычно отмечают, что «ребенку тяжело сконцентрироваться», что «учителя подозревают у ребенка снижение слуха, но он всегда успешно проходит аудиометрическое обследование» [24, 30].

3.2. Психоакустические (субъективные) методы исследования

Среди субъективных методов оценки состояния центральных отделов слухового анализатора различают речевые и неречевые тесты. К неречевым методикам относят адаптационные тесты (например, *tone decay test*, или тест Овенса), тесты, связанные с временной обработкой акустического сигнала (тест обнаружения паузы, определение временной последовательности сигналов, проведение остаточной и обратной маскировки, измерение величины временной суммации, исследование закономерностей восприятия длительности звукового сигнала и др.), анализ частотно-разрешающей способности слуховой системы, тесты бинаурального взаимодействия (определение бинаурального баланса громкости, локализации, латерализации и пр.) и другие. Достоинством неречевых тестов является то, что их результаты меньше подвержены влиянию лингвистических знаний пациента, однако для выполнения многих из них требуется специальная, серийно не выпускаемая аппаратура. Преимущества речевого тестирования определяются социальной значимостью, возможностью их применения не только для топической диагностики слуховых расстройств, но и для настройки слуховых аппаратов, а также для оценки эффективности и прогнозирования результатов слухопротезирования. Ниже приводятся психоакустические тесты, рекомендуемые к использованию для диагностики центральных нарушений слуха американской рабочей группой по изучению CAPD [30].

3.2.1. Монауральные низкоизбыточные речевые тесты

Монауральные низко избыточные речевые тесты оценивают способность слуховой системы восстанавливать или заполнять пропущенные компоненты (фонемы, слоги, слова). К ним относятся исследования речевыми сигналами, прошедшими через фильтры с различной частотой среза, и сигналами с измененными временными характеристиками, а также речью на фоне помехи. В указанной батарее тестов оценивается слуховое восстановление (способность понимать целое слово или высказывание, когда его часть пропущена) или способность выделять определенные сигналы из шумового фона [4].

Аудиометрия преобразованной речью предполагает использование в качестве тестирующих сигналов фильтрованной речи, а также речи с измененными временными характеристиками. Одним из примеров стандартной методики аудиометрии речью, ограниченной по частоте, является *тест фильтрованных слов SCAN*, предложенный R. Keith (2000) для английского языка: *SCAN-C (Test for Auditory Processing Disorders in Children)* – *тест диагностики нарушений обработки слуховой информации у детей;*

SCAN-A – модификация для подростков и взрослых. Тест включает в себя два списка из 20 слов, измененных посредством низкочастотного фильтра с частотой пропускания 1000 Гц и крутизной 32 дБ на октаву. Оценивается способность слуховой системы восстанавливать пропущенную информацию.

Другим способом преобразования речевого сигнала является его временное «сжатие». В качестве речевых сигналов могут использоваться как слова, так и фразы. Одним из тестов для оценки способности к обработке фраз, предъявляемых с высокой скоростью, является *тест временной компрессии предложений* английском языке [41] – *TCST (Time Compressed Sentence Test)*. После прослушивания сигнала с 40% (60%) компрессией испытуемый должен узнать и выбрать из списка одно из 10 предложений.

При исследованиях **речью на фоне ипсилатеральной помехи** речевой сигнал звучит на фоне маскира, подаваемого на то же ухо, что и полезный сигнал. Маскером могут служить как различные виды шума (белый шум, транспортный шум и пр.), так и речевые сигналы. Отношение сигнал/шум (*SNR, signal-to-noise ratio*) определяет то, насколько уровень сигнала превосходит уровень шума. Чем больше этот показатель, тем в большей степени уровень сигнала превосходит уровень помехи.

Одним из вариантов монаурального тестирования речью на фоне различных шумов, подаваемых ипсилатерально, является *«Русский речевой аудиометрический экспресс-тест»*, который был разработан в лаборатории слуха и речи СПбГМУ им. акад. И.П. Павлова [15]. Метод заключается в том, что на обычной установке для речевой аудиометрии посредством головного телефона в исследуемое ухо подаются слова одновременно с шумом (используется CD-диск с соответствующей записью). Полезным сигналом служат многосложные слова, а помехой может быть шум ветра, дождя, толпы, транспортный шум, речевой шум, многоголосие; отношение сигнал/шум фиксировано для каждой артикуляционной таблицы и составляет -6 дБ, 0 дБ или +6 дБ. Наиболее сложным для испытуемого является предъявление слов на фоне многоголосия. Исследование выполняется на комфортной для испытуемого громкости. Сравнивается исходная разборчивость речевого сигнала (без помехи) с разборчивостью на фоне шума. При наличии центральных слуховых расстройств разборчивость на фоне помехи очень мала.

Достаточно много модификаций речевой аудиометрии в условиях ипсилатеральной маскировки предложено для английского языка [4].

В Германии в рамках Ольденбургской программы исследований разработан *Matrix Test (тест-матрица)* для оценки речевой разборчивости в шуме, который также называют *Oldenburger Satztest, OLSA (Ольденбургский фразовый тест)* [58]. Речевой материал в нем представлен синтаксически однородными, но семантически непредсказуемыми

предложениями, состоящими из 5 слов; помехой служит усредненный шум речевого спектра. Предложения подаются на фоне шума посредством головных телефонов (на одно или на оба уха) или акустических колонок в свободном звуковом поле [38]. Результаты оцениваются в значениях отношения сигнал/шум в дБ (дБ SNR), при котором достигается 50% уровень речевой разборчивости. Данный тест уже апробирован для немецкого, английского, французского, датского, голландского, польского, эстонского, шведского, турецкого языков [27]. В настоящее время продолжаются испытания его испанской, кастильской и русской версий. Лаборатория слуха и речи участвует в международном многоцентровом исследовании по апробации русского теста-матрицы (*RuMatrix Test*) [5, 21]. В модификации данного теста для детей фразы состоят из 3 слов [27, 31].

Интересным вариантом исследования речью в шуме является *адаптивный слуховой тест распознавания речи – AAST (Adaptive Auditory Speech recognition Test)*, заключающийся в том, что испытуемому предъявляют одно из 4-6 многосложных слов, представленных на экране компьютера в виде картинок. Услышав слово, нужно выбрать соответствующий рисунок на экране монитора и «кликнуть» по нему. Отношение сигнал/шум автоматически меняется в зависимости от правильности ответов пациента [57].

3.2.2. Дихотические речевые тесты

При дихотическом тестировании на каждое ухо посредством головных телефонов одновременно подаются разные звуковые стимулы, например, односложные слова. При этом можно оценивать *бинауральную интеграцию*, когда испытуемый должен повторить все, что он слышит каждым ухом (раздельное внимание), или *бинауральное разделение*, когда испытуемого просят повторить только то, что он услышал одним ухом (направленное внимание). В ходе многочисленных экспериментов было установлено, что в условиях конкуренции между правым и левым каналами слуховой системы отмечается преимущество уха, противоположного тому полушарию, которое доминирует в обработке предъявляемых сигналов. Так как большинство людей – правши, центр речи у них, как правило, сосредоточен в левом полушарии, и для них свойственно преобладание правого слухового канала. Это явление получило название «эффекта правого уха». Однако преимущество правого уха встречается только у 80% правшей, а центр речи находится в левом полушарии у 95% праворуких людей. Причиной этого может быть то, что у ряда людей морфологически преобладают прямые слуховые пути [7].

В лаборатории слуха и речи СПбГМУ реализованы следующие дихотические речевые тесты: 1) предъявление на одно ухо слов, начитанных диктором мужчиной (полезный сигнал), а на другое – женщиной (маскер); испытуемый при этом повторяет только слова, произносимые мужским голосом, т.е. исследуется бинауральное разделение; 2) цифровой

дихотический тест (одновременное предъявление на каждое ухо разных двузначных чисел), в котором оценивается бинауральная интеграция, т.е. испытуемый повторяет оба услышанных числа; 3) для детей 5-8 лет – дихотическое предъявление пар однозначных чисел (тест «цифра-цифра»), а для детей, не справившихся с предыдущим тестом – дихотическое предъявление пар однозначных чисел и односложных слов (тест «цифра-слово») [4].

Множество модификаций дихотического тестирования предложено для английского языка: *CST (Competing Sentences Test)* – *тест конкурирующих фраз*; *CVT (Dichotic Consonant-Vowel Test)* – *дихотический тест согласный-гласный* и другие [4].

В настоящее время дихотическое тестирование является одним из самых распространенных методов исследования межполушарной асимметрии речи у здоровых людей разного возраста и лиц с патологией центральной нервной системы [16, 4].

3.2.3. Речевые тесты бинаурального взаимодействия

В тестах бинаурального взаимодействия информация поступает на каждое ухо не одновременно, а последовательно, т.е. часть информации поступает в одно ухо, а затем оставшаяся часть – в другое. При этом оценивается способность слушателя интегрировать сигналы и правильно воспроизводить всю поступившую информацию [20].

Одним из вариантов данного тестирования является *аудиометрия чередующейся бинаурально речью (ЧБР)*, много лет используемая в лаборатории слуха и речи ПСПбГМУ. Процедура исследования заключается в следующем. Сначала при комфортном уровне громкости определяется процент разборчивости речевого сигнала для каждого уха в отдельности (моноауральная разборчивость), после чего – процент разборчивости при бинауральном предъявлении сигнала, когда слова делятся пополам, и первая часть слова подается на одно ухо, а вторая (сразу вслед за первой) – на другое ухо. В качестве фонетического материала используются таблицы из 20 односложных слов. Затем вычисляется разность между моноауральной разборчивостью хуже разбирающего уха и бинауральной разборчивостью (Δ ЧБР). Если функция центральных отделов слуховой системы не нарушена, процент разборчивости при бинауральном предъявлении слов, как правило, несколько ниже, чем при моноауральном, но эта разница не превышает 20%. При центральных нарушениях в работе слуховой системы, когда страдает функция синтеза, Δ ЧБР превышает 20%. Сопоставление данных теста ЧБР с топикой поражения различных отделов слуховой системы, выявленной с помощью других аудиологических тестов, в совокупности с результатами неврологического обследования позволило установить достоверное изменение показателей теста ЧБР у больных с нарушением функции высших слуховых центров [12]. В то же время ряд авторов отмечает высокую чувствительность тестов бинаурального взаимодействия к поражениям ствола мозга [20].

Среди англоязычных тестов бинаурального взаимодействия описаны: *CVC Fusion Test (тест слияния «согласный-гласный-согласный»)*, в котором слово предъявляется таким образом, что гласные подаются в одно ухо, а согласные – в другое; *Spondee Binaural Fusion Test (тест бинаурального слияния двух слогов)* и другие [4].

3.2.4. Тесты оценки временной разрешающей способности

Сенсорное кодирование временных параметров, таких как длительность, интервалы, возможность распознавать быстрые краткие изменения в звуковом сигнале, предоставляет важную информацию нервной системе для восприятия речи [46]. При изучении закономерностей обработки этих характеристик акустического сигнала можно использовать определение временной последовательности сигналов, проведение прямой (остаточной) и обратной маскировки и пр. Одной из основных методик в группе тестов по оценке временной разрешающей способности является тест обнаружения паузы – Gap Detection Test (GDT), чувствительный к обнаружению кортикальных нарушений, особенно левого полушария [Musiek F.E., 1994]. По результатам проведения данного теста у людей со слуховыми стволовыми имплантами и у людей с нормальным слухом или с кохлеарными имплантами было показано, что пороги обнаружения паузы не сильно изменяются при выключении периферических отделов слуховой системы, что доказывает главенствующую роль центральных отделов в нарушении временной разрешающей способности.

Наличие множества модификаций данного теста и сложности воспроизведения сигналов достаточно долго препятствовали внедрению GDT в широкую клиническую практику, а полученные разными исследователями результаты были плохо сопоставимы. В 2000 году R.W. Keith разработал унифицированный вариант теста обнаружения паузы, который в настоящее время широко применяется в качестве стандартной аудиологической методики при изучении центральных механизмов слуха в различных странах: испытуемому через наушники на комфортном уровне громкости бинаурально подаются чистые тоны частотой 500, 1000, 2000 и 4000 Гц или щелчки (широкополосный шум), в которые вставлены беззвучные паузы [40]. Длительность одного акустического сигнала составляет 15 мс. Сигналы с разными по длительности паузами подаются в случайном порядке (продолжительность пауз составляет 2, 5, 10, 15, 20, 25, 30 или 40 мс). Задача слушателя – ответить, воспринял ли он поданный сигнал как один звук или как два. Всего в тесте подается 9 сигналов на каждой частоте, после чего оценивается минимальная пауза, которая улавливается испытуемым на данной частоте (пациент различает в подаваемом сигнале два звука). В норме порог обнаружения паузы не превышает 20 мс.

Достоинства теста обнаружения паузы заключаются в простоте его проведения, возможности использования даже в детской практике. Его результаты меньше подвержены

влиянию лингвистических знаний пациента (при проведении тестов по оценке разборчивости речи общий словарный запас может компенсировать снижение объема воспринимаемой слуховой информации) и не зависят от тренированности слушателей [6, 37].

3.3. Электрофизиологические (объективные) тесты

Слуховые вызванные потенциалы (СВП) в зависимости от локализации генераторов и времени возникновения подразделяют на различные классы: потенциалы улитки (регистрируются в рамках кохлеографии), коротколатентные (стволомозговые) слуховые вызванные потенциалы (КСВП), среднелатентные СВП, длиннолатентные (корковые) СВП, когнитивные потенциалы, негативность рассогласования, стационарные потенциалы. Различные виды СВП играют важную роль в оценке центральных нарушений слуха.

3.3.1. Регистрация коротколатентных слуховых вызванных потенциалов

Значение регистрации КСВП в диагностике CAPD весьма ограничено. В настоящее время СВП в основном используются при диагностике CAPD у маленьких детей, которые не могут пройти проверку, основанную только на психоакустических тестах. В этом случае выполнение КСВП дает необходимую информацию о сохранности слухового нерва, проводящих путей и центров слухового анализатора. При патологических находках в ходе проведения КСВП у пациентов с подозрением на CAPD необходимо проведение отоларингологического, неврологического осмотров и последующего наблюдения. По данным J.W. Hall и H.G. Mueller (1997), при обследовании детей с подозрением на наличие CAPD, примерно у одного из десяти КСВП не соответствовали норме [32].

В случае CAPD, связанными с проблемами развития (например, с проблемами в обучении), КСВП обычно соответствуют норме. Однако метод регистрации КСВП чувствителен и специфичен при вторичных CAPD, связанных с патологией проводящих путей, стволотомозговых структур слуховой системы [52].

Недавние исследования показали возможность применения КСВП, генерируемых в ответ на речевые стимулы, в диагностике CAPD. При использовании правильно подобранных стимулов результаты КСВП отображают обработку временных характеристик речи. Возможно, что в ближайшем будущем эта методика будет играть важную роль в электрофизиологической диагностике CAPD, а у детей младшего возраста займет центральное место в батарее используемых тестов [29, 36].

3.3.2. Регистрация среднелатентных слуховых вызванных потенциалов

Среднелатентные слуховые вызванные потенциалы (ССВП) генерируются на таламо-кортикальном уровне, включая первичную слуховую кору. В первичной коре происходит обработка поступающих акустических сигналов, как вербальных, так и невербальных. ССВП возникают вслед за последовательностью пиков КСВП и регистрируются во временном

промежутке 10-50 мс после предъявления стимула. Выделяется несколько положительных и отрицательных пиков, маркируемых N_a , P_a , N_b , P_b . ССВП могут быть записаны при помощи стандартного оборудования для регистрации СВП с использованием не менее двух каналов регистрации. В качестве стимулов используются акустические щелчки, тональные посылки. ССВП могут быть зарегистрированы, начиная с периода новорожденности, однако пороги регистрации в этом случае значительно выше, чем у взрослых. Полностью характеристики ССВП приближаются ко взрослым значениям ближе к 10 годам. В отличие от анализа КСВП, интерпретация ССВП в большей степени основана на анализе амплитуд пиков, чем их латентностей.

В последнее время проводится большое количество исследований, связанных с изучением вопроса о чувствительности и специфичности ССВП относительно CAPD. В ряде работ было показано, что у детей с CAPD отмечается снижение амплитуды и увеличение латентности волн N_a , P_a [31, 54]. В настоящее время использование ССВП является одним из электрофизиологических методов оценки функционирования центральных отделов слуховой системы у детей и взрослых [56].

3.3.3. Регистрация длиннолатентных слуховых вызванных потенциалов

Длиннолатентные слуховые вызванные потенциалы (ДСВП) являются результатом активности первичной и вторичной слуховой коры. Генерируются ДСВП в ответ на речевые и неречевые стимулы. Комплекс положительных и отрицательных пиков, маркируемых P_1 , N_1 , P_2 , N_2 , возникает во временном окне 50-200 мс. Латентные периоды ДСВП зависят от возраста, интенсивности стимуляции и имеют большую вариабельность.

При нарушениях в височных долях амплитуды потенциалов N_1 и P_2 значительно уменьшены, но практически независимы от нарушений в лобной доли. В исследовании S.C. Purdy и соавт. (2002) было отмечено, что, по сравнению с группой контроля, у детей с CAPD значительно отличаются характеристики P_1 (меньше латентный период), N_1 (снижена амплитуда), P_2 (не всегда присутствует или уменьшена амплитуда) [54]. Одним из клинических проявлений центральных нарушений слуха является снижение разборчивости речи в условиях шума. N. Kraus и соавт. (2001) исследовали характеристики компонентов ДСВП при предъявлении речевых стимулов на фоне шума (SNR=0 дБ). У детей с проблемами в обучении отмечалось уменьшение амплитуд P_2 , N_2 по сравнению с группой контроля, при этом латентности этих пиков не отличались [29, 44].

Одним из компонентов когнитивных вызванных потенциалов является положительная волна P_{300} (также обозначаемая P_3), которая возникает в интервале 250—450 мс (в среднем, около 300 мс) после предъявления стимула. При регистрации используется методика, основанная на распознавании в серии частых (незначимых) стимулов более редких

(значимых) стимулов, отличающихся по определенным параметрам сигналов, так называемая ситуация случайно возникающего события (oddball paradigm). Испытуемого просят определенным образом реагировать на значимые стимулы (считать их или нажимать на кнопку).

В настоящий момент число нормативных данных по P_{300} невелико и значительно уступает числу данных по КСВП, особенно среди детей младшего возраста. Это объясняется сложностью проведения данной процедуры в раннем возрасте. Н. McIsaac и J. Polich (1992) предложили использовать для этой цели методику регистрации «пассивных P_{300} » [48]. При использовании традиционной методики записи с активным вниманием зарегистрировано изменение характеристик регистрируемого P_{300} с возрастом, что выражается в увеличении амплитуды, уменьшении латентного периода со скоростью почти на 20 мс за год.

Такая тенденция отмечается, по крайней мере, в возрастном промежутке с 5 до 20 лет [31].

В ряде исследований было показано, что нарушения слуховой коры приводят к изменению амплитуды и латентности P_{300} . У взрослых с центральными слуховыми расстройствами значительно увеличена латентность P_{300} при слушании в условиях конкурирующего шума по сравнению с нормой. У детей, страдающих CAPD, изменены латентность и амплитуда P_{300} [43, 35, 45].

В последнее время широко изучается отрицательный потенциал рассогласования («негативность рассогласования»), который в английской литературе известен как mismatch negativity (MMN). Компонент негативность рассогласования является коррелятом сенсорной памяти [53]. Этот потенциал возникает с латентным периодом 100-300 мс в ответ на предъявление редкого, так называемого девиантного стимула, отличающегося от часто предъявляемого стандартного и формирующего моментальный след памяти. Соответственно, негативность рассогласования отражает автоматический процесс сравнения физических признаков звукового стимула со следом стандартного стимула, хранящимся в сенсорной памяти. В стандартной парадигме данного теста испытуемому не дают инструкции реагировать на девиантный стимул каким-либо особым образом. Таким образом, негативность рассогласования возникает спонтанно, независимо от намерений испытуемого, в связи с чем R. Näätänen и соавт. (2007) определяют ее как компонент, имеющий отношение к системе произвольного внимания [53].

Негативность рассогласования может быть зарегистрирована, начиная с периода новорожденности. При стимуляции простыми сигналами (например, тональными посылками) негативность рассогласования обладает довольно стабильными характеристиками у детей, отличаясь небольшим уменьшением латентности от 241 мс на

первом году жизни до 207 мс к школьному возрасту и достигая взрослых значений к 6 годам. При стимуляции речевыми стимулами (например, «да»/«га») прослеживается изменение (дозревание) этого компонента СВП по крайней мере до 11 лет [31]. В настоящее время требуется проведение дополнительных исследований по клиническому использованию негативности рассогласования в рамках диагностики CAPD [31].

Что касается применения корковых СВП при диагностике CAPD, то в настоящее время отсутствуют общепринятый протокол исследования, а также рекомендации по параметрам стимуляции, записи, расположению электродов и т.п. Кроме того, пока не существует единого принятого критерия включения того или иного типа СВП в батарею тестов по выявлению CAPD.

Основными клиническими факторами использования СВП при диагностике CAPD являются следующие:

- субъективные (психоакустические) методики не позволили четко обозначить характер нарушения;
- данные субъективных методик являются недостоверными, т.к. зависят от внимания, мотивации, уровня когнитивного развития слушателя:
 - детский возраст препятствует проведению полноценной батареи психоакустических тестов,
 - имеются неврологические расстройства, препятствующие проведению батареи психоакустических тестов;
- требуется уточнение локализации нарушения в центральных отделах слуховой системы в том случае, если на основании субъективных методик выявляется CAPD;
- отсутствие возможности проведения психоакустических тестов на родном языке пациента.

4. РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ИСПОЛЬЗОВАНИЮ ТЕСТОВ

Минимальный возраст тестирования. Большинство психоакустических тестов, используемых в клинической практике для диагностики центральных нарушений слуха, применяется с возраста 7 лет, при соответствии когнитивного развития этому возрасту. Это обусловлено тем, что сроки созревания центральных отделов, ответственных за межполушарные функции, различны. Миелинизация мозолистого тела, содержащего комиссуральные волокна, через которые осуществляется связь между двумя полушариями мозга, начинается в конце первого года жизни ребенка. От трех до семи лет происходит его быстрый рост. До возраста 7 лет нормативные данные большинства психоакустических тестов имеют большой разброс, что делает их недостоверными. Поэтому, для детей до 7-8 лет диагностика CAPD, основанная на использовании поведенческих методов, должна проводиться с особой осторожностью. В младшем возрасте диагностика CAPD может включать использование скрининговых инструментов и опросников, по результатам которых определяется, относится ли ребенок к группе риска по CAPD. В последнем случае рекомендуется постоянное наблюдение.

Длительность обследования. Выполнение батареи субъективных тестов следует проводить за 45-60 минут. Превышение времени тестирования (более 1 часа) приводит к усталости, снижению внимания.

Наличие периферических нарушений слуха может по-разному влиять на результаты обследования центральных отделов слухового анализатора. Поэтому до диагностики CAPD необходимо провести диагностику периферического отдела.

Специалист, проводящий тестирование, должен быть внимателен к пациенту и учитывать уровень его языкового развития, уровень мотивации (включенности в исследование), утомляемость, уровень внимания, умственное развитие, другие факторы.

Логопеды, психологи, педагоги и другие специалисты участвуют в обследовании наравне с аудиологом (сурдологом), особенно в случаях наличия речевых и/или языковых проблем, трудностей в обучении. Логопед проводит оценку коммуникативных навыков, речевого и языкового развития. При интеллектуальных, психологических или других нарушениях необходимо консультирование с профильным специалистом. В некоторых случаях такая консультация должна предшествовать проведению диагностики CAPD для достижения более корректной интерпретации результатов.

Выбор тестов для проведения диагностики.

Тесты, используемые для диагностики CAPD, можно подразделить следующим образом:

- монауральные низкоизбыточные речевые тесты;

- дихотические речевые тесты;
- тесты оценки временной разрешающей способности;
- тесты бинаурального взаимодействия;
- электрофизиологические исследования.

Выбор тестов для проведения диагностики CAPD должен быть индивидуальным и основываться на жалобах пациента и собранном анамнезе. Исследование должно включать как невербальные, так и вербальные методики для оценки состояния различных уровней слуховой системы. Выше приведенное подразделение тестов совсем не означает, что должны использоваться методики из каждой подгруппы. Рекомендуется пользоваться минимальным необходимым количеством тестов. Использование электрофизиологических методов определяется невозможностью проведения или недостоверностью психоакустических тестов (например, у детей раннего возраста или в случае неврологических расстройств) [24, 30].

5. ЛУЧЕВАЯ ДИАГНОСТИКА

К наиболее распространенным методам лучевой диагностики, используемым при обследовании лиц с подозрением на центральные слуховые расстройства, относятся: **рентгенодиагностика**, в частности, **компьютерная томография (КТ)**; **радионуклидная диагностика**, одним из вариантов которой является **позитронная двухфотонная эмиссионная томография (ПЭТ)**; **ультразвуковые исследования** и **магнитно-резонансная визуализация**.

Основными методами исследования структуры головного мозга в настоящее время являются компьютерная и особенно магнитно-резонансная томография. Показания к их выполнению устанавливаются совместно сурдологом, невропатологом, а в ряде случаев также нейрохирургом, психиатром, онкологом, офтальмологом и специалистом в области лучевой диагностики. Часто при **КТ** и **МРТ** мозга используют **методику усиления** путем внутривенного введения контрастного вещества.

На компьютерных и магнитно-резонансных томограммах хорошо различимы полушария большого мозга, мозговой ствол и мозжечок. Можно дифференцировать серое и белое вещество, очертания извилин и борозд, тени крупных сосудов, ликворные пространства. КТ, наряду с послойным изображением, позволяет реконструировать трехмерное отображение и анатомическую ориентацию во всех структурах черепа и головного мозга. Компьютерная обработка позволяет получить увеличенное изображение интересующей врача области.

Магнитно-резонансная томография (МРТ) имеет некоторые преимущества перед КТ при изучении структур мозга. Во-первых, на МР-томограммах более четко различаются структурные элементы головного мозга, отчетливее дифференцируются белое и серое вещество, все стволовые структуры. На качестве магнитно-резонансных томограмм не отражается экранирующее действие костей черепа, ухудшающее качество изображения при КТ. Во-вторых, МРТ можно производить в разных проекциях и получать не только аксиальные, как при КТ, но и фронтальные, сагиттальные изображения. В-третьих, это исследование не связано с лучевой нагрузкой. Особым достоинством МРТ является возможность отображения сосудов (магнитно-резонансная ангиография), в частности сосудов шеи и основания головного мозга, а при контрастировании – и мелких сосудистых ветвей.

В последние годы все большее распространение начинают получать методы **функциональной МРТ (фМРТ)**, представляющие собой разновидность МРТ, которая проводится с целью измерения гемодинамических реакций (изменений тока крови), вызванных нейронной активностью головного или спинного мозга. фМРТ позволяет

определить активацию определенной области головного мозга во время нормального его функционирования под влиянием различных физических факторов и при каких-либо патологических состояниях. Функциональные методы нейровизуализации дают возможность не только прижизненно изучать патологические изменения в различных структурах мозга, но и уточнять некоторые механизмы патогенеза. Одним из таких методов является диффузионная тензорная магнитно-резонансная томография (DTI – diffusion-tensor imaging) с трактографией, основанная на измерении величины и направления диффузии молекул воды в веществе мозга. Данный метод позволяет провести трехмерную реконструкцию волокон белого вещества, а также обнаружить и оценить повреждение проводящих путей и установить корреляцию структурных повреждений и неврологического дефицита. В ряде случаев диффузионно-тензорную МРТ сочетают с воксельной морфометрией (VBM), которая дает количественную оценку объемов кортикального и субкортикального серого вещества, в том числе подкорковых ядер, белого вещества и ликворных пространств. К методам фМРТ относятся также Resting state functional MRI (R-fMRI), Arterial Spin Labeling (ASL), Magnetic resonance spectroscopy (MRS), применяемые, главным образом, в научных целях.

При уточнении генеза центральных слуховых расстройств может быть использовано **ультразвуковое исследование**, являющееся наиболее доступным и весьма эффективным методом изучения мозгового кровотока. Оно выполняется посредством **сонографии** или **доплерографии**. Исследование проводят в режиме реального времени с одновременной регистрацией направления и скорости кровотока. Компьютерная обработка обеспечивает получение на бумаге цветного изображения сосудов, доплерограммы и соответствующих цифровых показателей.

Из методов **радионуклидной диагностики** при нарушениях слуха используют **ПЭТ**, ограничиваясь в основном получением функциональных данных. Принято считать, что величина мозгового кровотока пропорциональна метаболической активности головного мозга, поэтому после введения в организм больного соответствующего радиоактивного вещества можно выявить участки гипо- и гиперфункции. Такие исследования проводят для локализации эпилептических очагов, при выявлении ишемии у пациентов с деменцией, а также для изучения ряда физиологических функций головного мозга. По техническим и экономическим соображениям ПЭТ может быть выполнена только в крупных научно-диагностических центрах [13].

6. ОСНОВНАЯ ЛИТЕРАТУРА

1. Альтман Я.А., Таварткиладзе Г.А. Руководство по аудиологии.-М.: ДМК Пресс, 2003.- 360 с.
2. Базаров В.Г., Лисовский В.А., Мороз Б.С., Токарев О.П. Основы аудиологии и слухопротезирования. – М.: Медицина, 1984. – 256 с.
3. Бару А.В. Карасева Т.А. Мозг и слух. – М.: Изд-во Моск. университета, 1971. – 106 с.
4. Бобошко М.Ю. Речевая аудиометрия. Учебное пособие. СПб: Изд-во СПбГМУ, 2012. – 64 с.
5. Бобошко М.Ю., Варцибок А., Цоколь М.А., Мальцева Н.В. Русская версия Ольденбургского фразового теста // Матер. 5-го Национального конгресса аудиологов, 9-го Международного симпозиума «Современные проблемы физиологии и патологии слуха» (Суздаль, 14-16 мая 2013). – С. 110-111.
6. Бобошко М.Ю., Гарбарук Е.С., Жилинская Е.В., Абу-Джамеа А.Х. Использование теста обнаружения паузы для оценки временной разрешающей способности слуховой системы человека // Рос. оториноларингология. – 2012. - № 6. – С. 16-20.
7. Восприятие речи: Вопросы функциональной асимметрии мозга / В.П. Морозов [и др]. – Л.: Наука, 1988. – 135 с.
8. Гарбарук Е.С., Королева И.В. Аудиологический скрининг новорожденных. Пособие для врачей. СПб НИИ уха, горла, носа и речи. 2009 г. – 28 с.
9. Ефимова М.В. Особенности слуховой функции в пожилом возрасте. Автореф. дисс. ... канд. мед. наук. – СПб, 2011. – 16 с.
10. Королева И.В. Диагностика и коррекция нарушений слуховой функции у детей раннего возраста. – СПб.: КАРО, 2005. – 288 с.
11. Королева И.В. Современный подход к диагностике периферических и центральных нарушений слуха у детей. Учебное пособие. СПб НИИ уха, горла, носа и речи, 2000. – 36 с.
12. Кукс Е.Н., Рындина А.М., Исмагулова Ф.Ш., Лапина В.М. Тест чередующейся речи в оценке центральных нарушений слуховой системы // Вестн. оториноларингологии. 1988. № 6. С. 10–13.
13. Линденбратен Л.Д., Королюк И.П. Медицинская радиология (основы лучевой диагностики и лучевой терапии): Учебник. – 2-е издание, переработанное и дополненное. – М.: Медицина, 2000. – 672 с.
14. Лопотко А.И. Старческая тугоухость / А.И. Лопотко, М.С. Плужников, М.А. Атамурадов. – А.: Ылым, 1986. – 300 с.

15. Лопотко А.И., Бердникова И.П., Коротков Ю.В. Аудиометрический речевой экспресс-тест // Ученые записки СПбГМУ им. акад. И.П. Павлова. – 2002. – том IX, №1. – С.38-42.
16. Практическое руководство по сурдологии / А.И. Лопотко [и др.]. – СПб.: Диалог, 2008. – 274 с.
17. Слуховая система / Под ред. Я.А. Альтмана. – Л.: Наука, 1990. – 620 с.
18. Таварткиладзе Г.А. Избранные лекции по клинической аудиологии (часть I): Учебные лекции. – М.: РМАПО, 2011. – 180 с.
19. Таварткиладзе Г.А. Руководство по клинической аудиологии. – М.: Медицина, 2013. – 676 с.
20. Bellis T. Assessment and management of central auditory processing disorders in the educational setting: From science to practice / T. Bellis. – 2nd edition. – Thomson. Delmar Learning, 2003. – 533 p.
21. Boboshko M., Warzybok A., Zokoll M.A., Maltseva N. RUMatrix test: construction, evaluation and clinical validation // *Otorhinolaryngologia Hungarica*. – 2013. – Vol. 59, N 2. – P. 49 (Abstracts of the 11th EFAS Congress Budapest)
22. Brownell W.E. Outer hair cell electromotility and otoacoustic emissions // *Ear and Hearing*.- 1990.-Vol.11, N 2.-P. 82-92.
23. Central auditory dysfunction as a harbinger of Alzheimer's dementia / G.A. Gates [et al]. // *J Am Geriatr Soc*. - 2002. – Vol. 50(3). P. 482–488.
24. Central Auditory Processing Disorders. Technical Report. American Speech Language Hearing Association. – 2005.
25. Chermak G. D., Musiek F. E. Auditory training: Principles and approaches for remediating and managing auditory processing disorders // *Seminars in Hearing*. – 2002. – Vol. 23, N 4. – P. 297-308.
26. Chiappa K.H. *Evoked Potentials in Clinical Medicine*. Lippincott Williams & Wilkins. 1997. 709 p.
27. Comparison of three types of French speech-in-noise tests: A multi-center study / Jansen S. [et al.] // *Int. J. of Audiol*. – 2012. – Vol. 51, P. 164–173.
28. Cooper J. C., Gates, G. A. Hearing in the elderly – The Framingham Cohort, 1983-1985. PartII. Prevalence of central auditory disorders. *Ear and Hearing*. – 1991. – Vol.12. P. 304-311.
29. Cunningham J, Nicol T, Zecker SG, Kraus N. Neurobiologic responses to speech in noise in children with learning problems: Deficits and strategies for improvement. *Clinical Neurophysiology*. 2001. Vol.112, P.758-767.
30. Diagnosis, Treatment and Management of Children and Adults with Central Auditory Processing Disorder. Clinical Practice Guidelines. American Academy of Audiology. 2010.

31. Hall J.W. New Handbook for Auditory Evoked Responses. Pearson education. 2007. 750 p.
32. Hall, J.W., Mueller, H.G. Audiologists' desk reference: Diagnostic audiology-principles, procedures and practices. Vol. 1. San Diego, CA: Singular Publishing Group, 1997.
33. Hearing Loss and Incident Dementia / R. Frank et al. // Arch Neurol. – 2012.
34. Howarth A., Shone G.R. Ageing and the auditory system. // Postgrad Med J. – 2006. – Vol. 82. – P. 166–171.
35. Jirsa R.E., Clontz K.B. Long latency auditory event-related potentials from children with auditory processing disorders. Ear and Hearing. 1990. Vol. 11, P. 222–232.
36. Johnson K.L., Nicol T., Kraus N. Brainstem response to speech: A biological marker of auditory processing. Ear and Hearing. 2005. Vol. 26, 5. P.424-434.
37. Infant auditory temporal acuity: Gap detection / L.A. Werner [et al.] // Child Development. – 1992. – Vol. 63. – P. 260-272.
38. Investigation of the individual hearing ability in noise using the matrix test / Wardenga N. [et al.] // Proceedings XXXI World Congress of Audiology (April 29 – May 3, 2012, Moscow, Russia). – P. 63.
39. Katz J., Stecker N.A. Introduction to central auditory processing. Central auditory processing: A Tran disciplinary view. – St. Louis: Mosby Year Book, Inc, 1992. – P. 3-8.
40. Keith R. W. SCAN-C: Test for auditory processing disorders in children-revised. – San Antonio, TX: The Psychological Corporation, 2000.
41. Keith R., Young M., McCroskey R. A brief introduction to the auditory fusion test-revised // Educational Audiology Review. 1999. Vol. 16. N 2. P. 16-19.
42. Kemp D.T. Otoacoustic emissions, their origin in cochlear function, and use // British Medical Bulletin. 2002. Vol.63. P. 223–241.
43. Knight R.T., Scabini D., Woods D.L., Clayworth C. Contributions of temporal-parietal junction to the human auditory P3. Brain Research. 1989. Vol. 502, P. 109-116.
44. Kraus N. Auditory Pathway Encoding and Neural Plasticity in Children with Learning Problems. Audiology Neuro-Otology. 2001. Vol. 6, P.221-227
45. Krishnamurti S. P300 auditory event-related potentials in binaural and competing noise conditions in adults with central auditory processing disorders. Contemporary Issues In Communication Science And Disorders. 2001. Vol.28, P.40–47.
46. Learning and generalization of auditory temporal-interval discrimination in humans / B.A. Wright [et al.] // Journal Neuroscience. – 1997. – Vol.17, N 10. – P. 3956-3963.
47. Liberman M.C. The olivocochlear efferent bundle and susceptibility of the inner ear to acoustic injury // J. Neurophysiol. 1991. Vol. 65. P. 123–132.

48. McIsaac H., Polich J. Comparisons of infant and adult P300 from auditory stimuli. *Journal of Experimental Child Psychology*. 1992. Vol.53(2), P.115-128.
49. Micheyl C., Collet L. Involvement of the olivocochlear bundle in the detection of tones in noise // *J. Acoust. Soc. Am.* 1996. Vol. 99. P. 1604–1610.
50. Muchnik C., Ari–Even Roth D., Othman–Jebara R. Reduced medial olivocochlear bundle system function in children with auditory processing disorders // *Audiol Neurootol*. 2004. Vol. 9. P. 107–114.
51. Musiek F.E. Frequency (pitch) and duration pattern tests // *J. Am. Acad. Audiol.* – 1994. – Vol.105, №5. – P. 265–268.
52. Musiek F.E., Lee W.W. The auditory brainstem response in patients with brain stem or cochlear pathology. *Ear and Hearing*, 1995. Vol.16(6), P.631-636.
53. Näätänen R., Paavilainen P., Rinne T., Alho K. The mismatch negativity (MMN) in basic research of central auditory processing: A review. *International Federation of Clinical Neurophysiology*. 2007.
54. Purdy S.C., Kelly A.S., Davies M.G. Auditory brainstem response, middle latency response, and late cortical evoked potentials in children with learning disabilities. *Journal of the American Academy of Audiology*. 2002. Vol.13, P.367-382.
55. Schneider B.A. How age affects auditory-cognitive interactions in speech comprehension.// *Audiology Research*.- 2011. - Vol.1:e10.
56. Schochat E., Musiek F.E., Alonso R., Ogata J. Effect of auditory training on the middle latency response in children with (central) auditory processing disorder. *Brazilian Journal of Medical and Biological Research*. 2010. Vol.43(8), P.777-785.
57. Vermeulen A., Coninx F. Heard: Development of an international standard for the auditory speech perception of hearing impaired children // *Proceedings XXXI World Congress of Audiology* (April 29 – May 3, 2012, Moscow, Russia). – P. 62.
58. Wagener K.C., Josvassen J.L., Ardenkjar R. Design, optimization and evaluation of a Danish sentence test in noise // *Int. J. Audiol.* – 2003. – Vol. 42. – P. 10-17.