

ОТИАТРИЯ

Научная статья

УДК 616.28-009:376:616.283-089.84-053.1

<https://doi.org/10.18692/1810-4800-2025-6-77-86>

Особенности слухопротезирования у пациентов детского возраста с альфа-маннозидозом

Н. А. Дайхес¹, А. С. Мачалов², Е. И. Наяндина³, О. Л. Брагина⁴, А. О. Кузнецов⁵

^{1,2,3,4,5} Национальный медицинский исследовательский центр оториноларингологии ФМБА, Москва, 123182, Российская Федерация

^{1,2,5} Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н. И. Пирогова, Москва, 117513, Российская Федерация

^{2,4} Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования, Москва, 125993, Российская Федерация

¹ admin@otolar.ru, <https://orcid.org/0000-0003-2674-4553>

² anton-machalov@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0002-5706-7893>

³ nayndina@mail.ru, <https://orcid.org/0009-0003-9589-7753>

⁴ obragina@bk.ru, <https://orcid.org/0009-0001-4610-4345>

⁵ aokuznet@yandex, <https://orcid.org/0000-0002-0372-7040>

Реферат. Введение. Одним из основных клинических проявлений альфа-маннозидоза является патология органа слуха различной формы и степени выраженности. Основным методом коррекции нарушений слуха у пациентов с альфа-маннозидозом является использование технических средств реабилитации. На протяжении всего периода слухоречевой реабилитации для детей с альфа-маннозидозом необходимы специализированная помощь и поддержка. **Цель исследования.** Оптимизировать тактику слухоречевой реабилитации пациентов детского возраста с тугоухостью, ассоциированной с альфа-маннозидозом. **Пациенты и методы.** В исследовании на базе ФГБУ НМИЦО ФМБА России приняли участие 7 пациентов. В рамках данного исследования был проведен анализ результатов комплексной слухоречевой реабилитации. **Результаты.** При анализе результатов комплексной слухоречевой реабилитации отмечены статистически значимое улучшение восприятия и разборчивости речи в различных акустических обстановках, появление вокализации, формирование словарного запаса, выработка условно-рефлекторной двигательной реакции (УРДР) на звук, улучшение ориентации в пространстве. **Обсуждение.** Для эффективной реабилитации пациентов с альфа-маннозидозом необходим комплексный подход, включающий медицинское наблюдение, индивидуальные программы реабилитации, постоянную поддержку специалистов.

Ключевые слова: альфа-маннозидоз, сенсоневральная тугоухость, смешанная тугоухость, качество жизни, слухоречевая реабилитация

Для цитирования: Дайхес Н. А., Мачалов А. С., Наяндина Е. И., Брагина О. Л., Кузнецов А. О. Особенности слухопротезирования у пациентов детского возраста с альфа-маннозидозом. *Российская оториноларингология*. 2025;24(6):77–86. <https://doi.org/10.18692/1810-4800-2025-6-77-86>

Features of hearing aid for children with alpha-mannosidosis

N. A. Daikhes¹, A. S. Machalov², E. I. Nayandina³, O. L. Bragina⁴, A. O. Kuznetsov⁵

^{1,2,3,4,5} National Medical Research Center for Otorhinolaryngology, Federal Medico-Biological Agency of Russia, Moscow, 123182, Russian Federation

^{1,2,5} Pirogov Russian national research medical University, Moscow, 117513, Russian Federation

^{2,4} Russian Medical Academy of Continuous Professional Education, Moscow, 125993, Russian Federation

¹ admin@otolar.ru, <https://orcid.org/0000-0003-2674-4553>

² anton-machalov@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0002-5706-7893>

³ nayndina@mail.ru, <https://orcid.org/0009-0003-9589-7753>

⁴ obragina@bk.ru, <https://orcid.org/0009-0001-4610-4345>

⁵ aokuznet@yandex, <https://orcid.org/0000-0002-0372-7040>

Abstract. Introduction. One of the main clinical manifestations of alpha-mannosidosis is hearing impairment of varying forms and severity. The main method of correcting hearing impairment in patients with alpha-mannosidosis is the use of technical means of rehabilitation. Throughout the entire period of auditory and verbal rehabilitation for children with alpha-mannosidosis, specialized care and support is needed. **Objective.** To optimize the tactics of auditory and verbal rehabilitation of pediatric patients with hearing loss associated with alpha-mannosidosis. **Patients and methods.** 7 patients took part in the study on the basis of the Center for Otorhinolaryngology of Russia. As part of this study, an analysis of the results of comprehensive auditory and verbal rehabilitation was carried out. **Results.** Analysis of the results of comprehensive auditory and verbal rehabilitation revealed statistically significant improvements in speech perception and intelligibility in various acoustic environments, the emergence of vocalization, vocabulary development, the development of a conditioned motor response (CMR) to sound, and improved spatial orientation. **Discussion.** Effective rehabilitation of patients with alpha-mannosidosis requires a comprehensive approach, including medical monitoring, individualized rehabilitation programs, and ongoing specialist support.

Keywords: alpha-mannosidosis, sensorineural hearing loss, mixed hearing loss, quality of life, auditory and verbal rehabilitation

For citation: Daikhes N. A., Machalov A. S., Nayandina E. I., Bragina O. L., Kuznetsov A. O. Features of hearing aid for children with alpha-mannosidosis. *Russian Otorhinolaryngology*. 2025;24(6):77-86. (In Russ.) <https://doi.org/10.18692/1810-4800-2025-6-77-86>

Введение

Альфа-маннозидоз — это редкое генетически обусловленное заболевание из группы лизосомальных болезней накопления, обусловленное недостаточностью кислой альфа-маннозидазы вследствие мутаций гена MAN2B1 и характеризующееся мультисистемным поражением, связанным с прогрессирующим нарушением метаболизма олигосахаридных цепей гликопротеидов, которые накапливаются в лизосомах и приводят к необратимому нарушению функции клеток. Заболевание встречается с частотой 1:500000/1:1000000 населения.

Клинические проявления при альфа-маннозидозе достаточно разнообразны и затрагивают различные системы организма. В настоящее время предложены три клинических типа течения заболевания [1–7]. 1-й тип: легкая форма, первые клинические проявления отмечаются в возрасте после 10 лет, без аномалий скелета, характерно медленное прогрессирование; 2-й тип: умерен-

ная форма, клинические проявления отмечаются в возрасте до 10 лет, характерно развитие аномалий скелета и медленное прогрессирование; 3-й тип: тяжелая форма, характерно быстрое прогрессирование заболевания, может заканчиваться внутриутробной гибелью плода или ранней детской смертностью вследствие прогрессирующего поражения ЦНС или инфекции. Большинство пациентов относятся к клиническому типу 2. Одним из первых симптомов на ранней стадии данного заболевания является прогрессирующее снижение слуха по сенсоневральному и смешанному типу средней и тяжелой степени, которое часто осложняется рецидивирующим экссудативным средним отитом. Внешний вид пациента при альфа-маннозидозе представлен на рис. 1, а (в возрасте 1,5 года), 1, б (в возрасте 3,5 года), 1, в (в возрасте 16 лет) для просмотра изменений фенотипических признаков, изменяющихся в зависимости от возраста.

Развитие речи детей с альфа-маннозидозом начинается в более позднем периоде, чем у их

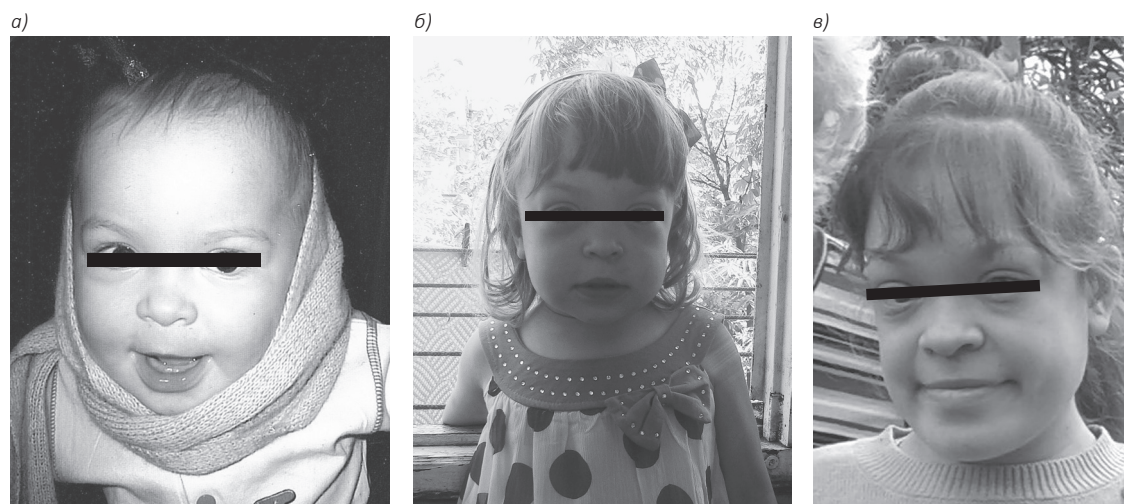


Рис. 1. Внешний вид пациента В., в возрасте 1,5 года (а); 3,5 года (б); 16 лет (в) при альфа-маннозидозе
Fig. 1. Appearance of patient V., aged 1.5 years old (a); 3.5 years old (б); 16 years old (в) with alpha-mannosidosis

сверстников, они имеют скудный словарный запас и дефект речи. Нарушение слуховой функции еще больше отягощает речевое развитие пациентов данной группы. Также сопутствующими проявлениями альфа-маннозидоза являются нарушение психических функций, умственная отсталость, нарушение моторного развития за счет аномалий развития черепа и поражений опорно-двигательного аппарата. Данные клинические проявления замедляют диагностику и реабилитацию пациентов с альфа-маннозидозом.

Недостаточность своевременной диагностики и реабилитации, в свою очередь, ведет к развитию сенсорной депривации, замедлению умственного развития ребенка, уменьшению уровня реализации образования, ухудшению качества жизни.

Цель исследования

Оптимизировать тактику слухоречевой реабилитации пациентов детского возраста с тугоухостью, ассоциированной с альфа-маннозидозом.

Пациенты и методы исследования

В данном исследовании участвовали 7 пациентов: 5 мальчиков и 2 девочки с нарушением слуха, ассоциированным с альфа-маннозидозом

в возрасте от 4 до 17 лет. Каждому пациенту на базе ФГБУ НМИЦО ФМБА России было проведено комплексное аудиологическое обследование [7–9], включавшее как объективные методы обследования: акустическую импедансометрию, регистрацию ЗВОАЭ, КВСП, в том числе и с костным телефоном, ASSR-тест, так и субъективные (психоакустические) методы диагностики: тональную пороговую аудиометрию, игровую аудиометрию, а также комплексное оториноларингологическое обследование, включающее: отовидеоэндоскопию, риновидеоэндоскопию с визуализацией носоглотки, фарингоскопию.

По результатам проведенного аудиологического обследования у 6 детей выявлена двусторонняя сенсоневральная тугоухость, у 1 ребенка — смешанная форма тугоухости, связанная с рецидивирующими экссудативными средними отитами, из них 1 пациент проходит лечение методом шунтирования барабанной полости при помощи тимпаностомических шунтов длительного ношения. Распределение пациентов по степени тугоухости представлено в табл. 1. У 3 пациентов ранее был опыт моноурального, бинаурального слухопротезирования, все дети и их родители отмечали недостаточную разборчивость речи, дискомфорт на

Таблица 1

Данные обследования пациентов (n = 7, 14 ушей)

Table 1

Patient examination data (n = 7, 14 ears)

Степень тугоухости	AD (правое ухо)	AS (левое ухо)	Всего (AD+AS)
I	–	–	–
II	3	3	6
III	3	3	6
IV	1	1	2
Глухота	–	–	–

громкие звуки, в шумных акустических обстановках при использовании слуховых аппаратов.

Акустическая коррекция слуха проводилась в соответствии с клиническими рекомендациями «Сенсоневральная тугоухость у детей» [10] и включала выбор типа и мощности слухового аппарата в зависимости от степени снижения слуха, изготовление индивидуального ушного вкладыша, измерение RECD — разницы между ответами СА в реальном ухе и стандартной калибровочной камере объемом 2 см³ (куплере), которая имеет высокую вариабельность в зависимости от возраста, строения наружного слухового прохода, наличия патологии среднего уха, и собственно настройку слуховых аппаратов с учетом этих значений [11–17]. Оценка адекватности настройки слуховых аппаратов и эффективности слухопротезирования включала верификацию выходных параметров слуховых аппаратов с использованием анализатора слуховых аппаратов Affinity Compact (Interacoustics), сурдопедагогического тестирования, включающего формирование контакта с ребенком, определение эмоциональной сферы, средств общения, моторной сферы, психофизиологических процессов (внимание, восприятие, память, мышление, речь), слуховое восприятие, проверку звукопроизношения, диагностику импрессивной речи [18–25], речевой аудиометрии в свободном звуковом поле при помощи клинического аудиометра AC 40 (Interacoustics) и громкоговорителя ALS7 (Interacoustics), были использованы «тестовые таблицы односложных слов для тестирования детей» (в тишине и на фоне шума при соотношении сигнал/шум 6 дБ) [26, 27], анкетирование (шкала PEACH была применена у детей в возрасте от 2 до 6 лет, заполнялась согласно наблюдению родителей за слухоречевым развитием детей; опросник LIFE был проведен у детей старше 6 лет, заполнялся ими самостоятельно в зависимости от индивидуальных ощущений в различных акустических ситуациях в школе).

Результаты

Для акустической коррекции слуха во всех случаях применялось бинауральное слухопротезирование заушными цифровыми многоканальными слуховыми аппаратами мощностью, соответствующей степени снижения слуха. Таким образом

3 ребенка были слухопротезированы слуховыми аппаратами средней мощности, 3 детей — мощными слуховыми аппаратами, 1 ребенок — сверхмощными слуховыми аппаратами (табл. 2).

Каждому ребенку по индивидуальному слепку наружного слухового прохода изготавливались индивидуальные ушные вкладыши. Обычно выбор формы и материала индивидуального ушного вкладыша зависит от возраста и степени снижения слуха, но, учитывая особенности течения заболевания альфа-маннозидоза (а именно рецидивы экссудативного среднего отита, что часто требует установки тимпаностомических трубок), важной частью ушного вкладыша является вентилиационное отверстие. Для изготовления индивидуальных ушных вкладышей во всех случаях был использован твердый материал — Premium FotoTec.

До настройки слуховых аппаратов 6 детям было выполнено измерение RECD [14–17], 1 ребенок на момент акустической коррекции слуха проходил лечение методом шунтирования барабанной полости при помощи тимпаностомических шунтов длительного ношения с двух сторон, в связи с чем измерение RECD не проводилось. Для расчета целевого усиления слуховых аппаратов использовалась формула DSL v.5 [11, 28]. Первичная настройка проводилась с учетом индивидуальных значений RECD и акустических параметров слуховых аппаратов (рис. 2).

Для объективной оценки соответствия выходных характеристик слухового аппарата расчетным кривым 4 пациентам была выполнена верификация настроек слуховых аппаратов методом измерения в реальном ухе в анализаторе Affinity Compact [12, 14–17], а 4 пациентам — с помощью измерения в стандартной калибровочной камере объемом 2 см³ [12, 14, 15, 17]. Для верификации настроек слуховых аппаратов использовался тестовый сигнал ISTS, для оценки соответствия расчетных кривых и выходного уровня усиления проводилось измерение на уровнях интенсивности 55, 65, 75 и 90 дБ (рис. 3).

Одному пациенту оценка настройки слуховых аппаратов методом измерения в реальном ухе не проводилась ввиду лечения экссудативного среднего отита с применением тимпаностомических трубок в барабанной полости. Настройка слухо-

Таблица 2

Распределение используемых слуховых аппаратов по мощности (n = 7, 14 ушей)

Table 2

Distribution of hearing aids used by power (n = 7, 14 ears)

Заушный цифровой многоканальный слуховой аппарат (мощность)	AD (правое ухо)	AS (левое ухо)	Всего (AD+AS)
Слуховой аппарат средней мощности	3	3	6
Слуховой аппарат мощный	3	3	6
Слуховой аппарат сверхмощный	1	1	2

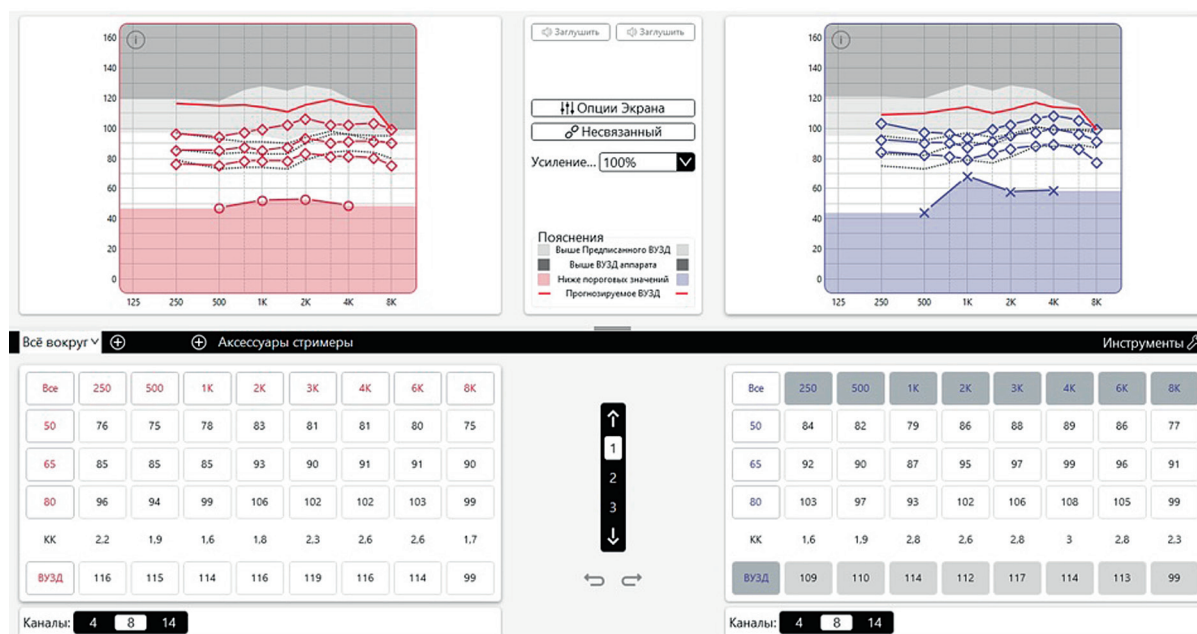


Рис. 2. Результат первичной настройки слуховых аппаратов пациента Р., 6 лет

Fig. 2. The result of the initial fitting of hearing aids for patient R., 6 years old

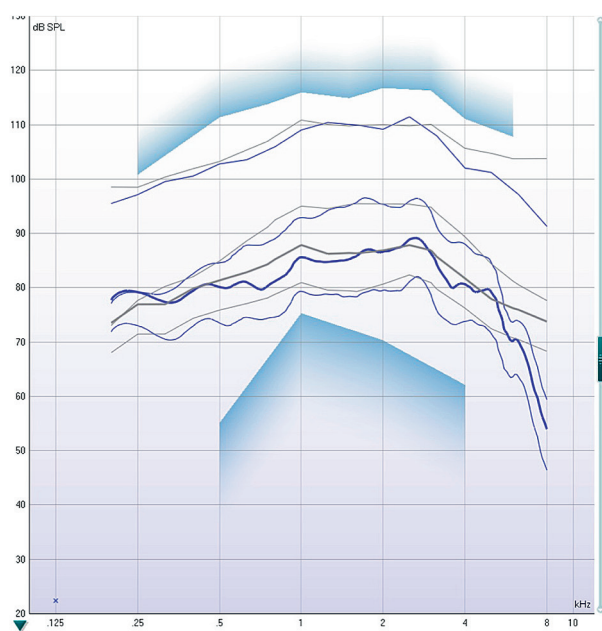


Рис. 3. Результат верификации настроек слуховых аппаратов пациента А., 4 года с двусторонней сенсоневральной тугоухостью II степени с помощью измерения в куплере

Fig. 3. The result of verification of the hearing aid settings of patient A., 4 years old with bilateral sensorineural hearing loss of the 2 degree using measurements in a coupler

вых аппаратов проводилась по усредненным значениям с последующей коррекцией настройки по результатам сурдопедагогического тестирования.

В рамках данного исследования 4 пациентам в возрасте 10–17 лет (2 из которых имеют сенсоневральную тугоухость II степени, 2 — сенсоневральную тугоухость III степени) для оценки эффективности слухопротезирования была проведена речевая аудиометрия в свободном звуковом поле.

Проводилось сравнение данных до и после использования технического средства реабилитации (первичная настройка, через 1 месяц и 3 месяца использования), в тишине и на фоне шума при соотношении сигнал/шум 6 дБ. В качестве речевого материала были использованы «русские речевые тесты» [26, 27], состоящие из односложных слов для тестирования детей, определялся процент правильно воспроизведенного речевого материала при предъявлении 10 слов на уровне 65 дБ УЗД. На рис. 4 представлены результаты речевой аудиометрии в свободном звуковом поле до и после акустической коррекции слуха, в тишине и в шумной обстановке при соотношении сигнал/шум 6 дБ.

Результаты речевой аудиометрии в свободном звуковом поле (рис. 4) распределились следующим образом: среднее значение разборчивости речи при интенсивности сигнала 65 дБ УЗД в тишине до настройки СА составило 12,5%, в то время как при использовании слуховых аппаратов, настроенных согласно особенностям нарушений слуха каждого пациента, увеличилось восприятие и разборчивость речи до 72,5%. При проведении исследования в шумной обстановке восприятие и разборчивость речи до слухопротезирования составило 0%, после первичной настройки — 37,5%. При использовании слуховых аппаратов в течение 1 месяца отмечено статистически значимое улучшение восприятия и разборчивости речи в тишине и на фоне шума — 85 и 67,5%, после использования слуховых аппаратов в течение 3 месяцев сохраняется тенденция к улучшению разборчивости речи — 97,5 и 82,5% соответственно.

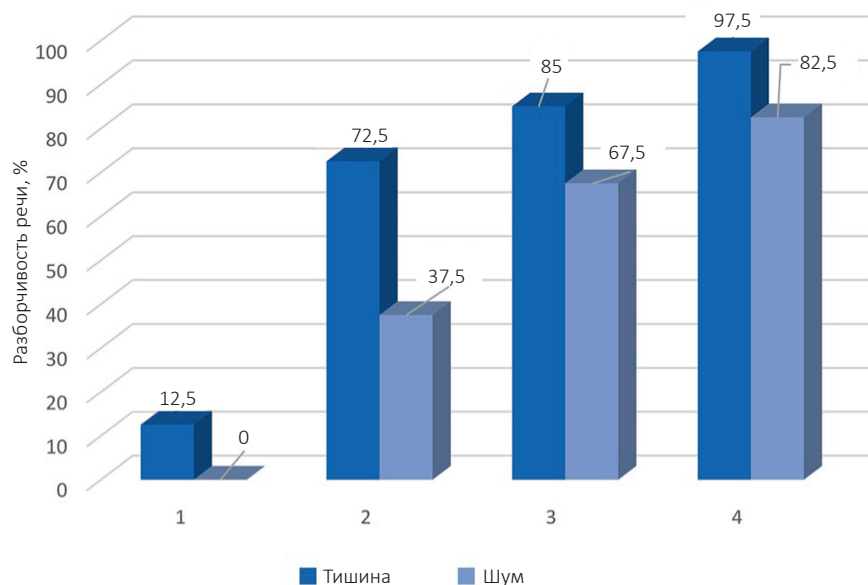


Рис. 4. Результаты разборчивости речи (%) при проведении речевой аудиометрии в свободном звуковом поле до и после акустической коррекции слуха, в тишине и в шумной обстановке при соотношении сигнал/шум — 6дБ:

1 — разборчивость речи до слухопротезирования; 2 — разборчивость речи сразу после слухопротезирования; 3 — разборчивость речи через 1 мес. регулярного использования слуховых аппаратов; 4 — разборчивость речи через 3 мес. регулярного использования слуховых аппаратов

Fig. 4. Results of speech intelligibility (%) when conducting speech audiometry in a free sound field before and after acoustic hearing correction, in quiet and in a noisy environment with a signal-to-noise ratio of 6 dB:

1 — speech intelligibility before hearing aids; 2 — speech intelligibility immediately after hearing aids; 3 — speech intelligibility after 1 month of regular use of hearing aids; 4 — speech intelligibility after 3 months of regular use of hearing aids

В процессе слухоречевой реабилитации пациентов детского возраста, значимую роль играют поддержка и наблюдение сурдопедагога [21, 29, 30]. В первые дни использования технического средства реабилитации, несмотря на то что ребенок уже воспринимает звуки, он продолжает использовать навыки, сформированные в условиях нарушения слуха.

Ввиду возрастных особенностей, нарушения слухового опыта и психоречевого развития 3 пациентам в возрасте 4, 6 и 12 лет для оценки эффективности слухопротезирования было проведено сурдопедагогическое обследование (рис. 5).

В процессе первичной диагностики сурдопедагогом до использования технического средства реабилитации детей с альфа-маннозидозом отмечались нарушение восприятия окружающих звуков и речи, эпизодическая реакция на звуки (стук, звонок), голос, собственное имя, речевое развитие либо не сформировано, либо сформировано неадекватно возрасту, поведенческие реакции являются примитивными, непосредственными, часто не соответствуют социально принятым стандартам, отмечались нарушение восприятия устной речи, нечеткость собственной речи с выраженным дефектом, нарушение памяти, скудность словарного запаса. Также были выявлены характерные аспекты, затрудняющие процесс реабилитации пациентов данной группы, а именно: быстрая утомляемость, что приводит к нарушению координации внимания, нестабильности эмоционального состояния, были отмечены сла-

бость артикуляционного аппарата, нарушение общей и мелкой моторики.

При последующем наблюдении за пациентами среднее время использования слуховых аппаратов, по данным Data Logging, составляет у 3 пациентов 8 часов, у 4 — 13 часов.

В период динамического наблюдения у детей отмечены улучшение восприятия звуков и речи,



Рис. 5. Процесс сурдопедагогической оценки эффективности слухопротезирования пациента Д., 12 лет

Fig. 5. The process of deaf-pedagogical assessment of the effectiveness of hearing aids for patient D., 12 years old

появление вокализации, формирование словарного запаса, выработка условно-рефлекторной двигательной реакции (УРДР) на звук, улучшение ориентации в пространстве.

Также для оценки эффективности слухопротезирования детей в реальной жизни применялись анкеты: шкала PEACH и опросник LIFE. 3 пациентам в возрасте 4, 6 и 12 лет анкетирование проводилось при помощи шкалы PEACH, родителям было рекомендовано наблюдать за слуховым поведением детей и заполнять анкету в соответствии с полученными данными. В анкете представлены различные акустические ситуации, с которыми встречается ребенок в повседневной жизни. При регулярном использовании слуховых аппаратов у детей родителями было отмечено улучшение реакции на звуки и речь, формирование навыков локализации звуков, фокусировки внимания.

Для оценки эффективности настройки слуховых аппаратов и качества жизни у 4 пациентов в возрасте 10–17 лет было предложено заполнить опросник LIFE. Все дети отметили улучшение разборчивости речи, восприятия окружающих звуков как в тихой, так и в шумной обстановке, уменьшение дискомфорта на громкие звуки и в шумных акустических ситуациях.

У детей младшего школьного и подросткового возраста отмечены улучшение восприятия устной речи, формирование четкости и ритмикоинтонационной структуры собственной речи, улучшение памяти и интеллектуального развития, увеличение словарного запаса.

Эффективность слухопротезирования изучается в динамике, повторная консультация сурдопедагога и настройка слуховых аппаратов в рамках данного исследования проводятся через 1, 3 и 6 месяцев. В настоящее время все пациенты, состоящие под наблюдением группы специалистов в ФГБУ НМИЦО ФМБА России, находятся на разных этапах реабилитации, полученные нами результаты изучаются в динамике.

Обсуждение

Нарушение слуха у пациентов с альфа-маннозидозом встречается примерно в 97% случаев. У большинства пациентов данной категории за счет частых рецидивов заболеваний уха, горла и носа диагностика патологии слуха была отсрочена, что способствовало прогрессированию нарушений слухового и речевого развития.

Ввиду особенностей течения заболевания у пациентов с альфа-маннозидозом, таких как: прогрессирующее снижение слуха, рецидивирующие экссудативные отиты, частые респираторно-вирусные инфекции, задержка слухоречевого развития, нарушение психических функций, умственная отсталость, нарушение моторного развития, своевременная диагностика и определение

методов реабилитации является основной задачей специалистов для формирования слухоречевого и психоэмоционального развития пациентов с альфа-маннозидозом.

Диагностика пациентов с альфа-маннозидозом должна включать объективные и субъективные методы диагностики, такие как: акустическая импедансометрия, тональная пороговая аудиометрия, регистрация задержанной вызванной отоакустической эмиссии, регистрация слуховых вызванных потенциалов различных классов (КСВП, ASSR-тест). Также важно помнить, что большую роль в реабилитации детей с альфа-маннозидозом играют не только совместная работа врача-сурдолога и сурдопедагога, но и наблюдение врача оториноларинголога ввиду рецидивирующих воспалительных процессов ЛОР-органов.

Полученные результаты слухопротезирования пациентов с альфа-маннозидозом демонстрируют улучшение восприятия звуков и речи, разборчивости речи в тихой и шумной обстановке, появление вокализации, улучшение качества собственной речи, увеличение и формирование словарного запаса, улучшение ориентации в пространстве, даже в сложных акустических обстановках. Также со стороны родителей было отмечено появление желания у детей к регулярному использованию слуховых аппаратов. Объективная оценка соответствия реального усиления слухового аппарата в реальном ухе расчетным параметрам позволила при необходимости провести коррекцию настроек слуховых аппаратов, что дало лучший результат слухоречевой реабилитации. А также не стоит забывать о необходимости учитывать индивидуальные особенности анатомического строения наружного слухового прохода и особенности течения заболевания альфа-маннозидоза при изготовлении ИУВ для обеспечения более качественной акустики и использования слуховых аппаратов.

При проведении диагностики сурдопедагогом у детей с альфа-маннозидозом было отмечено, что данная группа пациентов относится к группе соматически и физически ослабленных и входит в категорию «часто болеющий ребенок», из-за этого наблюдаются частая заложенность носа, затруднение носового дыхания, постоянно открытый рот, что, в свою очередь, провоцирует слабость мимической мускулатуры, недоразвитие органа артикуляции — гипоконус малоподвижен, круглая мышца рта ослаблена, страдают губные и губно-зубные звуки.

За счет анатомических особенностей черепа и скелета у детей с альфа-маннозидозом ослаблена общая и мелкая моторика, отмечается нарушение осанки. Снижение слуха, затрудняющее идентификацию звуков, в сочетании с моторной недостаточностью провоцирует смешение звуков (м,

п, б), происходит оглушение звонких согласных и, как следствие, формируются множественные фонетические замены — слуховая и моторная недостаточность. Поэтому формирование артикуляционного уклада затягивается до 2–3 месяцев, а его автоматизация — до года.

Детям данной группы требуется постоянная помощь в процессе деятельности, они быстро устают, слабо удерживают внимание, у них снижен эмоциональный фон, за счет чего плохо переключаются виды деятельности вплоть до отказа. Требуется постоянная стимулирующая поддержка, эмоциональная помощь. Слуховая и моторная ослабленность требует больше усилий, многократных повторений как со стороны ребенка, так и от сурдопедагога. Таким образом, сопровождение сурдопедагога детей с альфа-маннозидозом оказывает воздействие на все когнитивные навыки — зрительные, слуховые, моторные.

Комплексная слухоречевая реабилитация позволила расширить слуховые возможности у детей с нарушением слуха, ассоциированным с альфа-маннозидозом, и улучшить качество их жизни.

Выводы

На данном этапе у наблюдаемых нами пациентов отмечались следующие особенности.

При настройке слухового аппарата важно учитывать возраст, психоэмоциональное развитие, анатомо-физиологические особенности пациента, форму и степень нарушения слуховой функции.

При сравнении результатов речевой аудиометрии до и после электроакустической коррекции с использованием слуховых аппаратов отмечается улучшение восприятия и разборчивости речи.

В процессе слухоречевой реабилитации пациентов детского возраста необходимы сопровождение и регулярное наблюдение сурдопедагога.

ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

- Guffona N, Tylki-Szymanska A, Borgwardt L, Lundde AM, Gil-Campos M, Parinig R. Recognition of alpha-mannosidosis in pediatric and adult patients: Presentation of a diagnostic algorithm from an international working group. *Molecular Genetics and Metabolism*. 2019;126(4):470-474. <https://doi.org/10.1016/j.ymgme.2019.01.024>
- Malm D, Nilssen Ø. Alpha-mannosidosis. *Orphanet Journal of Rare Diseases*. 2008;23:3:21. <https://doi.org/10.1186/1750-1172-3-21>
- Ahmed AU., O'Halloran SM, Roland NJ, Starkey M, Wraith JE. Hearing loss due to mannosidosis and otitis media with effusion. Audiological assessments in children with otitis media with effusion. *Published online by Cambridge University Press*. 2006;117(4):307-309. <https://doi.org/10.1258/00222150360600931>
- Lehalle D, Colombo R, O'Grady M, Heron B, Houcinat N, Moutton NKS. Hearing impairment as an early sign of alpha-mannosidosis in children with a mild phenotype. *American Journal*. 2019;179(9):1756-1763. <https://doi.org/10.1002/ajmg.a.61273>
- Дайхес Н. А., Мачалов А. С., Брагина О. Л., Торопчина Л. В., Мареев В. В., Балакина А. В. Аудиологический профиль пациентов с альфа-маннозидозом. *Отоларингология. Восточная Европа*. 2023;13(3):312-324. <https://doi.org/10.34883/PI.2023.13.3.026>
Daikhes N. A., Machalov A. S., Bragina O. L., Toropchina L. V., Mareev V. V., Balakina A. V. Audiological features in patients with alpha-mannosidosis. *Eurasian Otorhinolaryngology and Audiology*. 2023;13(3):312-324. (In Russ.) <https://doi.org/10.34883/PI.2023.13.3.026>
- Вашакмадзе Н. Д., Журкова Н. В., Михайлова Л. К., Бабайкина М. А., Карасева М. С., Пашкова К. В. Альфа-маннозидоз: частые симптомы у редкого пациента. *Вопросы современной педиатрии*. 2022;21(6S):577-582
Vashakmadze N. D., Zhurkova N. B., Mikhailova L. K., Babaykina M. A., Karaseva M. S., Pashkova K. V. Alpha-mannosidosis: common symptoms in a rare patient. *Current Pediatrics*. 2022;21(6S):577-582. (In Russ.) <https://doi.org/10.15690/vsp.v21i6S.2498>
- Дайхес Н. А., Мачалов А. С., Базанова М. В., Владимирова Т. Ю., Кузнецов А. О., Сапожников Я. М. Дети с врожденной тугоухостью в слышащих семьях. *Оториноларингология. Восточная Европа*. 2022;12(3):259-272. <https://doi.org/10.34883/PI.2022.12.3.011>
Daikhes N. A., Machalov A. S., Bazanova M. V., Vladimirova T. Yu., Kuznetsov A. O., Sapozhnikov Ya. M. Children with congenital hearing loss in hearing families. *Eurasian Otorhinolaryngology and Audiology*. 2022;12(3):259-272. (In Russ.) <https://doi.org/10.34883/PI.2022.12.3.011>
- Дайхес Н. А., Мачалов А. С., Кузнецов А. О., Христенко Н. С. Акустическая импедансометрия: учебное пособие. М.: ГЭОТАР-Медиа. 96 с.
Daikhes N. A., Machalov A. S., Kuznetsov A. O., Khristenko N. V. Acoustic impedansometry. Textbook. Moscow: GEOTAR-Media, 2022. 96 p. (In Russ.) <https://doi.org/10.33029/9704-6873-9-ACI-2022-1-96>
- Дайхес Н. А., Мачалов А. С., Кузнецов А. О. и др. Основы аудиологического обследования пациента. Тональная аудиометрия: учебное пособие. М.: ГЭОТАР-Медиа. 184 с.
Daikhes N. A., Machalov A. S., Kuznetsov A. O. et al. Fundamentals of the audiologic examination of the patient. Tone audiometry. Textbook. Moscow: GEOTAR-Media. 2025. 184 p. (In Russ.) <https://doi.org/10.33029/9704-8898-0-AKP-2025-1-184>
- Юнусов А. С., Мачалов А. С., Бобошко М. Ю., Таваркиладзе Г. А., Намазова-Баранова Л. С., Баранов А. А. Сенсоневральная тугоухость у детей. Клинические рекомендации. М., 2025. 65 с. https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/22_3

- Yunusov A. S., Machalov A. S., Boboshko M. Yu., Tavarkiladze G. A., Namazova-Baranova L. S., Baranov A. A. Sensorineural hearing loss in children. Clinical guidelines. 2025. 65. (In Russ.) https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/22_3
11. Dillon H. Hearing aids. Boomerang Press; New York: Thieme, 2012;504.
12. Abrams H, Chisolm T, McManus M, McArdle R. Initial-fit approach versus verified prescription: comparing selfperceived hearing aid benefit. *Journal of the American Academy of Audiology*. 2012;23(10):768-778. <https://doi.org/10.3766/jaaa.23.10.3>
13. Наяндина Е. И., Мачалов А. С., Кузнецов А. О., Карпов В. Л., Демидов Е. Е. Электроакустическая коррекция слуха при синдроме эпилепсии, потере слуха и умственной отсталости, ассоциированном с мутациями в гене SPATA 5. Клинический случай. *Оториноларингология. Восточная Европа*. 2023;13(3):537-549. <https://doi.org/10.34883/PI.2023.13.4.024>
Nayandina E. I., Machalov A. S., Kuznetsov A. O., Karpov V. L., Demidov E. E. Electroacoustic hearing correction in the syndrome of epilepsy, hearing loss and mental retardation associated with mutations in the spata5 gene: a case report. *Eurasian Otorhinolaryngology and Audiology*. 2023;13(3):537-549. (In Russ.) <https://doi.org/10.34883/PI.2023.13.4.024>
14. Саркисова Э. А. Использование метода измерения в реальном ухе для оценки работы программируемых цифровых слуховых аппаратов. *Российская оториноларингология*. 2003;1:127-129.
Sarkisova E. A. Using the real-ear measurement method to evaluate the performance of programmable digital hearing aids. *Russian Otolaryngology*. 2003;1:127-129. (In Russ.)
15. Dirks DD., Kincaid GE. Basic acoustic considerations of ear canal probe measurements. *Ear & Hearing*. 1987;8(5):60-67. <https://doi.org/10.1097/00003446-198710001-00002>
16. Hawkins DB. Clinical Ear Canal Probe Tube Measurements. *Ear & Hearing*. 1987;8(5):74-81. <https://doi.org/10.1097/00003446-198710001-00004>
17. Bagatto MP. Optimizing your RECD measurements. *Hearing Journal*. 2001;54(9):32-36. <https://doi.org/10.1097/01.HJ.0000293458.15919.d6>
18. Саркисова Э. А. Разработка подхода к повышению эффективности метода электроакустической коррекции, основанная на определении реального усиления: дис. ... канд. мед. наук: 14.00.04. М., 2004. 145 с. https://new-dissert.ru/_avtoreferats/01004062269.pdf
Sarkisova E. A. Development of an approach to improve the effectiveness of the method of electroacoustic correction based on the determination of real amplification: Cand. med. sciences: 14.00.04. Dissertation. Moscow, 2004. 145 p. (In Russ.) https://new-dissert.ru/_avtoreferats/01004062269.pdf
19. Леонгард Э. И., Самсонова Е. Г. Развитие речи детей с нарушенным слухом в семье. М.: Просвещение, 1991. 319 с.
Leongard E. I., Samsonova E. G. Speech development of children with impaired hearing in the family. Moscow: Prosveshchenie, 1991. 319 p. (In Russ.)
20. Богрова И. Г. Обучение слабослышащих учащихся восприятию речи на слух. М.: Просвещение, 1990. 127 с.
Bogrova I. G. Teaching hearing-impaired students to understand speech by ear. Moscow: Prosveshchenie, 1989. 127 p. (In Russ.)
21. Боскис Р. М., Коровина К. Г. Особенности усвоения учебного материала слабослышащими учащимися. М.: Педагогика, 1981. 160 с.
Boskis R. M., Korovin K. G. Features of assimilation of educational material by hearing-impaired students. Moscow: Pedagogika, 1981. 160 p. (In Russ.)
22. Нурлыгаянов И. Н., Соловьева Т. А., Лазуренко С. Б., Голубчикова А. В. Здоровьесбережение в образовании обучающихся с ОВЗ: принципы и организация. *Психологическая наука и образование*. 2022;27(5):34-45. <https://doi.org/10.17759/pse.2022270503>
Nurlygayanov I. N., Solovyova T. A., Lazurenko S. B., Golubchikova A. V. Health protection in the education of students with disabilities: principles and organization. *Psychological Science and Education*. 2022;27(5):34-45. (In Russ.) <https://doi.org/10.17759/pse.2022270503>
23. Соловьева Т. А. Кадровое обеспечение системы образования обучающихся с ограниченными возможностями здоровья. *Вестник практической психологии образования*. 2020;17(2):49-52.
Solovieva T. A. Staffing of the education system for students with disabilities. *Bulletin of Psychological Practice in Education*. 2020;17(2):49-52. (In Russ.)
24. Тимохин В. П. Сурдопедагогика. М.: Просвещение, 1985. 80 с.
Timokhin V. P. Surdopedagogika. Moscow: Prosveshchenie, 1985. 80 p. (In Russ.)
25. Трофимова Н. М., Дуванова С. П., Трофимова Н. Б., Пушкина Т. Ф. Основы специальной педагогики и психологии. СПб.: Питер, 2006. 304 с.
Trofimova N. M., Duvanova S. P., Trofimova N. B., Pushkina T. F. Fundamentals of special pedagogy and psychology. Saint Petersburg: Piter, 2006. 304 p. (In Russ.)
26. Бобошко М. Ю., Риехакайнен Е. И. Речевая аудиометрия в клинической практике. СПб.: Диалог, 2019. 80 с.
Boboshko M. Yu., Riehakainen E. I. Speech audiometry in clinical practice. Saint Petersburg: Dialog, 2019. 80 p. (In Russ.)
27. Бобошко М. Ю., Риехакайнен Е. И., Гарбарук Е. С., Голованова Л. Е., Мальцева Н. В. Речевой материал для оценки восприятия русской речи у взрослых и детей (русский речевой материал). Свидетельство о регистрации базы данных RU 2019621014, 17.06.2019. Заявка No 2019620915 от 30.05.2019 2021:420.
Boboshko M. Yu., Riekhakaynen E. I., Garbaruk E. S., Golovanova L. E., Maltseva, N. V. Speech material for assessment of Russian speech perception in adults and children (Russian speech material). Registration Certificate of the Database RU 2019621014. Application No. 2019620915. 2021:420. (In Russ.) ID: 48153597

28. Seewald R, Moodie S, Scollie S, Bagatto M. The DSL method for pediatric hearing instrument fitting: historical perspective and current issues. *Trends in Amplification*. 2005;9(4):145-157. <https://doi.org/10.1177/108471380500900402>
29. Мачалов А. С., Сапожников Я. М., Крейсман М. В., Балакина А. В., Карпов В. Л. Результаты диагностики нарушений слуха у детей 1-11 классов. *Наука и инновации в медицине*. 2020;5(1):53-57.
Machalov A. S., Sapozhnikov Ya. M., Kreisman M. V., Balakina A. V., Karpov V. L. The results of hearing impairment diagnostics in schoolchildren of 1-11 forms. *Science and Innovations in Medicine*. 2020;5(1):53-57. (In Russ.) <https://doi.org/10.35693/2500-1388-2020-5-1-53-57>
30. Филатова Ю. О., Дайхес Н. А., Басюк В. С., Феклистова С. Н., Мачалов А. С., Тарасова Н. В., Базанова М. В. Формирование профессиональных компетенций сурдопедагогов в современных условиях: вызовы и перспективы. *Отоларингология. Восточная Европа*. 2024;14(1):128-134. <https://doi.org/10.34883/Pl.2024.14.1.038>
Filatova Yu. O., Daikhes N. A., Basyuk V. S., Feklistova S. N., Machalov A. S., Tarasova N. V., Bazanova M. V. Formation of professional competencies of teachers of the deaf in modern conditions: challenges and prospects. *Eurasian Otorhinolaryngology and Audiology*. 2024;14(1):128-134. (In Russ.) <https://doi.org/10.34883/Pl.2024.14.1.038>

Вклад авторов

Концепция и дизайн исследования — А. С. Мачалов, Н. А. Дайхес, Е. И. Наяндина

Редактирование — А. С. Мачалов, Е. И. Наяндина

Сбор материала, обработка — О. Л. Брагина, А. О. Кузнецов

Contribution of authors

Research concept and design, editing — A. S. Machalov, N. A. Daikhes, E. I. Nayandina

Editing — A. S. Machalov, E. I. Nayandina

Material collection and processing — O. L. Bragina, A. O. Kuznetsov

Конфликт интересов: авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Conflict of interest: the authors declare no conflict of interest.

Информация об авторах

Дайхес Николай Аркадьевич — член-корреспондент РАН, доктор медицинских наук, профессор, директор, Национальный медицинский исследовательский центр оториноларингологии ФМБА России (123182, Российская Федерация, Москва, Волоколамское шоссе, д. 30, стр. 2); admin@otolar.ru, <https://orcid.org/0000-0001-5636-5082>

Мачалов Антон Сергеевич — доктор медицинских наук, доцент, начальник научно-клинического отдела аудиологии, слухопротезирования и слухоречевой реабилитации, Национальный медицинский исследовательский центр оториноларингологии ФМБА России (123182, Российская Федерация, Москва, Волоколамское шоссе, д. 30, стр. 2); anton-machalov@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0002-5706-7893>

Кузнецов Александр Олегович — доктор медицинских наук, ведущий научный сотрудник, Национальный медицинский исследовательский центр оториноларингологии ФМБА России (123182, Российская Федерация, Москва, Волоколамское шоссе, д. 30, стр. 2); aokuznet@yandex.ru, <https://orcid.org/0000-0002-0372-7040>

Наяндина Елена Ивановна — научный сотрудник научно-клинического отдела аудиологии, слухопротезирования и слухоречевой реабилитации, Национальный медицинский исследовательский центр оториноларингологии ФМБА России (123182, Российская Федерация, Москва, Волоколамское шоссе, д. 30, стр. 2); nayandina@mail.ru, <https://orcid.org/0009-0003-9589-7753>

Брагина Ольга Львовна — врач-сурдолог-оториноларинголог научно-клинического отдела аудиологии, слухопротезирования и слухоречевой реабилитации, Национальный медицинский исследовательский центр оториноларингологии ФМБА России (123182, Российская Федерация, Москва, Волоколамское шоссе, д. 30, стр. 2); obragina@bk.ru, <https://orcid.org/0009-0001-4610-4345>

Information about authors

Nikolai A. Daikhes — Doctor of Sciences (Med.), Professor, Associate Member of the Russian Academy of Sciences, Director, National Medical Research Center of Otorhinolaryngology, Federal Medical Biological Agency of Russia (30, bldg. 2, Volokolamsk highway, Moscow, Russian Federation, 123182); admin@otolar.ru, <https://orcid.org/0000-0001-5636-5082>

Anton S. Machalov — Doctor of Sciences (Med.), Associate Professor, Head of the Scientific and Clinical Department of Audiology, Hearing Prosthetics and Hearing and Speech Rehabilitation, National Medical Research Center of Otorhinolaryngology, FMBA of Russia (30/2, Volokolamskoe Shosse, Moscow, Russian Federation, 123182); anton-machalov@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0002-5706-7893>

Aleksandr O. Kuznetsov — Doctor of Sciences (Med.), Leading Researcher, National Medical Research Center of Otorhinolaryngology, FMBA of Russia (30/2, Volokolamskoe Shosse, Moscow, Russian Federation, 123182); aokuznet@yandex.ru, <https://orcid.org/0000-0002-0372-7040>

Elena I. Nayandina — Research Fellow of Scientific and Clinical Department of Audiology, Hearing Prosthetics and Hearing and Speech Rehabilitation, National Medical Research Center of Otorhinolaryngology, FMBA of Russia (30/2, Volokolamskoe Shosse, Moscow, Russian Federation, 123182); nayandina@mail.ru, <https://orcid.org/0009-0003-9589-7753>

Ol'ga L. Bragina — Audiologist-Otorhinolaryngologist of Scientific and Clinical Department of Audiology, Hearing Prosthetics and Hearing and Speech Rehabilitation, National Medical Research Center of Otorhinolaryngology, FMBA of Russia (30/2, Volokolamskoe Shosse, Moscow, Russian Federation, 123182); obragina@bk.ru, <https://orcid.org/0009-0001-4610-4345>

Поступила / Received 27.08.2025

Поступила после рецензирования / Revised 19.09.2025

Принята в печать / Accepted 30.10.2025