



# РОССИЙСКАЯ ОТОРИНОЛАРИНГОЛОГИЯ

## RUSSIAN OTORHINOLARYNGOLOGY

*Медицинский научно-практический журнал*

**Основан в 2002 году**

*(Выходит один раз в два месяца)*

*Решением Президиума ВАК издание включено в перечень  
рецензируемых журналов, входящих в бюллетень ВАК*

*Индекс 41225 в каталоге «Пресса России»*

Совместное издание

**Федеральное государственное учреждение**

**«Научно-клинический центр оториноларингологии Росздрава»**

**Федеральное государственное учреждение «Санкт-Петербургский**

**научно-исследовательский институт уха, горла, носа и речи Росмедтехнологий»**

**Российское общество оториноларингологов**



### РЕДАКЦИОННАЯ КОЛЛЕГИЯ

Ю. К. Янов — *главный редактор*  
Н. А. Дайхес — *зам. главного редактора*  
С. В. Рязанцев — *зам. главного редактора*  
В. Н. Тулкин — *технический редактор*

И.А. Аникин (*Санкт-Петербург*)  
В.Ф. Антонив (*Москва*)  
Х. Ш. Давудов (*Москва*)  
А.С. Киселёв (*Санкт-Петербург*)  
В. С. Козлов (*Москва*)  
О.И. Коноплёв (*Санкт-Петербург*)  
С. М. Куян (*Москва*)  
В.И. Линьков (*Санкт-Петербург*)  
Г.С. Мальцева (*Санкт-Петербург*)  
Я. А. Накатис (*Санкт-Петербург*)  
Н.Н. Науменко (*Санкт-Петербург*)  
Е. В. Осипенко (*Москва*)  
И. В. Плешков (*Москва*)  
В.М. Свистушкин (*Москва*)  
Ю.Е. Степанова (*Санкт-Петербург*)  
Э. А. Цветков (*Санкт-Петербург*)  
А. С. Юнусов (*Москва*)  
С.В. Яблонский (*Москва*)

**№ 2 (39) 2009 г.**

# РЕДАКЦИОННЫЙ СОВЕТ

Абабий И. И. (Кишинев, Молдавия)	Калинин М. А. (Архангельск)	Портенко Г. М. (Тверь)
Абдулкеримов Х. Т. (Екатеринбург)	Клемент П. (Брюссель, Бельгия)	Портнов В. Г. (Ленинградская обл.)
Алиметов Х. А. (Казань)	Клочихин А.Л. (Ярославль)	Проскурин А. И. (Астрахань)
Анютин Р. Г. (Москва)	Кофанов Р. В. (Челябинск)	Рымша М. А. (Новосибирск)
Арефьева Н. А. (Уфа)	Кочеровец В. И. (Москва)	Семенов Ф. В. (Краснодар)
Бабияк В. И. (С.-Петербург)	Кошель В. И. (Ставрополь)	Сергеев М. М. (Краснодар)
Богомильский М. Р. (Москва)	Кравчук А. П. (Ижевск)	Сергеев С. В. (Пенза)
Бойко Н. В. (Ростов)	Кржечковская Г. К. (Ставрополь)	Староха А. В. (Томск)
Борзов Е. В. (Иваново)	Кротов Ю. А. (Омск)	Таварткиладзе Г. А. (Москва)
Бурмистрова В. П. (Москва)	Крюков А. И. (Москва)	Тальшинский А. М. (Баку, Азербайджан)
Быкова В. П. (Москва)	Лиленко С. В. (С.-Петербург)	Тарасова Г. Д. (Москва)
Вахрушев С. Г. (Красноярск)	Лопатин А. С. (Москва)	Тимен Г. Е. (Киев, Украина)
Вишняков В. В. (Москва)	Мельников Ю. Д. (Череповец)	Тулбаев Р. К. (Астана, Казахстан)
Виницкий М. Е. (Ростов)	Макарина-Кибак Л. Е. (Минск, Беларусь)	Фанта И. В. (Санкт-Петербург)
Волик А. К. (Краснодар)	Мареев О. В. (Саратов)	Фейгин Г. А. (Бишкек, Киргизия)
Волков А. Г. (Ростов)	Матёла И. И. (Москва)	Хакимов А. М. (Ташкент, Узбекистан)
Гаджимирзаев Г. А. (Махачкала)	Мингалев Н. В. (Новокузнецк)	Ханамирян Р. М. (Ереван, Армения)
Гарашенко Т. И. (Москва)	Назарочкин Ю. В. (Астрахань)	Храбриков А. Н. (Киров)
Георгиади Г. А. (Владикавказ)	Носуля Е. В. (Москва)	Храппо Н. С. (Самара)
Говорун М. И. (С.-Петербург)	Николаев М. П. (Москва)	Хоров О. Г. (Гродно, Белоруссия)
Григорьев Г. М. (Екатеринбург)	Овчинников Ю. М. (Москва)	Худиев А. М. (Баку, Азербайджан)
Гусейнов Н. М. (Баку, Азербайджан)	Орлова О. С. (Москва)	Чайко В. К. (Петропавловск-Камчатский)
Гюсан А. О. (Черкесск)	Павленко С. А. (Кемерово)	Шантуров А. Г. (Иркутск)
Джапаридзе Ш. В. (Тбилиси, Грузия)	Пальчун В. Т. (Москва)	Шахов В. Ю. (Нижегород)
Егоров В. И. (Москва)	Пассали Д. (Сиена, Италия)	Шахова Е. Г. (Волгоград)
Енин И. П. (Ставрополь)	Панин В. И. (Рязань)	Шукурян А. К. (Ереван)
Ерёмина Н. В. (Самара)	Панкова В. Б. (Москва)	Шульга И. А. (Оренбург)
Забириков Р. А. (Оренбург)	Пашкова А. В. (Москва)	
Заболотный Д. И. (Киев, Украина)	Пашинин А. Н. (С.-Петербург)	
Зеленкин Е. М. (Москва)	Петрова Л. Г. (Минск, Белоруссия)	
Иванченко Г. Ф. (Москва)	Пискунов Г. З. (Москва)	
Извин А. И. (Тюмень)	Пискунов С. З. (Курск)	

Журнал зарегистрирован Государственным комитетом РФ по печати.

Регистрационное свидетельство ПИ №77-13147 от 15 июля 2002 г.

Журнал издается по согласованию с Министерством здравоохранения Российской Федерации и Российской Академией медицинских наук.

## Учредители:

Федеральное государственное учреждение  
«Научно-клинический центр оториноларингологии Росздрава»  
Федеральное государственное учреждение «Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт уха, горла, носа и речи Росмедтехнологий»

## Издатель:

ООО «Национальный регистр»

Полное или частичное воспроизведение материалов, содержащихся в настоящем издании, допускается с письменного разрешения редакции.

Ссылка на журнал «Российская оториноларингология» обязательна.

Редакция и издатель журнала не несут ответственности за содержание и достоверность рекламной информации.

Ответственные за выпуск: С. В. Рязанцев, В. Н. Тулкин, В. И. Попов

## Адрес редакции:

190013, Россия, С.-Петербург,  
ул. Бронницкая, д. 9,  
Тел./факс: (812) 316-29-32  
E-mail: [tulkin19@mail.ru](mailto:tulkin19@mail.ru), [tulkin@nregistr.ru](mailto:tulkin@nregistr.ru)

## Компьютерная верстка: И. В. Лютикова

Подписано в печать 28.01.2009 г.

Формат: 60x90<sup>1/8</sup>, объем 19.13 усл. печ. л.

Тираж: 3000 экз. (1-й завод – 500 экз.)

Отпечатано с готовых диапозитивов

в тип. ООО «Политехника-сервис»

С.-Петербург, ул. Инженерная, д. 6.

Лицензия ПЛД № 69 291 от 19.10.1998 г.

Зак. тип. 2354

© СПб НИИ уха, горла, носа и речи Росмедтехнологий.

© Научно-клинический центр оториноларингологии Росздрава, Москва.



УДК: 616. 28–008. 14:615. 216. 85

## СЛУХОСОХРАНЯЮЩАЯ ТЕРАПИЯ ПРИ МУТАЦИИ 35<sup>DEL</sup>G ГЕНА КОННЕКСИНА 26 (GJB2): ВОЗМОЖНЫЕ НАПРАВЛЕНИЯ ПОИСКА С. Г. Журавский

*Государственный медицинский университет им. акад. И. П. Павлова,  
г. Санкт-Петербург  
(Ректор – проф. М. Д. Дидур)*

Молекулярные, и в частности молекулярно-генетические, условия патологических процессов сегодня являются не только объектом выявления этиологии, изучения патогенеза, но и становятся основой для разработки мер первичной профилактики, лечения и своевременной реабилитации. В ЛОР патологии в первую очередь это относится к наследственной доречевой рецессивной сенсоневральной тугоухости (СНТ) при мутациях гена белка щелевых контактов коннексина 26 (GJB2), в частности 35delG.

Мутация 35delG является мажорной для европейского населения, представляя 50–70% случаев всех известных мутаций гена GJB2 [8]. В связи с этим во всем мире мутацию 35delG считают первостепенным объектом для исследования при подозрении на генетическую природу доречевой СНТ у белого населения, что также правомерно и для территорий России, исторически населяемых народами европеоидной расы [3; 4; 5; 6; 7].

Учитывая известные представления о молекулярном патогенезе мутации 35delG, есть основания считать, что дети-носители рождаются с сохранным слухом. Это подтверждают как клинические данные отсутствия глухоты при рождении, поскольку в том случае аудиотест и исследование отоакустической эмиссии не выявляют признаков слуховой дисфункции, так и экспериментальные исследования. У новорожденных мутантных мышей с нокаутным геном Sx26 при морфологическом анализе внутреннего уха выявляют нормально развитый спиральный орган. Признаки клеточной смерти волоскового нейроэпителия в этом случае начинают отмечаться с 14 дня постнатального развития – с момента начала слышания [15].

При коннексиновых мутациях быстро прогрессирующее угнетение слуха клинически уже может быть заметным к 6–8 месяцу – 1 году. Однако подозрения на нарушение слуха возникают, как правило, значительно позже по причине невнимательности медицинского персонала, осуществляющего патронаж и родителей. Эти фенотипические особенности стали основанием для внедрения в странах, где имеется значительное распространение гетерозиготных носителей 35delG, например в Греции, ДНК-скрининга всех новорожденных с целью раннего (а именно, еще на доклиническом этапе) выявления носительства 35delG, со временем obligatно приводящего к развитию глубокой утраты слуха [13].

Этапом, следующим за выявлением доречевой тугоухости, становится последовательность реабилитационных мероприятий, направленных на предотвращение, в период отсутствия импульсации от слухового рецептора, невосполнимого в последующих периодах жизни ребенка и взрослого, недоразвития центрального звена слухового анализатора, речедвигательной коры [2]. Стратегия реабилитации пациентов с глубокими нарушениями слуха коннексиновой природы сегодня считается разработанной (двухстороннее слухопротезирование, кохлеарная имплантация, ранние сурдопедагогические занятия). Проблема остается только в ранней диагностике, что позволяет оперативно получить слуховые аппараты, своевременно определить показания для операции кохлеарной имплантации, выполнить ее и начать профессиональные сурдопедагогические занятия. Сегодня, когда внедрение государственной программы аудио-