



Клинические рекомендации

Нейросенсорная тугоухость у детей


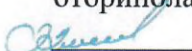
Кодирование по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем: Н90.3, Н90.4, Н90.5

Возрастная группа: Дети

Год утверждения: 2024

Разработчик клинической рекомендации:

- Национальная медицинская ассоциация оториноларингологов
- Союз педиатров России


УТВЕРЖДАЮ
Президент
Национальной медицинской
ассоциации
оториноларингологов

Ю.К. Янов

УТВЕРЖДАЮ
Первый вице-президент
Национальной медицинской
ассоциации
оториноларингологов

Н.А. Дайхес



УТВЕРЖДАЮ
Президент Союза
педиатров России
Л.С. Намазова-Баранова

Оглавление

Список сокращений	4
Термины и определения	5
1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группы заболеваний или состояний)	9
1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) ...	9
1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	9
1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	10
1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем	10
1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	11
1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	12
2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	12
2.1 Жалобы и анамнез	14
2.2 Физикальное обследование	14
2.3 Лабораторные диагностические исследования	14
2.4 Инструментальные диагностические исследования	14
2.5 Иные диагностические исследования	18
3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения	19
3.1 Консервативное лечение	19
3.2 Хирургическое лечение	20
4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов	23
5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики	35
6. Организация оказания медицинской помощи	37
7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)	37
Критерии оценки качества медицинской помощи (.....)	38
Список литературы	39
Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций	46
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций	49
Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов инструкции по применению лекарственного препарата	51
Приложение Б. Алгоритмы действий врача	52
Приложение В. Информация для пациента	53

Приложение Г1-ГН. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях	55
Приложение Д. Медико-социальная экспертиза граждан со стойкими нарушениями функции слуха	63

Список сокращений

ASSR (auditory steady state response) – стационарные слуховые вызванные потенциалы

GJB2 (gap junction protein β 2) – ген, кодирующий белок коннексин 26)

ВМП – высокотехнологичная медицинская помощь

ВОЗ – Всемирная организация здравоохранения

ВУЗД90 – выходной уровень звукового давления при входном уровне звукового давления, равном 90 дБ

Гц – Герц

дБ – децибел

дБ нПС – децибел над нормальным порогом слышимости

ИПРА – индивидуальная программа реабилитации или абилитации

КИ – кохлеарный имплант

КСВП – коротколатентные слуховые вызванные потенциалы

КТ (МСКТ) – компьютерная (мультиспиральная) томография

МКБ 10 – международная классификация болезней 10-го пересмотра

МКФ – международная классификация функционирования, ограничений жизнедеятельности и здоровья

МП – микрофонный потенциал улитки

МРТ – магнитно-резонансная томография

МСЭ – медико-социальная экспертиза

ОАЭ – отоакустическая эмиссия

ПЦР – полимеразная цепная реакция

СА – слуховой аппарат

СМСИ – стволомозговой слуховой имплант

СНТ – сенсоневральная (нейросенсорная) тугоухость

ТСР – технические средства реабилитации

ЦМВИ – цитомегаловирусная инфекция

ЦНС – центральная нервная система

Термины и определения

Абилитация – система лечебно-психолого-педагогических мероприятий, направленных на формирование отсутствовавших у слабослышащего/глухого ребенка способностей к бытовой, общественной, профессиональной и иной деятельности. Абилитация направлена на устранение или возможно более полную компенсацию ограничений жизнедеятельности в целях социальной адаптации.

Долингвальная тугоухость – снижение слуха, приобретенное до овладения речью.

Двусторонняя (билатеральная, бинауральная) кохлеарная имплантация – комплекс аудиологических, сурдопедагогических, психологических и хирургических мероприятий по установке двух систем кохлеарной имплантации на оба уха.

Заболевание спектра аудиторных нейропатий (аудиторная нейропатия, слуховая нейропатия) – полиморфные изменения, отражающие патологическое состояние слуховой системы, включая сенсорные элементы (внутренние волосковые клетки), синапсы, слуховой нерв, структурные элементы ствола мозга, при котором регистрируются отоакустическая эмиссия (ОАЭ) и/или микрофонный потенциал улитки (МП), при этом коротколатентные слуховые вызванные потенциалы (КСВП) отсутствуют или значительно изменены.

Индивидуальная программа реабилитации или абилитации (ИПРА) – комплекс оптимальных для инвалида реабилитационных мероприятий, включающий в себя отдельные виды, формы, объемы, сроки и порядок реализации медицинских, профессиональных и других реабилитационных мер, направленных на восстановление, компенсацию нарушенных функций организма, формирование, восстановление, компенсацию способностей инвалида к выполнению определенных видов деятельности.

Коротколатентные слуховые вызванные потенциалы (КСВП) – ответы структур слухового проводящего пути на акустическую стимуляцию, регистрируемые посредством фиксированных на голове электродов в течение временного интервала соответствующего прохождению акустической информации на участке слухового нерва и ствола головного мозга. Результаты исследования отображаются в виде комплекса положительных пиков (волны I – VII), самым стабильным из которых является V пик.

Кохлеарная имплантация (КИ) – метод (ре)абилитации пациентов с глухотой с использованием системы электростимуляции слухового нерва установленной в улитку, состоящий из 3 этапов: 1) отбор пациентов 2) хирургическая операция введения носителя электродов в улитку; 3) послеоперационная слухоречевая (ре)абилитация. Также под термином «кохлеарная имплантация» может подразумеваться только хирургическая операция установки внутренней части системы кохлеарной имплантации.

Кохлеарный имплант (система кохлеарной имплантации, КИ) – электронное устройство, позволяющее людям с двусторонней глухотой или глубокой потерей слуха слышать окружающие звуки и речь. КИ состоит из внутренней части, имплантируемой в улитку височной кости и стимулирующей слуховой нерв (включает приемник, электродную решетку, заземляющий электрод), и внешней части, располагающейся на ухе/голове пациента (включает речевой процессор, микрофон, передатчик, блок питания). КИ передает звуки и речь в слуховую систему глухого человека посредством электрической стимуляции слухового нерва.

Логопед медицинский / учитель-дефектолог (логопед) – специалист, который работает с детьми, имеющими речевые нарушения. В его задачи входит восстановление/формирование речевых умений и навыков, либо коррекция дефектов речи, снижение риска прогрессирования речевых нарушений и речевая адаптация в условиях новой или малознакомой коммуникативной среды.

Отоакустическая эмиссия (ОАЭ) – это низкоинтенсивные звуковые колебания, генерируемые наружными волосковыми клетками органа Корти, которые могут быть

зарегистрированы акустическим зондом в наружном слуховом проходе. ОАЭ, вызываемая на звуковую стимуляцию, не регистрируется, если пороги слышимости превышают 25-30 дБ нПС (или 40-50дБ нПС для теста ОАЭПИ со стимулом 70/70дБ) в частотном диапазоне от 1 кГц до 4-5 кГц или до 8-10 кГц (в зависимости от типа ОАЭ).

Позднооглохшие дети – пациенты с постлингвальной тугоухостью (после овладения речью).

Постлингвальная тугоухость – снижение слуха, приобретенное после овладения речью.

Психолог медицинский / педагог-психолог – специалист, в задачи которого входит участие в реабилитационном процессе детей с нарушением слуха, с целью обеспечения индивидуального подхода к пациенту на основе психологической диагностики особенностей его личности; профилактика и преодоление психопатологических отклонений в личностной сфере пациента. Владеет методами психодиагностики, психокоррекции, психологического консультирования и психопрофилактики. В образовательных учреждениях работу по психодиагностике особенностей личности ребенка, психологическому консультированию, психокоррекции и психопрофилактике проводит педагог-психолог.

Ранооглохшие дети – пациенты с долингвальной тугоухостью.

Реабилитация инвалидов – система и процесс полного или частичного восстановления способностей инвалидов к бытовой, общественной, профессиональной и иной деятельности. Абилизация инвалидов – система и процесс формирования отсутствовавших у инвалидов способностей к бытовой, общественной, профессиональной и иной деятельности.

Реабилитационный диагноз — это список проблем пациента сформулированный в категориях МКФ и отражающий все актуальные аспекты функционирования пациента — призван на своей основе сформулировать цель, задачи и выработать стратегию реабилитации. В реабилитационный диагноз включаются только те выявленные проблемы пациента, которые влияют или отражают его функционирование.

Речевой процессор (звуковой речевой процессор, аудиопроцессор, слуховой процессор) – внешняя часть системы кохлеарной имплантации, предназначенная для восприятия звуковой информации, осуществляющая обработку, кодировку и дальнейшую передачу цифрового сигнала на внутреннюю часть системы кохлеарной имплантации.

Семейно-центрированный подход к (ре)абилитации ребенка с нарушением слуха – подход, основанный на максимальном вовлечении семьи в программу помощи ребенку.

Сенсоневральная или нейросенсорная тугоухость (СНТ) – нарушения слуха, обусловленные поражением звуковоспринимающих структур слуховой системы от слуховых рецепторов улитки (волосковых клеток) до корковых центров.

Система выносного микрофона, FM-система – вспомогательное техническое средство реабилитации, состоящее из приемника и передатчика, обеспечивающее прямую передачу голоса собеседника (учителя) в слуховой аппарат или речевой процессор, улучшая при этом отношение сигнал/шум.

Слуховой аппарат (СА) – устройство, которое усиливает звуки и речь и позволяет их слышать детям со сниженным слухом.

Слухоречевая (ре)абилитация– система лечебно-психолого-педагогических мероприятий, направленных на адаптацию ребенка с нарушениями слуха к жизни посредством компенсации слухового дефицита.

Стационарные слуховые вызванные потенциалы – это слуховые вызванные потенциалы в ответ на непрерывный тональный стимул, модулированный по амплитуде и частоте.

Стволомозговая слуховая имплантация – метод (ре)абилитации глухих детей и взрослых с использованием системы электростимуляции слуховых ядер ствола мозга, состоящий из 3 этапов: 1) отбор пациентов на операцию; 2) хирургическая установка носителя электродов в кохлеарные ядра ствола мозга; 3) послеоперационная слухоречевая (ре)абилитация. Также под термином «стволомозговая имплантация» может подразумеваться только хирургический этап установки внутренней части стволомозгового импланта.

Стволомозговой слуховой имплант (СМСИ) – электронное устройство, позволяющее пациентам с двусторонней глухотой вследствие повреждения, аплазии слухового нерва, аномалии или полной оссификации улитки слышать окружающие звуки и речь. СМСИ устанавливается в кохлеарные ядра ствола мозга (проксимально от слухового нерва) и стимулирует их. Внешняя часть СМСИ идентична КИ, внутренняя часть отличается формой носителя электродов.

Сурдоакустик – (в соответствии с Приказом от 2 мая 2023 г. № 205н «Об утверждении номенклатуры должностей медицинских работников и фармацевтических работников») специалист со средним профессиональным немедицинским образованием - специалист в области слухопротезирования (сурдоакустик) (техник).

Сурдопедагог / учитель-дефектолог (сурдопедагог) - специалист, который работает с детьми с нарушением слуха после слухопротезирования и/или кохлеарной имплантации. В его задачи входит: развитие звуковой речи, обучение общению с помощью разговорной речи на слухо-зрительной и слуховой основе; профилактика распада речи у детей, потерявших слух в том возрасте, когда речь уже была сформирована.

Технические средства реабилитации – средства реабилитации, содержащие технические решения, в том числе специальные, используемые для компенсации или устранения стойких или обратимых ограничений жизнедеятельности людей, связанных с нарушением здоровья, в том числе инвалидов (ГОСТ 3 51632-2021)

Тональная пороговая аудиометрия – инструментальный метод исследования состояния слуха ребенка, оценивающий пороги слуха на звуки разных частот по воздушной и костной проводимости.

Тонально-речевая диссоциация – несоответствие разборчивости речи тональным порогам слуха у ребенка (разборчивость ниже, чем ожидаемая в соответствии с аудиограммой). Характерна для части детей с аудиторной (слуховой) нейропатией, а также при поражениях центральных отделов слуховой системы.

Тугоухость – снижения слуха различной степени, обусловленное поражением каких-либо участков звукопроводящего и/или звуковоспринимающего отделов слуховой системы, начиная от структур наружного уха и заканчивая корковым представителем в височной доле коры головного мозга.

Универсальный аудиологический скрининг новорожденных – обследование слуха у всех новорожденных в роддомах и поликлиниках (в РФ - с помощью объективного метода регистрации отоакустической эмиссии на 1-м этапе и регистрации КСВП на 2-м этапе) с целью выявления детей с подозрением на наличие возможного нарушения слуха и направления на диагностическое обследование в сурдоцентр/сурдокабинет. Необходимое условие ранней диагностики нарушения слуха у ребенка и его ранней реабилитации.

Учитель-дефектолог - (в соответствии с Приказом Министерства здравоохранения РФ от 9 апреля 2015 г. №178н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи населению по профилю «сурдология-оториноларингология») – специалист педагогического профиля, занимающийся обучением, воспитанием, развитием детей с различными нарушениями развития. Как синонимы используются термины «Специальный педагог», «Коррекционный педагог». В зависимости от профиля подготовки выделяют: учитель-дефектолог (сурдопедагог), учитель-дефектолог (тифлопедагог), учитель-дефектолог (олигофренопедагог), учитель-дефектолог (логопед). С детьми с нарушением

слуха занимается учитель-дефектолог (сурдопедагог). В документе используются как синонимы термины – учитель-дефектолог (сурдопедагог), сурдопедагог.

1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группы заболеваний или состояний)

1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Сенсоневральная тугоухость (СНТ) – форма снижения (вплоть до утраты) слуха, при которой поражаются какие-либо из участков звуковоспринимающего отдела слухового анализатора, начиная от непосредственного сенсорного аппарата улитки и заканчивая поражением невральных структур [1].

1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Основные причины СНТ у детей можно объединить в две большие группы: наследственные (генетически детерминированные, семейные) и ненаследственные (экзогенные). По времени возникновения нарушения слуха могут быть врожденными (фактор воздействует на организм эмбриона, плода и новорожденного) и приобретенными.

Изменения генотипа являются причиной нарушений слуха у 70% детей с врожденной и доречевой тугоухостью, причем в 70-85% случаев это несиндромальные формы. Более 100 генов кодируют мембранные, регуляторные и структурные белки внутреннего уха. Мутации в них приводят к нарушению работы органа Корти, и, соответственно, к периферической тугоухости [2,3,107].

Наиболее часто встречаются мутации в гене *GJB2*. Самой распространенной в Центральном и Северо-Западном регионах России является мутация 35delG, в здоровой популяции частота ее гетерозиготного носительства составляет 2-6%. Распространенность данной формы врожденной тугоухости в Российской Федерации сегодня составляет более 50% среди всех детей, имеющих стойкое двустороннее нарушение слуха. Ген *GJB2* кодирует синтез белка коннексина 26, который является структурной субъединицей коннексиновых каналов, ответственных за гомеостаз ионов K⁺ в улитке. Результатом рецессивных мутаций данного гена является врожденная двусторонняя несиндромальная сенсоневральная тугоухость тяжелой степени и глухота. Ранее такие дети составляли группу неясной этиологии, поскольку у большинства из них не отягощен семейный анамнез и отсутствуют другие факторы риска по тугоухости [4].

К синдромам, сочетанным с врожденной СНТ, прежде всего относят синдром Пендреда (ген *SLC26A4*), синдром Ашера-Паата типа (ген *USH2A*), бронхио-ото-ренальный синдром (ген *EYA1*), синдром Ваарденбурга и другие.

Самой частой ненаследственной причиной врожденной СНТ на сегодняшний день считается врожденная цитомегаловирусная инфекция (ЦМВИ), которая выявляется у 1% новорожденных в общей популяции и у 25% недоношенных. В 10% случаев врожденной ЦМВИ развивается неспецифическая симптоматика, у половины таких детей выявляют сенсоневральную тугоухость. Однако 90% случаев врожденной ЦМВИ характеризуется бессимптомным течением, частота развития СНТ в этой группе составляет 25%. В половине случаев СНТ характеризуется прогрессирующим течением, с равной вероятностью развивается двустороннее или одностороннее нарушение слуха [5].

Другие внутриутробные инфекции в настоящее время гораздо реже являются причиной врожденных нарушений слуха (краснуха – успешная иммунизация, токсоплазмоз, сифилис – своевременное выявление и лечение) [6]. Нет убедительных данных о роли герпетической инфекции в развитии врожденной тугоухости [7].

К основным факторам возникновения стойкой врожденной, перинатальной тугоухости относят [1,8]:

- наличие ближайших родственников, имеющих нарушения слуха с детства
- наличие синдромов или генетических заболеваний, ассоциированных с нарушениями слуха

- аномалии ушной раковины, слухового прохода, другие челюстно-лицевые аномалии (за исключением ушных привесков, изолированной расщелины верхней губы)
- внутриутробные инфекции (цитомегаловирусная инфекция, краснуха, токсоплазмоз, сифилис)
- пребывание в отделении реанимации и интенсивной терапии новорожденных более 48 часов
- недоношенность 32 недели и менее или очень низкая масса тела (менее 1500 г) при рождении
- гипербилирубинемия в неонатальном периоде с уровнем билирубина в крови, требующего заместительного переливания крови
- перинатальная асфиксия, гипоксия
- тяжелое гипоксически-ишемическое/геморрагическое поражение центральной нервной системы (церебральная ишемия II – III степени, внутрижелудочковое кровоизлияние III – IV степени, перивентрикулярная лейкомаляция); ДЦП, органическое поражение ЦНС; нейродегенеративные заболевания
- лечение ребенка лекарственными препаратами с потенциальным ототоксическим действием
- экстракорпоральная мембранная оксигенация

К причинам приобретенной СНТ в детском возрасте относятся менингит, вирусные детские инфекции, применение ототоксических препаратов (аминогликозиды, диуретики и др.), травмы головы (перелом височных костей/основания черепа), нейродегенеративные заболевания [9,10].

1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Врожденная СНТ является самой частой врожденной сенсорной патологией. На 1000 здоровых новорожденных приходится рождение одного глухого ребенка, еще 2-3 ребенка теряют слух на первом году жизни. В популяции новорожденных, нуждающихся в интенсивной терапии, 20-40 детей на 1000 имеют нарушения слуха [1,11,12].

С возрастом распространенность стойких нарушений слуха у детей увеличивается до 3-4 на 1000 [12,13]. В структуре врожденных нарушений слуха около 80-85% составляют случаи сенсоневральной тугоухости. Доля двусторонних нарушений слуха в структуре врожденной невральнoй тугоухости составляет 85-88%. Случаи приобретенной СНТ составляют лишь 11-12% [2,10,12-14, 117].

По данным Минздрава России, основанных на статистической отчетности по обращаемости, распространенность двусторонней сенсоневральной тугоухости среди детей в возрасте 0-14 лет в 2017 году составила 140 на 100 000 детского населения [15].

1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем

H90.3 – Нейросенсорная потеря слуха двусторонняя;

H90.4 – Нейросенсорная потеря слуха односторонняя с нормальным слухом на противоположном ухе;

H90.5 – Нейросенсорная потеря слуха неуточненная.

1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

1. По степени тяжести (усредненный порог слышимости воздушного звукопроводения на частотах 500, 1000, 2000 и 4000 Гц):

- I степень – 26-40 дБ;
- II степень – 41-55 дБ;

- III степень – 56-70 дБ;
 - IV степень – 71-90 дБ;
 - глухота – 91 дБ и более.
2. По времени возникновения:
- врожденная
 - тугоухость, выявленная с момента рождения
 - обнаружение патологического генотипа независимо от сроков выявления тугоухости;
 - приобретенная
 - возникшая в результате установленной причины с последующим ухудшением реакции на звуки и **возможным** регрессом соответствующих возрасту речевых навыков.
 - возникшая по неизвестной причине при наличии доказательств имевшегося ранее нормального слуха
3. По характеру течения:
- стабильная;
 - прогрессирующая;
 - флюктуирующая;
 - с улучшением.
4. По остроте заболевания:
- внезапная (идиопатическая) – развивается в срок до 12 часов
 - острая – развивается в течение 1-3 суток и сохраняется до 1 месяца от начала заболевания
 - подострая – 1-3 месяца от начала заболевания;
 - хроническая (стойкая) – более 3 месяцев или отсутствие анамнестических данных о начале заболевания.
5. По срокам речевого развития:
- доречевая (долингвальная – до овладения речью);
 - послеречевая (постлингвальная – после овладения речью);

1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Основными признаками сенсоневральной тугоухости является отсутствие или сомнительная реакция ребенка на окружающие звуки и задержка этапов речевого развития (появления гуления, лепета, первых слов, простых фраз). Для сенсоневральной тугоухости, развившейся в послеречевом периоде, характерен распад речи (отсутствие новых слов, ухудшение звукопроизношения вплоть до полного исчезновения устной речи). Дети старшего возраста могут сами отмечать снижение слуха, нарушение разборчивости речи, шум в ушах.

Среди данных анамнеза особое внимание стоит уделять состоянию слуха у ближайших родственников, течению беременности, гестационному возрасту на момент родов, особенностям течения родов, массе тела при рождении, оценки по шкале Апгар, течению перинатального периода, наличию инфекционных и соматических заболеваний, диспансерному наблюдению у других специалистов.

Физикальное обследование включает отоскопию и осмотр других ЛОР-органов для исключения патологических состояний уха, носа и глотки, нарушающих воздушное звукопроведение. При отоскопии наружный слуховой проход свободный, барабанная перепонка перламутрово-серая, матовая, опознавательные знаки четко контурируются.

2 . Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Перед началом проведения исследования слуха необходимо выполнить отоскопию. Диагностика СНТ у детей раннего возраста основана на результатах объективных методов аудиологического обследования – регистрации различных классов ОАЭ, КСВП, ASSR-теста, акустической импедансометрии, а также оценке поведенческих реакций ребенка на неречевые и речевые акустические стимулы. У детей старшего дошкольного и школьного возраста состояние слуховой функции дополнительно можно оценивать и с применением тональной пороговой аудиометрии, надпороговых тестов, речевой аудиометрии.

Критерии установления сенсоневральной тугоухости у детей:

- 1. выявление при универсальном аудиологическом скрининге новорожденных с подозрением на тугоухость, анамнестические данные об отсутствии или изменении поведенческих реакций ребенка на звуки, задержка, нарушение речевого развития, жалобы на снижение слуха, наличие факторов риска по тугоухости и глухоте;*
- 2. нормальная отоскопическая картина;*
- 3. повышение порогов регистрации КСВП и/или изменение морфологии пиков КСВП (регистрация МП при аудиторной (слуховой) нейропатии), повышение порогов слуха по данным ASSR-теста, отсутствие регистрации ОАЭ (возможна регистрация ОАЭ при аудиторной (слуховой) нейропатии); повышение порогов слышимости по данным тональной пороговой аудиометрии или других тестов оценки слуховой функции по типу нарушения звуковосприятия.*

Программа универсального аудиологического скрининга новорожденных и детей 1-го года жизни

- Рекомендуется проведение аудиологического скрининга всем новорожденным в первые дни жизни с целью раннего выявления врожденной СНТ [8,16,17].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: золотым рекомендованным стандартом для детей, родившимся доношенными, является:

- скрининговое исследование слуха у всех новорожденных в возрасте до 1 месяца (1 этап скрининга);
- подтверждающая аудиологическая диагностика детей, выявленных аудиологическим скринингом, в возрасте до 3 месяцев (2 этап скрининга);
- начало индивидуальной программы (ре)абилитации детям с подтвержденной тугоухостью в возрасте до 6 месяцев.

В России программа универсального аудиологического скрининга новорожденных и детей 1-го года жизни реализуется с 2008 года на государственном уровне [17-20]. Протокол программы предписывает на 1-м этапе проведение всем новорожденным регистрацию ОАЭ на 3-4-е сутки жизни в родильном доме. В случае, если ребенок переводится в отделение патологии новорожденных, 1-й этап скрининга проводится при выписке из этого отделения. В случае отсутствия четкого ответа на одно или оба уха ребенку проводят повторную регистрацию ОАЭ в поликлинике в 1 месяц. Также в поликлинике проходят 1-й этап скрининга дети, у которых отсутствуют данные о проведении аудиологического скрининга, не проходившие скрининг в родильном доме и дети, рожденные вне родовспомогательного учреждения.

По результатам тестирования в поликлинике дети с незарегистрированной ОАЭ на одном или обоих ушах направляются на 2-й этап в специализированные сурдологические центры/кабинеты для проведения расширенного аудиологического обследования в возрасте до 3 месяцев. Также на 2-м этапе должны быть обследованы дети со следующими факторами риска по тугоухости вне зависимости от результатов 1-го этапа:

1. Наличие ближайших родственников, имеющих нарушения слуха с детства;
2. Синдромы, ассоциированные с нарушением слуха;
3. Челюстно-лицевые аномалии (за исключением ушных привесков, изолированной расщелины верхней губы);
4. Внутриутробные инфекции (ЦМВИ, краснуха, токсоплазмоз, сифилис);
5. Пребывание в отделении реанимации и интенсивной терапии новорожденных более 48 часов;
6. Недоношенность 32 недели и менее или очень низкая масса тела (менее 1500 г) при рождении;
7. Тяжелая гипербилирубинемия (требующая заместительного переливания крови);
8. Тяжелое гипоксически-ишемическое/геморрагическое поражение центральной нервной системы (ЦНС);
9. Применение ототоксических препаратов.

Законный представитель должен получать информацию о ключевых этапах развития слуха, речи и языка, а также информацию о факторах риска развития прогрессирующей или отсроченной тугоухости. В случае возникновения задержки развития слуховых реакций, задержки речевого развития у ребенка на любом этапе он должен быть направлен на соответствующее возрасту исследование слуха.

2.1 Жалобы и анамнез

Жалобы, анамнез описаны в разделе «Клиническая картина».

2.2 Физикальное обследование

Данные физикального обследования описаны в разделе «Клиническая картина».

2.3 Лабораторные диагностические исследования

- Рекомендуется молекулярно-генетическое исследование мутации в гене *GJB2* (35delG) (нейросенсорная тугоухость) в крови всем детям с несиндромальной двусторонней СНТ любой степени для подтверждения или исключения наследственного характера заболевания [2,4].
- **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 5)**
- Рекомендуется консультация врача-генетика по результатам молекулярно-генетического исследования всем детям с несиндромальной двусторонней СНТ любой степени для подтверждения или исключения наследственного характера

заболевания [2,4].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: у детей с двумя рецессивными мутациями в гене GJB2 при отсутствии воспалительных изменений в среднем ухе можно не ожидать восстановления слуха, пороги слышимости как правило стабильны. Раннее начало (ре)абилитации обеспечивает хорошие результаты при соблюдении всех условий.

- Рекомендуется новорожденным с подозрением на ЦМВИ в течение первых трех недель жизни определение ДНК цитомегаловируса (Cytomegalovirus) в мазках со слизистой оболочки ротоглотки методом ПЦР(качественное исследование) и/или определение ДНК цитомегаловируса (Cytomegalovirus) в мазках со слизистой оболочки ротоглотки методом ПЦР(количественное исследование) для подтверждения или исключения врожденной цитомегаловирусной инфекции [22].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: субклиническая форма врожденной ЦМВИ в 20% случаев является причиной нарушения слуха у новорожденных. В связи с высокой частотой бессимптомной формы заболевания и вероятностью развития отсроченной тугоухости необходима верификация факта внутриутробного инфицирования.

2.4 Инструментальные диагностические исследования

- Рекомендуется проведение аудиологического скрининга, основанного на регистрации ОАЭ, всем новорожденным перед выпиской из родильного дома и/или в поликлинике в срок до 1 месяца жизни с целью ранней диагностики нарушений слуха[8,17,20,23-26].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: рекомендуется проведение аудиологического скрининга в поликлинике детям, у которых отсутствуют данные о его проведении, не проходившим скрининг в родильном доме и детям, рожденным вне родовспомогательного учреждения, в возрасте до 3 месяцев жизни. При обращении в более поздние сроки в связи сомнительной реакцией ребенка на звуки рекомендуется направление на полное аудиологическое обследование в специализированные центры.

- Рекомендуется направление детей с факторами риска по тугоухости и глухоте на полное аудиологическое обследование вне зависимости от результатов аудиологического скрининга с целью исключения нарушений слуха [8,27,28].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: в популяции новорожденных высокого риска вероятно развитие отсроченной или прогрессирующей тугоухости.

- Рекомендуется проведение исследования коротколатентных вызванных потенциалов(КСВП), регистрации вызванных акустических ответов мозга на постоянные модулированные тоны (ASSR тест) в сурдологическом центре/кабинете детям, выявленным на 1-м этапе универсального аудиологического скрининга

новорожденных (ОАЭ не зарегистрирована), детям в возрасте до 3 лет с факторами риска по тугоухости и глухоте, детям в возрасте до 3 лет с задержкой развития при затруднении интерпретации поведенческих реакций на звуки для оценки функционального состояния слуховых проводящих путей [8,16,17,19].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: регистрация КСВП является одним из основных методов оценки слуховой функции у детей. Исследование проводится в состоянии естественного сна. Допустимо проведение исследования под медикаментозной седацией в учреждениях, оснащенных реанимационной службой.

Определение порогов КСВП в каждом ухе выполняется посредством стимуляции щелчками и/или широкополосными Chirp-стимулами. Пороги должны определяться шагом не более 10 дБ. Целесообразно проведение анализа морфологии КСВП, а также оценки межпиковых интервалов, абсолютных и относительных латентных периодов в ответ на надпороговые уровни стимуляции.

На надпороговых уровнях стимуляции воздушнопроводенных широкополосных стимулов (щелчков) целесообразно использование противоположных полярностей стимуляции (сжатие и разрежение) и запись кривых в различные сегменты памяти с целью оптимизации регистрации микрофонного потенциала улитки (МП). Это позволяет диагностировать аудиторную (слуховую) нейропатию или другие формы патологии слуховых проводящих путей. С целью исключения наложения артефакта стимула на микрофонный потенциал рекомендуется использование внутриушных телефонов. Для верификации МП рекомендуется проведение теста с отведенным (пережатым) звуководом.

Получение по возможности максимальной частотно-специфичной информации (ASSR, тональные посылки или частотно-специфичные Chirp-тоны) важны для определения степени тугоухости и имеет практическое применение в слухопротезировании. Дополнительно к щелчку или высокочастотному стимулу рекомендуется проводить регистрацию КСВП на тональные посылки частотой 1000 Гц или 500 Гц.

Метод регистрации ASSR не может использоваться изолированно и этому методу всегда предшествует запись КСВП на щелчок и/или широкополосный Chirp-стимул. Регистрация ASSR не используется (является неинформативной) у детей с подтвержденным диагнозом аудиторная (слуховая) нейропатия. Диагностика данной патологии основывается на данных регистрации КСВП, ОАЭ, микрофонного потенциала улитки.

- Рекомендуется детям с подозрением на нарушение слуха проведение регистрации ОАЭ (задержанной вызванной ОАЭ и/или ОАЭ на частоте продукта искажения) с целью оценки функции улитки [24,106].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: с целью получения более подробной частотно-специфичной информации регистрацию ОАЭ следует проводить, в том числе, и при нормальных порогах КСВП, зарегистрированных при стимуляции щелчками.

- Рекомендуется проведение импедансометрии (тимпанометрии и акустической рефлексометрии) с целью анализа состояния структур среднего и внутреннего уха детям, проходящим обследование у врача-сурдолога-оториноларинголога [30,31, 106].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: у детей в возрасте до 6 мес. тимпанометрия проводится с использованием высокочастотного зондирующего тона (обычно 1000 Гц). У детей, родившихся недоношенными, показана необходимость использования высокочастотной тимпанометрии до возраста 8-12 месяцев.

- Рекомендуется проведение тональной пороговой аудиометрии со зрительным подкреплением детям в возрасте от 6 месяцев до 2 лет с целью выявления нарушений слуха [32-34, 106].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: ребенок усаживается вместе с родителем в звукозаглушенной камере таким образом, чтобы громкоговорители (звуковые колонки) были расположены с обеих сторон от ребенка. Сверху или снизу от динамиков располагаются механические игрушки, которые могут двигаться или светиться (иногда вместо игрушки сбоку от исследуемого располагается монитор, на котором сменяются картинки). В свободном звуковом поле, либо через внутриушные/головные телефоны или костный вибратор подается частотно-модулированный («трель») тон частотой 1000 Гц интенсивностью 50-60 дБ нПС (если предполагается норма слуха) или интенсивностью 40 дБ над предполагаемым порогом (в случае тугоухости) и, если ребенок поворачивается в сторону звукового стимула, то приводятся в действие игрушки. Если же ребенок не обращает внимания на звук, то интенсивность повышается до тех пор, пока не будет получена реакция ребенка. Необходимо добиться того, чтобы ребенок объединял восприятие звука с началом движения (или зажиганием) игрушек или картинок. Исследование повторяется на частотах 250-4000Гц.

Методика определения порога слышимости соответствует методике, используемой при традиционной аудиометрии. Если при обследовании ребенка можно использовать телефоны, то пороги измеряются для каждого уха отдельно, если же нет (т.е. исследование проведено в свободном звуковом поле) – полученные результаты следует считать ответом от лучше слышащего уха.

- Рекомендуется проведение игровой аудиометрии детям в возрасте от 2 до 5 лет с целью выявления нарушений слуха [1,34].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: пороги определяются на частотах 125-8000 Гц для каждого уха отдельно. Исследование проводится по воздушной и костной проводимости. Ребенка инструктируют надеть кольцо на стержень пирамидки или произвести другие аналогичные действия с игрушкой, когда он услышит звук. Исследование начинается с частоты 1000 Гц при интенсивности на 30-40 дБ, превышающей предполагаемый порог слуха. Методика определения порога слышимости соответствует методике, используемой при традиционной аудиометрии.

- Рекомендуется проведение тональной пороговой аудиометрии по стандартной методике для детей старше 5 лет с целью выявления нарушений слуха [1,35].

Уровень убедительности рекомендаций - С (уровень достоверности доказательств 5)

Комментарии: пороги определяются на частотах 125-8000 Гц для каждого уха

отдельно. Исследование проводится по воздушной и костной проводимости. При необходимости и наличии технической возможности проводится аудиометрия в расширенном частотном диапазоне до 16-20 кГц (в т.ч. с целью мониторинга ототоксичности, оценки воздействия шума на орган слуха и др.).

- Рекомендуется проведение речевой аудиометрии в тишине и на фоне шумовой помехи детям старше 6-7 лет с целью выявления нарушений слуха [36-38]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: речевое тестирование обеспечивает информацию о порогах восприятия и разборчивости речи. Выявление тоно-речевой диссоциации может быть проявлением аудиторной (слуховой) нейропатии, а также центральных слуховых расстройств. Это позволяет уточнить диагноз и разработать программу (ре)абилитации, а также оценить эффективность слухопротезирования и (ре)абилитации в целом. При проведении речевой аудиометрии в формате открытого выбора ребенок повторяет услышанное слово, в формате закрытого выбора - показывает его на картинке. Тестирование может проводиться в головных телефонах или в свободном звуковом поле с громкоговорителями (звуковыми колонками). При тестировании в телефонах слова подаются в правый, левый телефон или в оба телефона одновременно. Тестирование может проводиться с нисходящей интенсивностью речи для определения пороговых значений разборчивости или проводиться при фиксированной интенсивности речевого стимула. Если речевой материал подается через колонки в свободном звуковом поле или через телефоны в оба уха одновременно, то полученный результат следует считать оценкой лучше слышащего уха. Для оценки эффективности слухопротезирования (кохлеарной имплантации) исследование проводится в свободном звуковом поле с одним или двумя слуховыми устройствами (аппаратами/имплантами).

- Рекомендуется проведение надпороговой аудиометрии (установления порогов дискомфорта, тестов по выявлению центральных слуховых расстройств: диагностика нарушений временной, частотной разрешающей способности и др.) детям старше 6-7 лет с целью выявления нарушений слуха [1,36].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: используется для определения уровня поражения слухового анализатора. Выявление расстройств центрального отдела слухового анализатора влияет на тактику диагностики и (ре)абилитации.

2.5 Иные диагностические исследования

- Рекомендуется пациентам с выявленной тугоухостью неясной этиологии и/или односторонней тугоухостью проведение компьютерной томографии (КТ) височных костей (с шагом не более 0,6 мм) для исключения аномалий развития внутреннего уха, изменений внутреннего слухового прохода и оксификации лабиринта, и по показаниям проведение магнитно-резонансной томографии (МРТ) головного мозга (мостомозжечковый угол) и внутреннего уха – для исключения гипо/аплазии и объемных образований слухового нерва [39-44], фиброзной облитерации и ликворных свищей лабиринта, и поражений центральных отделов слухового анализатора.

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2)

Комментарии: методы трехмерной визуализации являются основными в диагностике пороков развития слухового анализатора, требующих особой программы реабилитации.

- Рекомендовано проведение оценки слухоречевого, когнитивного и коммуникативного развития ребенка с нарушением слуха с целью оценки общего развития ребенка [45-50].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 5)

Комментарии: оценку слухоречевого развития ребенка проводит сурдопедагог с использованием одного или нескольких опросников. Опросники должны соответствовать возрасту, уровню развития ребенка и цели тестирования, возможно применять следующие шкалы [45-50]:

- Оценка слухового поведения ребенка раннего возраста (LittleEARS);
- Шкала «Уровни развития слухового восприятия у ребенка с нарушением слуха»;
- Шкала «Уровни разборчивости речи ребенка с нарушением слуха»;
- PEACH(Родительские наблюдения за слухоречевым развитием ребенка);
- Макартуровский опросник для оценки лексического развития.

Сурдопедагогическое тестирование включает оценку слухового восприятия звуков речи у ребенка с использованием метода наблюдений и формализованных тестов батареи тестов «Оценка слухоречевого развития ребенка с КИ/СА» (EARS), а также речевого, языкового и коммуникативного развития ребенка [45].

Оценку общего развития ребенка, в том числе когнитивного, коммуникативного, проводится специалистом (предпочтительно психологом), для этой цели возможно использовать нижеперечисленные анкеты [51-56]:

- Шкала KID для оценки развития ребенка до 16 месяцев;
- Шкала RCDI-2000 для оценки развития ребенка от 1 года 2 мес. до 3 лет 6 мес;
- Анкета M-CHAT для детей в возрасте от 16 до 30 месяцев, направленная на оценку способов коммуникации и взаимодействия;
- тест Векслера для оценки уровня интеллектуального развития детей старше 4 лет;
- матрица Равена для оценки уровня интеллектуального развития детей старше 5 лет.

Для выявления дополнительных нарушений развития ребенка и построения индивидуальной программы слуховой (ре)абилитации рекомендуется использование одного или нескольких опросников и тестов. Результаты оценки в дальнейшем могут быть использованы при динамическом наблюдении пациента для оценки эффективности слуховой (ре)абилитации.

- Рекомендуется консультирование ребенка врачом-педиатром, при необходимости другими специалистами (врачом-неврологом, врачом-офтальмологом, врачом-генетиком, врачом-кардиологом, врачом-нефрологом, медицинским психологом, врачом-психиатром и другими) для выявления дополнительных нарушений развития, влияющих на эффективность (ре)абилитации ребенка с нарушением слуха.[17,57,58].

Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств IV)

Комментарии: 24-40% детей с нарушением слуха имеют дополнительные

расстройства, влияющие на эффективность его (ре)абилитации [17,57,58]. Программа (ре)абилитации ребенка с нарушением слуха должна быть комплексной и учитывать различные потребности ребенка.

3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения

3.1 Консервативное лечение

- Рекомендуется назначение глюкокортикоидов системно или интратимпанально при лечении острой СНТ у детей [1,59].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 1)

Комментарии: глюкокортикоиды оказывают универсальное терапевтическое действие при острой СНТ независимо от этиологии. Например, возможно применение #метилпреднизолон** в дозировке 1 мг/кг в сутки (один раз в день) перорально в течение 14 дней с постепенным снижением дозы каждые 4 дня [60-62].

- Рекомендуется лечение сопутствующей неврологической и иной патологии при острой, подострой и хронической СНТ у детей профильными специалистами [1].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

- **Не рекомендуется** консервативное лечение хронической (стойкой) СНТ у детей [1, 8,26,34,36].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

3.2 Хирургическое лечение

- Рекомендуется проведение операции кохlearной имплантации (КИ) детям со стойкой (хронической)СНТIV-й степени или глухотой [1,47,108,110,111,112,113,114,115].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: в настоящее время единственным эффективным методом реабилитации пациентов, страдающих сенсоневральной тугоухостью IVстепени и глухотой, является кохlearная имплантация, которая представляет собой комплекс мероприятий аудиологического, сурдопедагогического, психологического и хирургического характера, направленных на полное или частичное восстановление нарушенных и/или компенсацию утраченных функций периферической части слухового анализатора – улитки, поддержание или формирование слухоречевой функции, предупреждение и снижение степени возможной инвалидности, улучшение качества жизни, сохранение работоспособности пациента и его социальную интеграцию в общество.

Приоритет в оказании данного вида помощи предоставляется детям раннего возраста (до 3 лет). Проведение кохlearной имплантации лицам старше 3 лет при отсутствии развития слухоречевых навыков возможно на основании решения врачебной комиссии центра, выполняющего хирургическое лечение, с обязательным консультированием и

оценкой перспективности развития навыков слуха и речи врачом-сурдологом-оториноларингологом и после врачебно-педагогического наблюдения.

Вопрос о показаниях для КИ решается после постоянного использования слуховых аппаратов бинаурально в течение 3-6 месяцев и отсутствии эффекта от слухопротезирования по данным заключения сурдопедагогической комиссии центра, который проводит хирургическое лечение, а также при наличии мотиваций у семьи. Дети с двусторонней сенсоневральной тугоухостью IV степени или глухотой с подтвержденной наследственной тугоухостью (мутации в гене GJB2 и других генах), а также с двусторонней сенсоневральной тугоухостью IV степени или глухотой, возникшей после перенесенного менингита (менингоэнцефалита), могут быть направлены на КИ, минуя этап слухопротезирования.

Показания для проведения кохлеарной имплантации:

- Хроническая двусторонняя сенсоневральная тугоухость IV степень или глухота со средними порогами слуха 80 дБ и более в диапазоне частот 500-4000 Гц по данным комплексного обследования слуха, включая данные регистрации КСВП и ASSR (с учетом поправочных коэффициентов).
 - Пороги слухового восприятия в свободном звуковом поле при использовании оптимально подобранных слуховых аппаратов (бинауральное слухопротезирование) превышают 40 дБ на частотах 0,5-4 кГц.
 - Отсутствие выраженного улучшения слухового восприятия речи от применения оптимально подобранных слуховых аппаратов при высокой степени двусторонней сенсоневральной тугоухости по крайней мере, после пользования аппаратами в течение 3-6 месяцев согласно заключению сурдопедагогической комиссии. Этот срок может быть сокращен у детей с подтвержденной мутацией 35delG в гене GJB2 в гомозиготном состоянии или в компаунд-гетерозиготном состоянии.
- Хроническая двусторонняя сенсоневральная тугоухость по типу аудиторной (слуховой) нейропатии любой степени при неэффективности слухопротезирования при постоянном использовании слуховых аппаратов не менее 3-6 месяцев, согласно заключению сурдопедагогической комиссии центра, который проводит хирургическое лечение.

Абсолютные противопоказания для проведения кохлеарной имплантации:

- Полная аплазия внутреннего уха (аномалия Michel).
- Полная облитерация улитки.
- Наличие тяжелых соматических, неврологических и психических заболеваний, препятствующих проведению хирургической операции под общей анестезией, использованию КИ и послеоперационной слухоречевой реабилитации.

Относительные противопоказания для проведения кохлеарной имплантации (определяет врачебная комиссия Центра, который проводит хирургическое лечение):

- Отсутствие мотивации, социально-психологических возможностей для длительного реабилитационного процесса у пациента (родителей, законного представителя или доверенного лица пациента).
- Частичная облитерация улитки (по решению врачебной комиссии центра, который проводит хирургическое лечение).
- Аномалии развития улитки и слухового нерва (по решению врачебной комиссии центра, который проводит хирургическое лечение).
- Острые или хронические воспалительные заболевания ЛОР-органов в стадии обострения.
- Ретрокохлеарная патология (по решению врачебной комиссии центра, который проводит хирургическое лечение).

Двусторонняя (билатеральная) кохлеарная имплантация – комплекс аудиологических, сурдопедагогических, психологических и хирургических мероприятий по установке двух систем кохлеарной имплантации на оба ухо. Двусторонняя (билатеральная) кохлеарная имплантация проводится одномоментно (в процессе одной хирургической операции) или последовательно (в процессе двух хирургических операций).

Двусторонняя (билатеральная) кохлеарная имплантация обеспечивает:

- двустороннюю стимуляцию слуховых проводящих путей и слуховых центров; возможность локализовать источник звука в пространстве, воспринимать звуки с разных сторон;
- повышение разборчивости речи в шуме и при общении с несколькими говорящими;
- лучшую динамику слухового и речевого развития, т.к. речь звучит более громко и четко, нет эффекта «тени головы», процесс восприятия звуков требует меньших усилий;
- сохранение функции восприятия звука в случае выхода из строя одного импланта.

Показания для проведения двусторонней (билатеральной) кохлеарной имплантации:

- . Показания для одномоментной двусторонней (билатеральной) кохлеарной имплантации:
 - Хроническая двусторонняя сенсоневральная тугоухость IV степени и глухота после перенесенного менингита (с предоставлением выписки из стационара) и по решению врачебной комиссии центра, который проводит хирургическое лечение.
- I. Показания для последовательной двусторонней (билатеральной) кохлеарной имплантации:
 - Хроническая двусторонняя сенсоневральная тугоухость IV степени и глухота при наличии рентгенологических признаков оссификации/облитерации улитки вследствие перелома височных костей и отосклероза по решению врачебной комиссии центра, который проводит хирургическое лечение.
 - Комбинированные или изолированные аномалии развития внутреннего уха по решению врачебной комиссии центра, который проводит хирургическое лечение.
 - При указанных аномалиях развития внутреннего уха количество клеток спирального ганглия уменьшено, односторонняя кохлеарная имплантация может быть недостаточной для достижения удовлетворительного эффекта слухоречевой реабилитации.
 - Наличие у пациента нарушений зрения (слабовидящие и слепые) для обеспечения лучших возможностей ориентации в пространстве и восприятия речи в шуме, поскольку у этих пациентов нет возможности воспринимать речь слухо-зрительно.

Наличие положительной динамики формирования слуха и речи, успешной социальной адаптации, активно проводимой психолого-педагогической реабилитации после односторонней кохлеарной имплантации при высокой мотивации пациентов и их родителей (законных представителей, доверенных лиц) на основании заключения врачебной комиссии центра, выполняющего хирургическое лечение. При этом объем выполнения последовательной бинауральной кохлеарной имплантации не должен превышать 20% от годового объема оказания данного вида медицинской помощи в учреждении.

Гарантий срок на внутреннюю часть системы кохлеарной имплантации (имплант) должен быть не менее 10 лет, а на внешнюю часть (речевой процессор) не менее 5 лет.

Повторная кохлеарная имплантация (реимплантация)

Показания к проведению reimплантации:

Причина	Методы лечения
Техническая неисправность кохлеарного импланта	Реимплантация кохлеарного импланта

Гнойные воспалительные заболевания среднего уха на имплантируемой стороне (хронический гнойный средний отит, мастоидит)	Санация полостей среднего уха, тимпанопластика. При невозможности сохранения кохлеарного импланта – его эксплантация с сохранением электродной решетки в улитке с одномоментной кохлеарной имплантацией на противоположном ухе при отсутствии противопоказаний.
Экструзия корпуса внутренней части кохлеарного импланта	Эксплантация с сохранением электродной решетки в улитке с одномоментной кохлеарной имплантацией на противоположном ухе при отсутствии противопоказаний.
Миграция корпуса внутренней части кохлеарного импланта с невозможностью эксплуатации речевого процессора, экстракохлеарное расположение электродной решетки.	Репозиция внутренней части системы КИ

Повторное хирургическое лечение (реимплантация) выполняется на основании решения специализированной комиссии оперирующей клиники.

В случае выхода из строя внутренней части системы кохлеарной имплантации (импланта) в течение гарантийного срока, производитель, по заявлению медицинского учреждения, куда обратился пациент с целью диагностики, проводит предварительную экспертизу и выдает первичное заключение с рекомендациями, в том числе о необходимости удаления внутренней части системы кохлеарной имплантации (эксплантации), а также предоставляет медицинскому учреждению внутреннюю часть системы кохлеарной имплантации для проведения повторного хирургического лечения.

Окончательный факт неисправности внутренней части системы кохлеарной имплантации устанавливается после проведения технической экспертизы извлеченного импланта, которая проводится силами производителя или независимой экспертизы за счет средств заявителя. Производитель направляет в письменной форме в медицинское учреждение окончательное заключение о состоянии внутренней части системы кохлеарной имплантации, содержащее информацию о возможных причинах, которые привели к выходу из строя кохлеарного импланта.

- Рекомендуется рассмотрение врачебной комиссией вопроса о проведении операции имплантации стволомозгового импланта при двусторонней глухоте, обусловленной: повреждением слуховых нервов (пациенты с нейрофиброматозом 2 типа, после черепно-мозговых травм); значительной или полной оссификацией улиток; аплазией слуховых нервов или улиток [45,65,66].

Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств 4)

Комментарии: показания – двусторонняя глухота, обусловленная повреждением слуховых нервов (пациенты с нейрофиброматозом 2 типа, после черепно-мозговых травм); значительной или полной оссификацией улиток; аплазией слуховых нервов или улиток. Противопоказания: наличие сопутствующих патологий, препятствующих проведению хирургического лечения; отсутствие мотивации к проведению операции и послеоперационной слухоречевой (ре)абилитации, социально-психологических возможностей для длительного (ре)абилитационного процесса у пациента, родителей, членов семьи или опекунов пациента.

4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов

У ребенка с подтвержденной тугоухостью в срок до 6 месяцев жизни (скорректированного возраста у недоношенных) должна быть сформирована индивидуальная реабилитационная программа. Реабилитационные мероприятия могут включать: различные виды слухопротезирования (коррекцию слуховой функции); сурдопедагогическую, логопедическую и психологическую помощь ребенку; информационную и психологическую поддержку семьи и ребенка; социальную поддержку ребенка; диспансерное наблюдение. При оформлении инвалидности готовится заключение для учреждений медико-социальной экспертизы для внесения ВИПРА с указанием реабилитационных мероприятий и технических средств реабилитации (ТСР). Индивидуальная программа помощи должна начинаться сразу после выявления нарушения слуха у ребенка.

- Рекомендуется слухопротезирование детей с хронической сенсоневральной тугоухостью для обеспечения слухоречевого развития [1,67-70].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: рекомендовано слухопротезирование при наличии у ребенка двусторонней хронической тугоухости со средними порогами слуха (на частотах 500, 1000, 2000 и 4000 Гц) по воздушной проводимости на лучше слышащем ухе 31 и более дБ. При наличии двусторонней хронической тугоухости I степени (средний порог слуха 26-40 дБ) на лучше слышащем ухе (или обоих ушах) и при корригируемой односторонней тугоухости показано проведение дополнительного обследования (речевое тестирование и/или психолого-педагогическая оценка), по результатам которой принимается окончательное решение о целесообразности слухопротезирования в каждом конкретном случае. В случае некорригируемой односторонней тугоухости (глухоты) может быть рекомендовано использование систем выносного микрофона.

Противопоказания к слухопротезированию:

- Острое снижение слуха, которое может свидетельствовать об остром заболевании или обострении хронического заболевания, требующем тщательной диагностики и лечения иными методами.
- При протезировании СА воздушного звукопроведения: гнойно-воспалительные заболевания наружного или среднего уха в стадии обострения, которые могут быть усугублены obturацией наружного слухового прохода ушным вкладышем.
- В ряде случаев заболевания, сопровождающиеся тяжелыми головокружениями, могут являться противопоказанием к слухопротезированию.

Критерии определения показаний для слухопротезирования должны основываться на следующих исследованиях:

- Электрофизиологическом исследовании слуховой чувствительности (КСВП на щелчки и частотно-специфичные стимулы), стационарные слуховые вызванные потенциалы (ASSR);
- Определении поведенческих порогов при использовании стандартных аудиометрических методик, соответствующих возрасту ребенка (аудиометрия со зрительным подкреплением, игровая аудиометрия, стандартная методика тональной пороговой аудиометрии).

- Рекомендуется проведение валидации слухопротезирования – оценки эффективности слухопротезирования, программы (ре)абилитации. Проводится регулярно не реже 1 раза в 6 месяцев [50,70]:

Уровень убедительности рекомендаций – С(уровень достоверности доказательств 5)

Комментарии:при валидации обязательно использование нескольких методов – одного или двух аудиологических, одной из анкет и сурдопедагогического тестирования.

- Аудиологические методы:

- оценка тональных порогов слуха с СА или слуховыми имплантами в свободном звуковом поле для каждого уха;
- оценка восприятия речи методом речевой аудиометрии с СА или слуховыми имплантами в свободном звуковом поле для детей старше 5 лет при достаточном уровне развития речи (формат тестирования – открытый или закрытый выбор слов – зависит от уровня развития речи у ребенка); используются речевые тесты как в тишине, так и на фоне шумовой помехи.
- Анкетирование родителей/опекунов/ребенка/педагогов [45,46,70]:
 - сурдопедагог проводит оценку слухового и слухоречевого развития ребенка с ТСР, используя методы наблюдения, тестирования и анкетирования родителей. Для этой цели используются анкеты, приведенные в разделе 2.2, а также опросник: шкала слуховой интеграции.
 - для оценки уровня развития слухоречевых навыков у ребенка с ТСР используются формализованные тесты батареи тестов «Оценка слухоречевого развития ребенка с КИ/СА» (EARS).

Результаты оценки фиксируются в медицинской документации пациента. Критерии эффективности слухопротезирования: положительная динамика в слуховом и речевом/коммуникативном развитии ребенка, увеличение процента разборчивости слов в тишине (при возможности проведения тестирования).

При неудовлетворительных результатах валидации проводится анализ возможных причин низкой эффективности (ре)абилитации (анализируется диагностический этап; определение тактики лечения; выбор технического средства для коррекции слуховой функции; оперативный этап, если он проводился; настройка выбранного устройства; психолого-педагогическая работа и др.). По возможности эти причины минимизируются или устраняются. После этого проводится повторная валидация через 1-3 месяцев. Основные внесенные изменения и результаты повторной валидации фиксируются в медицинской документации пациента.

Вспомогательные устройства для слабослышащих/глухих пациентов

При выборе СА должна рассматриваться возможность использования систем выносного микрофона. Все дети, использующие СА/КИ/СМСИ (или рассматривающиеся как кандидаты на слухопротезирование) являются потенциальными кандидатами на использование вспомогательных слуховых технологий. Особую актуальность данные технологии приобретают у детей школьного возраста, а также у детей с высокой степенью тугоухости, при аудиторной (слуховой нейропатии), центральных слуховых расстройствах. Выбор вспомогательного слухового устройства производится индивидуально в зависимости от возраста ребенка, степени тугоухости, способа его слухопротезирования и типа СА, речевого процессора. При сопряжении устройства со СА, речевым процессором необходима настройка исходной программы, позволяющей оперативно или автоматически начать прием сигнала от передатчика при его включении. Одним из ключевых факторов успешности применения вспомогательных слуховых устройств является осведомленность педагогов о правилах эксплуатации и их мотивированность. Необходима электроакустическая верификация индивидуальной системы для оценки качества ее

функционирования.

Перечень вспомогательных устройств для слабослышащих/глухих пациентов:

- персональные и коллективные FM-системы
- индукционные устройства
- цифровые системы (выносные микрофоны, беспроводные стримеры)
- телефонные аппараты со встроенным усилителем сигнала
- телевизор для приема программ со скрытыми субтитрами (с телетекстом) – для детей, владеющих навыком автоматизированного чтения)
- различные вибрационные, световые, вибрационно-световые сигнализаторы звука
- телефоны с текстовым выходом – для детей, владеющих навыком автоматизированного чтения

Начальный этап слухопротезирования и адаптация к ТСР

Необходимо предоставить родителям исчерпывающую информацию по уходу и использованию ТСР в устной и письменной форме [46,48,70].

На этапе адаптации необходимо участие сурдопедагога для оценки слуховых реакций ребенка на звуки без и с ТСР, развития слухового восприятия и речи у ребенка, выявлении проблем использования ТСР ребенком, обучения родителей развития слуха и речи у ребенка с ТСР в домашних условиях. Необходимо тесное взаимодействие специалистов между собой, с родителями, их информирование о предстоящих этапах программы помощи, вовлечение семьи в процесс(ре)абилитации ребенка с нарушением слуха. Дальнейшая программа (ре)абилитации разрабатывается и осуществляется мультидисциплинарной командой специалистов с активным участием семьи.

Временные сроки этапа слухопротезирования и адаптации к СА/КИ:

При составлении программы (ре)абилитации пациента определяется индивидуальный график последующих посещений специалистов.

После первичной настройки, в период адаптации к СА (обычно в течение 1-3 месяцев) проводится не менее 1-4 повторных консультации врача-сурдолога-оториноларинголога, сурдопедагога, включающих оценку эффективности слухопротезирования (валидацию), выявление проблем использования СА, при необходимости коррекцию настроек СА по результатам валидации, а также по результатам наблюдений родителей и специалистов за реакциями ребенка. Периодичность повторных настроек определяется в каждом случае индивидуально в зависимости от возраста ребенка, диагноза, типа аппарата и других факторов. В течение первых двух лет использования СА рекомендован контроль настроек не реже одного раза в 3 месяца. После достижения оптимальной настройки осуществляется повторное наблюдение врачом-сурдологом-оториноларингологом. Основные результаты консультаций фиксируются в медицинской документации пациента. Частота наблюдения индивидуальна и зависит от возраста ребенка, уровня развития слуховых и речевых навыков, сопутствующей патологии. Рекомендовано 1 раз в 3 месяца для детей до 2 лет, 1 раз в 6 месяцев до 6-7 лет, далее – 1-2 раза в год. Детям-пользователям СА/КИ показано диспансерное наблюдение врача-оториноларинголога и врача сурдолога-оториноларинголога.

Диагностика функционирования жизнедеятельности детей с нарушением функции слуха. Реабилитационный статус. Реабилитационный диагноз.

Диагностика жизнедеятельности детей с нарушением функции слуха осуществляется с позиций Международной классификации функционирования, ограничений жизнедеятельности и здоровья (МКФ).

ВОЗ разработан базовый набор МКФ для лиц с потерей слуха. Форма документа, утверждена комитетом ВОЗ 23.08.2019 № 88.

Базовый набор МКФ – это максимально-оптимальный набор значимых доменов

МКФ, используемых при формировании программы реабилитации пациентов с нарушением слуха. Базовый набор МКФ содержит краткий список категорий МКФ, которые считаются релевантными для описания людей с данным состоянием здоровья (например, СНТ) или в контексте, связанным со здоровьем.

Рекомендован осмотр специалистами мультидисциплинарной команды (МРК): врачом по медицинской реабилитации, врачом-сурдологом-оториноларингологом, сурдопедагогом, медицинским логопедом/логопедом, медицинским психологом/психологом с целью оценки реабилитационного статуса, установление реабилитационного диагноза, оценки реабилитационного потенциала, формирование цели проведения реабилитационных мероприятий, разработки комплекса реабилитационных мероприятий в соответствии с ИПМР с учетом толерантности к нагрузкам.

Степень выраженности выявленных стойких нарушений функций слуха и других функций оценивается в процентах (Приложение А3, Рис. 1).

- Рекомендуется направлять ребенка для проведения освидетельствования в учреждения МСЭ при наличии следующих факторов [116]:

1) Нарушение функции слуха у ребенка вследствие двусторонней тугоухости:

- II степени (41–55 дБ), при наличии стойких умеренных нарушений языковых и речевых функций;
- III степени (56–70 дБ), при отсутствии или наличии стойких нарушений языковых и речевых и/или психических функций;
- IV степени (71–90 дБ), в том числе после односторонней или двусторонней кохлеарной имплантации;
- двусторонняя глухота (более 91 дБ), в том числе после односторонней или двусторонней кохлеарной имплантации;
- сочетание тугоухости III–IV степени (на одно ухо) и глухоты (на другое);
- при комбинированном нарушении зрения и слуха, а также нарушениях артикуляции (речи) и голосообразования.

2) Наличие ограничения жизнедеятельности в категориях способности к самообслуживанию, самостоятельному передвижению, ориентации, общению, контролю своего поведения, обучению и трудовой деятельности. Для детей-инвалидов с нарушением слуха характерны ограничение способности к общению, к ориентации, к обучению различных степеней выраженности, определенных в соотношении с возрастными особенностями ребёнка.

3) Потребность в мерах социальной защиты, включая реабилитацию.

Уровень убедительности рекомендаций – С(уровень достоверности доказательств 5)

Комментарии: После получения результатов аудиологического обследования ребенка медицинская организация, оказывающая лечебно-профилактическую помощь (чаще всего это районная поликлиника), приступает к оформлению направления на МСЭ (Приложение А3, Рис. 2 и Рис. 3). Всем гражданам, признанным инвалидами, разрабатывается ИПРА инвалида (ребенка-инвалида). Федеральные государственные учреждения МСЭ направляют выписку из ИПРА в соответствующие органы исполнительной власти, органы местного самоуправления, организации, независимо от организационно-правовых форм и форм собственности, на которые возложено проведение реабилитационных или абилитационных мероприятий, предусмотренных ИПРА (Приложение Д, Рис. 4). Исполнительный орган государственной власти субъекта РФ в соответствующей сфере деятельности, региональное отделение Социального фонда России, а в отдельных случаях – администрация организаций стационарного типа или учреждения Федеральной

службы исполнения наказаний организуют работу по реализации мероприятий ИПРА.

Психолого-педагогическая помощь детям с нарушением слуха

- Рекомендована психолого-педагогическая помощь всем детям с нарушениями слуха, в том числе:
 - на этапе диагностики (для оценки уровня развития слуха и речи, подтверждения степени тугоухости),
 - до начала слухопротезирования, в его процессе, в период адаптации к СА/КИ/СМСИ, показаны консультации и коррекционно-развивающие занятия с сурдопедагогом, логопедом и психологом с использованием семейно-центрированного подхода;
 - детям с долингвальной тугоухостью показаны занятия по развитию слухового восприятия с СА/КИ/СМСИ, развитию/коррекции устной речи, коммуникативных навыков и других психических функций;
 - детям с постлингвальной тугоухостью показаны занятия по развитию слухового восприятия с использованием ТСР и формированию компенсаторных стратегий поведения в сложных акустических условиях;
 - всем детям показана оценка эффективности слухопротезирования сурдопедагогическими методами; показаны консультации сурдопедагога и психолога родителям ребенка, другим членам семьи, заботящимся о ребенке, и опекунам, по вопросам, связанным с повышением эффективности использования ТСР, психологической поддержке ребенка, включая обучение близких ребенка навыкам общения с ребенком с нарушением слуха, в том числе, с использованием альтернативных средств коммуникации (при необходимости), воспитания и развития ребенка в ежедневных ситуациях общения, обучения ребенка, самостоятельным занятиям по развитию слухового восприятия и устной речи у ребенка с СА/КИ/СМСИ.
- детей до 3-летнего возраста желательно обеспечить непрерывность сурдопедагогических занятий в сурдологических центрах, центрах реабилитации и/или детских образовательных учреждениях [45-47,70].

Уровень убедительности рекомендаций - С (уровень достоверности доказательств 5).

Комментарии: психолого-педагогическая помощь ребенку с нарушением слуха включает:

- оценку уровня слухоречевого развития на этапе диагностики тугоухости;
- адаптацию ребенка к ношению СА/КИ/СМСИ и восприятию звуков/речи в ТСР;
- помощь сурдопедагога врачу-сурдологу-протезисту в определении оптимальных параметров настройки СА/КИ/СМСИ при первичном протезировании, при коррекции настройки и замене СА/КИ/СМСИ, создании условий для постоянного использования ТСР ребенком;
- развитие/восстановление слухового восприятия звуков и речи с помощью СА/КИ/СМСИ у ребенка после слухопротезирования на коррекционно-развивающих занятиях с сурдопедагогом/логопедом/медицинским логопедом;
- развитие/коррекцию устной речи, языковой системы, коммуникативных навыков и других высших психических функций у ребенка с СА/КИ/СМСИ с учетом дополнительных первичных нарушений развития, выявленных у ребенка на коррекционно-развивающих занятиях с сурдопедагогом/логопедом;
- сурдопедагогическую оценку эффективности слухопротезирования и использования ребенком ТСР для развития слухового восприятия и устной речи,

в том числе в ежедневных ситуациях, выявление проблем использования СА/КИ/СМСИ и помощь в решении этих проблем;

- предотвращение и коррекцию вторичных нарушений развития психических функций у ребенка со снижением слуха;
- формирование у ребенка с нарушением слуха компенсаторных стратегий поведения при восприятии речи в сложных акустических условиях;
- психологическую помощь ребенку с нарушением слуха, обучающемуся в различных образовательных условиях (в коррекционных и общеобразовательных);
- психологическую поддержку и помощь близким ребенка в умении принимать информированное решение по вопросам (ре)абилитации, развития, обучения воспитания ребенка с нарушением слуха;
- консультирование близких ребенка по вопросам ухода и использования ТСР, повышения эффективности использования ТСР для развития у ребенка слухоречевого восприятия, устной речи, коммуникативных и других навыков, вопросам коммуникации с ребенком, включая, при необходимости, альтернативные средства коммуникации, вопросам развития и обучения ребенка во время ежедневных дел, созданию благоприятных условий для развития слуховых, речевых, языковых, коммуникативных навыков у ребенка с нарушенным слухом;
- обучение близких ребенка самостоятельным занятиям по развитию
 - Слухоречевого восприятия, устной речи, языковым и коммуникативным навыкам у ребенка с СА/КИ/СМСИ в домашних условиях.

Детям с долингвальной тугоухостью разного типа и степени, использующие СА всех типов (в том числе при замене СА), а также КИ/СМСИ желательно обеспечить:

- Коррекционно-развивающие занятия с сурдопедагогом / учителем-дефектологом (сурдопедагогом) (развитие слухового и слухо-зрительного восприятия речи у ребенка с СА/КИ/СМСИ; определение оптимальных параметров настройки и режимов использования ТСР; развитие и коррекция произносительной стороны устной речи, языковой системы, речевых коммуникативных навыков; оценка эффективности слухопротезирования сурдопедагогическими методами; обучение ребенка и его родителей/опекунов использованию и уходу за ТСР; консультирование родителей/опекунов ребенка по вопросам, связанным с повышением эффективности использования ТСР; при необходимости обучение ребенка и его родных использованию альтернативных средств коммуникации) – 1-5 раз в неделю в течение 1-7 лет в зависимости от степени снижения слуха и типа ТСР;
- Коррекционно-развивающие занятия с медицинским логопедом/ учителем-дефектологом (логопедом): диагностические процедуры; индивидуальные и групповые коррекционные занятия, направленных на:
 - формирование, развитие, реализацию их речевых умений и навыков, с учетом возможностей и индивидуальных особенностей развития каждого ребенка;
 - реализацию деятельности по прекращению (минимизации) нежелательного, социально недопустимого поведения пациентов;
 - социальную и речевую адаптацию пациента в условиях новой или мало знакомой коммуникативной среды;
 - на снижение риска прогрессирования нарушений речи совместно с родителями пациентов (лицами их заменяющих);
 - интерактивное включение родителей (законных представителей) пациентов в развивающие мероприятия.
 - Индивидуальные занятия логопеда:
 - диагностические и консультативные (с родителями пациентов и лицами их заменяющих) мероприятия по вопросам, входящим в компетенцию

логопеда;

- проведение логопедического массажа (категория: пациенты дошкольного, младшего школьного возраста;
 - проведение логопедических зарядок/упражнений;
 - проведение работы по подготовке, при активизации речевых возможностей пациентов, к участию в различных развивающих мероприятиях, социально-коммуникативной направленности.
 - Групповые занятия логопеда:
 - проведение коррекционно-развивающих занятий, в том числе, с элементами фонетической / логопедической ритмики;
 - подготовку проведения развивающих мероприятий (определение содержания, вида, отбор/подбор используемого речевого материала с учетом индивидуальных возможностей каждого пациента) развивающей, социально-коммуникативной направленности (тематических, праздничных, познавательно-развлекательных и т.д.).
- Консультации и занятия с психологом/педагогом-психологом по развитию и коррекции у ребенка высших психических функций (мышление, память, внимание, эмоционально-волевые процессы и др.), развитию игровой деятельности, соответствующей этапу возрастного развития ребенка; коррекции нарушений эмоционально-волевой и мотивационной сфер личности; формированию у ребенка компенсаторных стратегий поведения, предречевых и речевых коммуникативных навыков; консультирование родителей/опекунов ребенка по вопросам, связанным с развитием, обучением, воспитанием, психологической поддержкой ребенка с нарушением слуха; - 1-50
- консультаций/занятий (по рекомендации врача-педиатра, врача-сурдолога и сурдопедагога);
- При организации на базе сурдологического центра курсов слухоречевой реабилитации детей с ТСР в структуре курсов должны быть предусмотрены занятия по музыкальной стимуляции, а также групповые занятия с детьми по развитию слуха, речи, речевых коммуникативных навыков в промежутках между индивидуальными занятиями с сурдопедагогом, логопедом и психологом.

Детям с постлингвальной тугоухостью разного типа и степени, использующие СА всех типов (в том числе при замене СА), а также КИ/СМСИ желательно обеспечить:

- Консультации и занятия с сурдопедагогом/ учителем-дефектологом (сурдопедагогом) (адаптация ребенка к восприятию звуков и речи с помощью СА/КИ/СМСИ, развитие слухового и слухо-зрительного восприятия речи с ТСР, определение оптимальных параметров настройки и режимов использования ТСР, оценка эффективности слухопротезирования сурдопедагогическими методами, обучение ребенка и родителей/опекунов уходу и использованию ТСР) – 1-100 занятий в зависимости от степени снижения слуха и типа ТСР;
- Коррекционно-развивающие занятия с медицинским логопедом/ учителем-дефектологом (логопедом): диагностические процедуры; индивидуальные и групповые коррекционные занятия, направленные на восстановление речевых навыков, коррекцию дефектов речи и предупреждение возможных вторичных нарушений речи, с помощью таких процедур как логомассаж, артикуляционная гимнастика, логоритмика, кинезиотейпирование, миофункциональная терапия, фонетическая ритмика, вызывание/постановка/автоматизация звукопроизношения, формирование фразовой и связной речи, нормализация просодических характеристик речи, консультативные мероприятия для родителей/опекунов с целью включения их в коррекционный процесс - 1-100 занятий в зависимости от степени снижения слуха и типа ТСР;
- Консультации психолога/ педагога психолога (коррекция психологических последствий снижения слуха у ребенка; формирование у ребенка

компенсаторных стратегий поведения; развитию игровой деятельности, соответствующей этапу возрастного развития ребенка; коррекция нарушений в эмоционально-волевой и мотивационной сфере, связанных с нарушением слуха; консультирование родителей/опекунов ребенка по вопросам, связанным с развитием, обучением, воспитанием, психологической поддержкой ребенка с нарушением слуха, эффективной коммуникацией с ребенком в ежедневных ситуациях) – 1-10 консультаций (по рекомендации врача-сурдолога и сурдопедагога).

Физические методы реабилитации, санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов физиотерапии, массажа, лечебной физкультуры, и природных лечебных факторов

✓ **Рекомендуется** включение процедур физиотерапии в курс лечения детей с сенсоневральной тугоухостью [109].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3).

Комментарии: гальванизация местная (гальванизация при заболеваниях периферической нервной системы) и лекарственный электрофорез (внутриушной электрофорез лекарственных препаратов при заболеваниях органа слуха), электростимуляция, амплипульстерапия (воздействие переменного электростатического поля), магнитотерапия (воздействие магнитными полями), фототерапия (светолечение коротким ультрафиолетовым излучением наружного уха), лазерная терапия (низкоинтенсивная лазеротерапия (внутривенное облучение крови)), ультразвуковая терапия (эндоаурикулярное воздействие низкоинтенсивным лазерным излучением при заболеваниях органов слуха), вибротерапия/гидровибротерапия (вибрационное воздействие), кислородотерапия. Курс 8-10 процедур, ежедневно или через день.

Назначение физиотерапии, процедур массажа, занятий ЛФК осуществляется врачом физиотерапевтом, врачом по лечебной физкультуре, врачом по медицинской реабилитации.

Общие противопоказания к назначению физических факторов:

- ✓ общее тяжелое состояние ребенка;
- ✓ гипертермия;
- ✓ выраженная интоксикация;
- ✓ гипотрофия 2-3 степени;
- ✓ болезни крови, повышенная кровоточивость;
- ✓ туберкулез в активной фазе и в период виража туберкулиновых проб;
- ✓ недостаточность кровообращения 2-3 степени;
- ✓ выраженная почечная и печеночная недостаточность;
- ✓ злокачественные новообразования.
- ✓ Частные противопоказания к назначению физических факторов:
- ✓ индивидуальная непереносимость или повышенная чувствительность к физическому фактору;
- ✓ заболевания и патологические состояния, при которых физиотерапевтическое воздействие вызывает нежелательные и побочные эффекты.
- ✓ детям, использующим систему кохлеарной имплантации, стволомозговой имплант, имплант среднего уха противопоказаны процедуры физиотерапии: магнитотерапия, электротерапия на область головы и шейноворотниковую область во избежание повреждения окружающих тканей и внутренней части импланта; процедуры гидрокинезотерапии проводятся со снятой наружной частью импланта.

- Рекомендуется включение дозированных физических нагрузок, методов лечебной физкультуры в курс лечения детей с сенсоневральной тугоухостью [90-91,109].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: выполняют упражнения на тренировку баланса и равновесия(баланстерапия), упражнения дыхательной гимнастики. Занятия лечебной физической культурой проводятся курсами на протяжении 3 месяцев, 3 раза в неделю по 30-40 мин. Дополнительно рекомендован терренкур не менее 20 минут ежедневно.

- Рекомендуется включение процедур медицинского массажа в курс лечения детей с сенсоневральной тугоухостью [90,92,109].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: проводится лечебный массаж (классический, точечный, вакуумный) околоушной, затылочной и воротниковой области, ежедневно, курс 8-10 процедур.

- Рекомендуется использование специализированных мобильных приложений для смартфонов с шумоподавлением в режиме реального времени для улучшения слуховой функции у детей с сенсоневральной тугоухостью, в том числе после кохлеарной имплантации [97-99,109].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

- **Рекомендуется** санаторно-курортное лечение детей с сенсоневральной тугоухостью.

Комментарий: санаторно-курортное лечение проводится 1 раз в год по показаниям.

Санаторно-курортное лечение детского населения осуществляется в соответствии с Приказом 664н от 13.10.2022 г. VI. Медицинские показания для санаторно-курортного лечения детского населения с болезнями уха и сосцевидного отростка (класс VIII по МКБ-10).

№	Код по МКБ- 10	Наименование заболевания	Форма, стадия, фаза, степень тяжести Заболевания	Курорты, санаторно-курортные организации
1	H90.3	Нейросенсорная потеря слуха двусторонняя	В хронической стадии. По времени возникновения врожденная или приобретенная. По степени тяжести (усредненный порог слышимости воздушного звукопроводения на частотах 500, 1000, 2000 и 4000 Гц): I степень – 26-40 дБ; II степень – 41-55 дБ; III степень – 56-70 дБ; IV степень – 71-90 дБ; глухота – 91 дБ и более.	Санаторнокурортные организации. Курорты: 1) бальнеологические с углекислыми, радоновыми, сероводородными, хлоридными натриевыми, йодобромными водами; 2) климатические: приморские, лесные, равнинные, низко- и среднегорные грязевые
2	H90.4	Нейросенсорная потеря слуха односторонняя с нормальным слухом на противоположном ухе		
3	H90.5	Нейросенсорная потеря слуха неуточненная		

Целью санаторно-курортного лечения лиц с нарушенным слухом в соответствии с

Федеральным законом от 21.11.2011 N323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации» является полное или частичное восстановление нарушенных и (или) компенсацию утраченных функций пораженного органа либо системы организма, поддержание функций организма в процессе завершения остро развившегося патологического процесса или обострения хронического патологического процесса в организме, а также на предупреждение, раннюю диагностику и коррекцию возможных нарушений функций поврежденных органов либо систем организма, предупреждение и снижение степени возможной инвалидности, улучшение качества жизни, сохранение работоспособности пациента и его социальную интеграцию в общество.

5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики

- Рекомендуется диспансерное наблюдение ребенка с подтвержденной сенсоневральной тугоухостью врачом-сурдологом-оториноларингологом по месту жительства [1,10,18].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: на протяжении всего реабилитационного процесса родители, члены семьи и другие лица, помогающие ребенку пользоваться слуховым аппаратом и кохлеарным имплантом, должны получать постоянную профессиональную поддержку.

Рекомендуемая частота повторных аудиологических обследований:

- в течение первых двух лет жизни и/или в течение первых двух лет использования слухового аппарата – не менее одного раза в три месяца;
- возраст 2-5 лет и/или второй-третий год использования слухового аппарата – каждые 3-6 месяцев;
- старше 5 лет и/или после 3-4 лет пользования аппаратом – 1-2 раза в год;
- после КИ – в соответствии с клиническими рекомендациями «Реабилитация пациентов после КИ».

Для пациентов с односторонней тугоухостью/глухотой, а также при тугоухости, не требующей слухопротезирования, необходимо проводить динамическое наблюдение за слуховой функцией, развитием языка и речи каждые 6 месяцев до достижения ребенком возраста 3-х лет, далее — 1-2 раза в год.

Для пациентов особых групп (с аномалией развития улитки, слухового нерва, других структур височной кости, с оссификацией улитки, с аудиторной (слуховой) нейропатией, с сопутствующими нарушениями, с длительным периодом глухоты, потерявшие слух после черепно-мозговой травмы и другими осложнениями), у которых могут возникать проблемы на разных этапах слухопротезирования и кохлеарной имплантации, может использоваться индивидуальный график тестирования состояния и коррекции настройки СА/процессора КИ [47,101].

- Рекомендуется диспансерное наблюдение новорожденных с любой формой врожденной ЦМВИ врачом сурдологом-оториноларингологом по месту жительства [102,104].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 5)

Комментарии: у детей с врожденной ЦМВИ сенсоневральная тугоухость может развиваться отсрочено. С целью своевременного выявления СНТ все дети с врожденной ЦМВИ требует периодического контроля слуха.

Рекомендуемая частота аудиологических обследований при врожденной ЦМВИ [8,105]:

- 1 раз в 3 месяца в возрасте до 12 месяцев;
- 1 раз в 6 месяцев в возрасте 13-36 месяцев;
- 1 раз в 12 месяцев в возрасте от 3-х до 6 лет.

Повторные исследования и наблюдение при слухопротезировании должны включать:

- Поведенческое аудиологическое исследование, включающее исследование по воздушному и костному звукопроведению;
- Акустическую импедансометрию для оценки функции среднего уха;
- Настройку параметров коррекции на основании полученных данных аудиометрии и возрастных изменений ребенка;
- Электроакустическая верификация или прослушивание слухового аппарата (при наличии технической возможности);
- Оценку состояния индивидуального ушного вкладыша;
- Измерения с использованием зондирующего микрофона, измерения различия между реальным ухом и соединительной камерой и основанные на этих измерениях изменения настроек (с ростом ребенка производится замена индивидуальных ушных вкладышей) (при наличии технической возможности);
- Измерения функционального усиления.

Замена слухового аппарата

Срок пользования слуховыми аппаратами согласно приказу Министерства труда и социальной защиты РФ от 5 марта 2021 года № 107н «Об утверждении сроков пользования техническими средствами реабилитации, протезами и протезно-ортопедическими изделиями» составляет не менее 4 лет; срок пользования ушным вкладышем индивидуального изготовления для слухового аппарата – не менее 1 года; телевизором с телетекстом для приема программ со скрытыми субтитрами – не менее 7 лет; телефонные устройства с функцией видеосвязи, навигации и текстовым выходом – не менее 7 лет; сигнализатором звука световые и вибрационные – не менее 5 лет.

Ремонт ТСР осуществляется бесплатно в период гарантийного обслуживания ТСР на основании Приказа Министерства труда и социальной защиты Российской Федерации от 30.08.2019 г № 605н

Замена ТСР осуществляется на основании заявления в случае:

- истечения установленного срока пользования;
- невозможности осуществления ремонта или необходимости досрочной замены, что необходимо подтверждать заключением медико-технической экспертизы;
- по медицинским показаниям при ухудшении порогов слуха, которые не компенсируются имеющимся СА.

Замена речевого процессора

Замена речевого процессора производится по истечении 5 лет со дня предшествующей установки пациенту речевого процессора системы кохлеарной имплантации за счет средств фонда обязательного медицинского страхования и осуществляется в соответствии с требованиями Приказа Министерства здравоохранения РФ от 9 апреля 2015 г. N178н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи населению по профилю "сурдология-оториноларингология". Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 17.09.2014г. №526н

При проведении замены речевого процессора и при первом подключении речевого процессора пациент обязан предоставить документы о проведении хирургического лечения (кохлеарная имплантация), а в случае ранее проведенной замены речевого процессора, документы, подтверждающие данный факт. Пациент или его законный представитель несет персональную ответственность за соблюдение сроков замены речевого процессора.

Повторные исследования и наблюдение после кохlearной имплантации с учетом возрастных особенностей ребенка должны включать:

- Сурдопедагогическое тестирование пациента;
- Тональную пороговую аудиометрию (игровую аудиометрию) в свободном звуковом поле;
- Регистрацию потенциала действия слухового нерва методом телеметрии нервного ответа;
- Речевую аудиометрию в свободном звуковом поле;
- Настройку речевого процессора;
- Повторную консультацию сурдопедагога.

6. Организация оказания медицинской помощи

Показания для госпитализации в медицинскую организацию:

- острая сенсоневральная тугоухость;
- замена речевого процессора системы КИ (в условиях дневного стационара);
- проведение объективного аудиологического обследования под общей анестезией (в условиях дневного стационара);

Показания к выписке пациента из медицинской организации

- выздоровление;
- улучшение.

7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)

Сниженный слух имеет большое социальное, медицинское, психологическое значение. Некомпенсированные потери слуха вызывают снижение качества жизни, уровень реализации образовательного потенциала и ограничивают выбор профессии пропорционально степени тугоухости и в зависимости от возраста и уровня социальной активности ребенка.

И если при острой сенсоневральной тугоухости существует вероятность восстановить слух лечебным воздействием, то при хронической сенсоневральной тугоухости с точки зрения доказательной медицины возможность повысить пороги слышимости медикаментозным лечением крайне незначительна.

Что касается хронической сенсоневральной тугоухости, то корректнее говорить о лечении ребенка со сниженным слухом по поводу сопутствующей соматической патологии, которую он имеет. Медикаментозное лечение сердечно-сосудистых заболеваний, заболеваний нервной системы, эндокринной патологии, нарушений иммунного статуса одновременно является лечением и профилактикой прогрессирования хронической сенсоневральной тугоухости у этих детей.

При наличии вестибулярных нарушений и субъективного ушного шума на фоне хронической сенсоневральной тугоухости проводится патогенетическое и симптоматическое лечение.

При наличии сенсоневральной тугоухости у ребенка со сниженным зрением и другими инвалидизирующими заболеваниями показания к слухопротезированию расширяются, а уровень требований к средствам технической реабилитации возрастает.

Невозможность достигнуть эффекта с использованием слуховых аппаратов и кохlearных имплантов требует реализации альтернативного способа коммуникации – обучения основам дактильной азбуки и жестового языка (сурдоперевода).

Критерии оценки качества медицинской помощи (

№	Критерии качества	<u>Оценка выполнения</u> (Да\Нет)
2	Проведение аудиологического скрининга основанного на регистрации КСВП	Да\Нет
3	Проведение акустической импедансометрии	Да\Нет
5	Молекулярно-генетическое исследование мутации в гене <i>GJB2</i> (35delG) (сенсоневральная тугоухость) в крови пациентам с несиндромальной двусторонней СНТ любой степени.	Да\Нет
6	Определение показаний к применению ТСП	Да\Нет

Список литературы

1. Бобошко М.Ю., Савенко И.В., Гарбарук Е.С., Журавский С.Г., Мальцева Н.В., Бердникова И.П. Практическая сурдология. СПб.: Диалог, 2021. 420 с. ISBN 978-5-8469-0154-4.
2. Маркова Т.Г. Наследственные нарушения слуха. В кн.: Оториноларингология/Национальное руководство / под ред. В.Т.Пальчуна В.Т. 2-е издание. – М.: Геотар, 2016. – 1024 с, 8
3. Morton C.C., Nance W.E. Newborn hearing screening – a silent revolution. *New England Journal of Medicine*. 2006; 354: 2151-64
4. Маркова Т.Г., Таварткиладзе Г.А., Чибисова С. С., Алексеева Н.Н. Диагностика наследственных нарушений слуха в сурдологии. Несиндромальная тугоухость. Учебное пособие. 2018. Москва: ФГБОУ ДПО РМАНПО. 79 стр.
5. Riga M., Korres G., Chouridis P., Naxakis S., Danielides V. Congenital cytomegalovirus infection inducing non-congenital sensorineural hearing loss during childhood; a systematic review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. – 2018. - 15:156-164.
6. Andrade GM, Resende LM, Goulart EM, Siqueira AL, Vitor RW, Januario JN. Hearing loss in congenital toxoplasmosis detected by newborn screening. *Braz J Otorhinolaryngol*. 2008; 74: 21–8
7. Westerberg BD, Atashband S, Kozak FK. A systematic review of the incidence of sensorineural hearing loss in neonates exposed to herpes simplex virus (HSV). *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2008; 72: 931–7
8. The Joint Committee on Infant Hearing .Year. Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs. *J Early Hear Detect Interv*. (2019) 4:1–44.
9. Загорянская М.Е., М.Г. Румянцева. Эпидемиологический подход к профилактике и лечению нарушений слуха у детей. *Российская оториноларингология*. – 2011. - № 2. – С. 82-87.
10. Чибисова С.С., Маркова Т.Г., Алексеева Н.Н., Ясинская А.А., Цыганкова Е.Р., Близнац Е.А., Поляков А.В., Таварткиладзе Г.А. Эпидемиология нарушений слуха среди детей первого года жизни. *Вестник оториноларингологии*. – 2018. - № 4. – С. 37-42
11. Таварткиладзе Г.А., Загорянская М.Е., Румянцева М.Г. Методики эпидемиологического исследования нарушений слуха. *Методические рекомендации*. - Москва, 2006. – 27 с.
12. Fortnum HM, Summerfield AQ, Marshall DH, Davis AC, Bamford JM. Prevalence of permanent childhood hearing impairment in the United Kingdom and implications for universal neonatal hearing screening: questionnaire based ascertainment study. *BMJ*. 2001 Sep 8; 323(7312):536-40
13. Watkin P, Baldwin M. The longitudinal follow up of a universal neonatal hearing screen: the implications for confirming deafness in childhood. *International Journal of Audiology*. 2012; 51(7): 519-528.
14. Организация сурдологической помощи детям: монография / Г.Ш. Туфатулин, И.В. Королева. - СПб.: Изд-во СЗГМУ им. И.И. Мечникова, 2021. –188 с.
15. Общая заболеваемость детского населения России (0-14 лет) в 2018 году: статистические материалы. – М., 2019. – 144 с.
16. Королева И.В., Туфатулин Г.Ш., Намазова-Баранова Л.С., Артюшкин С.А. Практическое пособие по аудиологическому скринингу новорожденных. 1-й этап. Санкт-Петербург: СПб НИИ уха, горла, носа и речи, 2022. - 60 с.
17. Туфатулин Г.Ш., Королева И.В., Мефодовская Е.К. Эпидемиология нарушений слуха у детей: распространенность, структура, аспекты слухопротезирования и социальные факторы. *Вестник оториноларингологии*. 2021;86(3):28-35.

18. Таварткиладзе Г.А., Ясинская А.А. Врожденные и перинатальные нарушения слуха/ В кн.: «Неонатология/ Национальное руководство – краткое издание». - М.: Геотар, 2013. – Гл.30. - С.804-816.
19. Дайхес Н.А., Таварткиладзе Г.А., Яблонский С.В., Ясинская А.А., Гвелесиани Т.Г., Куян С.М., Загорянская М.Е., Пашков А.В., Гузь Е.В. Универсальный аудиологический скрининг новорожденных и детей первого года жизни//Методическая разработка. – М., 2008.
20. Гарбарук Е.С., Королева И.В. Аудиологический скрининг новорожденных в России: проблемы и перспективы. Пособие для врачей. Санкт-Петербург, СПб НИИ уха, горла, носа и речи. - 2013.- 52 с.
21. Bartlett A.W. et al. hearing and neurodevelopmental outcomes for children with asymptomatic congenital cytomegalovirus infection: A systematic review// Rev. Med. Virol.2017. Vol. 27. № 5.P.1-10
22. Luck S.E. et al. Congenital cytomegalovirus a European expert consensus statement on diagnosis and management//Pediatr.Infect.Dis.J.2017.Vol.36,№12.P.1205-1213
23. Vos B, Senterre C, Lagasse R, SurdiScreen Group, LevêqueA. Newborn hearing screening programme in Belgium: a consensus recommendation on risk factors. BMC Pediatrics. – 2015. - 15:160.
24. Таварткиладзе Г.А. Функциональные методы исследования слухового анализатора. В кн.: Оториноларингология/ Национальное руководство / под ред. В.Т.Пальчуна В.Т. 2-е издание. – М.: Геотар, 2016. – 1024 с.
25. Guidance for Auditory Brainstem Response testing in babies. Version 2.1 NHSP Clinical Group, March 2013. http://www.thebsa.org.uk/wp-content/uploads/2014/08/NHSP_ABRneonate_2014.pdf.
26. Guidelines for the early audiological assessment and management of babies referred from the newborn hearing screening programme. NHSP Clinical Group. Version 3.1, July 2013. http://www.thebsa.org.uk/wp-content/uploads/2014/08/NHSP_NeonateAssess_2014.pdf.
27. Shapiro SM. Bilirubin toxicity in the developing nervous system. Pediatr Neurol. 2003; 29: 410–21.
28. Hille ET, van Straaten HI, Verkerk PH. Prevalence and independent risk factors for hearing loss in NICU infants. ActaPaediatr. 2007; 96: 1155–8.
29. БурдС.Г., БогомазоваМ.А., ЛебедеваА.В., АвакянГ.Г., РублеваЮ.В., ПантинаН.В., БокитькоТ.А., ВолокитинВ.В., ЮрченкоА.В., КовалеваИ.И., ТаироваР.Т., НаяндинаЕ.И., МачаловаА.С. Изменениябиоэлектрическойактивностиголовногомозгау пациентовснарушениемслуха. Отоларингология. Восточная Европа. 2022;12,2:212- 218.
30. Сапожников Я.М., Дайхес Н.А., Мачалов А.С., Карпов В.Л., Канафьев Д.М. Возможности широкополосной тимпанометрии в дифференциальной диагностике некоторых форм тугоухости. Российская оториноларингология. 2019; №6(103): 59-65.
31. Дайхес Н.А., Мачалов А.С. Акустическая импедансометрия. Учебное пособие. ГЭОТАР-Медиа, 2022, 96 стр.
32. British Society of Audiology (2019), Practice Guidance Behavioural Observational Audiometry, [Online]. Available from. <https://www.hincyp.scot.nhs.uk/wp-content/uploads/2020/07/7.-Audiology-OD104-78BSA-Practice-Guidance-Behavioural-Observation-Audiometry-FINAL-Review-2024.pdf>
33. Visual Reinforcement Audiometry: Recommended Procedure. British Society of Audiology, June 2014. <http://www.thebsa.org.uk/wp-content/uploads/2014/06/Visual-ReinforcementAudiometry.pdf>.
34. Madell J.R., FlexerC., Wolf J., Schafer E.C. Pediatric audiology, 3rd ed. New York: Thieme Medical. 2013, 440 p.
35. ГОСТ Р ИСО 8253-1-2012 Акустика. Методы аудиометрических испытаний. Часть 1. Тональная пороговая аудиометрия по воздушной и костной проводимости. М.:

- Стандартинформ, 2014. 49 с. Доступен по: <http://docs.cntd.ru/document/1200100267>
36. Таварткиладзе Г.А. Руководство по клинической аудиологии. – М.: Медицина, 2013. – 674 с.
 37. Бобошко М.Ю., Риехакайнен Е.И. Речевая аудиометрия в клинической практике. СПб.: Диалог, 2019. 80 с. ISBN 978-5-8469-0149-0
 38. ГОСТ Р ИСО 8253-3-2014 Акустика. Методы аудиометрических испытаний. Часть 3. Речевая аудиометрия. М.: Стандартинформ, 2015. 35 с. Доступен по: <http://protect.gost.ru/document.aspx?control=7&id=188887>
 39. Торопчина Л.В., Зеликович Е.И., Куриленкова А.Г., Куриленков Г.В. КТ височных костей в диагностике врожденных ликворно-перилимфатической фистулы или gusher- синдрома (клиническое наблюдение). Медицинская визуализация. 2016; 3: 80-84.
 40. Ropers F.G., Pham E.N.B., Kant S.G., Rotteveel L.J.C., Rings E.H.H.M., Verbist B.M., Dekkers O.M. Assessment of the Clinical Benefit of Imaging in Children With Unilateral Sensorineural Hearing Loss: A Systematic Review and Meta-analysis. JAMA Otolaryngol Head Neck Surg. - 2019. - 145(5):431-443.
 41. Ильин С.Н., Ноздреватых О.В. Компьютерная томография в диагностике заболеваний височных костей: руководство для врачей. СПб: ПСП-ПРИНТ, 2010.
 42. Sennaroğlu L., Bajin M.D. Classification and Current Management of Inner Ear Malformations. Balkan Med J. 2017. Vol. 34(5). P. 397-411.
 43. Swartz J.D., Loevner L.A. Imaging of the Temporal Bone, 4th ed. Thieme Medical Publishers; 2009, 616 p.
 44. DeMarcantonio M., Choo D.I. Radiographic Evaluation of Children with Hearing Loss. Otolaryngol Clin North Am. 2015. 48(6): 913-32.
 45. Королева И.В. Реабилитация глухих детей и взрослых после кохlearной и стволомозговой имплантации. СПб: КАРО, 2016. 872 с.
 46. Королева И.В. Коррекционная помощь детям раннего возраста с нарушением слуха: слухопротезирование и развивающие занятия: Учебно-методич. пособие. 3-е издание. - СПб.: КАРО, 2023
 47. Королева И. В. Введение в кохlearную имплантацию: Монография / И. В. Королева. — СПб.: КАРО, 2023. — 224 с.
 48. Королева И.В. Помощь детям с нарушением слуха: руководство для родителей и специалистов. - СПб.: КАРО, 2022.
 49. Елисеева, М. Б. Макартуровский опросник: русская версия. Оценка речевого и коммуни-ка-тивного развития детей раннего возраста. Нормы развития. Образцы анализа. Комментарии / М. Б. Елисеева, В. Л. Рыскина, Е. А. Вершинина. – Иваново: Индивидуальный предприниматель Ушакова Татьяна Андреевна (издательство ЛИСТОС), 2016. – 76 с.
 50. Русскоязычная версия опросника PEACH(валидация и нормативные данные) / Г.Ш. Туфатулин, Т. Чинг, Е.Е. Савельева, Е.С. Савельев // Вестник оториноларингологии. – 2021. - №86(2). – С. 10-15.
 51. Чистович И.А., Рейтер Ж., Шапиро Я.Н. Руководство по оценке развития младенцев до 16 месяцев на основе русифицированной шкалы KID. 2000. СПб: Институт раннего вмешательства. 2000.
 52. Чистович И.А., Шапиро Я.Н. Руководство по оценке развития младенцев от 1 года 2 месяцев до 3 лет 6 месяцев по русифицированной шкале RCDI-2000. СПб: Институт раннего вмешательства. 2000.
 53. Robins D., Fein D., Barton M. Модифицированный скрининговый тест на аутизм для детей (пересмотренный, с дополнительным пошаговым интервью). 2009. https://mchatscreen.com/wp-content/uploads/2016/12/M-CHAT-R_F-Russian_v2.pdf
 54. Филилоненко Ю.И., Тимофеев В.И. Руководство к методике исследования интеллекта у детей Д.Векслера(WISC). СПб: ГП "Иматон", 1993. - 57 с.

55. Ильина М.Н. Психологическая оценка интеллекта у детей. Изд-во: «Питер», 2006.
56. Равен Дж.К., Корт Дж.Х., Равен Дж. Руководство к прогрессивным матрицам Равена и словарным шкалам.— «Когито-Центр». — М., 2012
57. Gallaudet Research Institute. Regional and national summary report of data from the 2007-08 annual survey of deaf and hard of hearing children and youth. Washington, DC: Author; 2008.
58. Кисина А.Г. Ранняя диагностика тугоухости и глухоты у детей и их реабилитация. Автореферат диссертации на соискание ученой степени кандидата медицинских наук. Москва, 2013.
59. Ahmadzai N. et al. A systematic review and network meta-analysis of existing pharmacologic therapies in patients with idiopathic sudden sensorineural hearing loss //PloS one. – 2019. – Т. 14. – №. 9. – С. e0221713
60. Wood JW, Shaffer AD, Kitsko D, Chi DH. Sudden Sensorineural Hearing Loss in Children- Management and Outcomes: A Meta-analysis. Laryngoscope. 2021 Feb;131(2):425-434.
61. Lu Y, Zhou L, Imrit TS, Liu A. Sudden Sensorineural Hearing Loss in Children: Clinical Characteristics, Etiology, Treatment Outcomes, and Prognostic Factors. OtolNeurotol. 2019 Apr;40(4):446-453.
62. Qian Y, Zhong S, Hu G, Kang H, Wang L, Lei Y. Sudden Sensorineural Hearing Loss in Children: A Report of 75 Cases. OtolNeurotol. 2018 Sep;39(8):1018-1024.
63. Gonzalez-Gonzalez S. The role of mitochondrial oxidative stress in hearing loss //Neurol. Disord. Ther. – 2017. – Т. 1. – С. 1-5.
64. McCrary H. et al. The Role of Antioxidants in the Treatment of Congenital CMV-Related Hearing: A Case-Control Study //OTO open. – 2019. – Т. 3. – №. 2. – С. 2473974X19841857
65. Янов Ю.К., Кузовков В.Е., Королева И.В., Левин С.В., BehrR., Левина Е.А., Сугарова С.Б., Лиленко А.С. Новые технологии в оториноларингологии: стволомозговая имплантация. РМЖ. 2017. 25(23). С. 1695-1698.
66. Møller A.R. Cochlear and Brainstem Implants. Karger, 2006.
67. Pediatric amplification. American Academy of Audiology Clinical Practice Guidelines. 2013.
68. Dillon H. Hearing aids. Thieme Medical Publishers, 2012.
69. Савельева Е.Е. Электроакустическая коррекция при различной патологии слухового анализатора. Автореферат диссертации на соискание ученой степени доктора медицинских наук. Москва, 2016.
70. Королева И.В. Основы аудиологии и слухопротезирования. 2-е издание, исправленное и дополненное. СПб.: КАРО, 2022.- 448 с.
71. Mielczarek M, Konopka W, Olszewski J. The application of direct current electrical stimulation of the ear and cervical spine kinesitherapy in tinnitus treatment. AurisNasus Larynx. 2013 Feb;40(1):61-5.
72. Mielczarek M., Olszewski J. Direct current stimulation of the ear in tinnitus treatment: a double-blind placebo-controlled study. Eur Arch Otorhinolaryngol. 2014 Jun;271(6):1815-22.
73. Zeng FG, Tang Q, Dimitrijevic A, Starr A, Larky J, Blevins NH. Zeng FG, et al. Tinnitus suppression by low-rate electric stimulation and its electrophysiological mechanisms. Hear Res. 2011 Jul;277(1-2):61-6.
74. Konopka W, Mielczarek M, Olszewski J. Konopka W, et al. Electrical stimulation as an alternative method of tinnitus treatment. Otolaryngol Pol. 2008;62(5):601-5.
75. Assouly KKS, Dullaart MJ, Stokroos RJ, van Dijk B, Stegeman I, Smit AL. Systematic Review on Intra- and Extracochlear Electrical Stimulation for Tinnitus. Brain Sci. 2021 Oct 24;11(11):1394.
76. Chen M, Min S, Zhang C, Hu X, Li S. Using Extracochlear Multichannel Electrical Stimulation to Relieve Tinnitus and Reverse Tinnitus-Related Auditory-Somatosensory

- Plasticity in the Cochlear Nucleus. *Neuromodulation: Journal of the International Neuromodulation Society*, 25(8), 1338–1350.
77. Falcón González, J. C., Borkoski Barreiro, S., Torres Garcíade Celis, M., & Ramos Macías, Á. Tinnitus suppression with electrical stimulation in adults: long-term follow-up. *Acta Otorhinolaryngol Ital*. 2022 Apr;42(2):176-181.
 78. Van Der Wal AW, Van Ooij PJ, De Ru JA. Hyperbaric oxygen therapy for sudden sensorineural hearing loss in divers. *J Laryngol Otol*. 2016 Nov;130(11):1039-1047.
 79. Тролль В.Г., Вишняков В.В. Баротерапия и интервальная гипоксическая тренировка в лечении сенсоневральной тугоухости. *Вестник оториноларингологии*. 2009(3): 39-42.
 80. Bennett MH, Kertesz T, Perleth M, Yeung P, Lehm JP. Hyperbaric oxygen for idiopathic sudden sensorineural hearing loss and tinnitus. *Cochrane Database Syst Rev*. 2012 Oct 17;10:CD004739.
 81. Clinical Practice Guideline: Sudden Hearing Loss (Update) Executive Summary. Chandrasekhar SS, Tsai Do BS, Schwartz SR, Bontempo LJ, Faucett EA, Finestone SA, Hollingsworth DB, Kelley DM, Kmucha ST, Moonis G, Poling GL, Roberts JK, Stachler RJ, Zeitler DM, Corrigan MD, Nnacheta LC, Satterfield L, Monjur TM. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2019 Aug;161(2):195-210.
 82. Zhou XF, Jin XL. Zhou XF, et al. Effectiveness of electroacupuncture for the treatment of sudden sensorineural hearing loss: A retrospective study. *Medicine (Baltimore)*. 2021 May 14;100(19):e25665.
 83. Chen S, Zhao M, Qiu J. Chen S, et al. Acupuncture for the treatment of sudden sensorineural hearing loss: A systematic review and meta-analysis: Acupuncture for SSNHL. *Complement Ther Med*. 2019 Feb;42:381-388.
 84. Jiang SY, Hou WZ, Ni GX, Jiang ZQ. *Zhongguo Zhen Jiu*. Effect of different electroacupuncture stimulation parameters on sudden hearing loss. 2021 Oct 12;41(10):1103-7.
 85. ShengGB., SuH, LiHL, BaoR, LiuG, KongY, TangY. *Zhongguo Zhen Jiu*. Effect of electro-nape-acupuncture on hearing in patients with refractory flat descending idiopathic sudden sensorineural hearing loss. *Chinese acupuncture & moxibustion*, 2020, 40(7):726- 730.
 86. Jin Y., Lu M. Acupuncture as a primary and independent treatment in the acute phases of sudden sensorineural hearing loss: Case Report. *Medicine (Baltimore)*. 2016;95(26):e4062.
 87. Yin CS, Park HJ, Nam HJ. Acupuncture for refractory cases of sudden sensorineural hearing loss. *J Altern Complement Med*. 2010 Sep;16(9):973-8.
 88. Arpornchayanon W., Teekachunhatean S., Arpornchayanon W., et al. Complete Recovery Following Electroacupuncture Therapy in Refractory Unilateral Sensorineural Hearing Loss. *J Acupunct Meridian Stud*. 2019 Jun;12(3):95-101.
 89. Huang N, Li C. Huang N, et al. Acupuncture in treating sudden sensorineural hearing loss: a report of 2 cases. *Forsch Komplementmed*. 2014;21(4):246-9.
 90. Кунельская Н.Л. Реабилитация пациентов с различными формами нейросенсорной тугоухости. *РМЖ*. 2011. т. 19. № 24. с. 1478-1482
 91. Васильева С.М. К вопросу комплексной реабилитации пациентов с односторонней нейросенсорной тугоухостью. *Здравоохранение, образование и безопасность*. 2018. № 3 (15). С. 107-116
 92. Дайхес Н.А., Бухтияров И.В., Таварткиладзе Г.А., Панкова В.Б., Федина И.Н. Основные положения клинических рекомендаций «Потеря слуха, вызванная шумом». *Вестник оториноларингологии*. 2019;84(5):15-19.
 93. Дайхес Н.А., Владимиров Т.Ю., Сапожников Я.М., Мачалов А.С., Мартынова А.Б. Эффективность слуховых тренировок с использованием технологий виртуальной реальности у лиц с хронической сенсоневральной тугоухостью. *Вести Оториноларингологии*. 2021;(6):17-21
 94. Saki N, Abshirini H, Karkhaneh S, Bayat A. Saki N, et al. Investigating the Effects of Vestibular Rehabilitation on Balance Function in Cochlear Implant Recipients. *Int Tinnitus*

- J. 2020 Nov 18;24(1):36-39.
95. Meldrum D, Murray D, Vance R, Coleman S, McConnell S, Hardiman O, McConn Walsh R. Toward a Digital Health Intervention for Vestibular Rehabilitation: Usability and Subjective Outcomes of a Novel Platform. *Front Neurol.* 2022 Mar 29;13:836796.
 96. DSilva LJ, Skop KM, Pickle NT, Marschner K, Zehnbauer TP, Rossi M, Roos PE. Use of Stakeholder Feedback to Develop an App for Vestibular Rehabilitation-Input From Clinicians and Healthy Older Adults. *Front Neurol.* 2022 Feb 24;13:836571. doi: 10.3389/fneur.2022.836571.
 97. Hovareshti P, Roeder S, Holt LS, Gao P, Xiao L, Zalkin C, Ou V, Tolani D, Klatt BN, Whitney SL. VestAid: A Tablet-Based Technology for Objective Exercise Monitoring in Vestibular Rehabilitation. *Sensors (Basel).* 2021, 15;21(24):8388.
 98. Alamdari N., Yaraganalu S., Kehtarnavaz N.A. Real-Time Personalized Noise Reduction Smartphone App for Hearing Enhancement. *Proceedings of the 2018 IEEE Signal Processing in Medicine and Biology Symposium (SPMB); Philadelphia, PA, USA.* 1 December 2018; p.1–5.
 99. Aoxin Ni, Nasser Kehtarnavaz. Smartphone-Based Hearing Aid Compression and Noise Reduction. *Sensors Basel.* 2022 Apr 26;22(9):3306.
 100. Tufatulin G.Sh., Koroleva I.V., Artyushkin S.A., Yanov Y.K. The benefits of underwater vibrostimulation in the rehabilitation of children with impaired hearing. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology.* 2021, 149(12): 110855.
 101. Королева И.В., Пудов В.И., Клячко Д.С., Левин С.В., Левина Е.А., Кузовков В.Е., Зонтова О.В. Настройка процессора кохлеарного импланта у особых групп пациентов. - СПб.: Полифорум Групп, 2019. - 66 с.
 102. Liu P.-H. et al. Congenital cytomegalovirus infection and risk of hearing loss in childhood: A PRISMA-compliant meta-analysis// *Medicine (Baltimore).* 2021. Vol.100 №36. P.e27057.; Luck S.E. et al. Congenital cytomegalovirus a European expert consensus statement on diagnosis and management// *Pediatr. Infect. Dis. J.* 2017. Vol.36, №12. P.1205-1213
 103. Бобошко М.Ю., Вихнина С.М., Савенко И.В. Внутриутробные инфекции как фактор риска развития сенсоневральной тугоухости. *Вестн. оториноларингологии.* 2016; 81(2): 82-87.
 104. Карпова А.Л., Нароган М.В., Карпов Н.Ю. Врожденная цитомегаловирусная инфекция: диагностика, лечение и профилактика. *Рос Вестн Перинатол и Педиатр* 2017; 62(1): 10-18.
 105. Вихнина С.М. Отсроченные нарушения слуха у детей с врожденной цитомегаловирусной инфекцией: дисс. ... канд. мед. наук: 14.01.03 / С.М. Вихнина. – СПб, 2019. - 136 стр.
 106. Дайхес Н.А., Мачалов А.С., Сапожников Я.М., Кузнецов А.О., Кошель И.В., Карнеева О.В. Скрининг слуха у детей первого года жизни. Учебное пособие. ГЭОТАР-Медиа, 2022, 64 стр.
 107. Дайхес Н.А., Мачалов А.С., Базанова М.В., Владимирова Т.Ю., Кузнецов А.О., Балакина А.В., Терехина Л.И. Дети с врожденной тугоухостью в слышащих семьях. *Оториноларингология. Восточная Европа.* 2022. – Том 12 (3). – С.259-272.
 108. Мачалов А.С., Лебедева Н.А., Дубровская А.Д., Балакина А.В., Базанова М.В., Ильина Н.Р., Кузнецов А.О., Боярова В.М. Оценка качества жизни пациентов с нарушениями слуха республики Саха (Якутия) использующих систему кохлеарной имплантации. *Отоларингология. Восточная Европа.* – 2023. – Том 13 (1). – С. 48-56.
 109. Дайхес Н.А., Никитин М.В., Мачалов А.С., Балакина А.В., Дайхес А.Н., Хулугурова Л.Н., Ковлен Д.В., Абусева Г.Р. Роль санаторно-курортного лечения в системе комплексной слухоречевой реабилитации лиц с нейросенсорной формой тугоухости. *Российская оториноларингология.* 2022;21 №6 (121):30–36.
 110. Дайхес Н.А., Мачалов А.С., Балакина А.В., Кузнецов А.О., Коробкин А.С., Нариманов Р.А., Баснакаева М.Х., Наяндина Е.И., Базанова М.В. Аудиологические

- особенности ведения пациентов, перенёвших хирургические вмешательства на структурах среднего уха во время использования системы кохлеарной имплантации. Случай из практики. Российская оториноларингология. 2022;21(4):103–112.
111. Дайхес Н.А., Зеликович Е.И., Балакина А.В., Мачалов А.С., Торопчина Л.В., Кузнецов А.О. Особенности диагностики и ведения ребенка с CHARGE-синдромом. Российская оториноларингология. 2022;21(3):112–121.
112. Местникова А.З., Гоголев И.И., Диаб Х., Мачалов А.С., Федотова Э.Е., Васильева Л.М. Результаты операций кохлеарной имплантации, проведенных в РС (Я). Якутский медицинский журнал. -2018. – Том 3 (63). – С.69-71.
113. Колоколов О.В., Кузнецов А.О., Мачалов А.С., Владимирова Т.Ю., Кошель И.В. Сравнение разборчивости речи в различных акустических условиях при использовании стратегий кодирования разных поколений. Наука и инновации в медицине. – 2021. – Том 6 (4). – С.14-18
114. Тарасова Н.В., Мачалов А.С., Кравченко О.Ю., Балакина А.В., Терехина Л.И., Наяндина Е.И. Психолого-педагогическое сопровождение взрослых после кохлеарной имплантации – пятилетний опыт наблюдений. Отоларингология. Восточная Европа. – 2021. – Том 11 (4). – С.480-486.
115. Дайхес Н.А., Балакина А.В., Мачалов А.С., Кузнецов А.О., Зуева Е.Н., Наяндина Е.И. Последовательная билатеральная кохлеарная имплантация: критерии отбора пациентов для операции на втором ухе. Наука и инновации в медицине. – 2021. – Том 6 (2). – С.13-19.
116. Стойкие нарушения слуха у взрослых и детей: вопросы диагностики, медико-социальной экспертизы, реабилитации и абилитации. Владимирова О.Н., Голованова Л.Е., Бобошко М.Ю., Артюшкин С.А., Горяйнов И.В. /под ред. Помникова В.Г. СПб.: Изд-во СПбИУВЭК Минтруда России, 2017. 72 с.
117. 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. – Том 5 (1). – С.53-57.

Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций

Юнусов Аднан Султанович^{1,4}, д.м.н., профессор, член медицинской ассоциации, конфликт интересов отсутствует.

Мачалов Антон Сергеевич^{1,3,4}, д.м.н., член медицинской ассоциации, конфликт интересов отсутствует.

Бобошко Мария Юрьевна⁹, д.м.н., член медицинской ассоциации, конфликт интересов отсутствует.

Таварткиладзе Георгий Абелович⁹, д.м.н., член медицинской ассоциации, конфликт интересов отсутствует.

Намазова-Баранова Лейла Сеймуровна^{4,15}, академик РАН, профессор, д.м.н., президент Союза педиатров России; паст-президент ЕРА/UNEPSA, конфликт интересов отсутствует.

Баранов Александр Александрович^{15,21}, академик РАН, профессор, д.м.н.; почетный президент Союза педиатров России, конфликт интересов отсутствует. Маркова Татьяна Геннадьевна^{8,10}, д.м.н., член медицинской ассоциации, конфликт интересов отсутствует.

Никитин Михаил Владимирович¹⁴, д.м.н., главный внештатный специалист по санаторно-курортному лечению Министерства здравоохранения Российской Федерации, конфликт интересов отсутствует.

Карнеева Ольга Витальевна^{1,4}, д.м.н., профессор, член медицинской ассоциации, конфликт интересов отсутствует.

Голованова Лариса Евгеньевна^{2,16}, д.м.н., член медицинской ассоциации, конфликт интересов отсутствует.

Савельева Елена Евгеньевна¹¹, д.м.н., член медицинской ассоциации, конфликт интересов отсутствует.

Кузнецов Александр Олегович^{1,4}, д.м.н., член медицинской ассоциации, конфликт интересов отсутствует.

Пашков Александр Владимирович¹⁵, д.м.н., член союза педиатров России, конфликт интересов отсутствует.

Туфатулин Газиз Шарифович^{2,16,17}, д.м.н., член медицинской ассоциации, конфликт интересов отсутствует.

Ковлен Денис Викторович¹³, д.м.н., начальник кафедры физической и реабилитационной медицины, конфликт интересов отсутствует.

Владимирова Оксана Николаевна¹⁸, д.м.н., член медицинской ассоциации, конфликт интересов отсутствует.

Сухинин Михаил Вячеславович^{3,6}, к.м.н., член медицинской ассоциации, конфликт интересов отсутствует.

Торопчина Лия Владимировна⁵, к.м.н., член медицинской ассоциации, конфликт интересов отсутствует.

Сугарова Серафима Борисовна², к.м.н., член медицинской ассоциации, конфликт интересов отсутствует.

Лебедева Наталья Афанасьевна¹², к.м.н., член медицинской ассоциации, конфликт интересов отсутствует.

Гарбарук Екатерина Сергеевна^{9,18}, к.б.н., член медицинской ассоциации, конфликт интересов отсутствует.

Левина Елена Алексеевна², к.м.н., член медицинской ассоциации, конфликт интересов отсутствует.

Левин Сергей Владимирович², к.м.н., член медицинской ассоциации, конфликт интересов отсутствует

Мещеряков Кирилл Леонидович⁷, к.м.н., член медицинской ассоциации, конфликт интересов отсутствует.

Петрова Анна Валерьевна⁶, к.м.н., член медицинской ассоциации, конфликт интересов отсутствует.

Карпов Виталий Леонидович^{1,3}, к.м.н., член медицинской ассоциации, конфликт интересов отсутствует.

Цыганкова Евгения Ростиславовна^{8,10}, к.м.н., доцент, член медицинской ассоциации, конфликт интересов отсутствует.

Горяйнов Игорь Владимирович^{19,20}, к.м.н., член медицинской ассоциации, конфликт интересов отсутствует.

Наумова Ирина Витальевна¹⁵, к.м.н., член союза педиатров России, конфликт интересов отсутствует

Жеренкова Вера Вячеславовна⁶, член медицинской ассоциации, конфликт интересов отсутствует.

АбусеваГюльнара Рякитовна¹³, преподаватель кафедры физической и реабилитационной медицины, конфликт интересов отсутствует.

Учреждения-разработчики:

1. ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр оториноларингологии» ФМБА России.
2. ФГБУ «Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт уха, горла, носа и речи» МЗ РФ
3. ФГБОУ ДПО Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования Минздрава России, кафедра технологий реабилитации сенсорных нарушений.
4. ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» Минздрава России.
5. ФГБОУ ДПО Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования Минздрава России, кафедра детской оториноларингологии.
6. ФГБУ Центр реабилитации (для детей с нарушением слуха) Минздрава России.
7. ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Министерства здравоохранения Российской Федерации.
8. ФГБОУ ДПО Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования Минздрава России, кафедра сурдологии.
9. ФГБОУ ВО Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет имени академика И.П. Павлова, лаборатория слуха и речи научно-исследовательского центра.
10. ГБУЗ «Научно-исследовательский клинический институт оториноларингологии им. Л.И. Свержевского» Департамента здравоохранения города Москвы.
11. ФГБОУ ВО Башкирский государственный медицинский университет Минздрава России, кафедра оториноларингологии с курсом ИДПО.
12. ФГАОУ ВО «Северо-Восточный федеральный университет им. М.К. Аммосова»
13. ФГБВОУ ВО «Военно-медицинская академия им. С.М. Кирова» Минобороны России, кафедры физической и реабилитационной медицины
14. ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр реабилитации и курортологии» Минздрава России

15. НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ №2 ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского» Минобрнауки России
16. ФГБОУ ВО «Северо-Западный государственный медицинский университет имени И.И. Мечникова» МЗ РФ
17. Санкт-Петербургское государственное казенное учреждение здравоохранения «Детский городской сурдологический центр»
18. ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» МЗ РФ
19. ФГБУ ДПО СПБИУВЭК Минтруда России
20. ФКУ «Главное бюро МСЭ по г. Санкт-Петербургу» Минтруда России
21. ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский Университет)

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

Методология разработки клинических рекомендаций основана на всестороннем анализе актуального состояния проблемы, изучения данных литературы, нормативных правовых актов с последующим обсуждением в профессиональной среде и внесении изменений по результатам резолюций конференций и национальных конгрессов в случае их утверждения в Министерстве здравоохранения.

Несмотря на общий код диагноза Н90.3 по МКБ-10 у взрослых и детей, методология диагностики и реабилитации нарушений слуха у детей (особенно раннего возраста) и взрослых кардинально различается, поэтому рекомендации по диагностике врожденной тугоухости и системе аудиологического скрининга, последовательно переходящей в реабилитацию и диспансерное наблюдение, представлены отдельно.

Целевая аудитория данных клинических рекомендаций (в соответствии с приказом МЗ РФ от 2 мая 2023 г. №205н «Об утверждении номенклатуры должностей медицинских работников и фармацевтических работников»):

1. Врачи-сурдологи-оториноларингологи и врачи-сурдологи-протезисты;
2. Врачи-оториноларингологи;
3. Врачи-педиатры, врачи-неонатологи, врачи-неврологи, врачи общей практики (семейные врачи).

Таблица 1. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа
2	Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением мета-анализа
3	Исследования без последовательного контроля референсным методом или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

Таблица 2. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов профилактики, лечения и реабилитации (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематический обзор РКИ с применением метаанализа
2	Отдельные РКИ и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением РКИ, с применением метаанализа
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, в т.ч. когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования «случай-контроль»
5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

Таблица 3. Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УУР	Расшифровка
А	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
В	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
С	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

Порядок обновления клинических рекомендаций.

Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию – не реже чем один раз в три года, а также при появлении новых данных с позиции доказательной медицины по вопросам диагностики, лечения, профилактики и реабилитации конкретных заболеваний, наличии обоснованных дополнений/замечаний к ранее утверждённым КР, но не чаще 1 раза в 6 месяцев.

Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов инструкции по применению лекарственного препарата

1. Порядок оказания медицинской помощи по профилю «сурдология-оториноларингология»: Приказ Министерства здравоохранения РФ от 9 апреля 2015 года №178н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи населению по профилю сурдология-оториноларингология»
2. Приказ от 17 сентября 2014 года №526н «Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи при нейросенсорной потере слуха двусторонней после кохlearной имплантации пациентам, нуждающимся в замене речевого процессора системы кохlearной имплантации» (с изменениями на 22 декабря 2014 года)
3. Приказ от 17 сентября 2014 года №527н «Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи при нейросенсорной потере слуха двусторонней после кохlearной имплантации (за исключением замены речевого процессора системы кохlearной имплантации)»
4. Приказ Министерства здравоохранения РФ от 23.10.2019 № 878н «Об утверждении порядка организации медицинской реабилитации детей»
5. Приказ Министерства труда и социальной защиты РФ и Министерства здравоохранения РФ от 10 июня 2021 г. № 402н/631н «Об утверждении перечня медицинских обследований, необходимых для получения клинико-функциональных данных в зависимости от заболевания в целях проведения медико-социальной экспертизы»
6. Приказ Министерства труда и социальной защиты РФ от 5 марта 2021 года №107н «Об утверждении сроков пользования техническими средствами реабилитации, протезами и протезно-ортопедическими изделиями»
7. Приказ Минтруда России от 27.08.2019 г. № 585н «О классификациях и критериях, используемых при осуществлении медико-социальной экспертизы граждан федеральными государственными учреждениями медико-социальной экспертизы».
8. Приказ Минтруда России от 13.02.2018 г. № 86н «Об утверждении классификации технических средств реабилитации (изделий) в рамках федерального перечня реабилитационных мероприятий, технических средств реабилитации и услуг, предоставляемых инвалиду, утвержденное распоряжением Правительства Российской Федерации от 30.12.2005 г. № 2347-р».
9. Письмо Министерства здравоохранения и социального развития РФ от 01.04.2008 г. № 2383-РХ «О проведении универсального аудиологического скрининга детей первого года жизни в родовспомогательных учреждениях, детских поликлиниках и центрах реабилитации слуха».
10. Письмо Минздрава России от 15.06.2000 № 2510/6642-32 «О внедрении критериев отбора больных для кохlearной имплантации, методик предоперационного обследования и прогнозирования эффективности реабилитации имплантированных больных». Приказ Министерства труда и социальной защиты Российской Федерации от 27 апреля 2023 г. N 342н «Об утверждении перечня показаний и противопоказаний для обеспечения инвалидов техническими средствами реабилитации» (Зарегистрировано в Минюсте России 7 июня 2023 г. N 73766). Постановление Правительства РФ от 5 апреля 2022 г. N588 "О признании лица инвалидом (с изменениями от 28.11.2023)

Степень выраженности выявленных стойких нарушений функций слуха и других

функций оценивается в процентах (Рис. 1).



Рисунок 1. Степень стойких нарушений функций организма (функции слуха и других функций)

Инвалидность детям устанавливается при наличии следующих критериев:

- 1) Нарушение функции слуха у ребенка вследствие двусторонней тугоухости:
 - II степени (41–55 дБ), при наличии стойких умеренных нарушений языковых и речевых функций;
 - III степени (56–70 дБ), при отсутствии или наличии стойких нарушений языковых и речевых и/или психических функций;
 - IV степени (71–90 дБ), в том числе после односторонней или двусторонней кохлеарной имплантации;
 - двусторонняя глухота (более 91 дБ), в том числе после односторонней или двусторонней кохлеарной имплантации;
 - сочетание тугоухости III–IV степени (на одно ухо) и глухоты (на другое);
 - при комбинированном нарушении зрения и слуха, а также нарушениях артикуляции (речи) и голосообразования.
- 2) Наличие ограничения жизнедеятельности в категориях способности к самообслуживанию, самостоятельному передвижению, ориентации, общению, контролю своего поведения, обучению и трудовой деятельности. Для детей-инвалидов с нарушением слуха характерны ограничение способности к общению, к ориентации, к обучению различных степеней выраженности, определенных в соотношении с возрастными особенностями ребёнка.
- 3) Потребность в мерах социальной защиты, включая реабилитацию.

Для направления на МСЭ использована специальная форма (ф. 088/у), которая утверждена совместным приказом Министерства труда и социальной защиты РФ и Министерства здравоохранения Российской Федерации.

После получения результатов исследования функции слуха гражданина медицинская организация, оказывающая лечебно-профилактическую помощь (чаще всего это районная поликлиника), приступает к оформлению направления на МСЭ.

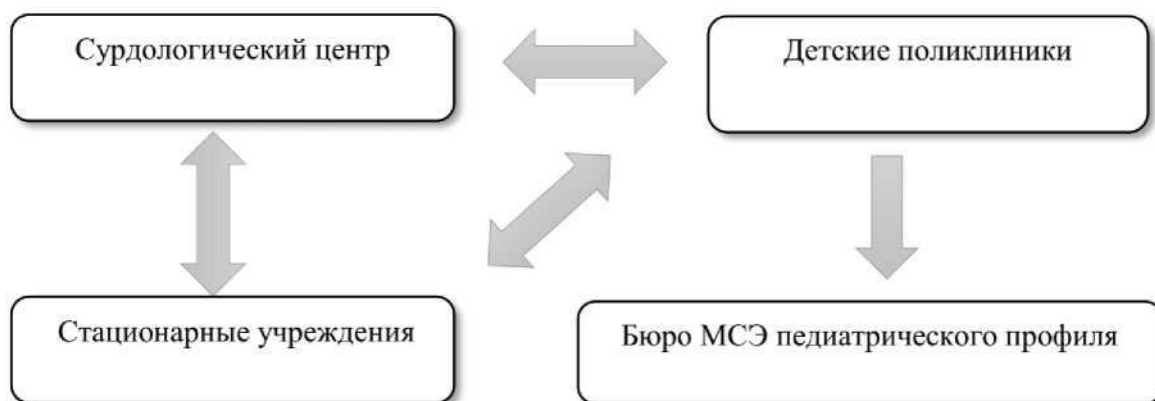


Рисунок 2. Блок-схема организации обследования слуха при направлении детей на МСЭ



* ДОУ – дошкольное образовательное учреждение

** ПМПК – психолого-медико-педагогическая комиссия

Рисунок 3. Блок-схема реализации программы дополнительного обследования ребенка с нарушением слуха

В соответствии с действующей редакцией Правил признания лица инвалидом, при двусторонней нейросенсорной тугоухости III–IV степеней и глухоте инвалидность устанавливается без указания срока переосвидетельствования. При кондуктивной или смешанной тугоухости инвалидность устанавливается на 1 год, а через 4 года наблюдения при невозможности компенсации ограничений жизнедеятельности – без указания срока переосвидетельствования.

Всем гражданам, признанным инвалидами, разрабатывается ИПРА инвалида (ребенка-инвалида). Необходимо отметить, что:

- реабилитация инвалидов – система и процесс полного или частичного восстановления способностей инвалидов к бытовой, общественной, профессиональной и иной деятельности;
- абилитация – система и процесс формирования отсутствовавших у инвалидов способностей к бытовой, общественной, профессиональной и иной деятельности.

Цели реабилитации или абилитации: устранение или возможно более полная компенсация ограничений жизнедеятельности, вызванных нарушением здоровья со стойким расстройством функций организма, в целях социальной адаптации инвалидов, достижения ими материальной независимости и их интеграции в общество.

ИПРА представляет собой комплекс оптимальных для инвалида реабилитационных мероприятий, включающий в себя отдельные виды, формы, объемы, сроки и порядок реализации медицинских, профессиональных и других реабилитационных мер,

направленных на восстановление, компенсацию нарушенных функций организма, формирование, восстановление, компенсацию способностей инвалида к выполнению определенных видов деятельности. Разработка ИПРА осуществляется специалистами бюро (главного бюро, Федерального бюро) с учетом рекомендуемых мероприятий по медицинской реабилитации или абилитации, указанных в направлении на медико-социальную экспертизу, выданном организацией, оказывающей медицинскую помощь гражданам. Разработка ИПРА в части рекомендаций для обеспечения техническими средствами реабилитации и услугами по реабилитации или абилитации, предоставляемых инвалиду (ребенку-инвалиду) за счет средств федерального бюджета, осуществляется на основании перечня медицинских показаний и противопоказаний для обеспечения инвалидов техническими средствами реабилитации.

ИПРА разрабатывается на срок, соответствующий сроку установленной группы инвалидности (категории «ребенок-инвалид»). Срок, в течение которого рекомендовано проведение реабилитационных или абилитационных мероприятий, не должен превышать срока действия ИПРА.

Федеральные государственные учреждения медико-социальной экспертизы направляет выписку из ИПРА в соответствующие органы исполнительной власти, органы местного самоуправления, организации, независимо от организационно-правовых форм и форм собственности, на которые возложено проведение реабилитационных или абилитационных мероприятий, предусмотренных ИПРА, посредством размещения соответствующих сведений в федеральной государственной информационной системе «Федеральный реестр инвалидов».

Исполнительный орган государственной власти субъекта РФ в соответствующей сфере деятельности, региональное отделение Социального фонда России, а в отдельных случаях – администрация организаций стационарного типа или учреждения Федеральной службы исполнения наказаний организуют работу по реализации мероприятий ИПРА.

* ИОГВ – исполнительный орган государственной власти

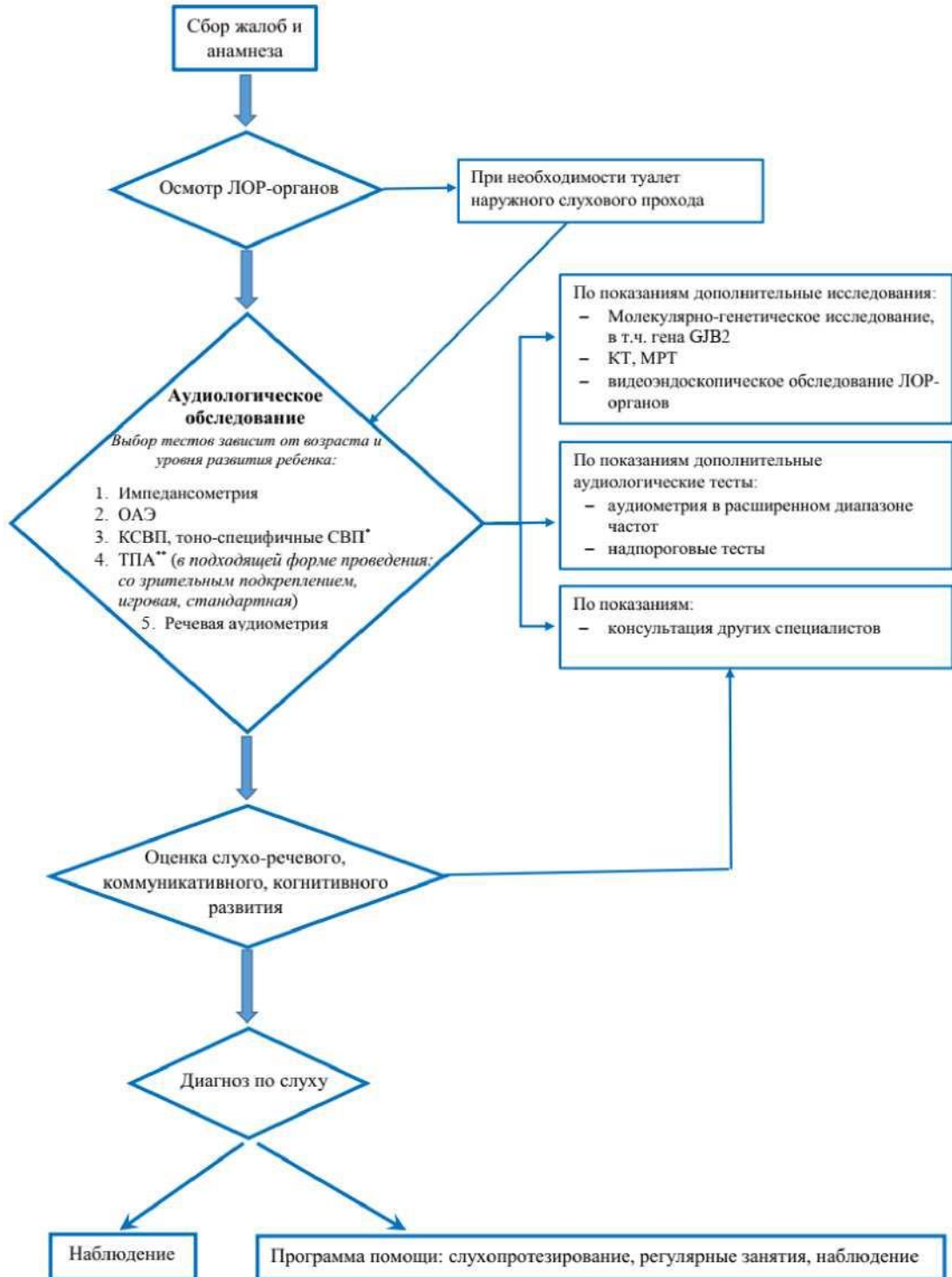
** ФСИН – федеральная служба исполнения наказаний

Рисунок 4. Блок-схема передачи выписок из ИПРА ребенка-инвалида с нарушением слуха в органы и учреждения

11. Исполнительный орган государственной власти субъекта РФ в соответствующей сфере деятельности представляют в учреждения МСЭ информацию об исполнении

возложенных на них ИПРА ребенка-инвалида реабилитационных или абилитационных мероприятий по форме и в порядке, утвержденными приказом Минтруда России

Схема диагностического обследования



* СВП – слуховые вызванные потенциалы

** ТПА – тональная пороговая аудиометрия

Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях.

Анкета для родителей «Оценка слухового поведения детей раннего возраста»(LittleEARS)

Инструкция для заполнения анкеты родителями

Заполните, пожалуйста, анкету.

1. Все ответы должны быть отмечены в графе «Ответ» пометкой «ДА» или «НЕТ».
 - Вы отмечаете «ДА», если Вы уже видели такую реакцию ребенка, хотя бы один раз.
 - Вы отмечаете «НЕТ», если Вы никогда не видели такую реакцию ребенка или не уверены, как ответить на этот вопрос.
2. Для детей в возрасте до 6-ти месяцев нужно заполнять анкету до вопроса №14. Для детей более старшего возраста нужно заполнять всю анкету, т.к. они могут проявлять слуховые реакции на разные вопросы анкеты.

Для оценки динамики слухового развития ребенка анкету нужно заполнять с интервалом 1 мес.

ФИ ребенка _____ Возраст _____ Дата рождения _____

Дата заполнения _____ Диагноз _____

Без слухового аппарата/ в слуховом аппарате /КИ (Правое/Левое ухо)

Если в СА/КИ, то с какого возраста носит СА/КИ

	Реакция ребенка на звуковые сигналы	Ответ	Варианты ответов
1	Реагирует ли Ваш ребенок на знакомый голос?	<input type="checkbox"/> Да <input type="checkbox"/> Нет	Улыбается; смотрит на говорящего; возбужденно лепечет.
2	Прислушивается ли ребенок к говорящему человеку?	<input type="checkbox"/> Да <input type="checkbox"/> Нет	Слушает; ждет и слушает; долго смотрит на говорящего.
3	Когда кто-то говорит, поворачивает ли ребенок голову в его сторону?	<input type="checkbox"/> Да <input type="checkbox"/> Нет	
4	Любит ли ребенок звучащие или музыкальные игрушки?	<input type="checkbox"/> Да <input type="checkbox"/> Нет	Игрушки-пищалки, погремушки, музыкальные шкатулки.
5	Ищет ли ребенок говорящего человека, если малыш не видит его?	<input type="checkbox"/> Да <input type="checkbox"/> Нет	
6	Слушает ли малыш приемник/ магнитофон, когда его включают?	<input type="checkbox"/> Да <input type="checkbox"/> Нет	Слушает: поворачивает голову в сторону звука, внимательно слушает; смеется, напевает, приплясывает.
7	Реагирует ли Ваш ребенок на удаленные звуки?	<input type="checkbox"/> Да <input type="checkbox"/> Нет	Например: откликается, если Вы его позвали из другой комнаты
8	Перестает ли Ваш ребенок плакать, если Вы заговорите с ним, а он Вас не видит?	<input type="checkbox"/> Да <input type="checkbox"/> Нет	Вы пытаетесь успокоить ребенка ласковым голосом, спеть колыбельную, так, чтобы он Вас не видел.
9	Пугается ли ребенок, когда слышит рассерженный голос?	<input type="checkbox"/> Да <input type="checkbox"/> Нет	Напрягается и начинает плакать.
10	Узнает ли ребенок звуки, постоянно сопровождающие его дома?	<input type="checkbox"/> Да <input type="checkbox"/> Нет	Будильник; колыбельная песенка; звук, льющейся воды в ванной.

11	Ищет ли Ваш ребенок звук, который идет слева/справа или сзади от него?	<input type="checkbox"/> Да <input type="checkbox"/> Нет	Вы зовете его или говорите что-то; лает собака и пр., а ребенок ищет и находит источник звука.
12	Реагирует ли ребенок на свое имя?	<input type="checkbox"/> Да <input type="checkbox"/> Нет	
13	Ищет ли малыш источник звука, расположенный наверху или внизу?	<input type="checkbox"/> Да <input type="checkbox"/> Нет	Часы на стене; предмет, упавший на пол.
14	Если Ваш малыш в плохом настроении, может ли его успокоить или развеселить музыка?	<input type="checkbox"/> Да <input type="checkbox"/> Нет	
15	Слушает ли ребенок телефон и, возможно, узнает, что кто-то говорит?	<input type="checkbox"/> Да <input type="checkbox"/> Нет	Когда звонит бабушка или папа ребенок берет трубку и «слушает».
16	Реагирует ли ребенок на музыку ритмичными движениями?	<input type="checkbox"/> Да <input type="checkbox"/> Нет	Ребенок двигает ножками и ручками в ритм музыке от радио или магнитофона
17	Знает ли ребенок звуки, которые связаны с определенными предметами или событиями?	<input type="checkbox"/> Да <input type="checkbox"/> Нет	Например, ребенок слышит звук машины и смотрит на улицу; слышит звук льющейся воды и бежит в ванну.
18	Реагирует ли ребенок на простые требования?	<input type="checkbox"/> Да <input type="checkbox"/> Нет	«Стой», «нельзя», «не трогай», «подожди», «дай».
19	Прекращает ли ребенок свои действия в ответ на Ваше требование «нельзя»?	<input type="checkbox"/> Да <input type="checkbox"/> Нет	Ребенок, не видя Вас, прекращает свои действия после слова «нельзя», произнесенного строгим голосом.
20	Знает ли малыш имена членов семьи?	<input type="checkbox"/> Да <input type="checkbox"/> Нет	Смотрит (показывает) в сторону человека на вопрос: «Где папа? Где ...»
21	Имитирует ли малыш произносимые Вами звуки, когда Вы его просите?	<input type="checkbox"/> Да <input type="checkbox"/> Нет	«а-а-а», «о-о-о», «па-па-па» ...
22	Выполняет ли ребенок простые просьбы?	<input type="checkbox"/> Да <input type="checkbox"/> Нет	Выполняет простые просьбы – «Иди сюда», «Дай чашку», «возьми куртку»
23	Понимает ли ребенок простые вопросы?	<input type="checkbox"/> Да <input type="checkbox"/> Нет	«Где мишка?», «Где папа?»
24	Приносит ли ребенок нужный предмет по Вашей просьбе?	<input type="checkbox"/> Да <input type="checkbox"/> Нет	
25	Имитирует ли ребенок звуки и слова, которые Вы произносите?	<input type="checkbox"/> Да <input type="checkbox"/> Нет	«Скажи: ав-ав», «Скажи: ки-са»
26	Сопровождает ли ребенок свои действия с игрушками адекватными звуками?	<input type="checkbox"/> Да <input type="checkbox"/> Нет	С кошкой – «мяу», с собакой – «ав-ав», с машиной – «р-р-р-р, би-би».
27	Знает ли ребенок звукоподражания животных?	<input type="checkbox"/> Да <input type="checkbox"/> Нет	Кошка – «мяу», собака – «ав-ав», корова – «му-у», курица – «ко-ко-ко»
28	Пытается ли ребенок имитировать окружающие звуки?	<input type="checkbox"/> Да <input type="checkbox"/> Нет	Звуки животных, сирены машины, бытовых электроприборов

29	Может ли ребенок правильно повторить за вами последовательность коротких и длинных слогов?	<input type="checkbox"/> Да <input type="checkbox"/> Нет	«па-па-пааа»
----	--	---	--------------

30	Правильно ли выбирает ребенок названный предмет из нескольких предметов?	<input type="checkbox"/> Да <input type="checkbox"/> Нет	Вы играете с ним с игрушками и просите дать вам «мышку»/«большую собаку» (на столе при этом разные игрушки/две собаки разного размера).
31	Пытается ли ребенок напевать, когда слышит песенку?	<input type="checkbox"/> Да <input type="checkbox"/> Нет	Например, когда Вы напеваете колыбельную песенку.
32	Произносит ли малыш определенные слова, когда вы его просите?	<input type="checkbox"/> Да <input type="checkbox"/> Нет	Например: «Скажи: пока-пока, бабушке».
33	Любит ли малыш, когда Вы ему читаете книжку?	<input type="checkbox"/> Да <input type="checkbox"/> Нет	Он слушает, когда вы читаете ему книжку или рассказываете по книге с картинками.
34	Выполняет ли ребенок сложную (многоступенчатую) просьбу?	<input type="checkbox"/> Да <input type="checkbox"/> Нет	Например, «Возьми свои сапоги и иди сюда».
35	Пытается ли ребенок подпевать, когда слышит знакомую песенку?	<input type="checkbox"/> Да <input type="checkbox"/> Нет	Колыбельную, детскую или популярную песню.

Оценивается количество ответов «Да» _____. Максимальный балл – 35.

Анализ ответов анкеты для родителей

«Оценка слухового поведения детей раннего возраста»

Идея анкеты состоит в том, что слуховые реакции ребенка развиваются в соответствии с возрастом. У ребенка с нарушенным слухом слух начинает развиваться после того, как ему надели СА/КИ. И с этого момента начинается отсчетываться его «слуховой возраст».

Оценка «слухового возраста»:

1. У нормальнослышающих детей «слуховой возраст» соответствует возрасту ребенка.
2. У детей с КИ (или СА) «слуховой возраст» соответствует длительности периода после первой настройки КИ (или СА).

В табл. 1 представлены значения среднего ожидаемого и минимального «слухового возраста» детей с нормальным слухом в возрасте от рождения до 24 месяцев.

После заполнения анкеты родителями у ребенка получается суммарное число баллов, которое сравнивается с данными таблицы.

Табл. 1. Средние ожидаемые и минимальные значения «слухового возраста» для детей (слуховое развитие в зависимости от возраста ребенка)

Возраст (мес.)	Ожидаемый балл	Минимальный показатель	Возраст (мес.)	Ожидаемый балл	Минимальный показатель
1- <1	3	0	12-<13	24	17
2- <2	5	0	13-<14	25	19
3- <3	7	1	14-<15	26	20
4- <4	9	3	15-<16	27	21
5- <5	11	5	16-<17	28	22
6- <6	13	7	17-<18	29	23
7- <7	15	8	18-<19	30	24
8- <8	17	10	19-<20	31	24
9- <9	18	12	20-<21	32	25
10- <10	20	13	21-<22	32	26
11- <11	21	15	22-<23	33	26
12- <12	23	16	23-<24	33	27

Анкета «Шкала слуховой интеграции» (ШСИ)

ФИ ребенка _____ Возраст _____ Дата рождения _____

Дата 1-ой настройки СА/ КИ/СМСИ _____ Дата _____

Анкета оценивает эффективность использования ребенком СА/КИ при общении в ежедневных ситуациях на основании наблюдений родителей и педагогов, занимающихся с ребёнком. У каждого вопроса отметьте соответствующую цифру.

Оценка (0-4): 0=никогда; 1=редко (>25%); 2=иногда (>50%); 3=часто (>75%); 4 = всегда.

У каждого вопроса отметьте соответствующую цифру. В вопросах 1 и 2 нужно ответить на основной и дополнительные вопросы.

№	Вопросы	
1.	Просит ли ребёнок одеть СА/КИ или надевает его сам без напоминания? <i>Носит ли ребёнок СА/КИ постоянно (когда не спит) БЕЗ сопротивления?</i> <i>Влияет ли ношение СА/КИ на использование ребёнком голоса?</i>	0-1-2-3-4 0-1-2-3-4 0-1-2-3-4
2.	Регулярно ли ребёнок сообщает, что что-то не так или огорчается, если СА/КИ не работает по какой-либо причине? <i>Произносит ли ребёнок слоги или последовательности слогов, которые воспринимаются как «речь»?</i>	0-1-2-3-4 0-1-2-3-4
3.	Регулярно ли ребёнок реагирует на своё имя в тишине, когда его зовут, и он не видит этого (без зрительной подсказки)?	0-1-2-3-4
4.	Регулярно ли ребёнок реагирует на своё имя, произнесённое в шуме, когда его зовут, и он не видит этого (только на слух)?	0-1-2-3-4
5.	Регулярно ли ребёнок реагирует на окружающие звуки в доме (звонок в дверь, телефон) без специального побуждения и подсказок?	0-1-2-3-4
6.	Реагирует ли ребёнок сам на звуки в новой обстановке (в магазине, на прогулке, в гостях), спрашивая "Что это?" или вопросительно смотрит на вас.	0-1-2-3-4
7.	Считаете ли вы, что ребёнок может узнавать звуки, которые являются частью привычной жизни дома, например звонок в дверь, телефон?	0-1-2-3-4
8.	Различает ли ребёнок двух говорящих по голосам (маму и папу)?	0-1-2-3-4
9.	Различает ли ребёнок речевые и неречевые звуки на слух? Например, кто-то говорит за его спиной, а ребенок при этом спрашивает: "Что?"	0-1-2-3-4
10.	Узнает ли ребёнок ваше эмоциональное состояние только по голосу (гнев, возбуждение, тревогу), не видя вас?	0-1-2-3-4

Общее количество баллов: _____ / 40

1. Показатель потребности ребёнка носить СА/КИ (вопросы 1-2): _____
2. Показатель спонтанных реакций ребёнка на звуки (вопросы 3-6): _____
3. Показатель узнавания окружающих звуков (вопросы 7-10): _____

Анкета «Шкала использования устной речи» (ШИУР)

ФИ ребенка _____ Возраст _____ Дата рождения _____

Анкета оценивает использования ребенком КИ/СА голоса и речи при общении в ежедневных ситуациях на основании наблюдений родителей и педагогов, занимающихся с ребёнком.

Оценка (0-4): 0=никогда; 1=редко (>25%, в остальных случаях использует бытовые жесты, жесты глухих, дактиль); 2=иногда (>50%, в остальных случаях использует жесты, дактиль, рисунки); 3=часто (>75%); 4 = всегда. У каждого вопроса отметьте соответствующую цифру.

№	Вопросы	
1.	Ребенок использует голос для привлечения к себе внимания других людей?	0-1-2-3-4
2.	Ребенок использует голос (устную речь) в процессе общения?	0-1-2-3-4
3.	У ребенка изменяется голос, речь в зависимости от ситуации и сообщения?	0-1-2-3-4
4.	Ребенок старается сам использовать для общения с родителями (братьями, сестрами, бабушкой, дедушкой) только речь, если тема разговора известна или близка им?	0-1-2-3-4
5.	Ребенок старается сам использовать для общения с родителями (братьями, бабушкой и др.) только речь, если тема разговора им неизвестна?	0-1-2-3-4
6.	Ребенок старается сам использовать речь (а не жесты, дактиль, рисунки) при общении со слышащими людьми?	0-1-2-3-4
7.	Ребенок старается сам использовать речь (а не жесты, рисунки) для общения с незнакомыми людьми, чтобы получить то, что он хочет?	0-1-2-3-4
8.	Понимают ли речь ребёнка люди, которые с ним незнакомы?	0-1-2-3-4
9.	Ребенок старается сам ещё раз объясниться с помощью устной речи (а не жестами, рисунками), если его не поняли люди, которые хорошо его знают?	0-1-2-3-4
10.	Ребенок старается сам еще раз объясниться с помощью устной речи (а не жестами, дактилем, рисунками), если его не поняли люди, которые его не знают?	0-1-2-3-4

Общее количество баллов: _____ / 40

Вопросы делятся на 3 группы (вопросы 4-10 рассчитаны для детей старше 2-х лет):

1. Показатель контроля голоса (вопросы 1-3): _____
2. Показатель произнесения речевых звуков (вопросы 4-8): _____
3. Показатель ведущей стратегии общения (вопросы 9-10): _____

**Усовершенствованная шкала
«Уровни развития слухового восприятия» (САР)**

Уровень	Описание
Уровень 0	Нет реакции на окружающие звуки
Уровень 1	Обнаруживает некоторые окружающие звуки
Уровень 2	Реагирует на речь, голос
Уровень 3	Узнает некоторые окружающие звуки
Уровень 4	Понимает некоторые слова, когда они дополняются словами звукоподражаниями, например: «Дай мне машину, би-би» / «где собака, ав-ав?»
Уровень 5	Понимает простые обиходные фразы только на слух
Уровень 6	Понимает некоторые слова без дополнительных звукоподражаний, например: «Дай мне машину» / «где собака?»
Уровень 7	Правильно отвечает на простые вопросы, например: «что это?»
Уровень 8	Понимает речь знакомого собеседника в диалоге
Уровень 9	Понимает речь незнакомого собеседника в диалоге
Уровень 10	Понимает рассказы, слушая их в аудиозаписи
Уровень 11	Разговаривает по телефону со знакомыми людьми
Уровень 12	Разговаривает по телефону с незнакомыми людьми

**Усовершенствованная шкала «Уровни разборчивости устной речи ребенка с
нарушенным слухом»**

Уровень	Описание
00	Ребенок при общении не пользуется голосом или использует крик и редкие гласноподобные звуки.
0	Ребенок произносит отдельные слоги и цепочки слогов при общении.
1	Ребенок пытается использовать неразборчивые слова. Уточняет артикуляцию при помощи взрослого.
2	Ребенок пользуется связной речью, но она неразборчива. Речь разборчива в отдельных словах, если видна артикуляция ребенка и известна тема беседы.
3	Ребенок пользуется связной речью, которая понятна человеку, имеющему опыт восприятия речи глухих людей, если он сконцентрирован на слушании и видит артикуляцию ребенка и знает тему беседы.
4	Ребенок пользуется связной речью, которая понятна человеку, имеющему опыт восприятия речи глухих людей. Слушателю не требуется очень концентрироваться на слушании.
5	Ребенок пользуется связной речью, которая понятна любому человеку. Речь ребенка понятна всем окружающим в разных ежедневных ситуациях.

М-СНАТ

Модифицированный скрининговый тест на аутизм для детей раннего возраста (TheModifiedChecklistforAutisminToddlers, М-СНАТ) [53]

Инструкция: пожалуйста, оцените, насколько приведенные ниже высказывания характеризуют Вашего ребенка. Постарайтесь ответить на каждый вопрос. Если данное поведение проявлялось редко (Вы видели это всего один или два раза), отметьте, что ребенку это не свойственно.

1	Нравится ли Вашему ребенку играть в игры, когда его раскачивают на колене?	Да	Нет
2	Проявляет ли Ваш ребенок интерес к другим детям?	Да	Нет
3	Любит ли Ваш ребенок лазить, карабкаться, забираться на предметы и вверх по лестнице?	Да	Нет
4	Любит ли Ваш ребенок играть в прятки?	Да	Нет
5	Нравится ли Вашему ребенку играть «понарошку», например, как будто он говорит по телефону, заботится о кукле или повторяет какое-то другое поведение?	Да	Нет
6	Использует ли Ваш ребенок указательный палец, чтобы указать или попросить что-либо?	Да	Нет
7	Использует ли Ваш ребенок указательный палец, чтобы указать или проявить интерес к чему-либо?	Да	Нет
8	Играет ли Ваш ребенок с маленькими игрушками (например, машинкой или кубиками) по назначению, или только кусает, бросает и крутит их?	Да	Нет
9	Приносит ли иногда Ваш ребенок что-нибудь показать Вам (родителю)?	Да	Нет
10	Смотрит ли Ваш ребенок Вам в глаза в течение более чем одной -двух секунд?	Да	Нет
11	Кажется ли Вам, что Ваш ребенок чрезмерно чувствителен к шуму? (например, затыкает уши?)	Да	Нет
12	Отвечает ли Ваш ребенок улыбкой, когда видит Ваше лицо или в ответ на Вашу улыбку?	Да	Нет
13	Подражает ли Ваш ребенок Вам? (например, если вы сгримасничаете, будет ли Ваш ребенок имитировать Ваше лицо?)	Да	Нет
14	Отзывается ли Ваш ребенок на имя, когда вы зовете его/ее?	Да	Нет
15	Если Вы указываете на игрушку, находящуюся на другой стороне комнаты, посмотрит ли Ваш ребенок на нее?	Да	Нет
16	Умеет ли Ваш ребенок ходить?	Да	Нет
17	Смотрит ли Ваш ребенок на вещи, если Вы сами смотрите на них?	Да	Нет
18	Любит ли Ваш ребенок производить необычные движения пальцами близко к его/ее лицу?	Да	Нет
19	Пытается ли Ваш ребенок привлечь Ваше внимание к тому, чем он/она занимается?	Да	Нет
20	Казалось ли Вам когда-нибудь, что Ваш ребенок глухой?	Да	Нет
21	Понимает ли Ваш ребенок, о чем говорят окружающие?	Да	Нет

22	Смотрит ли иногда Ваш ребенок в никуда, бродит ли без цели?	Да	Нет
23	Проверяет ли Ваш ребенок реакцию на Вашем лице, если сталкивается с чем-то новым?	Да	Нет

Инструкция по интерпретации М-СНАТ

Ребенок не проходит тест при двух или более несовпадающих ответах на критические вопросы или трех несовпадающих ответах на любые вопросы. Ответы «Да»/«Нет» преобразуются в «прошел»/«не прошел». Ниже перечислены ответы, соответствующие коду «не прошел» по каждому вопросу М-СНАТ. Жирный заглавный шрифт относится к критическим вопросам.

1. Нет	6. Нет	11. Да	16. Нет	21. Нет
2. НЕТ	7. НЕТ	12. Нет	17. Нет	22. Да
3. Нет	8. Нет	13. НЕТ	18. Да	23. Нет
4. Нет	9. НЕТ	14. НЕТ	19. Нет	
5. Нет	10. Нет	15. НЕТ	20. Да	

Не все дети, которые не прошли тест М-СНАТ, удовлетворяют критериям для диагностики заболеваний из спектра аутизма. Однако детям, которые не прошли тест, требуются углубленное обследование врачом и обязательное направление на проверку развития к специалисту.

Приложение В. Информация для пациента

На I этапе аудиологического скрининга при непрохождении теста родители должны быть информированы, что скрининговая процедура является не диагностикой, а лишь отбором на диагностику нарушений слуха, которую необходимо осуществить до 3-х месяцев жизни. Тест, основанный на регистрации отоакустической эмиссии, может быть ложноположителен на фоне проблем наружного и среднего уха. Если отоакустическая эмиссия не зарегистрирована, то с диагнозом «тугоухость неуточненная» ребенок должен быть направлен на II этап аудиологического скрининга в сурдологический кабинет или центр.

Пример информационной памятки «Аудиологический скрининг новорожденных»:

«Первые три года жизни ребенок учится слушать и говорить. Если малыш плохо слышит, то он будет плохо понимать речь или совсем не сможет ее понимать. Из-за этого трудно научиться говорить. Со сниженным слухом рождается примерно 3 малыша из 1000, из них 1 – с глубокими потерями слуха. В прошлые годы для такого ребенка был бы закрыт мир звуков и полноценной жизни, у него бы не было речевого общения, социальной адаптации. Сегодня появились новые возможности ранней диагностики слуха и слухоречевого развития слабослышащих детей. При своевременной начатой программе помощи дети со сниженным слухом мало чем отличаются от сверстников. Они ходят в обычные детские сады и школы, учатся играть на музыкальных инструментах, изучают иностранные языки. Однако, программа помощи наиболее эффективна, если она начата в первые месяцы жизни малыша. Именно поэтому все новорожденные должны пройти проверку слуха сразу после рождения.

Для проверки слуха используется быстрый, безболезненный и абсолютно безопасный для здоровья малыша способ. Слух проверяется на 3-4 день методом регистрации вызванной отоакустической эмиссии. Обследование проводится во сне или в состоянии покоя. В ухо ребенка вставляется маленький зонд, через который подается звук. Здоровое, слышащее ухо отвечает «эхом» на этот звук.

При отсутствии «эха» ни в коем случае нельзя сразу говорить о тугоухости. Причинами отсутствия «эха» могут быть: а) наличие послеродовых масс в наружном слуховом проходе; б) заболевания среднего уха; в) наличие истинной патологии слуховой системы.

Если «эхо» не зарегистрировано, то Вашему малышу следует повторить скрининг через 1 месяц.

Слух не всегда остается нормальным и со временем может ухудшаться. Если у вас есть сомнения, хорошо ли Ваш малыш слышит и понимает речь, то незамедлительно обратитесь к врачу и проверьте слух Вашего ребенка».

При первичной диагностике сенсоневральной тугоухости у детей родителям предстоит ознакомление с большим объемом информации о медицинской, реабилитационной, социальной и образовательной стороне тугоухости. Родителям должны

быть интерпретированы результаты исследований и составлен план необходимого дополнительного обследования (по необходимости), лечебной и реабилитационной работы.

Вопросы лечения имеют особую актуальность и экстренность при острой форме сенсоневральной тугоухости. Отсутствие эффективного лечения стойкой сенсоневральной тугоухости с точки зрения доказательной медицины требует своевременного начала выбора коррекции нарушенной слуховой функции.

При односторонней тугоухости требуются дополнительные дифференциально-диагностические мероприятия.

По показаниям пациент направляется на медико-социальную экспертизу (МСЭ) для решения вопроса о присвоении статуса «ребенок-инвалид» с последующим составлением индивидуальной программы реабилитации или абилитации (ИПРА) и выбором коррекции (традиционное слухопротезирование, имплантационное слухопротезирование, кохлеарная имплантация). Родители ребенка информируются о порядке предоставления высокотехнологичной медицинской помощи (ВМП).

Приложение Г1-ГN. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях

Нет.

