

В.И. Попадюк¹, Е.С. Савельев^{1, 2}, Е.Е. Савельева³

¹ Российский университет дружбы народов им. Патриса Лумумбы, Москва, Российская Федерация

² Национальный медицинский исследовательский центр оториноларингологии, Москва, Российская Федерация

³ Башкирский государственный медицинский университет, Уфа, Российская Федерация

Подходы к диагностике и реабилитации детей с тугоухостью и глухотой в Российской Федерации

Автор, ответственный за переписку:

Савельев Евгений Сергеевич, аспирант кафедры оториноларингологии Российского университета дружбы народов им. Патриса Лумумбы, младший научный сотрудник Национального медицинского исследовательского центра оториноларингологии

Адрес: 117198, Москва, ул. Миклухо-Маклая, д. 6, **e-mail:** savelevzheny@yandex.ru

Снижение слуха у детей, включая тугоухость и глухоту, представляет собой серьезную медико-социальную проблему. Ухудшение слуховой функции у ребенка может привести к задержкам в умственном и речевом развитии. Чтобы избежать сложностей с социальной адаптацией, крайне важны профилактические меры и своевременная диагностика снижения слуха. В статье рассматриваются ключевые методики диагностики глухоты и тугоухости у детей, уделяется внимание проблематике лечения детей с острой и хронической сенсоневральной (нейросенсорной) тугоухостью, обсуждаются вопросы хирургического лечения глухоты у детей методом кохлеарной имплантации. При значительной потере слуха или глухоте кохлеарная имплантация зарекомендовала себя как наиболее эффективный метод реабилитации и социальной адаптации ребенка. Дети с IV степенью тугоухости и глухотой могут полноценно развиваться и интегрироваться в общество при успешно проведенной операции кохлеарной имплантации и качественной послеоперационной реабилитации. Данная статья содержит основные сведения, которые должны быть известны педиатрам и оториноларингологам при работе с детьми с глубокой сенсоневральной потерей слуха. Кохлеарная имплантация представляет собой передовую и результативную методику, которая помогает детям, страдающим от сенсоневральной тугоухости IV степени и глухоты.

Ключевые слова: кохлеарная имплантация, сенсоневральная тугоухость, настройка процессора кохлеарного импланта

Для цитирования: Попадюк В.И., Савельев Е.С., Савельева Е.Е. Подходы к диагностике и реабилитации детей с тугоухостью и глухотой в Российской Федерации. *Педиатрическая фармакология*. 2025;22(4):419–431. doi: <https://doi.org/10.15690/pf.v22i4.2939>

Valentin I. Popadyuk¹, Evgenii S. Savel'ev^{1, 2}, Elena E. Savel'eva³

¹ RUDN University, Moscow, Russian Federation

² The National Medical Research Center of Otorhinolaryngology, Moscow, Russian Federation

³ Bashkir State Medical University, Ufa, Russian Federation

Diagnosis and Rehabilitation Approaches in Children with Hearing Loss and Deafness in Russian Federation

Impaired hearing in children such as hearing loss and deafness is crucial medical and social topic. Auditory function deterioration in a child can lead to mental and speech development delays. Preventive measures and timely diagnosis of defective hearing are extremely important to avoid any difficulties with social adaptation. This article covers key methods for diagnosis deafness and hearing loss in children, considers treatment of children with acute and chronic sensorineural hearing loss, and discusses issues of deafness surgical treatment via cochlear implantation in children. Cochlear implantation proved to be the most effective method for rehabilitation and social adaptation of children with significant hearing loss or deafness. Children with grade IV hearing loss and deafness can fully develop and integrate into society after successful cochlear implantation surgery and high-quality postoperative rehabilitation. This article contains basic data that pediatricians and otorhinolaryngologists should know when working with children with severe sensorineural hearing loss. Cochlear implantation is the advanced and effective technique helping children suffering from grade IV sensorineural hearing loss and deafness.

Keywords: cochlear implantation, sensorineural hearing loss, cochlear implant processor adjustment

For citation: Popadyuk Valentin I., Savel'ev Evgenii S., Savel'eva Elena E. Diagnosis and Rehabilitation Approaches in Children with Hearing Loss and Deafness in Russian Federation. *Pediatricheskaya farmakologiya — Pediatric pharmacology*. 2025;22(4):419–431. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.15690/pf.v22i4.2939>

АКТУАЛЬНОСТЬ

Тугоухость и глухота у детей — актуальная не только медицинская, но и социальная проблема. Тугоухость у детей сопровождается задержкой умственного и речевого развития, которые нарушают коммуникативные функции [1]. Глубокая и тяжелая тугоухость сказывается на обучении детей и их общении в социуме, влияет на социализацию ребенка и его развитие. Профилактика, правильная диагностическая и лечебная тактика необходимы для предотвращения проблем интеграции ребенка в обществе [2, 3, 4]. Дети с тугоухостью могут сильно отличаться от здоровых детей-сверстников [5]. У маленьких детей речь сильно зависит от порогов слуха и состояния интеллектуального развития. При хронической сенсоневральной (нейросенсорной) тугоухости (СНТ) оптимальным методом помощи является слухопротезирование, то есть применение цифровых слуховых аппаратов (СА). Выявление ребенка с незначительной тугоухостью бывает сложным, так как тугоухость порой малозаметна на начальных этапах для родителей ребенка. Детский и подростковый возраст — критичный период, когда как раз и развиваются когнитивные функции [6]. При выраженной потере слуха перцептивного характера кохлеарная имплантация (КИ) является самым эффективным способом реабилитации и социальной адаптации ребенка [7]. Технологии КИ активно развиваются. Причем прогресс идет по всем направлениям: ранняя диагностика и отбор детей для хирургического лечения, техническое усовершенствование внутренней и наружной частей кохлеарных имплантов, техники проведения оперативного вмешательства, а также реабилитационных мероприятий [6]. Для полноценного развития детей с глухотой и тугоухостью IV степени требуются не только хорошо выполненная операция КИ, но и сложный послеоперационный реабилитационный период, который включает в себя правильную настройку речевого процессора кохлеарного импланта, помощь, в которую входят занятия с сурдопедагогами, логопедами, психологами, родителями, музыкальными и социальными работниками. Большинство специалистов считают, что реабилитация является важнейшим этапом после проведенного хирургического лечения [8, 9].

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Доклад по проблемам слуха Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ), опубликованный в 2021 г., показал, что в мире более 1,5 млрд людей имеют различные виды снижения слуха, из них более 430 млн человек нуждаются в проведении реабилитационных мероприятий [1]. Нарушение слуха в раннем возрасте изменяет нейронные связи мозга и обработку в нем, что особенно выражено в возрасте до 3 лет [1]. ВОЗ констатирует, что около 6% населения Земли имеет снижение слуха. В России людей со снижением слуха более 13 млн, из них 1 млн составляют пациенты детского возраста. ВОЗ опубликовала прогноз, что число людей с тугоухостью будет не менее 2,5 млрд после 2050 г. Во время аудиологического скрининга выявляется 1 новорожденный с нарушением слуха из 1000 родившихся детей, и затем еще 2–3 ребенка утрачивают здоровый слух в последующие годы [2, 6]. Снижение слуха может быть врожденной патологией [10]. Среди новорожденных, находящихся в палатах реанимации, от 20 до 40 детей из 1000 имеют различные нарушения функции слухового анализатора [11–14]. Многие авторы констатируют, что число стойких нарушений слуха с ростом ребенка увеличивается [13–15].

Департамент мониторинга, анализа и стратегического развития здравоохранения ФГБУ «Центральный

научно-исследовательский институт организации и информатизации здравоохранения» Министерства здравоохранения Российской Федерации в 2024 г. опубликовал статистические материалы по общей заболеваемости детского населения России, согласно которым в 2023 г. в нашей стране зарегистрировано 35 037 детей от 0 до 14 лет с двусторонней СНТ, что составляет 137,2 ребенка на 100 тыс. детского населения Российской Федерации [16].

Среди всех случаев врожденного снижения слуха СНТ составляет 80%. Случаи приобретенной тугоухости составляют до 12% [10, 13–15, 17, 18].

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Нейросенсорная потеря слуха (перцептивная, сенсоневральная тугоухость) — это поражение звуковоспринимающих анатомических структур от нейроэпителия органа Корти до центральных отделов головного мозга [11].

Коды МКБ: Н90.3 Нейросенсорная потеря слуха двусторонняя; Н90.5 Нейросенсорная потеря слуха неуточненная; Н90.4 Нейросенсорная потеря слуха односторонняя с нормальным слухом на противоположном ухе [14].

КЛАССИФИКАЦИЯ ЗАБОЛЕВАНИЯ

По степени тяжести в соответствии со средним порогом воздушного проведения звуков на речевых частотах 0,5, 1, 2 и 4 кГц СНТ может быть: I степени — 26–40 дБ; II степени — 41–55 дБ; III степени — 56–70 дБ; IV степени — 71–90 дБ и глухота — 91 дБ и более; *по характеру возникновения:* врожденной и приобретенной; *по времени возникновения:* внезапной (до 12 ч); острой (до 1 мес); подострой (1–3 мес) и хронической (более 3 мес); *по развитию речи ребенка:* постлингвальной (после овладения речью); долингвальной (до развития речи) [14].

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Детская СНТ бывает приобретенной и врожденной [19]. При врожденной тугоухости этиологический фактор действует на пренатального ребенка или на малыша сразу после рождения [19]. К причинным факторам, которые оказывают повреждающее действие на орган слуха, относят: инфекционные заболевания матери во время беременности, внутриутробную гипоксию, родовую травму и асфиксию в родах, гипербилирубинемию, низкую массу тела новорожденного (менее 1500 г), низкий балл по шкале APGAR, применение ототоксичных лекарств во время беременности, в том числе аминогликозидов, цитотоксических или противомаларийных препаратов и диуретиков [20, 21]. В перинатальный период могут оказать влияние следующие факторы: низкая масса тела при рождении; недоношенность с гестационным возрастом ≤ 32 нед; гипоксия или асфиксия при рождении; низкая оценка по шкале APGAR (менее 6 баллов); длительная искусственная вентиляция легких; тяжелая желтуха и гипербилирубинемия в неонатальный период [2, 22–26].

Длительное выхаживание недоношенных детей и их незрелость в сочетании с различной сопутствующей патологией приводят к СНТ или глухоте [23, 27, 28]. Врожденная тугоухость зачастую обусловлена генетическими мутациями [29]. 70% детей с врожденной долингвальной тугоухостью имеют изменение генотипа. Несиндромальные формы встречаются в 70–85% случаев, и они не сочетаются с изменением других органов [17, 23].

Не менее 100 генов отвечают за белки улитки, и их мутации нарушают работу волосковых клеток улитки в органе Корти. Часто встречается мутация в гене *GJB2*, который отвечает за синтез коннексина 26, ответствен-

ного за обмен ионов K^+ в улитке [21]. В России наиболее часто встречается делеция 35delG хромосомы, гетерозиготное носительство которой составляет от 2 до 6% [17, 23]. Такая форма врожденной тугоухости в нашей стране имеется у половины детей со стойкой тугоухостью. Врожденная двусторонняя СНТ тяжелой степени и глухота часто являются результатом этой рецессивной мутации. Эти дети имеют неотягощенный семейный анамнез, и у них отсутствуют факторы риска, родители такого ребенка имеют нормальный слух. В этом случае у ребенка имеется перцептивное нарушение слуха, тогда как родители имеют нормальный слух и не подозревают о данной мутации и наличии тугоухости у своего малыша.

При синдромальных формах снижения слуха сочетаются с поражением других органов. В клинической практике встречаются синдромы: Пендреда, Ваарденбурга [23, 30], Ушера, бронхио-ото-ренальный синдром [31–33] и другие.

Причиной ненаследственной тугоухости может быть цитомегаловирусная инфекция, которая встречается у 25% недоношенных [23, 34], зачастую являясь причиной врожденной СНТ. Эта инфекция может протекать бессимптомно. Внутриутробные инфекции, такие как токсоплазмоз и краснуха, способны приводить к развитию СНТ у детей [35]. Что касается герпетической инфекции, то в настоящее время нет убедительных доказательств ее роли в развитии врожденной СНТ [23, 36].

Приобретенные причины могут воздействовать и приводить к поражению органа слуха в любом возрасте. Причинами у детей могут быть перенесенные грипп, парагрипп, менингит, эпидемический паротит, цитомегаловирусная инфекция, краснуха, скарлатина, аденовирусная инфекция, применение антибиотиков ототоксического ряда, некоторых диуретиков, салцилатов, препаратов хинина и цитотоксических лекарств. Первое место среди антибиотиков ототоксического действия занимают антибиотики из группы аминогликозидов (гентамицин, амикацин и другие). Ототоксичностью обладают также многие другие антибиотики (эритромицин, хлортетрациклин, тетрациклин). У детей причинами СНТ могут являться нейродегенеративные заболевания, травмы головы, действие на улитку громких звуков во время частого использования наушников, посещения концертов, дискотек, шумных заведений [37]. Также встречается изменение внутреннего уха после перенесенных отитов.

Факторы патогенеза СНТ у детей следующие: изменение гемодинамических показателей улитки, воспаление, интоксикация, нарушение метаболизма во внутреннем ухе, отек структур. Развитие сенсорных поражений органа Корти зависит от этиологической причины. Так, при гриппе наблюдаются гемorragии в улитке. Вирусы могут вызвать гемагглютинацию, изменение эндотелия капилляров и ангиоспазм. При рассеянном склерозе может наблюдаться СНТ центрального типа без поражения волосковых клеток улитки [38]. Антибиотики способны вызывать дегенерацию структур внутреннего уха и центральных проводящих путей [2, 23, 39].

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Клиническая картина характеризуется снижением или отсутствием у ребенка реакции на звуки речевого и неречевого спектра, и, как правило, имеется задержка развития речи. При постлингвальной СНТ может наблюдаться хорошее развитие речи, однако после воздействия причинного фактора появляется снижение слуха, которое может сопровождаться шумом в ушах высокочастотного спектра и нарушением разборчивости речи, особенно шепотной. Тугоухость может сопровождаться

вестибулярными расстройствами в виде головокружений. У детей с долингвальной СНТ отставание в речевом развитии вначале может быть недооценено родителями. С задержкой речи такие дети часто наблюдаются у психологов, неврологов, логопедов, педагогов. Слабые потери слуха (I, II степени) могут долгое время оставаться незамеченными, маскируясь под неусидчивость, невнимательность или низкую успеваемость в школе. Значительное увеличение выявления СНТ и глухоты детей до года связано с внедрением в Российской Федерации аудиологического скрининга.

При сборе анамнеза врачу необходимо оценить наследственность родителей по тугоухости и глухоте, проанализировать факторы риска и особенности течения беременности, родов и перинатального периода. Очень важно выяснить сроки возникновения СНТ, так как при острой возникшей тугоухости требуется срочная интенсивная медикаментозная терапия согласно утвержденным Минздравом России клиническим рекомендациям [14].

ДИАГНОСТИКА

При осмотре ребенка необходимо оценить лицевой скелет для выявления генетических синдромов. Проводят стандартный оториноларингологический осмотр и отоскопию. При наличии СНТ у ребенка определяется неизменная подвижная барабанная перепонка перламутрового цвета. Любой острый средний отит может вызвать поражение внутреннего уха с развитием острой СНТ. Наиболее высокая нейротропность у вирусов гриппа, парагриппа, паротита. В этих случаях СНТ у ребенка протекает на фоне отита, а при отоскопии наблюдается картина, соответствующая отиту. При выявлении СНТ необходима консультация врача-генетика.

Широкая линейка методов исследования слуховой функции позволяет провести качественную оценку слуха любого ребенка с рождения [40].

Методы исследования бывают субъективными (психоакустическими) и объективными (электрофизиологическими). Субъективные методы основаны на поведенческом ответе на тестирующий сигнал, данные тесты требуют активного участия ребенка. Объективные же методы не нуждаются в активном участии ребенка в исследовании и проводятся в состоянии физиологического или медикаментозного сна. Среди субъективных методов у малышей до полугодия на практике применяются безусловные рефлекторные реакции — рефлекс Моро и другие.

Поведенческая аудиометрия проводится в возрасте от 4 до 36 мес [23, 41]. В возрасте от 6 до 36 мес ребенка рекомендована аудиометрия с визуальным подкреплением (visual reinforcement audiometry) [23, 41–44].

В возрасте 2–5 лет при хорошем развитии ребенка и отсутствии неврологической симптоматики в большинстве случаев удается выполнить игровую аудиометрию, привлекая внимание яркими цветными игрушками. Большинство детей после 2,5 лет проходят процедуру игровой тональной аудиометрии, то есть ребенок выполняет действие, например собирает пирамидку в ответ на подаваемый в ухо через головной наушник тональный сигнал. При этом возможно получить график слуха (аудиограмму). Детям после 5 лет можно проводить классическую тональную пороговую аудиометрию без использования игровых методик. Полученные графики слуха в случае поражения органа Корти показывают повышение порогов восприятия воздушно-проведенных звуков, подаваемых через головной телефон, и повышение порогов восприятия звуков, подаваемых через костный телефон, что отражено на представленной аудиограмме (рис. 1).

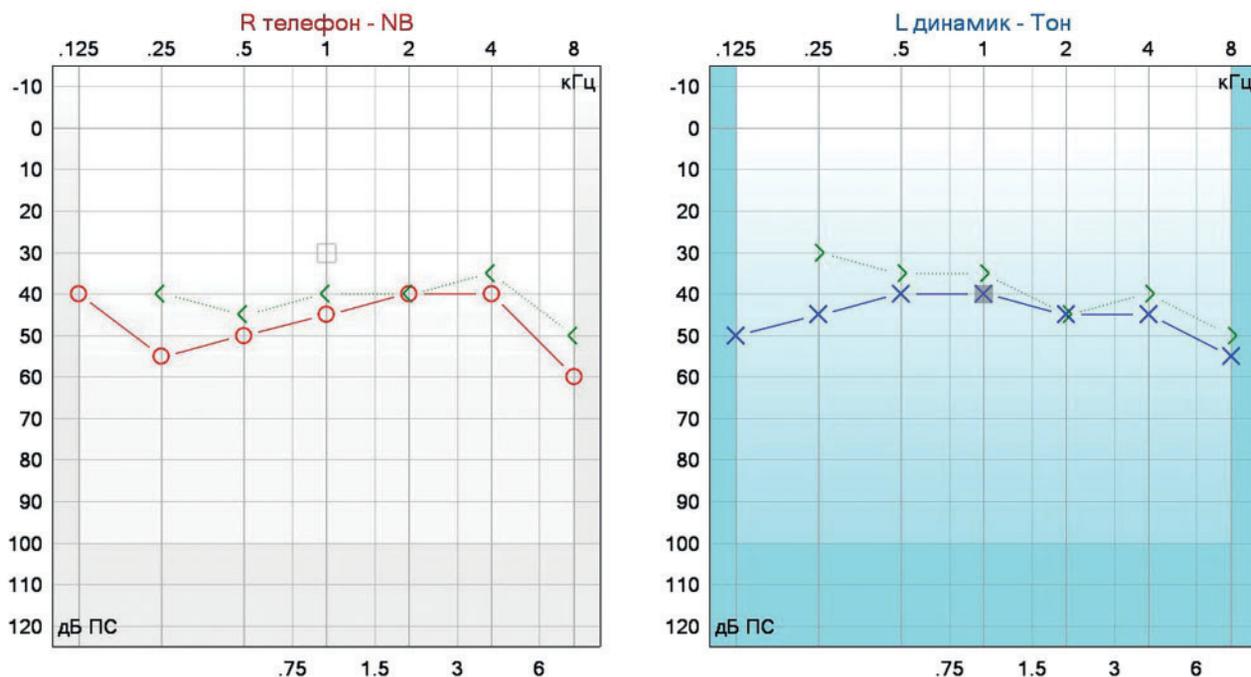


Рис. 1. Аудиограмма ребенка с СНТ II степени
Fig. 1. Audiogram of a child with grade II SNHL

Примечание. Красная линия — воздушная проводимость правого уха; синяя линия — воздушная проводимость левого уха; зеленая линия — костная проводимость.
Note. Red line — right ear air-conduction; blue line — left ear air-conduction; green line — bone-conduction.

Детям школьного возраста уже можно выполнить весь арсенал субъективных тестов: акуметрию с проведением камертональных проб, тональную пороговую и речевую аудиометрию, надпороговые тесты и другие.

При СНТ звучание камертонов укорочено, опыты Ринне и Федериче положительные, а в пробе Вебера имеется латерализация звука в лучше слышащее ухо. При СНТ средней и глубокой степени порог 100% разборчивости речи по данным речевой аудиометрии не достигается. К объективным методам относят импедансометрию, регистрацию отоакустической эмиссии (ОАЭ) и слуховых вызванных потенциалов [40].

Импедансометрия включает в себя два теста: тимпанометрию и рефлексометрию [42, 45]. Метод отражает состояние среднего уха, давление в барабанной полости и уровень подвижности (податливости) перепонки и рычажной системы слуховых косточек. При СНТ у детей регистрируется классическая тимпанограмма «А», характерная для здорового среднего уха (рис. 2).

Рефлексометрия позволяет определить пороги акустического рефлекса мышц среднего уха. Для детей младше 6 мес рекомендуется применять высокочастотную тимпанометрию с частотой зондирующего тона 1 кГц. Задержанная вызванная отоакустическая эмиссия (ЗВОАЭ) и на частоте продукта искажения (DP-грамма) помогают оценить функцию наружных волосковых клеток органа Корти (рис. 3, 4). В России метод регистрации ОАЭ применяется как скрининговый тест в родильных домах [46–49].

Если снижение слуха у ребенка превышает 30 дБ, то ЗВОАЭ перестает регистрироваться. При снижении слуха более 50–60 дБ исчезает и другой вид эмиссии — отоакустическая эмиссия на частоте продукта искажения [15, 41, 43].

Основным методом объективной аудиометрии является регистрация коротколатентных слуховых вызванных потенциалов (КСВП) ствола мозга [43, 50–56]. Для этого

используют специальное оборудование, которое позволяет записать КСВП (auditory brainstem responses; ABR) (рис. 5–8).

При исследовании используются широкополосные щелчки (см. рис. 5–7), тональные послышки или частотно-специфические chirp-стимулы.

При регистрации стационарных слуховых потенциалов на постоянно модулированный тон (auditory steady-

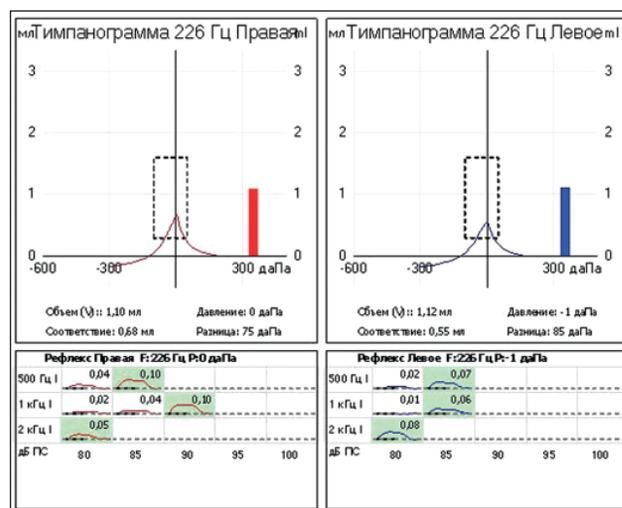


Рис. 2. Импедансометрия ребенка с СНТ I степени
Fig. 2. Impedance measurement of a child with grade I SNHL

Примечание. Красная линия — тимпанограмма правого уха, тип «А»; синяя линия — тимпанограмма левого уха, тип «А»; рефлексы зарегистрированы; в случае СНТ III степени и более рефлексы перестают регистрироваться.

Note. Red line — right ear tympanogram, type «А»; blue line — left ear tympanogram, type «А»; reflexes are registered; no reflexes can be registered in case of grade III SNHL or higher.

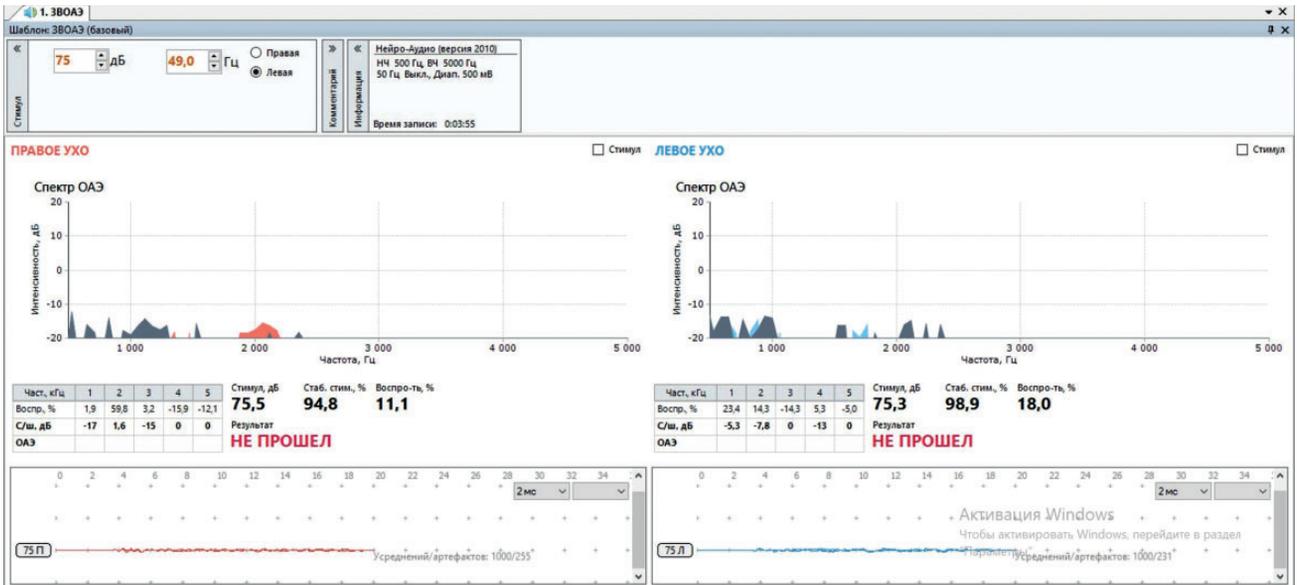


Рис. 3. Результат регистрации задержанной вызванной отоакустической эмиссии (ЗВОАЭ) ребенка с СНТ III степени
Fig. 3. The result of transiently evoked otoacoustic emissions (TEOAE) registration in a child with grade III SNHL

Примечание. Задержанная вызванная отоакустическая эмиссия не регистрируется с обеих сторон, тест не пройден.
Note. Delayed transiently evoked otoacoustic emission is not registered on both sides, test failed.

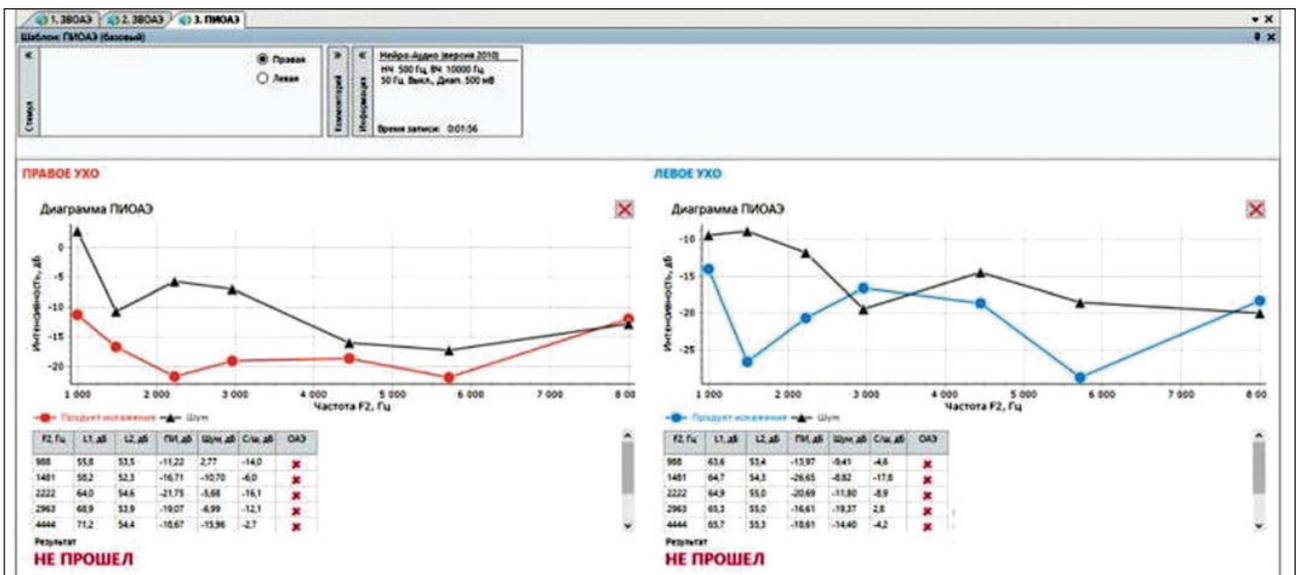


Рис. 4. Результат регистрации отоакустической эмиссии на частоте продукта искажения
Fig. 4. The result of distortion product otoacoustic emission registration

Примечание. Отоакустическая эмиссия на частоте продукта искажения не регистрируется с обеих сторон, тест не пройден.
Note. Distortion product otoacoustic emission is not registered on both sides, test failed.

state response; ASSR) (см. рис. 8) оценивают частотную аудиограмму для каждого уха отдельно (см. рис. 8).

Тест ASSR позволяет проводить стимуляцию очень громкими стимулами (120 дБ порога слуха), в отличие от КСВП, где максимальная интенсивность составляет до 103 дБ нормального порога слуха. Для точного определения порогов слуха у детей любого возраста необходимо использовать перекрестный контроль с применением как объективных, так и субъективных тестов [57–59].

Для детей с СНТ важно проводить диагностику развития речи, артикуляционного аппарата, когнитивных и психических функций. Таким детям необходимы консультации и наблюдение сурдопедагога, логопеда, дефектолога, психолога, невролога и, при необходимости, отоневролога.

ЛЕЧЕНИЕ

Детям с острой и внезапной СНТ необходимы госпитализация по экстренным показаниям и комплексная интенсивная терапия с целью наиболее максимального восстановления слуха — «терапия спасения». Согласно клиническим рекомендациям Минздрава России, терапию проводят в стационаре неврологического или оториноларингологического отделения, препараты вводят внутривенно или внутримышечно. Глюкокортикостероиды назначают независимо от этиологии острой СНТ, лечение должно быть начато как можно раньше в период обратимых изменений нервной ткани органа Корти.

Эффективность лечения острой СНТ путем транстимпанального введения глюкокортикостероидов отличается от таковой при системном введении кортикостероидов

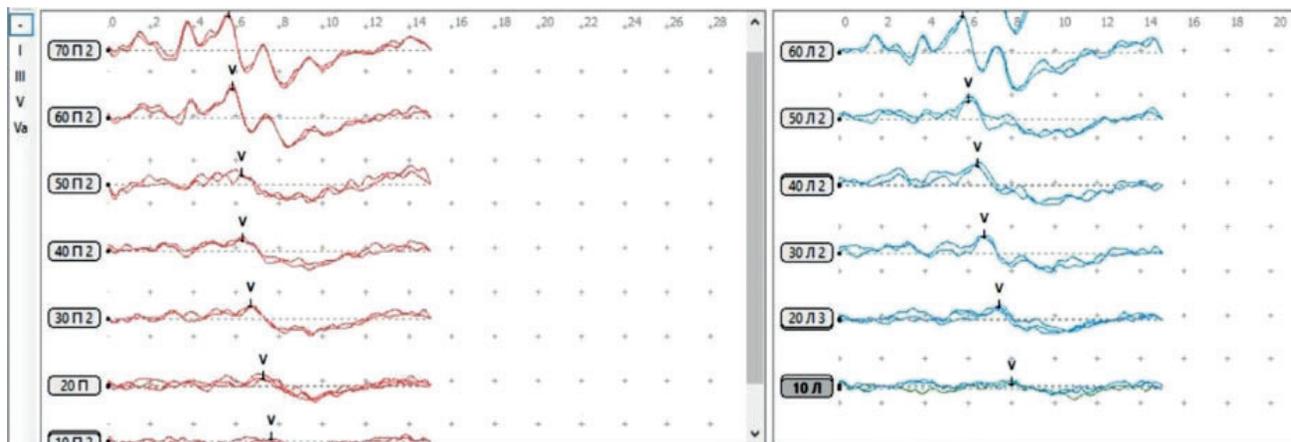


Рис. 5. Результат регистрации коротколатентных слуховых вызванных потенциалов (КСВП) у ребенка с нормальным слухом
Fig. 5. The result of short-latency auditory evoked potentials (SLAEP) registration in a child with normal hearing

Примечание. Красный цвет — правое ухо; синий цвет — левое ухо.
Note. Red — right ear; blue — left ear.

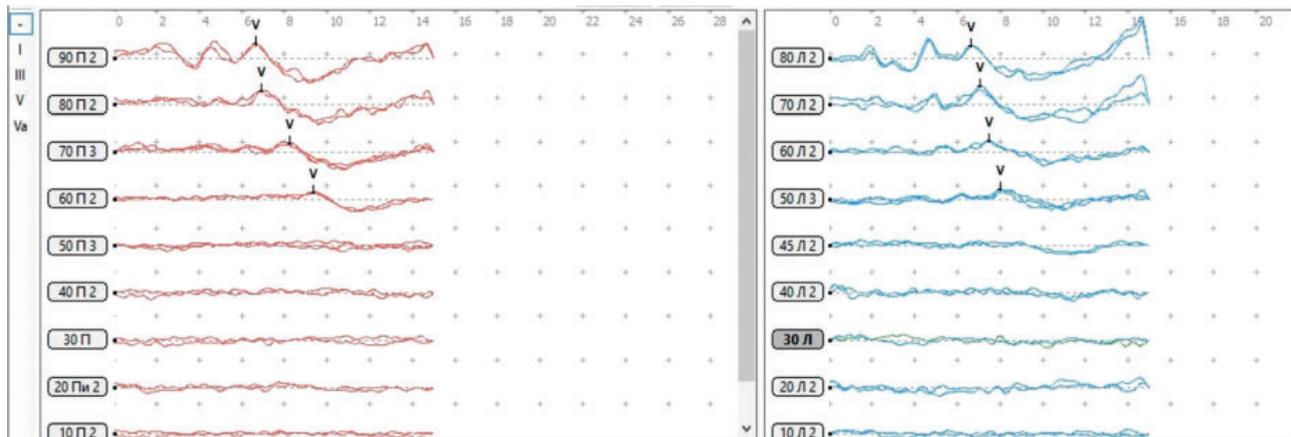


Рис. 6. Результат регистрации коротколатентных слуховых вызванных потенциалов (КСВП) у ребенка с СНТ II степени
Fig. 6. The result of short-latency auditory evoked potentials (SLAEP) registration in a child with grade II SNHL

Примечание. Красный цвет — правое ухо; синий цвет — левое ухо.
Note. Red — right ear; blue — left ear.

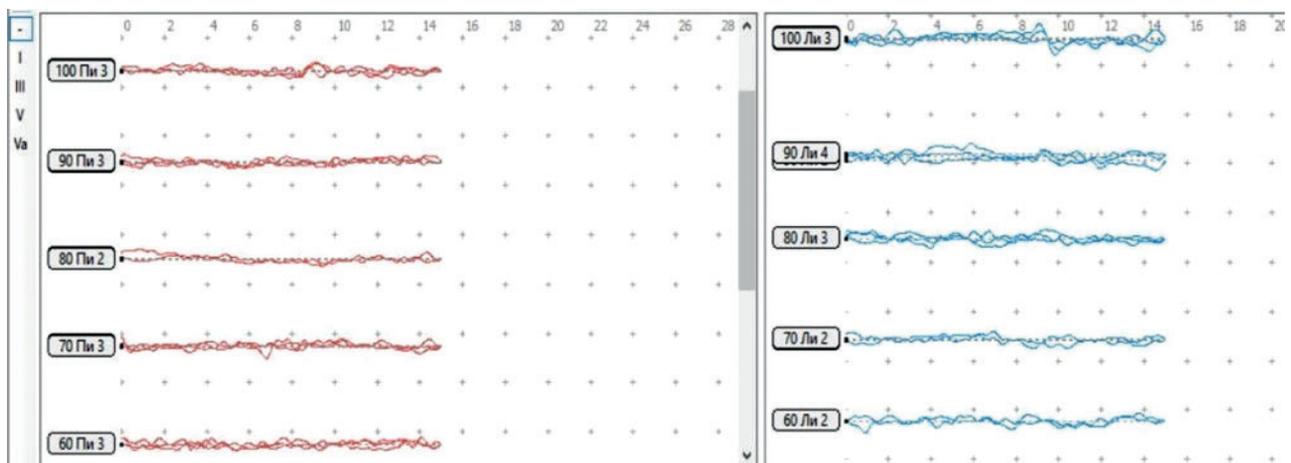


Рис. 7. Результат регистрации коротколатентных слуховых вызванных потенциалов (КСВП) у ребенка с двусторонней сенсоневральной глухотой
Fig. 7. The result of short-latency auditory evoked potentials (SLAEP) registration in a child with bilateral sensorineural deafness

Примечание. Красный цвет — правое ухо; синий цвет — левое ухо.
Note. Red — right ear; blue — left ear.

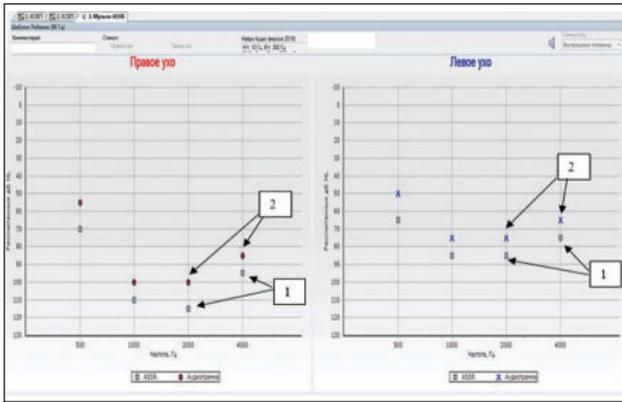


Рис. 8. Результат регистрации стационарных слуховых вызванных потенциалов (мульти-ASSR) ребенка с СНТ IV степени справа и III степени слева

Fig. 8. Result of auditory steady-state response (multi-ASSR) registration in a child with grade IV SNHL on the right and grade III SNHL on the left

Примечание. Красный цвет — правое ухо; синий цвет — левое ухо; 1 — пороги chirp-ASSR-теста; 2 — пороги слуха ребенка с учетом поправочного коэффициента.

Note. Red — right ear; blue — left ear; 1 — chirp-ASSR test thresholds; 2 — hearing thresholds in the child considering the correction factor.

и стандартной терапии ранним началом действия, более длительным терапевтическим эффектом и низкой дозировкой вводимого препарата [60]. Интратимпанальное введение глюкокортикостероидов может быть альтернативой для тех пациентов, у которых имеются противопоказания к системной стероидной терапии или же нет от нее эффекта. Возможно применение интратимпанального введения препарата у детей с сахарным диабетом [61].

В качестве метода воздействия на транспорт кислорода и гемодинамику улитки, уменьшающего гипоксию, отек и потенцирующего коррекцию ишемии, возможно применение гипербарической кислородной терапии (гипербарической оксигенации).

В процессе терапии острой СНТ у детей целесообразно использовать препараты, которые положительно влияют на микроциркуляцию и реологические характеристики крови, а также антиоксидантные и антигипоксантные средства [23, 61].

При составлении плана лечения любой формы СНТ важно включить в него медикаменты, способствующие активизации обменных процессов и регенерации нейроэпителия, а также препятствующие прогрессированию нейропатии. Для достижения этих целей часто прибегают к применению витаминов группы В, положительно зарекомендовавших себя в комплексной терапии заболеваний периферической нервной системы [12]. При стойкой хронической СНТ необходимо проводить лечение сочетанных заболеваний и постоянное мониторингирование порогов слуха ребенка. Детям с хронической СНТ требуется консультация педиатра, офтальмолога, невролога, кардиолога, нефролога, генетика, медицинского психолога, по показаниям — психиатра [14].

В соответствии с официальными клиническими рекомендациями, разработанными профессиональным сообществом и одобренными Минздравом России, консервативные методы лечения хронической стойкой СНТ у детей не находят одобрения. Вместо этого внимание акцентируется на необходимости терапии сопутствующих заболеваний под наблюдением соответствующих медицинских специалистов [14].

Для оптимизации слуха у детей, страдающих хронической СНТ, и стимуляции их слухоречевого развития рекомендуется применение *слухопротезирования*. Это подразумевает использование современных цифровых СА [14].

Для детей, страдающих хронической СНТ, рекомендуют использовать СА, если среднее значение порогов слуха на частотах 500, 1000, 2000 и 4000 Гц при воздушной проводимости на лучшем ухе достигает 31 дБ и выше [14]. При выборе СА для ребенка с СНТ предпочтение отдается заушным моделям. Если тугоухость затронула оба уха, то использование СА с обеих сторон, известное как бинауральное слухопротезирование, показывает заметные преимущества. Внутришные СА, в свою очередь, могут быть использованы после достижения совершеннолетия. Существуют определенные противопоказания к использованию СА. К ним относятся острая СНТ, требующая лечения, гнойно-воспалительные заболевания уха в стадии обострения и головокружение [14].

Слухопротезирование врожденной тугоухости до 3 мес жизни ребенка способствует наилучшему развитию его слухоречевых способностей. В современных СА имеются специальные детские функции (детские формулы настройки, блокировка батарейного отсека, световая индикация работы устройства, цветные корпуса и др.).

ХИРУРГИЧЕСКАЯ ПОМОЩЬ

На сегодняшний день КИ — это наиболее эффективный способ помочь детям, страдающим СНТ IV степени и глухотой. Решение о необходимости проведения КИ принимается после того, как будет установлено, что слухопротезирование с использованием СА бинаурально в течение 3–6 мес не принесло ожидаемого эффекта, и при этом ребенок нуждается в улучшении его слуховой функции, а семья ребенка проявляет мотивацию к дальнейшему лечению и реабилитации.

Некоторые дети могут быть направлены на КИ без предварительного слухопротезирования. Это касается пациентов с двусторонней СНТ IV степени или глухотой, у которых диагностирована наследственная тугоухость с мутацией в гене *GJB2* или других генах, а также тех, кто перенес менингит или менингоэнцефалит [14].

КИ представляет собой хирургическую процедуру, в ходе которой во внутреннее ухо (улитку) вживляются электроды. Они позволяют восстановить слух за счет прямой электрической стимуляции волокон слухового нерва. Современные кохлеарные импланты — это высокотехнологичные устройства, которые прошли долгий путь развития от простых систем прямой электрической стимуляции до сложных аппаратов, возвращающих слух многим взрослым и детям [54].

Система кохлеарного импланта включает в себя следующие части: наружная часть (речевой процессор) (рис. 9) и внутренняя (собственно кохлеарный имплант).

Преимущество использования кохлеарных имплантов при глубокой степени тугоухости и глухоте по сравнению с использованием СА показано в многочисленных международных исследованиях [54].

Показания к КИ у детей. КИ для детей рекомендуется в соответствии с обновленными клиническими протоколами Минздрава России (КР 2024) при следующих условиях:

- при обнаружении у ребенка хронической двусторонней СНТ IV степени или глухоты, когда средние пороги слуха составляют 80 дБ и выше в диапазоне частот

от 500 до 4000 Гц. Это устанавливается на основании всестороннего аудиологического обследования, включая результаты объективных тестов;

- если при использовании бинауральных СА, подобранных с учетом индивидуальных особенностей, пороги слухового восприятия в свободном звуковом поле превышают 40 дБ на частотах от 500 до 4000 Гц;
- в случае отсутствия значительного улучшения восприятия речи при использовании оптимально подобранных СА, особенно при высокой степени двусторонней тугоухости;
- при выявлении хронической двусторонней СНТ по типу аудиторной нейропатии любой степени, если применение СА не приносит ожидаемого эффекта;
- решение принимается на основании заключения сурдопедагогической комиссии медицинского центра, специализирующегося на хирургическом лечении подобных состояний.

Противопоказания. В соответствии с официальными клиническими рекомендациями Минздрава России, существуют определенные условия, при которых проведение КИ у детей категорически не рекомендуется.

К таким условиям относятся:

- полное отсутствие структур внутреннего уха, характерное для аномалии Michel;
- полная облитерация улитки;
- наличие серьезных соматических, нервных или психических заболеваний, которые могут помешать проведению операции под общим наркозом, установке кохлеарного импланта и последующей слухоречевой реабилитации [14].

Исследования A.D. Warner-Czyz и соавт. (2022) показали, что использовать кохлеарные импланты у детей возможно, если ребенок соответствует критерию $50/>70$, где 50 — это процент определения слов (разборчивости слов), а 70 — порог слуха, то есть врач должен рассматривать ребенка как кандидата на КИ, если процент разборчивости слов речи менее 50%, а тональные пороги слуха без СА — более 70 дБ, и имеют плохие результаты от использования СА, а также плохой прогресс в слухоречевом развитии ребенка [54, 62–64].

Внутренняя часть кохлеарного импланта устанавливается хирургом во время операции. A. Das и соавт. в 2024 г. сделали вывод, что использование микроскопа является предпочтительным для проведения КИ, но в случаях с затрудненной визуализацией эндоскоп может быть дополнением к микроскопу для лучшего обзора, что увеличивает шансы на качественную установку импланта в нишу круглого окна и способствует сохранению слуха [65].

S.K. Swain в 2022 г. провел обзор статей за 20-летний период, в которых указывалось на наличие вестибулярной дисфункции у пользователей кохлеарных имплантов. Автор сделал вывод, что введение электрода в улитку может привести к морфологическим и функциональным изменениям во внутреннем ухе, что способно вызывать головокружение. В связи с этим является важным проведение исследования вестибулярной функции ребенка после КИ. Автор предполагает, что нарушение работы периферических вестибулярных рецепторов приводит к головокружению только при недостаточности центральных компенсаторных механизмов [66].

Наружный компонент — речевой процессор (РП) — подключается обычно через 3–4 нед после операции [54, 62, 67]. Некоторые клиники первое подключение



Рис. 9. Наружная часть (речевой процессор с передатчиком) системы кохлеарного импланта на ухе пациента
Источник: Савельев Е.С., 2024.

Fig. 9. External part (speech processor with transmitter) of the cochlear implant system on the patient's ear
Source: Savelyev E.S., 2024.

РП проводят на 2–3-й день после операции. РП передает сигнал через кожу внутреннему компоненту системы — кохлеарному импланту. РП разных производителей отличаются и бывают карманными, заушными или внешними [54]. При определении показаний к КИ важными факторами являются наличие серьезной поддержки со стороны родителей ребенка с готовностью к послеоперационному реабилитационному периоду, понимание родителями необходимости коррекции параметров РП, то есть проведения периодических настроек РП, необходимости постоянных занятий с сурдопедагогами, логопедами, дефектологами в послеоперационный период.

Для качественной коррекции параметров настройки РП кохлеарных имплантов применяются различные методы, в результате которых определяют пороги комфортного и порогового уровней стимуляции слухового нерва, конфигурацию настроечных карт, уровни дискомфорта и другие параметры [54, 68].

Существует два основных метода настройки РП: субъективный, или психоакустический, и объективный, или электрофизиологический, основанный на регистрации электрофизиологических ответов нерва [54, 69]. Субъективные методы различны, наиболее часто применяют оценку реакции пациента во время настроечной сессии на различные звуки речевого и неречевого спектра, а также тестирование живой речью, в свободном поле, анкеты и опросники, тональную пороговую и речевую аудиометрию в свободном звуковом поле.

Сурдопедагоги играют важную роль при тестировании ребенка как во время настройки РП, так и при динамическом наблюдении [69, 70]. Речевая аудиометрия в свободном звуковом поле в тишине и шуме является простым и эффективным дополнительным методом для коррекции параметров стимуляции РП кохлеарного импланта [69, 71].

Среди объективных методов, которые могут быть использованы в программировании речевых процессоров кохлеарного импланта, основным является определение порога электрически вызванного потенциала действия слухового нерва методом телеметрии нервного ответа [69, 72].

Электрически вызванный потенциал действия слухового нерва (electrically evoked compound action potential; eCAP), или телеметрия нервного ответа слухового нерва, является ответом группы нервных волокон слухового нерва, его регистрация проводится с использованием электродов внутри улитки [54, 72, 73]. Этот метод является наиболее оптимальным для применения у маленьких детей, так как он является полностью автоматическим и не требует обратной связи с пациентом.

Проведение измерения стапедального рефлекса на электрическую стимуляцию также является объективной методикой для настройки параметров РП, поскольку пороги стапедального рефлекса можно использовать при выборе комфортных порогов слуха [74].

РЕАБИЛИТАЦИЯ

Реабилитация детей после установки электродов и настройки РП — важная и неотъемлемая часть КИ. Необходимо обеспечить ребенку после КИ наличие речевой «слышащей среды», постоянных занятий по развитию слуховых навыков и речи с целью усвоения общеобразовательных программ, соответствующих его возрасту. Доказано, что дети, прооперированные в возрасте до 2 лет, могут развивать речевые навыки как у здоровых слышащих детей [75].

Н.М. Farag и соавт. в 2024 г. провели анализ речевых навыков у 46 детей от 4 до 5 лет, использующих системы кохлеарных имплантов, прооперированных в возрасте с 2 до 4,3 года, при помощи шкалы APPLE TOOL (A Proficient Preschooler Language Evaluation), которая предназначена для оценки речи у детей от 3 до 5 лет. Авторы сделали вывод, что дети, с которыми проводились постоянные лингвистические занятия более 2 лет, демонстрировали более высокие показатели, чем дети, занимающиеся менее 1 года [76].

Н.А.М. Mosaed и соавт. опубликовали данные о том, что двумя наиболее важными факторами, влияющими на результат КИ, являются возраст на момент имплантации и длительность слухового опыта. Другие факторы были важны, но не оказывали существенного влияния на результаты восприятия речи [77].

Интересны данные, которые представили А. Ramadhanti и соавт. [78]. Они провели онлайн-опрос 157 специалистов Индонезии в области оториноларингологии на предмет кохлеарных имплантов (знание о кохлеарных имплантах, отношение к ним и готовность специалистов ЛОР изучать и участвовать в жизни пациентов с кохлеарными имплантами). По результатам опроса авторы выяснили, что лишь 41% специалистов в области оториноларингологии имели хорошие знания о кохлеарных имплантах, а 43% — средний уровень знаний. Удивительным был факт, что 62% специалистов продемонстрировали негативное отношение к ним, однако 99% выразили

хорошую готовность к дальнейшему изучению данного вопроса [78]. В связи с низкой осведомленностью врачей по вопросам кохлеарных имплантов важными являются знания оториноларингологов, не работающих с такими системами, и педиатров о тактике диагностики и показаниях к направлению детей для оказания данного вида высокотехнологичной помощи. Также важны вопросы правильного ведения детей, которые перенесли операцию КИ.

Ниже приводятся основные сведения, о которых необходимо помнить педиатру при взаимодействии с пользователями систем кохлеарных имплантов.

При наличии у ребенка системы кохлеарного импланта необходимо помнить:

- 1) ребенку рекомендовано избегать травматичных видов спорта, избегать статического электричества, которые могут привести к выходу кохлеарного импланта из строя;
- 2) запрещено использовать электрические и электрохирургические устройства в зоне головы и шеи, так как это может привести к повреждению внутреннего компонента импланта;
- 3) важно скрупулезно придерживаться указаний, предоставленных производителем кохлеарного импланта;
- 4) при назначении физиотерапевтических процедур ребенку с кохлеарным имплантом следует неукоснительно следовать рекомендациям производителя;
- 5) применение электрошоковой или электроконвульсивной терапии в области головы и шеи категорически запрещено, поскольку такие методы могут нанести серьезный вред импланту;
- 6) в области расположения импланта строго не рекомендуется проводить нейростимуляцию, ультразвуковую терапию, диатермию, ионофорез и любые другие медицинские или косметические процедуры, которые могут индуцировать ток. Это может привести к нежелательным электрическим воздействиям на электроды импланта и, как следствие, к его повреждению;
- 7) различные медицинские процедуры (магнитно-резонансная томография, физиотерапевтические процедуры и др.) могут вызвать повреждение кохлеарного импланта, в связи с этим необходимо четко следовать инструкции производителя, которая подробно описывает все особенности воздействия на систему различных медицинских процедур;
- 8) в случае возникновения вопросов необходимо обращение в клинику, где была проведена операция, а также в официальное представительство компании-производителя кохлеарного импланта [79].

ВКЛАД АВТОРОВ

В.И. Попадюк — концепция и дизайн исследования, редактирование.

Е.С. Савельев — сбор и обработка материала, написание текста.

Е.Е. Савельева — концепция и дизайн исследования, написание текста, редактирование.

AUTHORS' CONTRIBUTION

Valentin I. Popadyuk — study concept and design, manuscript editing.

Evgenii S. Savel'ev — data collection and processing, manuscript writing.

Elena E. Savel'eva — study concept and design, manuscript writing, manuscript editing.

ИСТОЧНИК ФИНАНСИРОВАНИЯ

Отсутствует.

FINANCING SOURCE

Not specified.

РАСКРЫТИЕ ИНТЕРЕСОВ

Авторы статьи подтвердили отсутствие конфликта интересов, о котором необходимо сообщить.

DISCLOSURE OF INTEREST

Not declared.

ORCID

В.И. Попадюк

<https://orcid.org/0000-0003-3309-4683>

Е.С. Савельев

<https://orcid.org/0000-0002-1388-5675>

Е.Е. Савельева

<https://orcid.org/0000-0002-2009-8469>

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ / REFERENCES

1. Таварткиладзе Г.А. Нарушения слуха и глухота — глобальная проблема современного здравоохранения // *Альманах Института коррекционной педагогики*. — 2021. — № 45. — С. 1–8. [Tavarkiladze G.A. Hearing loss and deafness — global problem of the modern health care. *Almanac of the Institute of Special Education*. 2021;(45):1–8. (In Russ).]
2. Глухота и потеря слуха. 26 февраля 2025 // *Всемирная организация здравоохранения: официальный сайт*. [Deafness and hearing loss. 26 February 2025. In: *World Health Organization: Official website*. (In Russ).] Доступно по: <https://www.who.int/ru/news-room/fact-sheets/detail/deafness-and-hearing-loss>. Ссылка активна на 31 июля 2025.
3. Harrison Bush AL, Lister JJ, Lin FR, et al. Peripheral hearing and cognition: evidence from the Staying Keen in Later Life (SKILL) study. *Ear Hear*. 2015;36(4):395–407. doi: <https://doi.org/10.1097/AUD.000000000000142>
4. O'Donoghue GM, Pisoni D. Auditory and linguistic outcomes in pediatric cochlear implantation. In: *Cochlear implants*. Waltzman SB, Roland JT, Jr, eds. 3rd edn. New York: Thieme; 2014. pp.158–165.
5. Brody JE. Hearing loss costs far more than the ability to hear. September 28, 2015. In: *The New York Times: Website*. Available online: https://archive.nytimes.com/well.blogs.nytimes.com/2015/09/28/hearing-loss-costs-far-more-than-ability-to-hear/?_r=0. Accessed on August 1, 2025.
6. Пашков А.В., Намазова-Баранова Л.С., Вишнёва Е.А. и др. Влияние тугоухости на образовательный процесс у детей и подростков // *Вопросы современной педиатрии*. — 2020. — Т. 19. — № 4. — С. 272–278. — doi: <https://doi.org/10.15690/vsp.v19i4.2134> [Pashkov AV, Namazova-Baranova LS, Vishneva EA, et al. Hearing Loss Effect on the Educational Process in Children and Adolescents. *Voprosy sovremennoi pediatrii — Current Pediatrics*. 2020;19(4):272–278. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.15690/vsp.v19i4.2134>]
7. Дайхес Н.А., Мачалов А.С., Балакина А.В. и др. Аудиологические особенности ведения пациентов, перенесших хирургические вмешательства на структурах среднего уха, во время использования системы кохлеарной имплантации // *Российская оториноларингология*. — 2022. — № 4. — С. 103–112. — doi: <https://doi.org/10.18692/1810-4800-2022-4-103-112> [Daikhes NA, Machalov AS, Balakina AV, et al. Audiological features of the management of patients who underwent surgical interventions on the structures of the middle ear during the use of the cochlear implantation system. *Rossiiskaya otorinolaringologiya = Russian Otorhinolaryngology*. 2022;21(4):103–112. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.18692/1810-4800-2022-4-103-112>]
8. Королева И.В., Кузовков В.Е. Кохлеарная имплантация — высокотехнологичный метод восстановления слуха у глухих детей // *Consilium Medicum. Педиатрия*. — 2015. — № 2. — С. 46–50. [Koroleva IV, Kuzovkov VE. Cochlear Implantation — a High-Tech Method of Hearing Restoration in Deaf Children. *Consilium Medicum. Pediatrics (Suppl.)*. 2015;(2):46–50. (In Russ).]
9. Альтман Я.А. *Руководство по аудиологии*. — М.: ДМК-Пресс; 2003. — 359 с. [Altman YaA. *Rukovodstvo po audiologii*. Moscow: DMK-Press; 2003. 359 p. (In Russ).]
10. Чибисова С.С., Маркова Т.Г., Алексеева Н.Н. и др. Эпидемиология нарушений слуха среди детей 1-го года жизни // *Вестник оториноларингологии*. — 2018. — Т. 83. — № 4. — С. 37–42. — doi: <https://doi.org/10.17116/otorino201883437> [Chibisova SS, Markova TG, Alekseeva NN, et al. Epidemiology of hearing loss in children of the first year of life. *Vestnik otorinolaringologii = Russian Bulletin of Otorhinolaryngology*. 2018;83(4):37–42. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.17116/otorino201883437>]
11. Бобошко М.Ю., Савенко И.В., Гарбарук Е.С. и др. *Практическая сурдология*. — СПб.: Диалог; 2021. — 420 с. [Boboshko MYu, Savenko IV, Garbaruk ES, et al. *Prakticheskaya surdologiya*. St. Petersburg: Dialog; 2021. 420 p. (In Russ).]
12. Таварткиладзе Г.А., Загорянская М.Е., Румянцева М.Г. *Методики эпидемиологического исследования нарушений слуха: методические рекомендации*. — М.; 2006. — 27 с. [Tavarkiladze GA, Zagoryanskaya ME, Rumyantseva MG. *Metodiki epidemiologicheskogo issledovaniya narushenii slukha: Methodological recommendations*. Moscow; 2006. 27 p. (In Russ).]
13. Fortnum HM, Summerfield AQ, Marshall DH, et al. Prevalence of permanent childhood hearing impairment in the United Kingdom and implications for universal neonatal hearing screening: questionnaire based ascertainment study. *BMJ*. 2001;323(7312):536–540. doi: <https://doi.org/10.1136/bmj.323.7312.536>
14. *Нейросенсорная тугоухость у детей: клинические рекомендации / Союз педиатров России; Национальная медицинская ассоциация оториноларингологов*. — Минздрав России; 2024. — 65 с. [Neirosensornaya tugoukhost' u detei: Clinical guidelines. Union of Pediatricians of Russia; National Medical Association of Otolaryngologists. Ministry of Health of Russia; 2024. 65 p. (In Russ).]
15. Watkin P, Baldwin M. The longitudinal follow up of a universal neonatal hearing screen: the implications for confirming deafness in childhood. *Int J Audiol*. 2012;51(7):519–528. doi: <https://doi.org/10.3109/14992027.2012.673237>
16. Деев И.А., Кобыякова О.С., Стародубов В.И. и др. *Общая заболеваемость детского населения России (0–14 лет) в 2023 году: статистические материалы*. — М.: ФГБУ «ЦНИИОИЗ» Минздрава России; 2023. — С. 156. [Deev IA, Kobayakova OS, Starodubov VI, et al. *Obshchaya zaboлеваemost' detskogo naseleniya Rossii (0–14 let) v 2023 godu: Statistical materials*. Moscow: Central Research Institute of Public Health of the Russian Ministry of Health; 2023. 156 p. (In Russ).]
17. Маркова Т.Г. *Наследственные нарушения слуха // Оториноларингология: национальное руководство / под ред. В.Т. Пальчуна*. — 2-е изд. — М.: ГЭОТАР-Медиа; 2016. — С. 723–732 [Markova TG. *Nasledstvennyye narusheniya slukha. In: Otorinolaringologiya: National guidelines*. Palchun VT, ed. 2nd edn. Moscow: GEOTAR-Media; 2016. pp. 723–732. (In Russ).]
18. Туфатулин Г.Ш., Королева И.В. *Организация сурдологической помощи детям*. — СПб.: Изд-во СЗГМУ им. И.И. Мечникова; 2021. — 188 с. [Tufatulin GSh., Koroleva IV. *Organizatsiya surdologicheskoi pomoshchi detyam*. St. Petersburg: Publishing house of NWSMU named after I.I. Mechnikov; 2021. 188 p. (In Russ).]
19. *Болезни уха, горла, носа в детском возрасте: национальное руководство / под ред. М.Р. Богомилского*. — М.: ГЭОТАР-Медиа; 2021. — 1010 с. [Bolezni ukha, gorla, nosa v detskom vozraste: National guidelines. Bogomilsky MR, ed. Moscow: GEOTAR-Media; 2021. 1010 p. (In Russ).]

20. Пашков А.В., Савельева Е.Е., Полунина Т.А. и др. Объективные методы диагностики нарушения слуха у детей первых лет жизни // *Педиатрическая фармакология*. — 2014. — Т. 11. — № 2. — С. 82–85. — doi: <https://doi.org/10.15690/pf.v11i2.963> [Pashkov AV, Savelyeva EE, Polunina TA, et al. Objective methods of diagnosing hearing impairment in children of the first years of life. *Pediatricheskaya farmakologiya* — *Pediatric pharmacology*. 2014;11(2):82–85. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.15690/pf.v11i2.963>]
21. Константинова Н.П. Ототоксичность лекарственных средств // *РМЖ*. — 2001. — № 16 — С. 715. [Konstantinova N.P. Ototoxicity of Medications. *RMJ*. 2001;(16):715. (In Russ).]
22. Гарбарук Е.С., Калмыкова И.В., Вершинина Е.А. Сенсоневральная тугоухость и слуховая нейропатия у недоношенных детей // *Российская оториноларингология*. — 2008. — № S1. — С. 228–232. [Garbaruk ES, Kalmykova IV, Verшинina EA. Sensonevral'naya tugoukhost' i slukhovaya neiropatiya u nedonoshennykh detei. *Rossiiskaya otorinolaringologiya* = *Russian Otorhinology*. 2008;(S1):228–232. (In Russ).]
23. Бобошко М.Ю., Гарбарук Е.С., Маркова Т.Н. и др. *Сенсоневральная тугоухость у детей: клинические рекомендации*. — СПб.; 2016. — 29 с. [Boboshko MYu, Garbaruk ES, Markova TN, et al. *Sensonevral'naya tugoukhost' u detei: Clinical recommendations*. St. Petersburg; 2016. 29 p. (In Russ).]
24. Akinpelu OV, Weissbluth S, Daniel SJ. Auditory risk of hyperbilirubinemia in term newborns: a systematic review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2013;77(6):898–905. doi: <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2013.03.029>
25. Borkoski-Barreiro SA, Falcon-González JC, Liminana-Canal JM, Ramos-Macias A. Evaluation of very low birth weight ($\leq 1,500$ g) as a risk indicator for sensorineural hearing loss. *Acta Otorinolaringol Esp*. 2013;64(6):403–408. doi: <https://doi.org/10.1016/j.otorri.2013.05.002>
26. Shapiro SM. Bilirubin toxicity in the developing nervous system. *Pediatr Neurol*. 2003;29(5):410–421. doi: <https://doi.org/10.1016/j.pediatrneurol.2003.09.011>
27. Рахманова И.В., Дьяконова И.Н., Ишанова Ю.С. Слуховая функция недоношенных детей первого года жизни в зависимости от сроков гестации по данным регистрации отоакустической эмиссии // *Вестник оториноларингологии*. — 2011. — № 6. — С. 20–23. [Rakhmanova IV, Dyakonova IN, Ishanova YuS. The hearing function in prematurely born children during the first year of life depending on the duration of gestation estimated by the otoacoustic technique. *Vestnik otorinolaringologii* = *Russian Bulletin of Otorhinology*. 2011;(6):20–23. (In Russ).]
28. Савенко И.В., Бобошко М.Ю. Слуховая функция у детей, родившихся недоношенными // *Вестник оториноларингологии*. — 2015. — Т. 80. — № 6. — С. 71–76. [Savenko IV, Boboshko MYu. The hearing function in the prematurely infant. *Vestnik otorinolaringologii* = *Russian Bulletin of Otorhinology*. 2015;80(6):71–76. (In Russ).]
29. Таварткиладзе Г.А., Маркова Т.Г., Цыганкова Е.Р. и др. *Диагностика наследственной патологии в практике врача-сурдолога: учебно-методическое пособие*. — М.: РМАПО; 2011. — С. 46. [Tavartkiladze GA, Markova TG, Tsygankova ER, et al. *Diagnostika nasledstvennoi patologii v praktike vracha-surdologa*: Tutorial guide. Moscow: RMAPO; 2011. 46 p. (In Russ).]
30. Афанасьева Н.А., Каладзе Н.Н., Досикова Г.В., Рыбалко О.Н. *Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с синдромом Ваарденбурга*. — Симферополь; 2017. — 13 с. [Afanas'eva NA, Kaladze NN, Dosikova GV, Rybalko ON. *Federal'nye klinicheskie rekomendatsii po okazaniyu meditsinskoj pomoshchi detyam s sindromom Vaardenburga*. Simferopol; 2017. 13 p. (In Russ).]
31. Маркова Т.Г., Гептнер Е.Н., Лалаянц М.Р. и др. Синдром Пендреда (обзор литературы и клинические наблюдения) // *Вестник оториноларингологии*. — 2016. — № 6. — С. 25–31. — doi: <https://doi.org/10.17116/otorino201681625-31>
- [Markova TG, Geptner EN, Lalayants MR, et al. The clinical definition and etiology of Pendred syndrome (a review of the literature and clinical observations). *Vestnik otorinolaringologii* = *Russian Bulletin of Otorhinology*. 2016;(6):25–31. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.17116/otorino201681625-31>]
32. Tsukamoto K, Suzuki H, Harada D, et al. Distribution and frequencies of PDS (SLC26A4) mutations in Pendred syndrome and nonsyndromic hearing loss associated with enlarged vestibular aqueduct: a unique spectrum of mutations in Japanese. *Eur J Hum Genet*. 2003;11(12):916–922. doi: <https://doi.org/10.1038/sj.ejhg.5201073>
33. Brophy PD, Alasti F, Darbro BW, et al. Genome-wide copy number variation analysis of a Branchio-oto-renal syndrome cohort identifies a recombination hotspot and implicates new candidate genes. *Hum Genet*. 2013;132(12):1339–1350. doi: <https://doi.org/10.1007/s00439-013-1338-8>
34. Goderis J, De Leenheer E, Smets K, et al. Hearing loss and congenital CMV infection: a systematic review. *Pediatrics*. 2014;134(5):972–982. doi: <https://doi.org/10.1542/peds.2014-1173>
35. Andrade GM, Resende LM, Goulart EM, et al. Hearing loss in congenital toxoplasmosis detected by newborn screening. *Braz J Otorhinolaryngol*. 2008;74(1):21–28. doi: [https://doi.org/10.1016/s1808-8694\(15\)30746-1](https://doi.org/10.1016/s1808-8694(15)30746-1)
36. 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(7):931–937. doi: <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2008.03.001>
37. Абдулкеримов Х.Т., Карташова К.И., Абдулкеримов З.Х. и др. Воздействие повышенного уровня акустической нагрузки на функциональное состояние слухового анализатора молодых людей при использовании аудиоплееров. Направления развития предупреждающих и корректирующих мероприятий // *Современная медицина*. — 2019. — № 3. — С. 115–117. [Abdulkerimov KhT, Kartashova KI, Abdulkerimov ZKh, et al. The impact of an increased level of acoustic load on the functional state of the auditory analyzer of young people using audio players. Directions of development of preventive and corrective measures. *Modern Medicine*. 2019;(3):115–117. (In Russ).]
38. Кириченко И.М. *Комплексная диагностика кохлеовестибулярных синдромов у больных рассеянным склерозом и вертебро-базиллярной недостаточностью: дис. ... докт. мед. наук*. — М.; 2012. — 270 с. [Kirichenko IM. *Kompleksnaya diagnostika kokhleovestibulyarnykh sindromov u bol'nykh rasseyannym sklerozom i vertebro-bazilyarnoi nedostatochnost'yu*. [dissertation]. Moscow; 2012. 270 p. (In Russ).]
39. Савельева Е.Е. *Нейросенсорная тугоухость // Болезни уха, горла, носа в детском возрасте: национальное руководство / под ред. М.Р. Богомилский*. — ГЭОТАР-Медиа; 2021. — С. 665–684. [Savel'eva EE. *Neirosensornaya tugoukhost'*. In: *Bolezni ukha, gorla, nosa v detskom vozraste: National guidelines*. Bogomilsky MR, ed. Moscow: GEOTAR-Media; 2021. pp. 665–684. (In Russ).]
40. Крюков А.И., Кунельская Н.Л., Кулагина М.И. Возрастные особенности исследования слуха у детей // *РМЖ*. — 2011. — Т. 19. — № 6. — С. 386–389. [Kryukov AI, Kunelskaya NL, Kulagina MI. *Vozrastnye osobennosti issledovaniya slukha u detei*. *RMJ*. 2011;19(6):386–389. (In Russ).]
41. *Guidelines for the early audiological assessment and management of babies referred from the newborn hearing screening programme*. Brennan S, ed. BSA; 2021. 55 p. Available online: <https://www.thebsa.org.uk/wp-content/uploads/2022/10/OD104-98-BSA-Practice-Guidance-Early-Assessment-Management.pdf>. Accessed on August 01, 2025.
42. Таварткиладзе Г.А. *Руководство по клинической аудиологии*. — М.: Медицина; 2013. — 674 с. [Tavartkiladze G.A. *Rukovodstvo po klinicheskoi audiologii*. Moscow: Medicine; 2013. 674 p. (In Russ).]
43. Year 2007 position statement: Principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *Pediatrics*.

- 2007;120(4):898–921. doi: <https://doi.org/10.1542/peds.2007-2333>
44. *Visual Reinforcement Audiometry: Recommended Procedure*. BSA; 2024. 36 p. Available online: <https://www.thebsa.org.uk/wp-content/uploads/2014/10/OD104-37-BSA-RP-Visual-Reinforcement-Audiometry.pdf>. Accessed on August 01, 2025.
45. Таваркиладзе Г.А. Функциональные методы исследования слухового анализатора // *Оториноларингология: национальное руководство* / под ред. В.Т. Пальчуна. — 2-е изд. — М.: ГЭОТАР-Медиа; 2016. — С. 118–155 с. [Tavartkiladze GA. Funktsional'nye metody issledovaniya slukhovogo analizatora. In: *Otorinolaringologiya: National guidelines*. Palchun VT, ed. 2nd edn. Moscow: GEOTAR-Media; 2016. pp. 118–155. (In Russ).]
46. Гарбарук Е.С. Аудиологический скрининг глубоконедоношенных детей методом задержанной вызванной отоакустической эмиссии // *Российская оториноларингология*. — 2005. — № 1. — С. 47–50. [Garbaruk ES. Audiologicheskii skrining glubokonedonoshennykh detei metodom zaderzhannoi vyzvannoi otoakusticheskoi emissii. *Rossiiskaya otorinolaringologiya = Russian Otorhinologyngology*. 2005;(1):47–50. (In Russ).]
47. Богомилский М.Р., Рахманова И.В., Сапожников Я.М., Лазаревич А.А. Динамика созревания слуховой функции у недоношенных новорожденных по данным вызванной отоакустической эмиссии на частоте продукта искажения // *Вестник оториноларингологии*. — 2008. — № 3. — С. 4–7. [Bogomilsky MR, Rakhmanova IV, Sapozhnikov YaM, Lazarevich AA. Dynamics of acoustic function maturation in premature neonates according to evoked distortion product otoacoustic emission. *Vestnik otorinolaringologii = Russian Bulletin of Otorhinologyngology*. 2008;3:4–7. (In Russ).]
48. Рахманова И.В., Сапожников Я.М., Дьяконова И.Н. и др. Методика аудиологического обследования недоношенных детей различного гестационного возраста методом регистрации вызванной отоакустической эмиссии. — М.; 2010. — 30 с. [Rakhmanova IV, Sapozhnikov YaM, D'yakonova IN, et al. *Metodika audiologicheskogo obsledovaniya nedonoshennykh detei razlichnogo gestatsionnogo vozrasta metodom registratsii vyzvannoi otoakusticheskoi emissii*. Moscow; 2010. 30 p. (In Russ).]
49. Дайхес Н.А., Яблонский С.В., Пашков А.В., Наумова И.В. Универсальный аудиологический скрининг новорожденных и детей первого года жизни. — М.; 2012. — 33 с. [Daikhes NA, Yablonskii SV, Pashkov AV, Naumova IV. *Universal'nyi audiologicheskii skrining novorozhdennykh i detei pervogo goda zhizni*. Moscow; 2012. 33 p. (In Russ).]
50. Арефьева Н.А., Савельева Е.Е. Нарушения слуха у детей, возможности диагностики и реабилитации // *Медицинский Совет*. — 2014. — № 3. — С. 51–54. — doi: <https://doi.org/10.21518/2079-701X-2014-3-51-54> [Savelyeva EE, Arefyeva NA. Hearing loss in children, options in diagnosis and rehabilitation. *Meditsinskiy Sovet = Medical Council*. 2014;(3):51–54. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.21518/2079-701X-2014-3-51-54>]
51. Гнездицкий В.В., Корепина О.С. Атлас по вызванным потенциалам мозга (практическое руководство, основанное на анализе конкретных клинических наблюдений). — Иваново: ПресСто; 2011. — 532 с. [Gnezditskii VV, Korepina OS. *Atlas po vyzvannym potentsialam mozga (prakticheskoe rukovodstvo, osnovannoe na analize konkretnykh klinicheskikh nablyudenii)*. Ivanovo: PresSto; 2011. 532 p. (In Russ).]
52. Дайхес Н.А., Кербабаяев С.Э., Пашков А.В. и др. Особенности объективной оценки функции слухового анализатора у детей // *Российская оториноларингология*. — 2003. — № 3 — С. 53–55. [Daikhes NA, Kerbabaev SE, Pashkov AV, et al. Osobennosti ob'ektivnoi otsenki funktsii slukhovogo analizatora u detei. *Rossiiskaya otorinolaringologiya = Russian Otorhinologyngology*. 2003;(3):53–55. (In Russ).]
53. Сапожников Я.М., Минасян В.С., Лазаревич А.А. Исследование слуха у грудных детей и детей раннего возраста // *Медицинская помощь*. — 2005. — № 2. — С. 10–12. [Sapozhnikov YaM, Minasyan VS, Lazarevich AA. Hearing studies in newborns and infants. *Meditsinskaya pomoshch'*. 2005;(2):10–12. (In Russ).]
54. Таваркиладзе Г.А. *Клиническая аудиология: национальное руководство*: в 3 т. — М.: ГЭОТАР-Медиа; 2024. [Tavartkiladze GA. *Klinicheskaya audiologiya: National guidelines*: In 3 vol. Moscow: GEOTAR-Media; 2024. (In Russ).]
55. Katz J. *Handbook of clinical audiology*. Philadelphia, PA: Williams & Wilkins; 1994. 839 p.
56. *Pediatric Amplification: Clinical practice guidelines*. American Academy of Audiology; 2013. 60 p. Available online: http://audiology-web.s3.amazonaws.com/migrated/PediatricAmplificationGuidelines.pdf_539975b3e7e9f1.74471798.pdf. Accessed on August 01, 2025.
57. Сапожников Я.М., Богомилский М.Р. *Современные методы диагностики, лечения и коррекции тугоухости и глухоты у детей*. — М.: Икар; 2001. — 250 с. [Sapozhnikov YaM, Bogomil'skii MR. *Sovremennye metody diagnostiki, lecheniya i korrektsii tugoukhosti i glukhoty u detei*. Moscow: Ikar; 2001. 250 p. (In Russ).]
58. Таваркиладзе Г.А., Гвелисиани Т.Г. *Клиническая аудиология*. — М.; 2003. — 74 с. [Tavartkiladze GA, Gvelisiani TG. *Klinicheskaya audiologiya*. Moscow; 2003. 74 p. (In Russ).]
59. *Guidelines for the audiologic assessment of children from birth to 5 years of age*. American Speech-Language-Hearing Association; 2024. Available online: http://www.infanthearing.org/coordinator_orientation/section2/10_asha_guidelines.pdf. Accessed on August 01, 2025.
60. Вишняков В.В., Сорокина М.В. Транстимпанальное введение стероидов при лечении острой нейросенсорной тугоухости // *Вестник оториноларингологии*. — 2014. — № 4. — С. 55–58. [Vishniakov VV, Sorokina MV. The transtympanic administration of steroids for the treatment of acute sensorineural hearing impairment. *Vestnik otorinolaringologii = Russian Bulletin of Otorhinologyngology*. 2014;(4):55–58. (In Russ).]
61. Stachler RJ, Chandrasekhar SS, Archer SM, et al. Clinical practice guideline: sudden hearing loss. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2012;146(3):S1–S35. doi: <https://doi.org/10.1177/0194599812436449>
62. Jachova Z, Ristovska L. Cochlear implantation in children with hearing impairment. *Годишен зборник на Филозофскиот факултет = Annuaire de la Faculté de Philosophie*. 2022;75:483–496. doi: <https://doi.org/10.37510/godzbo2275483j>
63. Warner-Czyz AD, Roland JT, Jr, Thomas D, et al. American Cochlear Implant Alliance Task Force guidelines for determining cochlear implant candidacy in children. *Ear Hear*. 2022;43(2):268–282. doi: <https://doi.org/10.1097/AUD.0000000000001087>
64. Wolfe J. *Cochlear implants: Audiologic management and considerations for implantable hearing devices*. San Diego: Plural Publishing; 2020. 858 p.
65. Das A, Choudhary A, Hazra S, Sengupta A. Endoscope assisted versus microscopic cochlear implantation — a double blinded randomized trial. *Eur Arch Otorhinologyngol*. 2025. doi: <https://doi.org/10.1007/s00405-025-09290-3>
66. Swain SK. Vertigo following cochlear implantation: a review. *Int J Res Med Sci*. 2022;10(2):572–577. doi: <https://doi.org/10.18203/2320-6012.ijrms20220310>
67. MedStar Health. *Cochlear implants*. 2022. Available online: <https://www.medstarhealth.org/services/cochlear-implants>. Accessed on August 01, 2025.
68. Banda González RI, Castillo Castillo S, Roque Lee G. Parámetros de programación del implante coclear. *Bol Med Hosp Infant Mex*. 2017;74(1):65–69 doi: <https://doi.org/10.1016/j.bmhime.2017.11.016>
69. Савельев Е.С., Попадюк В.И., Савельева Е.Е. и др. Кохлеарная имплантация — эффективный способ реабилитации детей с глубокой степенью потери слуха // *Медицинский Совет*. — 2025. — Т. 19. — № 5. — С. 60–66. [Savelev ES, Popadyuk VI, Saveleva EE, et al. Cochlear implantation is an effective way to rehabilitate children with severe hearing loss. *Meditsinskiy Sovet = Medical Council*. 2025;19(5):60–66. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.21518/ms2025-094j>]
70. Королева И.В., Огородникова Е.А., Левин С.В. и др. Использование психоакустических тестов для перцептивной оценки настройки процессора кохлеарного импланта у глухих пациентов // *Вестник оториноларингологии*. — 2021. — Т. 86. — № 1. — С. 30–35. — doi: <https://doi.org/10.17116/otorino20218601130> [Koroleva IV, Ogorodnikova EA, Levin SV,

et al. Psychoacoustic tests for perceptual assessment of processor fitting in patients with cochlear implants. *Vestnik otorinolaringologii = Russian Bulletin of Otorhinolaryngology*. 2021;86(1):30–35. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.17116/otorino20218601130>

71. Бобошко М.Ю., Риехакайнен Е.И. Речевая аудиометрия в клинической практике. — СПб.: Диалог; 2019. — 80 с. [Boboshko MYu, Riekhakainen EI. *Rechevaya audiometriya v klinicheskoi praktike*. St. Petersburg: Dialog; 2019. 80 p. (In Russ).]

72. Клячко Д.С., Пашков А.В., Гадалева С.В., Наумова И.В. Электрически вызванный потенциал действия слухового нерва. Обзор литературы // *Российская оториноларингология*. — 2018. — № 4. — С. 99–120. — doi: <https://doi.org/10.18692/1810-4800-2018-4-99-120> [Klyachko DS, Pashkov AV, Gadaleva SV, Naumova IV. The electrically evoked compound action potential of the auditory nerve. Literature review. *Rossiiskaya otorinolaringologiya = Russian Otorhinolaryngology*. 2018;(4):99–120. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.18692/1810-4800-2018-4-99-120>]

73. Бахшинян В.В. Современные тенденции и перспективы применения метода телеметрии нервного ответа в реабилитации пациентов после кохлеарной имплантации // *Вестник оториноларингологии*. — 2014. — № 2. — С. 21–25. [Bakhshinyan VV. The current tendencies and prospects of the neural response telemetry in the rehabilitation of the patients after cochlear implantation. *Vestnik otorinolaringologii = Russian Bulletin of Otorhinolaryngology*. 2014;(2):21–25. (In Russ).]

74. Янов Ю.К., Пудов В.И., Клячко Д.С. Использование интраоперационных стапедальных рефлексов для настройки речевых процессоров // *Российская оториноларингология*. — 2012. — № 5. — С. 140–143. [Yanov YuK, Pudov VI, Klyachko DS.

Intraoperative stapedial reflexes usage for speech processors set up. *Rossiiskaya otorinolaringologiya = Russian Otorhinolaryngology*. 2012;(5):140–143. (In Russ).]

75. Zhou H, Chen Z, Shi H, et al. Categories of Auditory Performance and Speech Intelligibility Ratings of Early-Implanted Children without Speech Training. *PLoS One*. 2013;8(1):e53852. doi: <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0053852>

76. Farag HM, Osman DM, Safwat RF. Language profile of children with cochlear implants: comparative study about the effect of age of cochlear implantation and the duration of rehabilitation. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2024;281(8):4393–4399 doi: <https://doi.org/10.1007/s00405-024-08689-8>

77. Mosaed NAM, Mohamed ES, Youssif M, et al. Preoperative variables affecting outcome of cochlear implant. *Egypt J Otolaryngol = EJO*. 2024;40(1):113. doi: <https://doi.org/10.1186/s43163-024-00563-y>

78. Ramadhanti A, Lasminingrum L, Mahdiani S, et al. Level of Knowledge, Attitude, and Behavior among Specialists of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery in West Java Towards Cochlear Implants. *Althea Medical Journal*. 2023;10(1):43–50. doi: <https://doi.org/10.15850/amj.v10n1.2684>

79. MEDEL Elektromedizinische Geräte GmbH. Проведение медицинских процедур у пользователей системы кохлеарной имплантации MED-EL. — 32 с. [MEDEL Elektromedizinische Geräte GmbH. *Conducting medical procedures on users of the MED-EL cochlear implant system*. 32 p. (In Russ).] Доступно по: https://www.medel.com/docs/default-source/isi-important-safety-information/languages/ru-ru-russian-russia/ci-cochlear-implants/aw41575_20_manual-medical-procedures-ci-abi-systems-ru-russia-rus_web.pdf?auto=format&sfvrsn=9f669f42_6. Ссылка активна на 28.07.2025.

Статья поступила: 19.07.2025, принята к печати: 16.08.2025
The article was submitted 19.07.2025, accepted for publication 16.08.2025

ИНФОРМАЦИЯ ОБ АВТОРАХ / ABOUT THE AUTHORS

Савельев Евгений Сергеевич [Evgenii S. Savelev, MD]; адрес: 117198, г. Москва, ул. Миклухо-Маклая, д. 6 [address: 6, Miklukho-Maklaya Str., Moscow, 117198, Russian Federation]; **e-mail:** savelevzheny@yandex.ru; **eLibrary SPIN:** 2515-8710

Попадюк Валентин Иванович, д.м.н, профессор [Valentin I. Popadyuk, MD, PhD, Professor]; **e-mail:** popadyuk_vi@pfur.ru; **eLibrary SPIN:** 6284-8040

Савельева Елена Евгеньевна, д.м.н, доцент [Elena E. Saveleva, MD, PhD, Associate Professor]; **e-mail:** surdolog@yandex.ru; **eLibrary SPIN:** 1323-3372