

Г. Ш. Туфатулин, И. В. Королева

ОРГАНИЗАЦИЯ  
СУРДОЛОГИЧЕСКОЙ ПОМОЩИ  
ДЕТЯМ

Санкт-Петербург  
2021

Томбикотерсе  
Самарское государственное  
досударственное  
Международного  
университета  
Самарского государственного  
университета  
автор прав  
И. И. Копцева

317025  
Идентификационный  
Организация Курган-  
ской области  
1)

2

616.2

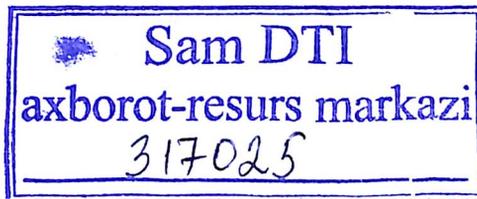
Министерство здравоохранения Российской Федерации  
Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение  
высшего образования «Северо-Западный государственный  
медицинский университет имени И. И. Мечникова»  
Министерства здравоохранения Российской Федерации  
Санкт-Петербургское государственное казенное учреждение здравоохранения  
«Детский городской сурдологический центр»

---

Г. Ш. Туфатулин, И. В. Королева

ОРГАНИЗАЦИЯ СУРДОЛОГИЧЕСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ

Монография



Санкт-Петербург  
Издательство СЗГМУ им. И. И. Мечникова  
2021

УДК 616+376

ББК 56.8

T91

**Туфатулин Г. Ш.**

Организация сурдологической помощи детям: монография / Г.Ш. Туфатулин, И.В. Королева. — СПб.: Изд-во СЗГМУ им. И.И. Мечникова, 2021. — 188 с.

**ISBN 978-5-89588-219-1**

**Научный редактор:**

доктор медицинских наук, профессор *Артюшкин Сергей Анатольевич*.

**Рецензенты:**

*М.Ю. Бобошко* — доктор медицинских наук, профессор, заведующая лабораторией слуха и речи Научно-исследовательского центра федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет имени академика И.П. Павлова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, профессор кафедры оториноларингологии федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Северо-Западный государственный медицинский университет имени И.И. Мечникова» Министерства здравоохранения Российской Федерации;

*Ю.К. Янов* — доктор медицинских наук, профессор, академик РАН, профессор федерального государственного бюджетного военного образовательного учреждения высшего образования «Военно-медицинская академия имени С.М. Кирова» Министерства обороны Российской Федерации.

В монографии рассматриваются современные подходы в диагностике и реабилитации нарушений слуха у детей и вопросы организации педиатрической сурдологической помощи. Представлены данные о достижениях мировой сурдологической практики, организации сурдологической помощи детям с нарушениями слуха в Российской Федерации. Особое внимание уделяется слухопротезированию слуховыми аппаратами и кохлеарными имплантатами как одному из основных компонентов реабилитации детей с нарушениями слуха. Анализируются история развития, организация и состояние педиатрической сурдологической службы в Санкт-Петербурге. Описана инновационная система комплексной реабилитации детей на базе регионального сурдологического центра. Разработана региональная модель развития эффективной сурдологической помощи детям с нарушениями слуха на основании анализа эпидемиологии нарушений слуха в детской популяции региона, результатов аудиологического скрининга новорожденных, организации помощи детям с патологией слуха в детском городском сурдологическом центре и в регионе в целом. Монография также включает список основных отраслевых нормативно-правовых актов, опросники, карты анамнеза и другие документы, применяемые в детской сурдологической практике.

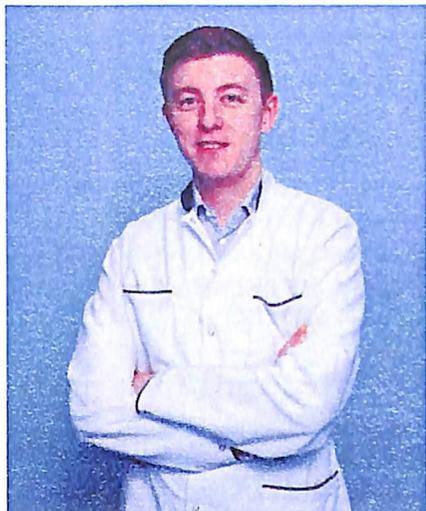
Издание предназначено для детских сурдологов, оториноларингологов, организаторов здравоохранения.

© Туфатулин Г.Ш., Королева И.В., 2021

© Издательство СЗГМУ им. И.И. Мечникова, 2021

**ISBN 978-5-89588-219-1**

### Авторы:



*Туфатулин Газиз Шарифович* — кандидат медицинских наук, главный врач Санкт-Петербургского государственного казенного учреждения здравоохранения «Детский городской сурдологический центр», ассистент кафедры оториноларингологии федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Северо-Западный государственный медицинский университет имени И.И. Мечникова» Министерства здравоохранения Российской Федерации



*Королева Инна Васильевна* — доктор психологических наук, профессор, главный научный сотрудник федерального государственного бюджетного учреждения «Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт уха, горла, носа и речи» Министерства здравоохранения Российской Федерации, руководитель программ реабилитации Санкт-Петербургского государственного казенного учреждения здравоохранения «Детский городской сурдологический центр»

## ОГЛАВЛЕНИЕ

ПРЕДИСЛОВИЕ.....	7
СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ.....	10
ВВЕДЕНИЕ.....	11
ГЛАВА 1. СОВРЕМЕННЫЕ ПОДХОДЫ К ДИАГНОСТИКЕ И РЕАБИЛИТАЦИИ НАРУШЕНИЙ СЛУХА У ДЕТЕЙ.....	13
1.1. Эпидемиология нарушений слуха у детей .....	13
1.2. Диагностика патологии слуховой функции у детей.....	14
1.3. Современный подход к реабилитации детей с нарушениями слуха. Значение программ ранней помощи для успешной слухоречевой и социальной реабилитации детей с нарушениями слуха.....	22
1.4. Слухопротезирование .....	26
1.5. Кохлеарная и стволомозговая имплантация в реабилитации глухих детей .....	36
1.6. Превентивная политика Всемирной организации здравоохранения в области детской тугоухости.....	46
ГЛАВА 2. СУРДОЛОГИЧЕСКАЯ ПОМОЩЬ ДЕТЯМ С НАРУШЕНИЯМИ СЛУХА В РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ ...	47
2.1. Из истории детской сурдологии в России.....	47
2.2. Современное состояние сурдологической помощи детям в России .....	50
ГЛАВА 3. РАЗВИТИЕ РЕГИОНАЛЬНОЙ МОДЕЛИ ЭФФЕКТИВНОЙ СУРДОЛОГИЧЕСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ С НАРУШЕНИЕМ СЛУХА В САНКТ-ПЕТЕРБУРГЕ .....	58

3.1. История детской сурдологической службы в Санкт-Петербурге...	58
3.2. Структура и организация работы Детского городского сурдологического центра Санкт-Петербурга .....	63
3.3. Эпидемиология нарушений слуха в детской популяции Санкт-Петербурга .....	66
3.4. Диагностика нарушений слуха у детей в Детском городском сурдологическом центре — достижения и перспективы.....	71
3.5. Коррекция нарушений слуха у детей на базе регионального сурдологического центра.....	79
3.6. Инновационная система комплексной реабилитации детей с нарушениями слуха в условиях регионального сурдологического центра .....	85
3.7. Модель развития сурдологической помощи детям с нарушением слуха в Санкт-Петербурге .....	95
3.8. Мультидисциплинарный подход и межведомственное взаимодействие в реабилитации детей с нарушениями слуха в Санкт-Петербурге .....	98
<b>ЗАКЛЮЧЕНИЕ</b> .....	102
<b>РЕКОМЕНДУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА</b> .....	104
<b>ПРИЛОЖЕНИЕ 1. Словарь основных терминов</b> .....	106
<b>ПРИЛОЖЕНИЕ 2. Список основных отраслевых нормативно-правовых актов</b> .....	119
<b>ПРИЛОЖЕНИЕ 3. Примерные должностные инструкции сотрудников сурдологического центра</b> .....	121
<b>ПРИЛОЖЕНИЕ 4. Нормы продолжительности амбулаторного приема/занятия для специалистов сурдологического центра, определенные на основании хронометража рабочего времени</b> .....	134
<b>ПРИЛОЖЕНИЕ 5. Карты анамнеза ребенка с нарушением слуха</b> .	135
<b>ПРИЛОЖЕНИЕ 6. Формы протоколов истории болезни для врача сурдолога-оториноларинголога, врача-сурдолога-протезиста</b> .....	144
<b>ПРИЛОЖЕНИЕ 7. Заключение логопеда/сурдопедагога о слуховом и речевом развитии ребенка (дети раннего возраста)</b> .....	154
<b>ПРИЛОЖЕНИЕ 8. Карта обмена информацией между врачом-сурдологом-протезистом и сурдопедагогом в процессе слухопротезирования ребенка</b> .....	160

<b>ПРИЛОЖЕНИЕ 9. Шкала оценки умения родителей помочь ребенку использовать СА/КИ .....</b>	<b>162</b>
<b>ПРИЛОЖЕНИЕ 10. Опросники, применяемые в детской сурдологической практике.....</b>	<b>164</b>
<b>ПРИЛОЖЕНИЕ 11. Карта оценки динамики слухового и речевого развития ребенка с нарушением слуха после курса слухоречевой реабилитации .....</b>	<b>182</b>
<b>ПРИЛОЖЕНИЕ 12. Что важно знать о нарушениях слуха у детей. Памятка родителям новорожденного .....</b>	<b>184</b>
<b>ПРИЛОЖЕНИЕ 13. Оценка качества проведения первого этапа универсального аудиологического скрининга.....</b>	<b>187</b>

## ПРЕДИСЛОВИЕ

Сурдология в качестве отдельного направления науки выделилась после I Международного аудиологического конгресса, прошедшего в 1948 году. В советской и российской медицине проблемы тугоухости традиционно относились к юрисдикции врачей-оториноларингологов. Лишь в 1996 году сурдология в РФ была выделена в отдельную специальность. Сегодня уровень знаний, методов диагностики, лечения и реабилитации пациентов с нарушениями слуха в России и в мире настолько высок, что организация сурдологической службы также становится сложной и при правильном подходе чрезвычайно эффективной сферой.

Сурдологическая помощь детям — особая область, к которой нельзя подходить формально. Можно выделить несколько ключевых отличий детской сурдологии от других медицинских специальностей:

— пагубное влияние тугоухости, как правило, не проявляется в изменении соматического состояния организма ребенка, но при этом отражается на развитии всех его психических процессов, ограничивает возможности в коммуникации, обучении, получении специальности, работы, социализации;

— позднее выявление тугоухости, погрешности в диагностическом и реабилитационном процессах необратимо меняют траекторию развития ребенка, приводят к его инвалидизации, а всю семью — к непростой участи родителей ребенка с ограниченными возможностями;

— и наоборот, раннее выявление и диагностика нарушения слуха, адекватное слухопротезирование и психолого-педагогическое сопровождение ребенка и его семьи создают условия для его нормального

развития. Разговаривая с глухим ребенком или подростком, которому на всех этапах была оказана своевременная и квалифицированная помощь, даже специалист не всегда может догадаться о его проблеме: у ребенка правильная, грамотная речь, он прекрасно слышит и понимает собеседника, занимается музыкой, изучает иностранные языки... Современная медицина и сурдопедагогика побеждают тугоухость и глухоту!

Однако, как показывает опыт, недостаточно только владеть современными методами диагностики нарушений слуха и реабилитации детей с такой патологией. Важно, чтобы эта помощь была доступной, своевременной и комплексной, и здесь на первый план выходят вопросы организации. Несмотря на наличие фундаментальных руководств по аудиологии, слухопротезированию и слухоречевой реабилитации, в том числе русскоязычных, методические вопросы организации комплексной сурдологической помощи детям в России мало освещались в литературе.

Закономерно, что такое издание появилось именно в Санкт-Петербурге. Во-первых, в этом городе в середине прошлого столетия одной из первых в стране появилась детская сурдологическая служба, которая эволюционировала до современного уровня. Во-вторых, опыт, накопленный специалистами СПб ГКУЗ «Детский городской сурдологический центр», поистине уникален, как уникально и само учреждение. Это единственный в стране самостоятельный детский сурдоцентр, оснащенный самым современным оборудованием, в котором вместе работают высококвалифицированные специалисты разного профиля — врачи-сурдологи, неврологи, физиотерапевты, сурдопедагоги, логопеды, дефектологи, медицинские психологи. Их взаимодействие и сотрудничество в процессе диагностики и реабилитации детей с нарушением слуха с использованием семейно-центрированного подхода обеспечивают высокую эффективность слухоречевой реабилитации слабослышащих и глухих детей, максимальную интеграцию их в среду слышащих. В-третьих, в Санкт-Петербурге организовано эффективное взаимодействие между учреждениями различного профиля и уровня, что потенцирует возможности помощи детям с нарушениями слуха.

Монография не просто отражает опыт организации сурдологической службы в отдельно взятом регионе. В издании содержатся ак-

туальные данные о новейших достижениях в области диагностики, лечения и реабилитации детей с нарушениями слуха, рассматривается организация сурдологической помощи в Российской Федерации с позиций трехуровневой модели. Авторы детально описывают систему работы в СПб ГКУЗ «Детский городской сурдологический центр». В приложениях приводятся разнообразные материалы, которых часто не хватает специалистам и которые могут быть применены в работе практических врачей и организаторов здравоохранения во всей стране.

Монография является итогом многолетней плодотворной работы специалистов Детского городского сурдологического центра Санкт-Петербурга. Надеемся, что опыт авторов будет полезен при организации детской сурдологической службы в других регионах России.

*кандидат медицинских наук, доцент  
Светлана Иосифовна Алексеенко*

## СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

- ВОАЭ — вызванная отоакустическая эмиссия  
ВОГ — Всероссийское общество глухих  
ВОЗ — Всемирная организация здравоохранения  
Гц — герц  
дБ — децибел  
ДГСЦ — Санкт-Петербургское государственное казенное учреждение здравоохранения «Детский городской сурдологический центр»  
ИОГВ — исполнительные органы государственной власти  
ИПРА — индивидуальная программа реабилитации/абилитации ребенка  
ИРАВ — Институт раннего вмешательства  
КИ — кохлеарный имплант  
КСВП — коротколатентные слуховые вызванные потенциалы  
МКФ — Международная классификация функционирования  
МСЭ — медико-социальная экспертиза  
МТСЗ — Министерство труда и социальной защиты  
ОАЭПИ — вызванная отоакустическая эмиссия на частоте продукта искажения  
ОВЗ — ограниченные возможности здоровья  
ПМПК — психолого-медико-педагогическая комиссия  
СА — слуховой аппарат  
СВП — слуховые вызванные потенциалы  
СМСИ — стволомозговой слуховой имплант  
ТМНР — тяжелые множественные нарушения развития  
ТСР — технические средства реабилитации  
УАСН — универсальный аудиологический скрининг новорожденных  
УРДР — условно-рефлекторная двигательная реакция  
ФСС — фонд социального страхования  
ЦНС — центральная нервная система  
ASSR — стационарные слуховые вызванные потенциалы мозга

*Посвящается 25-летию Детского городского сурдологического центра Санкт-Петербурга и всем людям, внесшим вклад в его развитие*

## **ВВЕДЕНИЕ**

По данным эпидемиологических исследований в Российской Федерации насчитывается более 1 млн детей и подростков с социально значимыми нарушениями слуха. Важное социальное значение нарушений слуха определяется тем, что даже минимальная тугоухость приводит к вторичным нарушениям развития у ребенка всех психических процессов: речи, внимания, памяти, мышления и др. Глубокая степень тугоухости приводит к инвалидизации ребенка, обусловленной ограничениями в коммуникации, обучении, социализации и последующем трудоустройстве.

За последние 40 лет благодаря исследованиям в различных областях — физиологии, психоакустике, сурдологии, генетике, онтолингвистике, детской психологии и других дисциплинах значительно расширились представления о механизмах различных нарушений слуха, возможных методах лечения и реабилитации пациентов с такой патологией. Данные этих исследований и стремительное развитие техники определили революционные изменения в области диагностики и реабилитации детей с нарушениями слуха. В настоящее время разработаны объективные инструментальные методы оценки слуха, позволяющие не только выявить нарушение слуха, но и провести дифференциальную диагностику заболевания с определением характера патологии, уровня поражения слуховой системы и степени снижения слуха у ребенка, начиная с первых дней жизни.

Создание системы раннего выявления нарушений развития и ранней помощи детям с ограниченными возможностями здоровья, в том числе детей с нарушениями слуха, является одним из приоритетов

медицины на современном этапе. Эпидемиологические исследования детской тугоухости, благодаря которым было установлено, что тугоухость тяжелой степени преимущественно является врожденной, обосновали экономическую целесообразность введения универсального аудиологического скрининга новорожденных во многих странах, в том числе и в России. Внедрение аудиологического скрининга новорожденных и объективных методов в сурдологическую практику значительно снизило возраст постановки диагноза у детей, что создало условия для развития программ ранней помощи. Доказано, что раннее начало комплексной помощи содействует максимальному развитию ребенка с нарушенным слухом, а также успешной социализации и включению ребенка в образовательную среду с последующей интеграцией в общество.

Важнейшей составляющей комплексной реабилитации тугоухого и глухого ребенка является слухопротезирование. Современные слуховые аппараты (СА), кохлеарные импланты (КИ) позволяют большинству детей с различной степенью снижения слуха, в том числе и тотально глухим, слышать все звуки и речь, а значит создают потенциальные условия для нормального развития речи и других психических процессов у ребенка, возможность его обучения в массовой школе.

Несмотря на огромные достижения медицины в области помощи детям с нарушением слуха, в том числе в РФ, многие дети получают ее поздно и не в полном объеме, что резко снижает эффективность современных высокотехнологичных методов реабилитации и требует поиска решений этой проблемы.

Цель настоящей монографии — анализ современного состояния сурдологической помощи детям с нарушениями слуха и разработка региональной модели эффективной педиатрической сурдологической службы на примере Санкт-Петербурга.

# **ГЛАВА 1. СОВРЕМЕННЫЕ ПОДХОДЫ К ДИАГНОСТИКЕ И РЕАБИЛИТАЦИИ НАРУШЕНИЙ СЛУХА У ДЕТЕЙ**

## **1.1. Эпидемиология нарушений слуха у детей**

Нарушения слуха являются самой распространенной сенсорной патологией у детей. По данным ВОЗ 34 млн детей в мире имеют снижение слуха (пороги слуха на лучше слышащем ухе превышают 30 дБ). Нарушения слуха у детей могут быть наследственными, врожденными и приобретенными. 28—40% детей с нарушениями слуха имеют дополнительную патологию различных органов и систем.

Врожденная тугоухость в общей популяции детей встречается с частотой от 1 до 3 на 1000 новорожденных. К школьному возрасту встречаемость тугоухости достигает 3,65 на 1000 детей.

У 50% новорожденных с патологией слуха заболевание имеет наследственное происхождение. При этом в 30% случаев у ребенка есть ближайшие родственники с нарушением слуха. В 20% случаев нарушение слуха — результат вновь возникшей мутации генов (у родителей или ребенка), и среди родственников ребенка нарушений слуха нет. Наследственная тугоухость чаще связана с необратимыми изменениями структур улитки, но существуют нарушения, обусловленные аномалиями наружного и среднего уха. Наследственные нарушения слуха могут проявляться сразу после рождения ребенка или развиваться постепенно. У трети детей с наследственной тугоухостью расстройства слуха сочетаются с другими нарушениями, т.е. входят в состав синдрома. Расстройства слуха могут сочетаться с заболеваниями глаз, костно-мышечной, покровной, нервной, эндокринной систем, заболеваниями почек. Наиболее распространенные синдро-

мы, сопровождающиеся нарушением слуха: синдром Пендредда (нарушения слуха и поражение щитовидной железы), синдром Ушера (нарушения слуха и зрения), синдром Ваарденбурга (нарушения слуха и пигментации). В 70% случаев наследственная тугоухость является несиндромальной. Самой часто встречающейся несиндромальной генетической мутацией, вызывающей нарушение слуха, является мутация 35delG в гене *GJB2*, который кодирует трансмембранный белок коннексин 26, участвующий в образовании межклеточных контактов в тканях внутреннего уха. Частота данной мутации среди здорового населения очень высока — от 2% в Центральной России до 5,5% в Северо-Западном регионе.

Врожденные нарушения слуха могут быть вызваны патологией беременности и родов. К распространенным причинам врожденной тугоухости относятся перенесенные матерью во время беременности инфекционные заболевания (краснуха, токсоплазмоз, цитомегаловирус, корь), прием ототоксичных препаратов, гипербилирубинемия, глубокая недоношенность, асфиксия новорожденного. Наиболее частыми причинами приобретенной стойкой тугоухости у детей являются хронические отиты, менингит, прием ототоксичных препаратов, черепно-мозговые травмы.

Частота встречаемости тугоухости значительно выше среди новорожденных, находящихся в палатах интенсивной терапии, — 20 детей на 1000 новорожденных. Еще у 2—3 детей из 1000 нарушения слуха возникают на первом году жизни. Более 20% детей из общей популяции имеют небольшое снижение слуха, вызванное преходящими патологическими процессами в среднем ухе.

В последние 20 лет наблюдается рост числа детей с нарушением слуха, в том числе детей с комплексными расстройствами. Это отчасти обусловлено повышением уровня здравоохранения, что позволяет добиться большей выживаемости глубоко недоношенных детей, 40% которых страдают различной патологией, в том числе патологией слуха.

## **1.2. Диагностика патологии слуховой функции у детей**

Большое социальное значение нарушений слуха определяется тем, что даже минимальная тугоухость приводит к вторичным нарушениям

развития у ребенка всех психических процессов: речи, внимания, памяти, мышления и др. Глубокая степень тугоухости приводит к инвалидизации ребенка, обусловленной ограничениями в коммуникации, обучении, социализации и последующем трудоустройстве.

За последние 40 лет в области диагностики нарушений слуха у детей и слухоречевой реабилитации пациентов с нарушениями слуха произошли революционные изменения. Благодаря развитию медицины и техники нарушение слуха у ребенка может быть выявлено сразу после рождения. Расширение репертуара диагностических методов обеспечило возможность ранней диагностики патологии слуха и определения этиопатогенеза заболевания у конкретного ребенка. Это позволило не только установить, что в большинстве случаев тяжелые нарушения слуха в детском возрасте являются врожденными, но и определить основные факторы риска по тугоухости у новорожденных. Данные факты, с одной стороны, послужили толчком для развития программ аудиологического скрининга новорожденных, а с другой — определили направления развития мероприятий по предотвращению тугоухости у детей.

Основными факторами риска возникновения тугоухости у новорожденных по данным ВОЗ являются:

- наличие врожденных или приобретенных в детстве нарушений слуха у ближайших родственников;
- инфекционные заболевания матери во время беременности, внутриутробная инфекция (корь, краснуха, цитомегаловирус, токсоплазмоз, ВИЧ, сифилис);
- масса тела при рождении менее 1500 г;
- гемолитическая болезнь новорожденных средней и тяжелой степени (в том числе требующая заменного переливания крови), стойкая и/или выраженная непрямая гипербилирубинемия, связанная с нарушением конъюгации билирубина в печени;
- использование для лечения беременной или новорожденного лекарственных препаратов с потенциальным ототоксическим эффектом (аминогликозиды, петлевые диуретики, макролиды, препараты платины, нестероидные противовоспалительные препараты и др.);
- врожденная патология челюстно-лицевого скелета (за исключением расщелины верхней губы и твердого нёба, ушных привесков);

мы, сопровождающиеся нарушением слуха: синдром Пендредда (нарушения слуха и поражение щитовидной железы), синдром Ушера (нарушения слуха и зрения), синдром Ваарденбурга (нарушения слуха и пигментации). В 70% случаев наследственная тугоухость является несиндромальной. Самой часто встречающейся несиндромальной генетической мутацией, вызывающей нарушение слуха, является мутация 35delG в гене *GJB2*, который кодирует трансмембранный белок коннексин 26, участвующий в образовании межклеточных контактов в тканях внутреннего уха. Частота данной мутации среди здорового населения очень высока — от 2% в Центральной России до 5,5% в Северо-Западном регионе.

Врожденные нарушения слуха могут быть вызваны патологией беременности и родов. К распространенным причинам врожденной тугоухости относятся перенесенные матерью во время беременности инфекционные заболевания (краснуха, токсоплазмоз, цитомегаловирус, корь), прием ототоксичных препаратов, гипербилирубинемия, глубокая недоношенность, асфиксия новорожденного. Наиболее частыми причинами приобретенной стойкой тугоухости у детей являются хронические отиты, менингит, прием ототоксичных препаратов, черепно-мозговые травмы.

Частота встречаемости тугоухости значительно выше среди новорожденных, находящихся в палатах интенсивной терапии, — 20 детей на 1000 новорожденных. Еще у 2—3 детей из 1000 нарушения слуха возникают на первом году жизни. Более 20% детей из общей популяции имеют небольшое снижение слуха, вызванное преходящими патологическими процессами в среднем ухе.

В последние 20 лет наблюдается рост числа детей с нарушением слуха, в том числе детей с комплексными расстройствами. Это отчасти обусловлено повышением уровня здравоохранения, что позволяет добиться большей выживаемости глубоко недоношенных детей, 40% которых страдают различной патологией, в том числе патологией слуха.

## 1.2. Диагностика патологии слуховой функции у детей

Большое социальное значение нарушений слуха определяется тем, что даже минимальная тугоухость приводит к вторичным нарушениям

развития у ребенка всех психических процессов: речи, внимания, памяти, мышления и др. Глубокая степень тугоухости приводит к инвалидизации ребенка, обусловленной ограничениями в коммуникации, обучении, социализации и последующем трудоустройстве.

За последние 40 лет в области диагностики нарушений слуха у детей и слухоречевой реабилитации пациентов с нарушениями слуха произошли революционные изменения. Благодаря развитию медицины и техники нарушение слуха у ребенка может быть выявлено сразу после рождения. Расширение репертуара диагностических методов обеспечило возможность ранней диагностики патологии слуха и определения этиопатогенеза заболевания у конкретного ребенка. Это позволило не только установить, что в большинстве случаев тяжелые нарушения слуха в детском возрасте являются врожденными, но и определить основные факторы риска по тугоухости у новорожденных. Данные факты, с одной стороны, послужили толчком для развития программ аудиологического скрининга новорожденных, а с другой — определили направления развития мероприятий по предотвращению тугоухости у детей.

Основными факторами риска возникновения тугоухости у новорожденных по данным ВОЗ являются:

- наличие врожденных или приобретенных в детстве нарушений слуха у ближайших родственников;
- инфекционные заболевания матери во время беременности, внутриутробная инфекция (корь, краснуха, цитомегаловирус, токсоплазмоз, ВИЧ, сифилис);
- масса тела при рождении менее 1500 г;
- гемолитическая болезнь новорожденных средней и тяжелой степени (в том числе требующая заменного переливания крови), стойкая и/или выраженная непрямая гипербилирубинемия, связанная с нарушением конъюгации билирубина в печени;
- использование для лечения беременной или новорожденного лекарственных препаратов с потенциальным ототоксическим эффектом (аминогликозиды, петлевые диуретики, макролиды, препараты платины, нестероидные противовоспалительные препараты и др.);
- врожденная патология челюстно-лицевого скелета (за исключением расщелины верхней губы и твердого нёба, ушных приростков);

– состояние новорожденного, требующее пребывания в палате интенсивной терапии более 96 часов.

Существенно, что сначала аудиологический скрининг новорожденных проводился только детям, имеющим факторы риска по тугоухости. Однако позднее было обнаружено, что факторы риска есть лишь у 50% новорожденных с диагностированным нарушением слуха, поэтому при аудиологическом скрининге только новорожденных, имеющих факторы риска по тугоухости, средний возраст выявления детей с нарушенным слухом составлял примерно 2,5 года. Особую проблему при отсутствии скрининга представляют дети с небольшими двусторонними или с односторонними нарушениями слуха, которые, как правило, выявляются в возрасте 5–9 лет в связи с нарушениями речевого развития и проблемами обучения в школе. Это обосновало целесообразность введения универсального (для всех детей) аудиологического скрининга новорожденных во многих странах.

Задача универсального аудиологического скрининга — выявление новорожденных с подозрением на наличие нарушения слуха, а также новорожденных из группы риска, направление их на комплексное диагностическое обследование для определения окончательного диагноза до возраста трех месяцев. Основные требования, предъявляемые к выбору метода для скрининговых исследований, в том числе аудиологического скрининга новорожденных: высокая чувствительность и специфичность метода, малые затраты времени, простота выполнения, доступного в том числе среднему медицинскому персоналу или парамедикам, однозначная трактовка результата («прошел/не прошел»), портативность оборудования. Этим требованиям удовлетворяет метод регистрации задержанной вызванной отоакустической эмиссии (ВОАЭ), используемый в настоящее время в большинстве стран. В некоторых странах применяются методы автоматизированной регистрации слуховых вызванных потенциалов мозга (коротколатентных — КСВП и стационарных — ASSR), которые позволяют выявлять детей со слуховой нейропатией, «пропускаемых» при регистрации задержанной ВОАЭ.

Развитие объективных методов оценки состояния слуховой функции существенно углубило понимание механизмов разных типов слуховых расстройств, увеличило возможности дифференциальной диагностики нарушений слуха у детей, выбора тактики

лечения и реабилитации, прогноза эффективности лечебных мероприятий у конкретного пациента. Благодаря объективным методам диагностики расширился спектр диагностируемых нарушений слуха. В настоящее время выделяют следующие основные типы нарушений слуха:

1) кондуктивная тугоухость — обусловлена патологией наружного и/или среднего уха, проводящей системы улитки;

2) сенсоневральная (нейросенсорная) тугоухость — обусловлена патологией слуховых рецепторов (внутренних и наружных волосковых клеток) во внутреннем ухе, а также слухового нерва у части пациентов;

3) смешанная тугоухость — обусловлена патологией наружного/среднего и внутреннего уха (сочетание кондуктивной и сенсоневральной тугоухости);

4) слуховая нейропатия — обусловлена нарушением синхронизации возбуждения в волокнах слухового нерва, внутренних волосковых клетках улитки, нарушением синаптической передачи между волосковыми клетками и нейронами спирального ганглия;

5) центральные расстройства слуха — нарушения в подкорковых и корковых отделах слуховой системы.

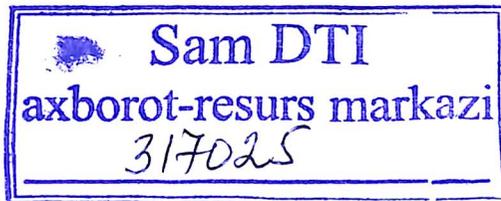
В зависимости от степени снижения слуха (порогов слуха) выделяют I, II, III, IV степени тугоухости и глухоту (табл. 1.1).

Таблица 1.1

**Слуховое восприятие при разной степени потери слуха**

Степень потери слуха	Средние пороги слуха, дБ	Восприятие разговорной и громкой речи	Восприятие шепотной речи
I (легкая)	26–40	6–3 м	2 м — у уха
II (умеренная)	41–55	3 м — у уха	Нет — у уха
III (тяжелая)	56–70	Громкая речь у уха	Нет
IV (глубокая)	71–90	Крик у уха	Нет
Глухота	>91	Нет	Нет

Степень снижения слуха определяет, какие звуки слышит ребенок и на каком расстоянии он воспринимает речь разной громкости (табл. 1.1, рис. 1.1).





**Рис. 1.1.** График (бланк аудиограммы) с изображением разных бытовых и речевых звуков, демонстрирующий их уровень и частоту (из книги: Королева И.В. Введение в аудиологию и слухопротезирование, 2012). По вертикали — уровень звуков (дБ), по горизонтали — частота звуков (Гц). Справа отмечены границы различных степеней снижения слуха. Звуки, которые расположены выше этой границы, ребенок с этой степенью тугоухости не слышит. Серая фигура в центре — зона звуков речи, называемая «речевой банан»

По характеру течения заболевания тугоухость подразделяется на острую (длительность до 1 мес), подострую (1–3 мес) и хроническую формы (более 3 мес).

Для диагностики нарушения слуха у ребенка и разработки дальнейшей программы реабилитации важен возраст потери слуха. В связи с этим выделяют:

- долингвальную глухоту — врожденную глухоту и глухоту, приобретенную до 1 года (до овладения речью);
- перилингвальную глухоту — потерю слуха в период овладения речью от 1 до 5 лет;
- постлингвальную глухоту — потерю слуха после овладения речью старше 5 лет.

Диагностика нарушения слуха у детей включает определение степени тугоухости (I, II, III, IV степени тугоухости и глухота), типа (сенсоневральная, кондуктивная, смешанная, слуховая нейропатия)

и латерализации (право-, лево-, двустороннее) нарушения, уровня поражения слуховой системы, установление возможной причины заболевания. Это возможно только при комплексном обследовании с использованием объективных и субъективных методов оценки слуховой функции, анализа анамнестических данных, рентгенологических и генетических исследований (рис. 1.2).

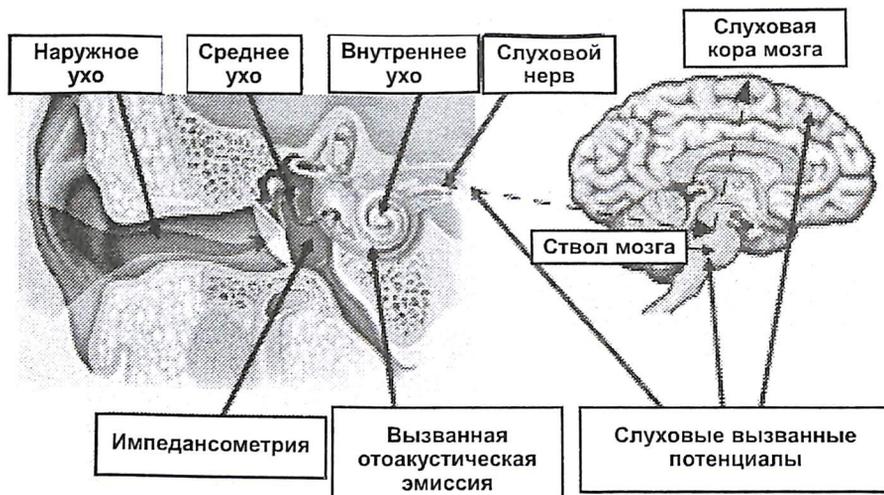


**Рис. 1.2.** Комплексное диагностическое обследование ребенка с нарушением слуха

Важными компонентами комплексного диагностического обследования ребенка с подозрением на наличие нарушения слуха также являются оценка уровня психомоторного и речевого развития ребенка и выявление дополнительных неврологических нарушений, основанное на данных неврологического и сурдопедагогического обследования. Результаты этих обследований необходимы для дифференциальной диагностики нарушений слуха и подготовки индивидуальной программы реабилитации ребенка.

Объективные методы исследования слуха, развитие которых пришлось на вторую половину XX века, оценивают состояние различных отделов слуховой системы, что позволяет провести дифференциальную диагностику нарушений слуха и определить уровень поражения слуховой системы (рис. 1.3). Эти методы включают:

- акустическую импедансометрию (определение податливости звукопроводящей системы среднего уха, а также параметров стапедального рефлекса);
- регистрацию вызванной отоакустической эмиссии (ВОАЭ — акустический сигнал, возникающий в ответ на звук в результате сокращения наружных волосковых клеток улитки);
- регистрацию различных типов слуховых вызванных потенциалов (СВП — электрической активности проводящих путей и ядер слуховой системы).



**Рис. 1.3.** Отделы слуховой системы и объективные методы, которые оценивают их состояние (из книги: Королева И.В. Введение в аудиологию и слухопротезирование, 2012)

Результаты обследований слуха объективными методами не зависят от умения и желания пациента участвовать в обследовании. У маленьких детей такие исследования проводятся в состоянии естественного или медикаментозного сна, поскольку движения ребенка, его крик, плач, сосание мешают проведению тестирования, искажают результаты. Для проведения этих обследований необходимо отдельное тихое, затемненное и электрически экранированное помещение. Обследование новорожденных методом отоакустической эмиссии

должно проводиться не ранее чем на 3—4-й день после рождения. В первые дни наружный слуховой проход заполнен родовыми массами, которые, так же как серные пробки, отиты, мешают регистрации эмиссии. В части случаев обследование с помощью регистрации слуховых вызванных потенциалов проводится под наркозом, что требует участия анестезиолога и соответствующего оборудования.

Все объективные методы являются обязательными при обследовании детей раннего возраста. Часть объективных методов используется также для дифференциальной диагностики нарушений слуха у детей старшего возраста.

К субъективным методам относятся различные модификации аудиометрии в зависимости от возраста и уровня развития ребенка: безусловно-рефлекторная аудиометрия (дети до 6 месяцев), поведенческая аудиометрия с визуальным подкреплением (7 месяцев — 1,5 года), игровая аудиометрия (2—4 года), тональная пороговая аудиометрия по стандартной методике и речевая аудиометрия (старше 4 лет). Данные методы зачастую требуют участия сурдопедагога, который предварительно подготавливает ребенка к процедуре, обучая его условно-рефлекторной двигательной реакции (УРДР) на звук, а также удерживает внимание ребенка и оценивает его реакции на стимулы во время обследования. Тональная аудиометрия является основным методом оценки слуха у детей старшего возраста. Комплексное обследование слуха у ребенка раннего возраста в совокупности занимает более двух часов и в большинстве случаев проводится за несколько приемов. В ряде случаев требуется повторное проведение отдельных тестов для установки окончательного диагноза.

В последние годы для определения этиологии и патогенеза нарушений слуха у детей все шире используются рентгенологические методы исследования — компьютерная и магнитно-резонансная томография. Эти методы применяются для уточнения патологии среднего уха, выявления аномалий строения внутреннего уха и слухового нерва, включая их дисплазию и полную аплазию. Показано, что у 20% детей с врожденной патологией слуха выявляются аномалии структур внутреннего уха. Проведение компьютерной и магнитно-резонансной томографии обязательно для пациентов — кандидатов на кохлеарную имплантацию. Результаты этих исследований позволяют оценить возможность введения носителя электродов кохлеарного

импланта в улитку, тактику хирургической операции и определяют выбор оптимальной модификации носителя электрода.

Современным стандартом диагностического обследования детей с врожденной тугоухостью становится и генетический анализ. Выявлено, что нарушения слуха могут быть следствием отклонений более чем в 100 генах. Выделены около 400 мутаций генов, связанных с различными формами патологии слуха. Установлены более 400 генетических синдромов, которые сопровождаются нарушением слуха. Синдромальные нарушения слуха могут составлять до 30% всех случаев прелингвальной тугоухости, сочетаясь с патологией различных органов и систем: зрения, покровной системы, соединительной ткани, двигательными расстройствами, умственной отсталостью и др.

### **1.3. Современный подход к реабилитации детей с нарушениями слуха.**

#### **Значение программ ранней помощи для успешной слухоречевой и социальной реабилитации детей с нарушениями слуха**

С позиции современной медицины помощь детям с нарушением слуха должна быть комплексной и включать медико-технический, психолого-педагогический и социальный компоненты:

1) раннее (до 3 месяцев) выявление и диагностику нарушения слуха у ребенка;

2) лечение нарушения слуха, патологии нервной системы и других нарушений;

3) раннее бинауральное слухопротезирование ребенка слуховыми аппаратами (в возрасте 2–6 месяцев);

4) регулярный контроль слуха (раз в 3–6 месяцев), потому что у многих детей слух ухудшается в первые годы жизни и, значит, они нуждаются в перенастройке или замене слуховых аппаратов;

5) если у ребенка большие потери слуха или глухота, ему должна быть проведена операция кохлеарной имплантации (оптимальный возраст 10–18 месяцев);

6) занятия с сурдопедагогом/логопедом/психологом по развитию у ребенка разных навыков (слухового восприятия, языка, речи, коммуникации и др.) с момента выявления нарушения слуха;

7) психологическая поддержка и обучение родителей развитию у ребенка слуха, коммуникативных навыков, мышления, речи в домашних условиях (с момента выявления нарушения слуха);

8) социальная поддержка семьи ребенка с нарушением слуха.

Цели комплексной медико-техничко-педагогической помощи ребенку с нарушением слуха и его семье:

1) максимально рано обеспечить ребенку возможность воспринимать звуки и речь с помощью эффективного слухопротезирования;

2) создать оптимальные для данного ребенка условия для развития различных навыков (слухового и зрительного восприятия, коммуникации, речи, моторики, самообслуживания, мышления и др.), его обучения;

3) улучшить качество жизни ребенка и его семьи благодаря слухоулучшающим технологиям и психолого-педагогической поддержке.

Комплексная помощь ребенку с нарушением слуха носит междисциплинарный характер, поскольку в ней участвуют специалисты разного профиля:

– врач-сурдолог (диагностика нарушения слуха, слухопротезирование);

– сурдопедагог (развитие у ребенка слуха, речи, других навыков, его обучение, психолого-педагогическая помощь и обучение родителей);

– врач-оториноларинголог (лечение ЛОР-заболеваний, выявление нарушения слуха);

– невролог (диагностика и лечение заболеваний нервной системы);

– врачи других специальностей при наличии у ребенка сопутствующих нарушений других органов и систем;

– психолог (психологическая помощь семье, развитие психических функций у ребенка);

– логопед (развитие произносительных навыков и речи у детей с небольшим снижением слуха, детей после слухопротезирования и кохлеарной имплантации);

– социальный педагог (помощь в решении социальных вопросов);

– тифлопедагог, эрготерапевт, олигофренопедагог (для детей с дополнительными нарушениями).

При этом необходимо взаимодействие всех специалистов в процессе реабилитации ребенка.

Ранняя диагностика нарушений слуха у детей создает условия для развития программ ранней помощи этой категории детей. Создание

системы раннего выявления нарушений развития и ранней помощи детям с ограниченными возможностями здоровья, в том числе детей с нарушениями слуха, является одним из приоритетов медицины на современном этапе. Раннее начало комплексной помощи содействует максимальному развитию ребенка, поддержанию его здоровья, а также успешной социализации и включению ребенка в образовательную среду с последующей интеграцией в общество.

Современная концепция ранней помощи начала формироваться в 1960-х годах, когда в США и странах Западной Европы активизировалось общественное движение и движение родителей детей с ограниченными возможностями «по защите прав детей с инвалидностью», что привело к разработке и внедрению законодательной базы для оказания помощи детям с нарушением развития или риском его возникновения. В начале 1970-х годов «медицинскую модель» помощи, центрированную на ребенке, за рубежом сменили модели, основанные на концепции «нормализации». Ее ключевые положения зафиксированы в Конвенции о правах ребенка, принятой в 1989 г. ООН и в 1990 г. подписанной нашей страной. Это привело к формированию во многих странах новой системы оказания помощи детям первых лет жизни и их семьям, получившей название «early intervention», или «раннее вмешательство».

Развитие моделей, основанных на концепции нормализации, требовало модификации методов помощи. Исследования доказали, что наилучшие результаты в работе с ребенком раннего возраста достигаются, когда в поле зрения специалистов находится вся семья. Это способствовало постепенному переходу от модели нормализации, использующей технологии, центрированные на ребенке, к семейно-ориентированным моделям.

В рамках ребенок-ориентированной идеологии основной ценностью является ребенок, его интересы и потребности, и он становится клиентом службы ранней помощи. Программа помощи ребенку определяется уровнем его актуального развития и соответствием ребенка возрастным нормативам. Родители, как люди, ответственные перед обществом за воспитание ребенка, рассматриваются как способные или не способные удовлетворить многообразные потребности ребенка. Специалисты, выступающие в качестве экспертов, дают рекомендации родителям в соответствии с уровнем развития

ребенка. Задачей специалистов является повышение родительской компетентности, при этом семейная, финансовая или эмоциональная ситуация остается вне поля их зрения.

В семейно-центрированной идеологии основная ценность — семья, как наилучшая среда для развития ребенка, поэтому клиент ранней помощи — это вся семья, а цель помощи — ее поддержка и сопровождение. В фокусе ранней помощи оказываются потребности всех членов семьи, обеспечение их доступом к социальным правам. Диалог с семьей в оценке ее нужд и вариантов помощи меняет динамику взаимодействия специалистов с семьей. Семья из инструмента помощи превращается в ее активного участника, а специалист — из эксперта в участника диалога.

В 2016 г. была принята Концепция развития ранней помощи в Российской Федерации. Ранняя помощь детям и их семьям оказывается на основе соблюдения следующих принципов:

- бесплатность (услуги ранней помощи предоставляются без взимания платы с родителей / законных представителей);
- доступность (услуги ранней помощи доступны для получателей);
- регулярность (услуги ранней помощи в рамках индивидуальной программы предоставляются получателям на регулярной основе в течение всего времени ее действия);
- открытость (информация об услугах ранней помощи открыта для родителей и других непосредственно ухаживающих за детьми целевой группы лиц);
- семейно-центрированность (специалисты организации-поставщика услуг ранней помощи содействуют вовлечению родителей и других непосредственно ухаживающих за детьми целевой группы лиц в процесс ранней помощи, в том числе в оценочные процедуры, составление и реализацию индивидуальной программы ранней помощи, а также в оценку ее эффективности);
- индивидуальность (услуги ранней помощи предоставляются в соответствии с индивидуальными потребностями ребенка и семьи);
- естественность (услуги ранней помощи оказываются преимущественно в привычной благоприятной среде ребенка);
- уважительность (услуги ранней помощи предоставляются потребителям в уважительной манере, с учетом их индивидуальных, се-

мейных, религиозных и этнокультурных особенностей, ценностей, установок, мнений, приоритетов);

— командная работа (услуги ранней помощи предоставляются междисциплинарной командой специалистов из разных областей знаний о ребенке и семье, и/или специалистом в сфере ранней помощи, объединяющим в своей работе разные области знаний о ребенке и семье и получающим консультации со стороны междисциплинарной команды специалистов);

— компетентность (услуги ранней помощи предоставляются специалистами, имеющими необходимую квалификацию и соответствующие компетенции в области ранней помощи);

— научная обоснованность (при оказании услуг ранней помощи специалисты используют научно-обоснованные методы и технологии ранней помощи).

Изменение представлений об оказании помощи детям и взрослым с ОВЗ стало основой перехода к организации этой помощи на основе Международной Классификации Функционирования (МКФ). Внедрение программ ранней помощи детям с нарушением слуха в разных странах позволило получить доказательную базу о том, что дети с глубоким снижением слуха не отстают в речевом развитии от нормально развивающихся сверстников, если слухопротезирование ребенка и психолого-педагогическая помощь его семье осуществляется до возраста 6 месяцев. В результате сформировался «золотой» временной стандарт комплексной ранней помощи детям с нарушениями слуха «1—3—6», который предполагает: первичное выявление патологии в возрасте 1 месяца, диагностики в 3 месяца, в 6 месяцев — слухопротезирование и психолого-педагогическую помощь. Благодаря программам ранней помощи в настоящее время до 60% детей с нарушением слуха учатся в массовых школах.

#### 1.4. Слухопротезирование

Большинство детей со стойким нарушением слуха имеют сенсоневральный тип тугоухости. Данная форма характеризуется необратимым течением, а ее морфологическим субстратом в большинстве случаев является повреждение слуховых рецепторов улитки, а в ряде случаев также повреждение проводящих путей или нейронов слухо-

вой системы на разных уровнях (при заболеваниях спектра слуховых нейропатий и центральных расстройствах слуха). В настоящее время отсутствуют методы медикаментозной терапии хронической сенсоневральной тугоухости, эффективные с позиций доказательной медицины. Ведущим методом коррекции патологии слуховой функции является слухопротезирование, предполагающее использование пациентами различных технических средств реабилитации (ТСР), обеспечивающих возможность восприятия окружающих звуков и речи слабослышащему или глухому ребенку. Во многих случаях стойкой кондуктивной тугоухости слухопротезирование также является временной или постоянной мерой, необходимой для развития понимания речи и устной речи у ребенка.

Абсолютным показанием к слухопротезированию является стойкая тугоухость при средних порогах слуха у ребенка на частотах 500, 1000, 2000 и 4000 Гц по воздушной проводимости на лучше слышащем ухе более 40 дБ. Значение среднего порога слуха в пределах 26—40 дБ на одном или двух ушах, а также корригируемая односторонняя тугоухость являются относительными показаниями к слухопротезированию. В этих случаях ребенку рекомендовано проведение дополнительного обследования и пробное слухопротезирование. Экссудативный средний отит, в том числе наличие шунта, не является противопоказанием или поводом для задержки слухопротезирования ребенка при условии регулярного контроля порогов слуха с соответствующей корректировкой настройки СА.

Относительным возрастным ограничением для слухопротезирования является возраст до 3 месяцев из-за сложностей изготовления качественного индивидуального ушного вкладыша и фиксации СА на ухе. В остальных случаях слухопротезирование должно начинаться сразу после выявления стойкого снижения слуха. Своевременное адекватное слухопротезирование (до 6 месяцев при врожденной тугоухости) способно обеспечить нормальное или близкое к нормальному развитие ребенка. Напротив, слухопротезирование, проводимое после двухлетнего возраста, имеет более ограниченные результаты.

Современные ТСР могут компенсировать нарушения слуха различного типа и степени, заменяя те или иные поврежденные структуры слуховой системы (рис. 1.4).

Всем детям с двусторонней тугоухостью независимо от симметричности потери слуха рекомендовано бинауральное слухопротезирование (использование СА на правом и левом ухе) при отсутствии противопоказаний.

В соответствии с международными рекомендациями при подборе СА для детей необходимо учитывать следующие требования:

- цифровая обработка сигнала;
- компрессия в широком динамическом диапазоне (WDRC);
- возможность компьютерного программирования согласно аудиограмме;
- возможность использования независимых расчетных формул, рекомендованных для детского слухопротезирования (DSL v. 5, NAL-NL2);
- возможность применения для настройки результатов измерений в реальном ухе;
- наличие системы подавления обратной связи;
- наличие не менее 7 частотных полос для селективной регуляции усиления;
- наличие нескольких каналов компрессии, оптимальное число которых выбирается исходя из рельефа аудиограммы, степени тугоухости, возраста ребенка и других факторов;
- наличие цифрового шумоподавления;
- наличие функции частотного понижения (для детей с высокой степенью тугоухости/крутонисходящей, обрывистой аудиограммой);
- наличие адаптивной направленности микрофона (с возможностью переключения в режим всенаправленного микрофона);
- возможность сопряжения с беспроводными аксессуарами, включая FM-системы.

Частью заушного СА является ушной вкладыш. При слухопротезировании детей следует использовать только индивидуальные ушные вкладыши, сделанные по слепку слухового прохода и ушной раковины ребенка. Индивидуальные вкладыши могут быть разной формы — полные (заполняют всю ушную раковину и слуховой проход), с упором (заполняют слуховой проход и частично ушную раковину), канальные (заполняют только слуховой проход). Маленькие дети и дети со значительным снижением слуха, которые носят мощные СА, используют индивидуальные вкладыши полного типа. Такие вкладыши плотно закрывают слуховой про-

ход и препятствуют возникновению свиста СА из-за акустической обратной связи.

В зависимости от степени снижения слуха у ребенка используют СА разной мощности:

- СА средней мощности предназначены для детей с II—III степенью снижения слуха;
- мощные СА предназначены для детей с III—IV степенью снижения слуха;
- сверхмощные СА предназначены для детей с IV степенью потери слуха и глухотой.

Для первичной настройки СА требуются, помимо информации о типе и степени тугоухости, частотно-специфические пороги слуха. Эти пороги могут быть определены как объективными (КСВП, ASSR), так и субъективными (различные варианты поведенческой аудиометрии) методами. По мере взросления ребенка информация о его порогах слуха должна уточняться с внесением соответствующих корректировок в настройку.

В соответствии с международными стандартами педиатрического слухопротезирования необходимо проводить измерение акустических характеристик реального уха ребенка. Это позволяет индивидуализировать настройку СА, обеспечить безопасный уровень звукового сигнала, а также объективно верифицировать адекватность настройки. Наиболее распространенным методом является измерение разницы между реальным ухом и куплером (Real Ear to Coupler Difference — RECD). Рекомендовано применение независимых формул расчета целевого усиления (DSL v. 5 или NAL-NL2).

Современные цифровые СА — сложные технические устройства, задачей которых является не только звукоусиление, но и максимально возможная компенсация утраченных физиологических функций слухового анализатора, обеспечение комфортного восприятия речи и окружающих звуков в различных акустических условиях. Для этого в СА используются специальные алгоритмы: многоканальная амплитудная компрессия, направленность микрофонов, шумоподавление, автоматические программы регулировки громкости, частотное понижение, подавление обратной связи и другие. Все эти функции нуждаются в обязательной объективной верификации в ходе визитов ребенка к врачу-сурдологу-протезисту.

Выбор модели и настройку СА проводит врач-сурдолог-протезист по результатам комплексного обследования слуха ребенка, наблюдениям сурдопедагога и родителей. Настройка СА у ребенка, особенно маленького или с дополнительными нарушениями, — сложный процесс, поскольку ребенок не всегда может сказать или показать, хорошо или плохо он слышит. СА настраивается постепенно в течение 2–4 недель. Врач объясняет родителям режим ношения СА на начальном этапе, консультирует, как наблюдать за реакциями ребенка в СА и ухаживать за СА.

Основной принцип настройки СА у детей — *постепенное увеличение длительности ношения СА*, чтобы избежать у ребенка отрицательной реакции на новые слуховые ощущения и дать время, чтобы ребенок привык к ним.

В первую неделю рекомендуется включать СА на 15–30 минут 3–4 раза в день.

Во вторую неделю ребенок носит СА по 30–40 минут 3–4 раза в день.

На третьей неделе ребенок носит СА по часу 3–4 раза в день.

На четвертой неделе ребенок носит СА по 1,5–2 часа 3–4 раза в день.

Через месяц после первой настройки ребенок носит СА все время бодрствования.

После достижения оптимальной настройки повторное наблюдение рекомендовано 1 раз в 3 месяца для детей до 4 лет, 1 раз в 6 месяцев до 6–7 лет, далее — один раз в год.

*СА костного проведения* используются при протезировании детей с кондуктивной или смешанной (при порогах по костной проводимости не более 40 дБ) тугоухости, которую невозможно скорректировать СА воздушного проведения. По типу фиксации СА костного проведения подразделяются на:

- неимплантируемые, фиксируются на мягком оголовье, ободке или пластыре, рекомендуются для детей в возрасте до 5 лет;
- имплантируемые — предполагают проведение хирургического вмешательства по имплантации вибрирующей части в кость сосцевидного отростка, рекомендуются в возрасте старше 5 лет.

Настройка таких СА базируется на значениях порогов слуха по костной проводимости, поэтому необходимо определение этих по-

рогов с помощью объективных или субъективных методов при выявлении показаний к использованию СА костного проведения.

*Системы CROS* используются при односторонней глухоте или некорректируемой СА тугоухости с нормальным слухом на противоположном ухе. Система CROS передает сигналы, улавливаемые микрофоном со стороны глухого/некорректируемого уха нормально слышащему контралатеральному уху. При использовании системы CROS улучшается восприятие речи в тишине со стороны глухого уха, а также разборчивость речи (предложений и отрывков текста) в шуме в тех ситуациях, когда речевой сигнал доминирует со стороны глухого уха. Однако система CROS ухудшает разборчивость речи в шуме, когда шум доминирует со стороны глухого уха и не улучшает способность локализовать источник звука.

*Система BiCROS* применяется при асимметричной тугоухости, при которой одно ухо является глухим или некорректируемым СА, а на противоположном имеется тугоухость, корректируемая СА. Система BiCROS предполагает дополнительное усиление сигналов, поступающих со стороны менее пораженного уха.

При выборе систем CROS/BiCROS рекомендован пробный период их использования для оценки их эффективности для ребенка.

Несмотря на значительный технический прогресс в области слухопротезирования, современные СА не всегда обеспечивают хорошую разборчивость речи в сложных акустических условиях, поэтому в таких случаях детям рекомендовано применение вспомогательных устройств. Их основная задача — увеличение отношения «сигнал/шум», что повышает разборчивость речи говорящего при ее восприятии на расстоянии, на фоне шума, реверберации. Для этого используются групповые или индивидуальные FM-системы. Групповые FM-системы применяются в школах для детей с нарушением слуха для улучшения разборчивости речи учителя. Индивидуальные FM-системы используются детьми с нарушением слуха, обучающимися в общеобразовательных школах. Такие FM-системы состоят из передатчика с микрофоном, которые находятся у говорящего, и приемника, присоединяемого либо встроенного в СА/процессор КИ. Передача сигнала осуществляется по радиоканалу. FM-системы особенно рекомендованы детям со слуховой нейропатией/центральными расстройствами слуха.

Важным компонентом слухопротезирования ребенка является *оценка эффективности слухопротезирования*. Она осуществляется с помощью объективных и субъективных методов. К объективным методам относятся:

— электроакустическая верификация — рекомендуется в качестве основного метода оценки эффективности слухопротезирования аппаратами воздушного проведения и использования FM-систем. При этом определяется соответствие выходных характеристик СА значениям, предписанным формулой настройки на основании измерений в реальном ухе или в куплере. При электроакустической верификации производится измерение выходных характеристик СА при входных уровнях 55 дБ, 65 дБ и 75 дБ, а также уровня насыщения (ВУЗД 90);

— регистрация различных классов слуховых вызванных потенциалов при использовании ТСР. Может применяться для всех ТСР. Стимуляция может производиться либо в звуковом поле, либо напрямую в устройство. Показание к применению данных методик оценки — невозможность получения достоверных поведенческих ответов ребенка ввиду раннего возраста (до 6 месяцев) или тяжелых сопутствующих нарушений.

Субъективные методы оценки эффективности слухопротезирования включают:

— определение функционального усиления, или тональная аудиометрия при использовании ТСР. Может применяться при использовании любых ТСР. Исследование проводится в звуковом поле, в качестве стимулов используются чистые или модулированные тоны в диапазоне 500—4000 Гц. Определяются пороги восприятия тонов в ТСР. Данный метод является вспомогательным при оценке эффективности СА воздушного проведения и не должен заменять электроакустическую верификацию. В случае СА костной проводимости, а также КИ/СМСИ оценка эффективности может базироваться на аудиометрии в ТСР ввиду отсутствия возможностей измерения в реальном ухе;

— проведение речевой аудиометрии в ТСР у детей старше 3 лет в условиях закрытого выбора и старше 4 лет в условиях открытого выбора (при отсутствии тяжелых комплексных, речевых и интеллектуальных нарушений);

— применение анкет-опросников, позволяющих оценить эффективность слухопротезирования в повседневной жизни ребенка. Опросники могут заполняться родителями, педагогом или самим ребенком. Перед применением международных анкет-опросников рекомендована их предварительная валидация. Опросник выбирается исходя из возраста ребенка и целей исследования. В России доступны следующие опросники: «Оценка слухового поведения ребенка раннего возраста» — LittleEARS (для детей с 1 месяца до 2 лет), PEACH (с 2 лет и/или при результате LittleEARS  $\geq 27$  баллов до 7 лет), SSQrus (в различных модификациях, для детей с 15 лет и взрослых).

На всех этапах слухопротезирования ребенка необходимо взаимодействие врача-сурдолога-оториноларинголога с учителем-дефектологом (сурдопедагогом), учителем-логопедом (логопедом), психологом и родителями. На этапе определения показаний и выбора ТСР необходимость участия специалистов психолого-педагогического профиля обусловлена потребностью в оценке текущего слухоречевого развития ребенка, его познавательных и интеллектуальных способностей. Тесное взаимодействие с родителями и их информирование о предстоящих этапах реабилитационного процесса важно для повышения вовлеченности семьи в процесс, поэтому сразу после диагностики нарушения слуха у ребенка до первичного слухопротезирования необходимо начать реабилитационные мероприятия с ребенком и его семьей, в том числе направленные на подготовку ребенка и его родителей к процессу слухопротезирования ребенка. Они включают:

- психологическую и информационную поддержку семьи;
- занятия с учителем-дефектологом, предполагающие выработку у ребенка ориентировочной или условно-рефлекторной двигательных реакций (в зависимости от возраста) на слышимые звуки и/или акустико-вибрационные стимулы, развитие навыков коммуникации, интереса к различным звукам, вокализаций и др.

На этапе первичного слухопротезирования участие сурдопедагога позволяет провести комплексную оценку эффективности выбранного ТСР и качества настройки. Дальнейшая динамика слухоречевого развития ребенка после слухопротезирования должна оцениваться также мультидисциплинарной командой с участием сурдопедагога, психолога и при активном участии семьи.

### 1.5. Кохлеарная и стволомозговая имплантация в реабилитации глухих детей

Большинству детей с нарушением слуха помогают слуховые аппараты. Детям с двусторонней глухотой и части детей с IV степенью снижения слуха даже сверхмощные СА не помогают, так как ребенок в них слышит лишь громкие звуки, а речь — только на близком расстоянии и неразборчиво, потому что плохо различает звуки речи и не воспринимает высокочастотные согласные (рис. 1.6).

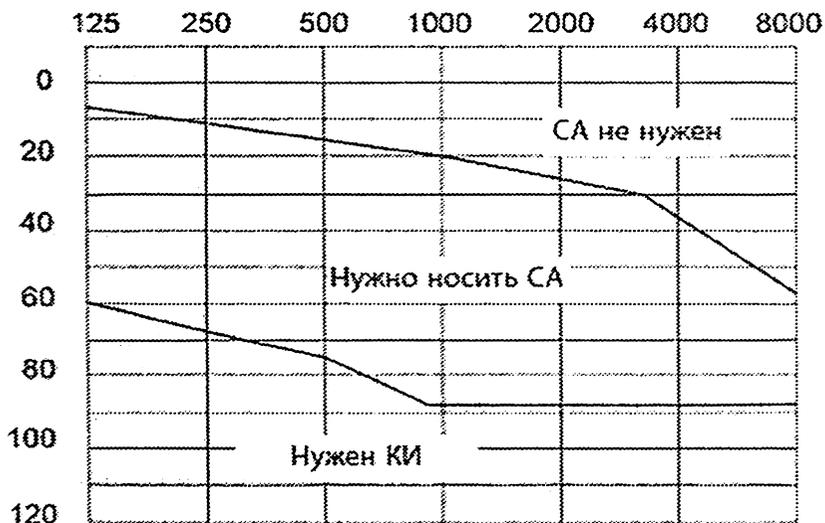


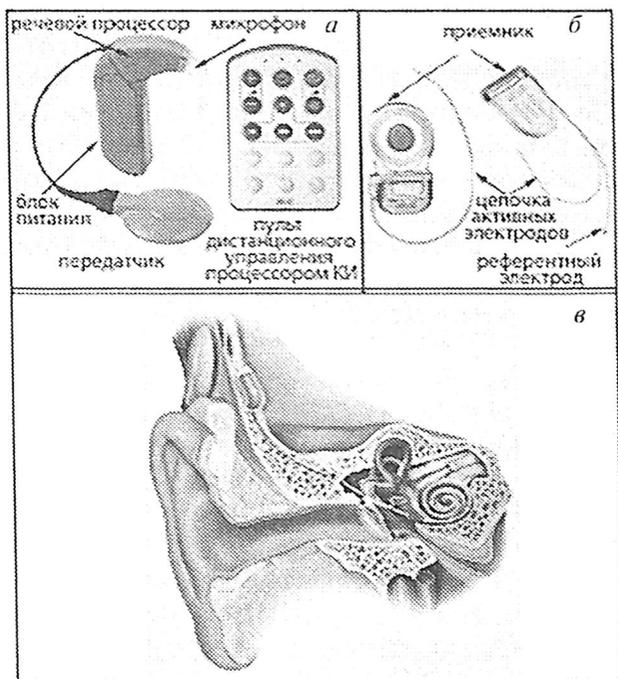
Рис. 1.6. Бланк аудиограммы с зонами слухопротезирования

Это обусловлено тем, что при сенсоневральной тугоухости глубокой степени у ребенка повреждена большая часть слуховых рецепторов (волосковых клеток) в улитке, которые преобразуют звуки в электрические сигналы, что необходимо мозгу для восприятия звуков.

Таким детям рекомендуется использовать кохлеарный имплант — электронное устройство, которое не усиливает звуки, как это делает слуховой аппарат, а преобразует их в электрические импульсы, сти-

мулирующие слуховой нерв. И уже по нерву звуковая информация в виде электрических импульсов передается дальше в слуховые центры мозга, который воспринимает их как звуки, речь. Таким образом КИ заменяет поврежденные волосковые клетки улитки.

Кохлеарный имплант состоит из двух частей: имплантируемой и внешней (рис. 1.7).



**Рис. 1.7.** Устройство кохлеарного импланта и его расположение на голове ребенка (Королева И.В. Введение в аудиологию и слухопротезирование, 2012): *а* — внешняя часть импланта с пультом дистанционного управления; *б* — имплантируемая часть; *в* — расположение кохлеарного импланта на голове ребенка

Имплантируемая часть, внедряемая в ухо глухого человека во время хирургической операции, включает приемник с индукционной катушкой и цепочку электродов. Имплантируемая часть не имеет внешних выводов, элементов питания и других деталей,

требующих замены. Внешняя часть включает микрофон, речевой процессор, блок питания, которые располагаются в корпусе, напояминающем заушный слуховой аппарат. Во внешнюю часть входит также передатчик, соединяемый с процессором кабелем. С помощью магнита передатчик удерживается на голове над приемником имплантированной части, располагающимся под кожей головы<sup>1</sup>. На процессоре КИ есть индикаторы, контролирующие работу КИ, в том числе индикатор разрядки батарей (обычно световой и звуковой). Кроме того, к КИ можно подключить разные внешние устройства: телефон, FM-систему, плеер и др. Регуляторы располагаются на выносном пульте, как у телевизора. Разработаны специальные детские варианты внешней части КИ, которые крепятся на одежде ребенка. Такие модели используют маленькие дети, у которых ушная раковина маленькая и мягкая, и на ней плохо удерживается заушная модель процессора. Есть также модели КИ, в которых все внешние компоненты находятся в одном блоке, удерживаемом на голове с помощью магнита.

Речевой или звуковой процессор — это главная и самая сложная часть КИ. Он представляет собой миниатюрный мощный компьютер. КИ питается от аккумуляторов или одноразовых батарей. Питания одноразовых батарей хватает на 1–5 дней работы КИ, аккумулятора — на 8–24 часа (зависит от модели КИ и акустической обстановки).

Модели КИ разных фирм-производителей имеют внешнее сходство, но отличаются многими важными техническими характеристиками: числом электродов, длиной электродной цепочки, стратегиями обработки речи, размерами внутренней и внешней части, энергопотреблением и другими. Стратегии обработки речи являются основными характеристиками КИ, которые определяют разборчивость воспринимаемой речи в современных многоканальных системах КИ. Число электродов в разных моделях КИ варьирует от 8 до 24. Каждый электрод передает информацию об определенном диапазоне звуковых частот. Как показали исследования, для передачи речи достаточно 8 каналов.

---

<sup>1</sup> Подробную информацию о кохлеарных имплантах и их настройке можно найти в книге: Королева И.В. Реабилитация глухих детей и взрослых после кохлеарной и стволового имплантации. СПб.: КАРО, 2016.

Алгоритм работы кохлеарного импланта:

- звуковые колебания попадают в микрофон;
- сигнал от микрофона поступает к речевому процессору;
- речевой процессор преобразует звуки в закодированную последовательность электрических импульсов;
- закодированный сигнал передается по кабелю в передатчик;
- передатчик передает закодированный сигнал в виде радиосигналов через кожу головы к приемнику под кожей;
- имплантированный приемник декодирует сигнал и посылает его в виде электрических импульсов на электроды в улитке;
- слабые электрические импульсы, передаваемые электродами, стимулируют слуховой нерв. В ответ слуховой нерв передает нервные импульсы мозгу, который воспринимает их как звуки и речь.

Внутренняя (имплантированная) часть КИ предназначена для пожизненного использования. КИ разработаны таким образом, что при создании новых, более совершенных моделей можно заменить внешнюю часть КИ на новую без повторной операции. У пациентов, которым имплантация проведена 20–25 лет назад, первые карманные модели процессоров КИ заменены на модель «заушина». Разрабатываются и новые модели внутренней части. Они устанавливаются новым пациентам. При повреждении внутренней части (встречается редко) она может быть заменена на новую. В некоторых случаях пациенты, использующие старые модели КИ (которые исправно работают), решают заменить внутреннюю часть на более современную. Для этого необходимо провести операцию — удалить старый имплант и установить новый.

Кохлеарная имплантация — это не только хирургическая операция, а система мероприятий. Она включает три составляющих:

- 1) предоперационное диагностическое обследование и отбор пациентов (включает до 20 разных исследований и консультаций, проводится в региональных сурдологических центрах, часть обследований проводится в центрах кохлеарной имплантации);
- 2) хирургическую операцию (длительность 1–1,5 часа, проводится в центрах кохлеарной имплантации отохирургом);
- 3) послеоперационную слухоречевую реабилитацию пациентов с кохлеарным имплантом (у позднооглохших детей занимает 1–2 года, у ранооглохших детей — более 5 лет, включает настройку про-

цессора КИ, занятия с сурдопедагогом, логопедом по развитию у ребенка слуха и речи с КИ).

Кохлеарную имплантацию проводят детям с большой потерей слуха (глухота), которым плохо помогают СА. Для этого ребенок обычно в течение 2—4 месяцев постоянно использует СА. Показания к проведению кохлеарной имплантации ребенку:

— двусторонняя сенсоневральная потеря слуха с порогами слуха на частотах 500—4000 Гц более 90 дБ (глухота) (рис. 1.7);

— пороги слуха в оптимально подобранных СА более 55 дБ на частотах 2—4 кГц, разборчивость предложений в СА, равная или ниже 40%;

— нет противопоказаний к проведению операции под наркозом;

— нет психических и грубых неврологических нарушений, затрудняющих использование КИ и проведение слухоречевой реабилитации;

— есть возможность регулярно заниматься с сурдопедагогом и родителями после операции.

В настоящее время за рубежом кохлеарная имплантация проводится иногда и детям с односторонней глухотой, а также детям с порогами слуха 70—90 дБ, если им не помогает СА. Решение о необходимости операции для ребенка принимается в центре кохлеарной имплантации.

Кохлеарная имплантация противопоказана, если у пациента:

1) полная или частичная, но значительная оссификация (окостенение) или аномалия развития улитки (невозможно введение электродов в улитку);

2) отсутствие слухового нерва или сильное его повреждение (ребенок не будет слышать звуки с КИ);

3) сопутствующие соматические и психические заболевания, препятствующие проведению хирургической операции под общей анестезией и последующей слухоречевой реабилитации;

4) отсутствие условий для послеоперационной слухоречевой реабилитации (отсутствие поддержки членов семьи и местных сурдопедагогов).

Послеоперационная слухоречевая реабилитация — самый длительный этап кохлеарной имплантации как комплексной технологии восстановления слуха. У детей она включает:

- настройку процессора КИ;
- развитие слухового восприятия окружающих звуков и речи с помощью КИ;
- развитие навыков общения, в том числе с помощью устной речи, по мере ее развития;
- развитие родного языка и устной речи;
- развитие памяти, внимания, мышления и других психических процессов;
- психологическую поддержку и обучение родителей развитию у ребенка слуха, понимания речи, собственной речи и других навыков в домашних условиях.

После операции ребенок не слышит с КИ, так как КИ не может создать каких-либо слуховых ощущений до тех пор, пока не будет включен процессор, находящийся во внешней части КИ. Включение процессора КИ обычно происходит через 4 недели после операции, когда ребенок вновь приедет в клинику. После подключения процессора КИ человек слышит звуки и речь, хотя маленькие дети в первые дни и даже недели могут не реагировать на звуки. Длительность периода, в течение которого ребенок начинает реагировать на звуки, зависит от того, когда ребенок потерял слух, носил ли он постоянно СА, занимались ли с ним развитием слуха, каковы причины потери слуха, и других факторов. Обычно через 2—3 дня у ребенка появляются реакции на громкие звуки, потом на голос и другие звуки. Но чтобы ребенок смог понимать речь других людей, он должен не только слышать, но и учиться анализировать звуки, узнавать значение многих слов, знать правила их соединения в предложения. А чтобы говорить самому, он должен научиться произносить звуки речи. Маленькие дети с КИ учатся слышать, понимать речь и говорить более 5 лет. Через несколько месяцев после подключения процессора КИ большинство детей начинают узнавать некоторые слова, произносить сначала слоги, а затем и слова. Ребенок, который до имплантации совсем не понимал речь других людей и не говорил, через 6—12 месяцев после имплантации начинает понимать небольшое число простых просьб, произносить отдельные слова и некоторое количество простых предложений. У ребенка, который немного понимал речь, читая с губ и слушая с помощью СА, понимание речи окружающих и устная речь развиваются быстрее. Некоторые дети

начинают произносить отдельные слова только через 18—24 месяца. Если имплантация была проведена в возрасте старше 5 лет и до этого ребенок не пользовался СА, не говорил и общался только с помощью жестов, то он тоже научается слышать и говорить с КИ, но его возможности ограничены.

Темпы развития понимания речи и устной речи у каждого ребенка различны и зависят от многих причин. Факторы, благоприятные для развития слуха и речи после кохлеарной имплантации у детей:

- 1) возраст ребенка на момент имплантации меньше 2 лет;
- 2) у ребенка есть слуховой опыт (ребенок слышал в первые годы жизни, у него постепенно ухудшался слух, он начал использовать СА в возрасте до 6 месяцев);
- 3) ребенок постоянно использовал СА до операции;
- 4) ребенок научился с СА произносить разные слоги, слова;
- 5) у ребенка нет нарушений внимания, мышления, памяти, навыков общения;
- 6) у ребенка есть опыт занятий с сурдопедагогом по развитию слуха и речи;
- 7) у родителей есть опыт регулярных самостоятельных занятий с ребенком;
- 8) у ребенка есть возможность регулярно заниматься с сурдопедагогом и родителями после операции.

В целом дети с КИ ведут такой же образ жизни, как и другие дети. Но они должны соблюдать определенные меры предосторожности. Внешний блок КИ необходимо предохранять от влаги, ударов, пыли, снимать перед принятием водных процедур. Следует беречь голову от ударов и, прежде всего, ту ее часть, где расположен КИ. При лечении родители должны сообщить лечащему врачу, что ребенок имеет КИ, а при назначении диагностических и лечебных процедур обязательно проконсультироваться в центре кохлеарной имплантации. С КИ можно летать на самолете и проводить большинство медицинских процедур (ограничения существуют для магнитно-резонансной томографии и некоторых видов магнито- и электротерапии).

С КИ можно заниматься спортом, избегая видов спорта, связанных с ударами по голове. Многие дети с КИ активно занимаются спортом, в том числе плаванием, снимая внешнюю часть. Уже есть модели, позволяющие ребенку плавать и даже нырять, не снимая

внешнюю часть КИ. Пациенты с КИ пользуются телефоном, в том числе и мобильным.

В первые 2—3 года надо приезжать в центр, где проводилась операция, на коррекцию настройки речевого процессора КИ каждые 6 месяцев. Впоследствии детям следует приезжать 1 раз в год до школьного возраста, а затем — по мере возникновения необходимости.

Операции кохлеарной имплантации проводятся глухим людям уже около 40 лет. За эти годы произошел существенный прогресс в развитии этой технологии: постоянно совершенствуются различные технические характеристики КИ, направленные на повышение разборчивости передаваемой речи, улучшение качества звучания музыки, минимизацию ограничений для пациентов и решение эстетических проблем, расширение возможностей проведения имплантации пациентам с аномалией улитки; совершенствуются хирургические подходы, методы послеоперационной слухоречевой реабилитации пациентов разного возраста. В 2020 г. в мире более 600 тыс. пациентов использовали КИ.

В России первые две операции кохлеарной имплантации с серийными моделями КИ проведены в 1991 г. С 2000 г. Министерство здравоохранения РФ выделяет средства на проведение этих операций. Эти операции относятся к высокотехнологичным дорогостоящим методам лечения и выполняются по квотам, выделяемым регионам. Они проводятся в нескольких центрах, ведущим из которых является СПб НИИ уха, горла, носа и речи. Здесь также разрабатываются методы и материалы для слухоречевой реабилитации пациентов после кохлеарной имплантации. В настоящее время в РФ ежегодно проводятся 1000—1200 операций кохлеарной имплантации и уже более 12 тыс. глухих детей и взрослых используют КИ.

Из-за высокой стоимости кохлеарного импланта операции проводят только на одном ухе, обычно хуже слышащем (при нормальной анатомии улитки). На лучше слышащем ухе ребенку рекомендуется использовать СА вместе с КИ. В некоторых странах страховые компании оплачивают проведение кохлеарной имплантации детям на обоих ушах — билатерально. В Германии 80% детей сразу имплантируют КИ на оба уха. В России двусторонняя кохлеарная имплантация проводится детям, потерявшим слух после менингита, и слепоглухим детям. Если в центре остаются КИ после первичных имплантаций, то проводятся операции на втором ухе другим детям.

Бинауральная кохлеарная имплантация может проводиться ребенку одномоментно (во время одной операции ребенку имплантируются устройства в правое и левое ухо) или последовательно. При последовательной бинауральной имплантации интервал между операциями может варьировать от нескольких месяцев до 10 лет. Чем меньше интервал между операциями, тем больше пользы получает ребенок от бинаурального слуха. Очень важно, чтобы этот интервал был не более 3 лет.

Кохлеарная имплантация относится к медицинским методам с высоким экономическим эффектом. По показателю «финансовые затраты/улучшение качества жизни» она занимает третье место после интенсивной терапии для новорожденных и сердечно-сосудистой хирургии.

Общепризнанно, что на сегодняшний день кохлеарная имплантация является самым эффективным методом реабилитации пациентов с тугоухостью четвертой степени и глухотой. Своевременно произведенная глухому ребенку кохлеарная имплантация (в 10–12 месяцев при врожденной глухоте) в сочетании с эффективной послеоперационной реабилитацией позволяет ему к школьному возрасту «догнать» по уровню развития нормально слышащих сверстников.

При наличии противопоказаний к кохлеарной имплантации (из-за наличия у ребенка значительной оссификации улитки, аплазии улитки и/или слухового нерва, новообразования мостомозжечкового угла и др.) рекомендуется стволомозговая имплантация, поскольку в подобных случаях КИ ему не поможет. Для восстановления слуха у таких пациентов создан стволомозговой слуховой имплант (СМСИ). Его действие основано на том же принципе, что и у КИ. Однако, в отличие от КИ, который электрически стимулирует слуховой нерв, СМСИ внедряется в кохлеарные ядра ствола мозга (выше слухового нерва) и стимулирует их.

Внешняя часть СМСИ такая же, как у КИ, внутренняя часть в целом тоже сходна, но отличается форма носителя электродов. Количество пользователей СМСИ значительно меньше, чем пользователей КИ, — к 2019 г. в мире их было около 2000. Это обусловлено тем, что повреждение слухового нерва как причина глухоты встречается значительно реже, а также тем, что стволомозговая имплантация — это операция, значительно более сложная и тяжелая по своим послед-

ствиям для пациента. Кроме того, результаты использования СМСИ уступают кохлеарной имплантации. При стволомозговой имплантации также более сложными являются настройка процессора и обучение пациента восприятию звуков и речи с помощью СМСИ, поэтому длительное время эти операции были единичными и проводились только взрослым пациентам с нейрофиброматозом II типа, потерявшим слух после удаления опухоли слухового нерва.

В России первые стволомозговые слуховые имплантации с использованием СМСИ фирмы MED-EL были выполнены 3 пациентам (2 взрослых и 1 ребенок) в 2014 г. в Санкт-Петербурге с участием специалистов Российского нейрохирургического НИИ им. А.Л. Поленова, СПб НИИ уха, горла, носа и речи, отдела нейрохирургии клиники Fulda и госпиталя университета Марбурга.

В последние годы благодаря совершенствованию систем СМСИ и хирургических методов стволомозговая имплантация проводится также детям с полной оссификацией улитки, аплазией улитки и слухового нерва, повреждением слуховых нервов в результате травмы. У некоторых детей с аномалией/оссификацией улитки или слухового нерва стволомозговая имплантация проводится после неудачной попытки выполнения операции кохлеарной имплантации или отсутствия эффекта от использования КИ.

Большинство пациентов с СМСИ слышат окружающие звуки, голоса других людей, свой голос. Благодаря этому им легче ориентироваться в окружающем мире, легче научиться понимать речь, читая по губам, легче научиться говорить. Часть пользователей СМСИ может воспринимать речь только на слух. Возможности слухового восприятия и разборчивости речи у пациентов с СМСИ зависят:

- от причины потери слуха (при потере слуха в результате удаления опухоли результаты в целом хуже);
- от степени повреждения мозга до операции (в результате сдавления опухолью) и во время операции;
- от расположения электродов в стволе мозга и количества активированных электродов;
- от возраста пациента на момент операции. У детей может лучше развиваться различение звуков по сравнению с позднооглохшими взрослыми за счет пластичности нервной системы, особенно при имплантации до двух лет.

### 1.6. Превентивная политика Всемирной организации здравоохранения в области детской тугоухости

По данным ВОЗ 60% случаев потери слуха у детей вызвано предотвратимыми причинами, причем этот показатель выше в странах с низким и средним уровнем дохода. К причинам нарушений слуха, которые могут быть предотвращены, относятся инфекции (паротит, корь, краснуха, менингококковая, цитомегаловирусная инфекция), острые и хронические отиты, перинатальная патология (недоношенность, асфиксия, низкая масса тела, гипербилирубинемия), применение ототоксичных препаратов для лечения беременных женщин и грудных детей.

Для эффективной борьбы с предотвратимыми причинами тугоухости у детей ВОЗ рекомендует следующие меры:

- 1) вакцинация против детских инфекций, способных привести к нарушениям слуха;
- 2) вакцинация девочек в пубертатном возрасте против краснухи;
- 3) профилактические меры, направленные на недопущение инфицирования беременных женщин цитомегаловирусом;
- 4) создание условий для безопасных родов, охрана здоровья матери и ребенка;
- 5) соблюдение гигиены ушей;
- 6) слуховая гигиена (минимизация влияния производственного шума и чрезмерно громкой музыки);
- 7) своевременное выявление и лечение средних отитов у детей;
- 8) уменьшение применения ототоксичных препаратов;
- 9) комплексное обследование слуха у детей, имеющих факторы риска по тугоухости;
- 10) повышение осведомленности общества о проблеме патологии слуха, возможностях помощи и профилактики.

## ГЛАВА 2. СУРДОЛОГИЧЕСКАЯ ПОМОЩЬ ДЕТЯМ С НАРУШЕНИЯМИ СЛУХА В РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

### 2.1. Из истории детской сурдологии в России

Традиционно в советской и российской медицине проблемы детской тугоухости относились к юрисдикции врачей-оториноларингологов. В развитие отечественной детской сурдологии важный вклад внесли известные отечественные оториноларингологи В.Г. Базаров, М.Р. Богомильский, З.Ш. Кеванишвили, М.Я. Козлов, А.Л. Левин, Г.С. Лях, Б.М. Сагалович, Я.М. Сапожников, Г.А. Таварткиладзе, Д.И. Тарасов, С.Н. Хечинашвили. Во второй половине XX века в связи со стремительным техническим прогрессом и внедрением разнообразных аппаратных методов диагностики и реабилитации детей и взрослых с тугоухостью в СССР, а затем в РФ, как и других странах, сурдология стала формироваться как самостоятельное направление внутри оториноларингологии, требующее особой подготовки специалистов в области акустики, психоакустики, физиологии слуха, техники, а также специфического технического оснащения их рабочих мест.

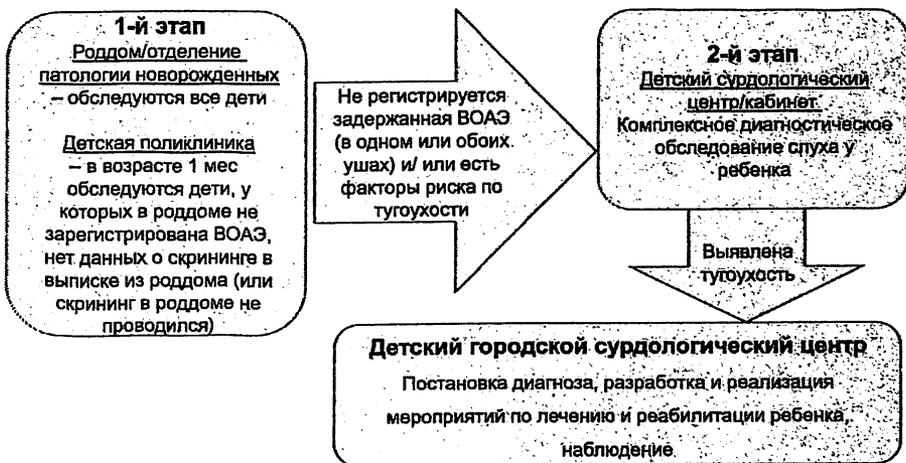
Развитие медицинского компонента системы комплексной реабилитации детей с патологией слуха требовало создания структур, осуществляющих выявление, диагностику, а также медицинскую реабилитацию таких детей с использованием современных методов. Для решения этих задач в 1988 г. был создан Всесоюзный научный центр аудиологии и слухопротезирования Минздрава СССР, одной

из главных задач которого стало создание в стране условий для ранней диагностики слуха у детей, а также научных подходов к коррекции слуха при различных формах тугоухости. Директором института стал Георгий Абелович Таварткиладзе — известный российский ученый в области экспериментальной и клинической аудиологии, доктор медицинских наук, профессор.

В 1996 г. в связи с ростом числа пациентов с нарушениями слуха и необходимостью использования сложных аппаратных методов диагностики и реабилитации таких пациентов сурдология-оториноларингология в РФ была выделена в отдельную специальность (Приказ МЗ РФ № 335 от 9.10.1996). В настоящее время сурдологом может стать специалист с высшим медицинским образованием по специальности «лечебное дело» или «педиатрия», прошедший обучение в клинической ординатуре по специальности «оториноларингология» и первичную переподготовку по специальности «сурдология-оториноларингология» либо окончивший клиническую ординатуру по специальности «сурдология-оториноларингология».

В 1993 г. в стране впервые введен скрининг новорожденных и детей первого года жизни, основанный на выявлении у ребенка факторов риска по тугоухости и глухоте, рекомендованных ВОЗ. Эта мера позволила своевременно выявлять тугоухость у детей с перинатальной патологией. Однако исследования показали, что данный подход не гарантирует выявление нарушений слуха у всех детей, поскольку врожденная тугоухость и глухота только в 50% случаев сопровождается наличием факторов риска. В 1996 г. скрининг был дополнен обследованием слуха новорожденных с помощью прибора-звукореактотеста, позволяющего проводить экспресс-оценку поведенческих реакций ребенка на звуки фиксированного уровня и частоты в звуковом поле. Число детей с нарушениями слуха, выявленных в возрасте до года, увеличилось, однако данный тест был нечувствителен для выявления нарушений слуха у детей с патологией нервной системы, недоношенных, односторонней тугоухости, тугоухости легкой и умеренной степени.

В разных странах для выявления тугоухости у новорожденных постепенно все шире стал использоваться объективный и специфичный метод регистрации ВОАЭ. В 2008 г. в РФ также был введен универсальный двухэтапный аудиологический скрининг всех новорожденных с использованием метода регистрации задержанной ВОАЭ (рис. 2.1).



**Рис. 2.1.** Схема проведения двухэтапного универсального аудиологического скрининга новорожденных в Российской Федерации

Важная роль во внедрении универсального аудиологического скрининга новорожденных в России принадлежит видным организаторам отечественного здравоохранения в области оториноларингологии Г.А. Таварткиладзе, Н.А. Дайхесу, Я.А. Накатису, Ю.К. Янову. Существенно, что в соответствии с принятым стандартом этой процедуры в РФ на II этап скрининга направляются не только дети, не прошедшие обследование в роддомах, или дети с положительным результатом обследования (задержанная ВОАЭ отсутствует), но и дети, имеющие следующие факторы риска:

- наличие врожденных или приобретенных в детстве нарушений слуха у ближайших родственников;
- инфекционные заболевания матери во время беременности, внутриутробные инфекции (корь, краснуха, цитомегаловирус, токсоплазмоз, сифилис, ВИЧ);
- масса тела при рождении менее 1500 г;
- недоношенность (менее 32 недель) и переносимость (более 41 недели);
- гемолитическая болезнь новорожденных средней и тяжелой степени (в том числе требующая заменного переливания крови),

стойкая и/или выраженная непрямая гипербилирубинемия, связанная с нарушением конъюгации билирубина в печени;

— использование для лечения беременной или новорожденного лекарственных препаратов с потенциальным ототоксическим эффектом (аминогликозиды, петлевые диуретики, макролиды, препараты платины, нестероидные противовоспалительные препараты и др.);

— наследственная синдромальная патология;

— врожденная патология челюстно-лицевого скелета (за исключением расщелины верхней губы и твердого нёба, ушных привесков);

— состояние новорожденного, требующее пребывания в палате интенсивной терапии более 96 часов;

— тяжелые токсикозы в первом триместре беременности;

— гипоксия, асфиксия новорожденного (оценка по шкале Апгар менее 5/7 баллов);

— тяжелое гипоксически-ишемическое или гипоксически-геморрагическое поражение ЦНС.

За 12 лет работы скрининг доказал свою эффективность: доля детей с тугоухостью, выявленной до года, выросла на 25%.

## **2.2. Современное состояние сурдологической помощи детям в России**

Система реабилитации детей с нарушениями слуха в РФ развивается как часть общей социальной политики Правительства РФ по поддержке детей с ограниченными возможностями здоровья. В настоящее время в РФ формируется комплексный подход к реабилитации детей с нарушением слуха, включающий медицинский, психолого-педагогический и социальный компоненты. Многокомпонентность и многоэтапность процесса реабилитации этой категории детей с ограниченными возможностями здоровья предполагает участие в ней специалистов разного профиля, работающих в разных учреждениях, относящихся к разным ведомствам. Это обстоятельство, а также большая длительность реабилитации ранооглохших детей создают особые проблемы в ее организации. Опыт Санкт-Петербургского научно-исследовательского института уха, горла, носа и речи, а также международный опыт свидетельствуют, что в организации реабилитации детей с нарушением слуха можно выделить три уровня (рис. 2.2):

- 1) *макроуровень* (правительство);
- 2) *мезоуровень* (региональные исполнительные органы государственной власти в сфере здравоохранения и образования — ИОГВ, научные центры оториноларингологии и аудиологии, медицинские и педагогические университеты, подразделения медико-социальной экспертизы, фонд социального страхования — ФСС);
- 3) *микроуровень* (региональные сурдологические и реабилитационные центры, поликлиники, роддома, образовательные учреждения, психолого-медико-педагогические комиссии — ПМПК, общественные организации родителей детей с нарушением слуха).



Рис. 2.2. Многоуровневая система организации реабилитации детей с нарушениями слуха

*Макроуровень.* На этом уровне определяются общие цели политики Правительства, связанные с реабилитацией детей с нарушениями слуха и ее финансовой поддержкой. В их решение вовлечено не только Министерство здравоохранения (МЗ), но и Министерство труда и социальной защиты (МТСЗ), Министерство образования (МО). К этим задачам относятся перечисленные ниже.

1. Разработка и внедрение нормативно-правовых актов, регламентирующих проведение аудиологического скрининга новорожденных, аудиологического скрининга детей дошкольного и школьного возраста

та, организацию и деятельность региональных сурдоцентров, центров оториноларингологии, аудиологии и кохlearной имплантации. Это позволяет рано выявить нарушения слуха у ребенка и начать медицинские и другие реабилитационные мероприятия, а, значит, повысить эффективность его слухоречевой реабилитации с использованием современных технологий. Ранняя диагностика нарушения слуха у ребенка, в том числе, обеспечивает потенциальную возможность проведения ему кохlearной имплантации в очень раннем возрасте, если он в ней нуждается.

2. Разработка и внедрение документов, регламентирующих деятельность образовательных дошкольных и школьных учреждений, в которых обучаются дети с нарушением слуха, в том числе и в условиях инклюзии.

3. Разработка и внедрение законодательных актов, регламентирующих деятельность учреждений МТСЗ, принимающих участие в реализации программ социальной поддержки детей с нарушением слуха и их семей (ФСС, медико-социальной экспертизы — МСЭ, центры социальной реабилитации).

4. Разработка и внедрение документов, регламентирующих выполнение национальных целевых программ, например, программы кохlearной имплантации глухих детей, программы инклюзивного обучения детей с ОВЗ.

5. Выделение средств на закупку СА и систем КИ/СМСИ при первичном слухопротезировании и регулярных заменах, выделение средств на деятельность сурдологических центров/кабинетов, центров ранней помощи, хирургическое лечение, послеоперационную реабилитацию, деятельность специальных образовательных учреждений и инклюзивного обучения, обучение специалистов.

6. Законодательные акты, обеспечивающие последовательность политики в области реабилитации детей с нарушением слуха, социальной поддержки детей и их семей и др.

*Мезоуровень.* Сюда входят исполнительные органы государственной власти (ИОГВ) в сфере здравоохранения и образования, научные центры оториноларингологии, аудиологии, кохlearной имплантации, медицинские и педагогические университеты. На этом уровне решаются организационные задачи, связанные с реализацией конкретных мероприятий, определяемых законодательством в области

медицинской, психолого-педагогической и социальной помощи детям с нарушением слуха. К задачам этого уровня относятся:

1) обеспечение роддомов, детских больниц и поликлиник необходимым оборудованием и персоналом для проведения аудиологического скрининга новорожденных;

2) организация, оснащение, финансовое обеспечение деятельности региональных сурдоцентров, а также деятельности поликлиник и роддомов, связанной с предотвращением, выявлением, диагностикой и лечением нарушений слуха у детей;

3) контроль выполнения и качества услуг, предоставляемых различными учреждениями детям с нарушением слуха и их семьям;

4) разработка медицинских методов реабилитации детей с нарушением слуха (медикаментозные, физиотерапевтические, хирургические методы, слухопротезирование СА/КИ/СМСИ), методов психолого-педагогической реабилитации и обучения детей, использующих современные СА/КИ/СМСИ;

5) подготовка и повышение квалификации специалистов в области сурдологии, сурдопедагогики, сурдопсихологии, социальной работы с семьями детей с нарушением слуха;

6) разработка и внедрение региональных мер социальной поддержки детей с нарушением слуха. Например, обеспечение за счет средств регионального бюджета слуховыми аппаратами детей с тугоухостью, не имеющих статуса «ребенок-инвалид», или обеспечение FM-системами детей с СА/КИ, обучающихся в общеобразовательных школах;

7) инициация организационных и законодательных мероприятий, необходимых для успешной реализации программ реабилитации детей с нарушением слуха в РФ.

*Микроуровень.* Этот уровень включает сурдологические и реабилитационные центры (кабинеты), роддома, поликлиники, центры ранней помощи, образовательные дошкольные и школьные учреждения, ПМПК. Именно на этом уровне реализуется основная часть медицинского компонента реабилитации детей с нарушением слуха — выявление, диагностика, лечение, слухопротезирование и слухоречевая реабилитация. Чтобы обеспечить эффективность современных высокотехнологичных методов реабилитации детей с нарушениями слуха в территориальных медицинских и образовательных учреждениях

должны быть созданы оптимальные условия для реабилитации и развития ребенка с СА/КИ. И на этом уровне должны решаться следующие задачи:

- 1) проведение универсального аудиологического скрининга новорожденных;
  - 2) максимально раннее выявление детей с расстройствами слуха, дифференциальная диагностика патологии слуховой функции;
  - 3) адекватное слухопротезирование ребенка СА или КИ;
  - 4) техническая поддержка детей с СА/КИ/СМСИ (коррекция настройки СА, речевого процессора, замена поврежденных деталей и процессора, плановая замена СА/речевого процессора);
  - 5) разработка индивидуальной программы реабилитации ребенка и создание условий для ее реализации;
  - 6) организация и проведение сурдопедагогических занятий по развитию у слабослышащего ребенка слуха, языковой системы, речи, коммуникативных навыков и др.;
  - 7) оценка динамики развития у ребенка слуха, языковой системы, речи и др.;
  - 8) оценка эффективности методов лечения, реабилитации, обучения детей с нарушенным слухом;
  - 9) обучение ребенка с СА/КИ/СМСИ;
  - 10) сурдопедагогическая и психологическая помощь ребенку при инклюзивном обучении;
  - 11) психологическая поддержка ребенка и его семьи с использованием семейно-центрированного подхода;
  - 12) взаимодействие между учреждениями, относящимися к разным ведомствам, для обеспечения благоприятных условий для развития, реабилитации и обучения ребенка с нарушенным слухом.
- Особую роль в организации реабилитации детей с нарушением слуха играют общественные организации, создаваемые родителями детей. Эти организации защищают права детей с нарушением слуха, помогают решать проблемы, связанные с организацией реабилитации и обучения детей с КИ/СА, созданием условий для их инклюзивного обучения, выходят с законодательными инициативами, связанными с поддержкой детей с нарушением слуха, в административные и правительственные институты. Члены этих организаций поддерживают друг друга, обмениваются своим опытом обучения и

развития детей с СА/КИ, помогают другим родителям принять решение о проведении кохлеарной имплантации их ребенку, если он в ней нуждается. В России в разных городах родители детей с нарушением слуха создали региональные общественные организации. Существует также общественная организация «Я слышу мир!», объединяющая родителей и детей с КИ, а также детей со СА, из разных регионов России. В поддержке глухих семей важная роль принадлежит Всероссийскому обществу глухих (ВОГ).

В настоящее время сурдологическая помощь детям оказывается в каждом регионе Российской Федерации в сурдологических центрах или сурдологических кабинетах. При этом в основном сурдослужбы функционируют в составе многопрофильных учреждений: областных/краевых больниц, поликлиник и др. Утверждены нормативные документы об организации, оснащении и порядке работы сурдологических центров и кабинетов в регионах (приложение 2). В рамках национального проекта «Здравоохранение» все сурдологические центры/кабинеты были оснащены оборудованием для объективной диагностики слуха, в том числе для проведения 2-го этапа аудиологического скрининга новорожденных и детей первого года жизни.

В 2015 г. был издан Приказ Министерства здравоохранения РФ от 9 апреля 2015 г. № 178н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи населению по профилю сурдология-оториноларингология», определяющий порядок оказания медицинской помощи по профилю «сурдология-оториноларингология», оснащение сурдоцентров и кабинетов, примерное штатное расписание. В настоящее время разрабатывается профессиональный стандарт для врача-сурдолога-оториноларинголога.

Важным достижением отечественной сурдологии является внедрение в 2004 г. программы кохлеарной имплантации, которая проводится за счет средств федерального, а в отдельных регионах и регионального бюджета. С 2015 г. законодательством предусмотрена регулярная бесплатная замена речевых процессоров систем кохлеарной имплантации каждые 5 лет. В 2020 г. в России более 11 тысяч детей используют кохлеарные импланты.

Дети-инвалиды имеют право на льготное бинауральное (в случаях двусторонней тугоухости) слухопротезирование СА за счет средств

ФСС. В ряде регионов действуют меры дополнительной социальной поддержки в виде предоставления СА детям, не являющимся инвалидами.

Ведущими научными учреждениями, осуществляющими методическую поддержку практическому здравоохранению по специальности, оказывающими высокотехнологичную медицинскую помощь, являются:

– ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр оториноларингологии» ФМБА России (Москва);

– ФГБУ «Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт уха, горла, носа и речи» Минздрава России (Санкт-Петербург);

– ФГБУ «Российский научно-клинический центр аудиологии и слухопротезирования» ФМБА России (Москва);

– ГБУЗ «Научно-исследовательский клинический институт оториноларингологии им. Л.И. Свержевского» Департамента здравоохранения города Москвы (Москва).

Министерством здравоохранения утверждены профильные клинические рекомендации по диагностике и лечению заболеваний, обусловленных различной патологией структур слуховой системы:

- болезнь Меньера;
- лабиринтит;
- наружные отиты;
- сенсоневральная тугоухость у детей;
- шум в ушах;
- тимпаносклероз;
- грибковый отит;
- головокружение (периферическое);
- мастоидит;
- отит средний острый;
- отосклероз;
- хронический гнойный средний отит;
- сенсоневральная тугоухость у взрослых;
- потеря слуха, вызванная шумом.

Важным этапом в становлении сурдологии как самостоятельной специальности и формировании профессионального сообщества в РФ, стало создание в 2017 г. Национальной медицинской ассоциации сурдологов. Предметом ее деятельности являются:

- содействие совершенствованию медицинского послевузовского профессионального образования, а также системы дополнительного профессионального образования по сурдологии;
- разработка и направление в соответствующие государственные органы предложений по формированию системы аккредитации специалистов в области сурдологии;
- участие в аттестации медицинских работников для получения ими квалификационных категорий;
- содействие в организации профессиональной аттестации, подготовке, повышении квалификации и обеспечении профессионального роста специалистов членов Ассоциации;
- разработка и утверждение клинических рекомендаций (протоколов лечения) по вопросам оказания сурдологической помощи;
- оказание всесторонней помощи, защита законных прав и интересов членов Ассоциации в органах государственной власти, местного самоуправления, общественных объединениях, а также перед третьими лицами;
- информационное обеспечение членов Ассоциации;
- организация съездов, научно-практических конференций, лекций и семинаров по вопросам деятельности Ассоциации и его членов;
- содействие развитию деловых и культурных связей по тематике деятельности Ассоциации;
- содействие оказанию информационной, методологической и консультационной помощи членам Ассоциации в процессе их профессиональной деятельности;
- участие в деятельности, направленной на консолидацию членов Ассоциации в целях идентификации интересов и выработки направлений решения текущих и перспективных задач;
- установление контактов и делового сотрудничества между членами Ассоциации, руководителями и специалистами организаций, являющимися членами Ассоциации;
- оказание поддержки в деятельности членов Ассоциации и организаций, осуществляющих мероприятия, направленные на достижение целей Ассоциации, и др.

### **ГЛАВА 3. РАЗВИТИЕ РЕГИОНАЛЬНОЙ МОДЕЛИ ЭФФЕКТИВНОЙ СУРДОЛОГИЧЕСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ С НАРУШЕНИЕМ СЛУХА В САНКТ-ПЕТЕРБУРГЕ**

#### **3.1. История детской сурдологической службы в Санкт-Петербурге**

Ленинградская детская сурдологическая служба берет свое начало с 1952 г., когда на базе детской поликлиники № 2 Куйбышевского района на набережной реки Фонтанки был открыт первый в городе детский сурдологический кабинет. В кабинете работали врач-сурдолог (заведующий) И.З. Гиршгорн, сурдопедагог, психоневролог, логопед и медицинская сестра.

В 1995 г. по инициативе Санкт-Петербургского НИИ уха, горла, носа и речи, его директора профессора А.А. Ланцова и активном участии научных сотрудников В.И. Пудова, И.В. Королевой был открыт детский сурдологический центр (рис. 3.1). Центр располагался в Красногвардейском районе на двух площадках: лечебно-диагностическое отделение на базе поликлиники № 34, а реабилитационное отделение — в отдельном здании на Новочеркасском проспекте. Первым руководителем центра была Г.А. Подосинникова. В штате сурдоцентра работали 4 врача-сурдолога, врач-сурдолог-протезист, психоневролог, логопед, 6 сурдопедагогов, музыкальный педагог, медицинские сестры, аудиометристы. Благодаря сотрудничеству с СПб НИИ уха, горла, носа и речи, научно-методическому руководству, осуществляемому И.В. Королевой и В.И. Пудовым, в практику учреждения были внедрены современные на тот момент технологии.

В сурдоцентре стали применяться объективные методы диагностики слуха, проводилось слухопротезирование.



**Рис. 3.1.** Профессор А.А. Ланцов, директор СПб НИИ уха, горла, носа и речи (1989–2000) и сотрудники института В.И. Пудов и И.В. Королева, принимавшие активное участие в становлении детского сурдологического центра

В отделении реабилитации начала формироваться система сурдопедагогической помощи слухопротезированным детям, целью которой стало развитие у них устной речи и интеграция в среду слышащих сверстников. На базе сурдологического центра по инициативе И.В. Королевой впервые в России была создана группа ранней абилитации детей с нарушениями слуха. С детьми раннего возраста стала работать И.А. Воронова, молодой сурдопедагог, недавно окончившая РГПУ им. А.И. Герцена и прошедшая практику в СПб НИИ уха, горла, носа и речи. Слухоречевая реабилитация была организована также для детей дошкольного и школьного возраста. Для детей 4–7 лет был разработан курс речевой реабилитации длительностью 2,5 месяца. В его разработке активное участие принимали выпускники РГПУ им. А.И. Герцена сурдопедагог М.Г. Гурьева и психолог-логопед Т.Ю. Прядкина. В центре были организованы музыкальные занятия с детьми, которые в течение многих лет проводила О.Е. Ран-

кова. Педагоги И.А. Воронова, М.С. Гурьева и Т.Ю. Прядкина продолжают работать в сурдоцентре и в настоящее время.

Эти традиции были продолжены и позднее, когда в 2002 г. сурдоцентром (Городской центр восстановительного лечения для детей со слухоречевой патологией № 1) стала заведовать врач-сурдолог высшей категории Н.Г. Зайцева, а с 2014 по 2018 г. — кандидат медицинских наук Е.К. Мефодовская (рис. 3.2).



**Рис. 3.2.** Заведующие СПб ГКУЗ «Детский городской сурдологический центр» г. Санкт-Петербурга в разные периоды: Г.А. Подосинникова, Н.Г. Зайцева, Е.К. Мефодовская

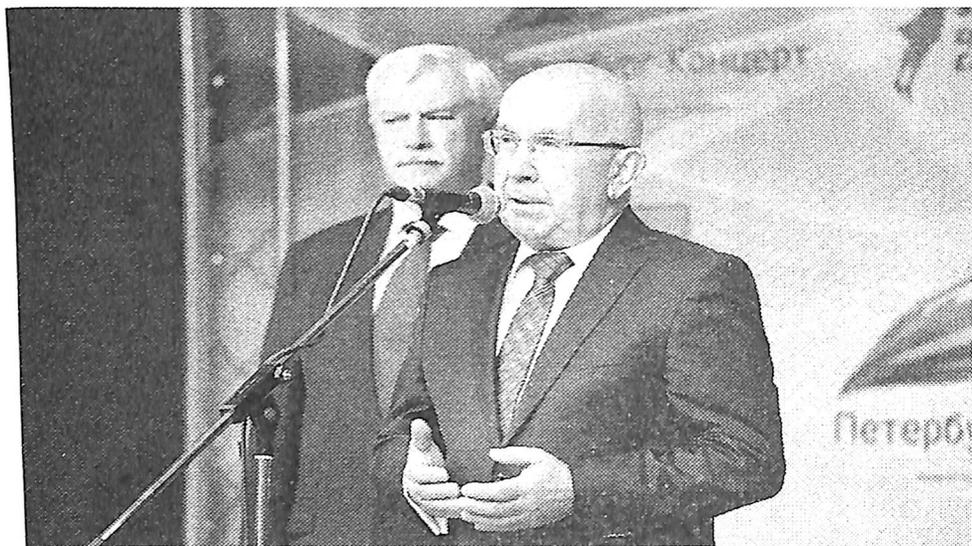
В 2006 г. два отделения территориально были объединены на базе поликлиники № 34. И хотя площади центра были резко сокращены, сотрудники центра осуществляли не только диагностические обследования детей пятимиллионного города, но и поддерживали деятельность реабилитационного отделения. В 2008 г. сурдологический центр активно включился в систему универсального аудиологического скрининга новорожденных. Коллектив специалистов приобретал уникальный опыт работы с детьми после кохлеарной имплантации. Потребность в сурдологической помощи в огромном мегаполисе росла, и площадь, штатная численность, оснащение центра не мог-

ли в полной мере ее удовлетворять. Проблемы детской сурдологической службы привлекли внимание медицинской общественности, включая главных внештатных специалистов-оториноларингологов Комитета по здравоохранению профессора С.А. Артюшкина и доцента С.И. Алексеенко, директора СПб НИИ уха, горла, носа и речи академика Ю.К. Янова. Данный вопрос поднимался специалистами и родительскими объединениями («Я слышу мир», Ассоциация родителей детей-инвалидов по слуху — АРДИС) на уровне Правительства Санкт-Петербурга и Законодательного собрания при активной заинтересованности вице-губернатора А.В. Митяниной. Итогом многолетней работы стало постановление Правительства Санкт-Петербурга от 28.04.2018 № 343 «О передаче Санкт-Петербургского государственного казенного учреждения здравоохранения "Психоневрологический дом ребенка № 4" из ведения администрации Выборгского района Санкт-Петербурга в ведение Комитета по здравоохранению, переименовании, изменении целей и определения предмета деятельности» (рис. 3.3).



**Рис. 3.3.** Межотраслевое совещание в Маринском дворце (ЗАКС) по вопросам развития педиатрической сурдологической службы и реабилитации детей с нарушениями слуха в Санкт-Петербурге, инициированное СПб НИИ уха, горла, носа и речи. В совещании участвовали депутаты ЗАКС, главные внештатные специалисты-оториноларингологи, сотрудники СПб НИИ уха, горла, носа и речи, представители Комитетов по здравоохранению, образованию и социальной политике, городского сурдоцентра, СПб ассоциации сурдологов, общественных родительских организаций

Сурдоцентр получил отдельное здание площадью более 2000 квадратных метров и 11 сентября 2018 г. на улице Есенина, д. 26, корп. 4 прошло его торжественное открытие (рис. 3.4).



**Рис. 3.4.** Губернатор Санкт-Петербурга Г.С. Полтавченко (слева) и директор СПб НИИ уха, горла, носа и речи академик Ю.К. Янов открывают новое здание Детского городского сурдологического центра 11 сентября 2018 г.

Изменилось название: Санкт-Петербургское государственное казенное учреждение здравоохранения «Детский городской сурдологический центр». Произведена полная модернизация оборудования, расширена штатная численность, которая теперь полностью соответствует федеральным нормативам. Активно внедряются новейшие научные разработки, часть из которых — плоды работы сурдоцентра. В настоящее время Детский городской сурдологический центр г. Санкт-Петербурга — единственное в России профильное региональное учреждение, являющееся независимой структурой, что создает большие перспективы для развития (рис. 3.5). С 2018 г. центром руководит кандидат медицинских наук Г.Ш. Туфатулин. Научным консультантом реабилитационного отделения является профессор И.В. Королева.



**Рис. 3.5.** Здание СПб ГКУЗ «Детский городской сурдологический центр»

### **3.2. Структура и организация работы**

#### **Детского городского сурдологического центра Санкт-Петербурга**

Санкт-Петербургское государственное казенное учреждение здравоохранения «Детский городской сурдологический центр» находится в ведении Комитета по здравоохранению Санкт-Петербурга и является основным учреждением, оказывающим медицинскую помощь детям с нарушениями слуха в регионе. Его деятельность определяется отраслевыми нормативно-правовыми актами (приложение 2) и внутренними регламентирующими документами (приложение 3, 4).

В структуре учреждения два отделения: диагностическое и реабилитационное (рис. 3.6).

Задачи диагностического отделения:

- 1) проведение II этапа универсального аудиологического скрининга новорожденных и детей первого года жизни;
- 2) диагностика, лечение, диспансерное наблюдение и профилактика патологии слухового анализатора у детей, обратившихся по направлению оториноларингологов детских поликлиник;
- 3) санитарно-просветительская работа с пациентами и родителями.

В штате диагностического отделения предусмотрены следующие должности:

– врачи-сурдологи-оториноларингологи (из расчета 1 ставка на 100 тыс. детского населения);

– врач-невролог;

– учитель-логопед (для диагностики уровня речевого развития ребенка, необходимого в том числе для целей медико-социальной экспертизы);

– учитель-дефектолог (сурдопедагог), участвующий в процессе диагностики степени снижения слуха и оценки эффективности ТСР.

Задачи реабилитационного отделения:

1) слухопротезирование детей СА воздушного и костного проведения;

2) коррекция настройки ТСР (слуховых аппаратов воздушного и костного проведения, речевых процессоров КИ, FM-систем);

3) комплексная оценка адекватности и эффективности слухопротезирования с применением медицинских и психолого-педагогических методик;

4) адаптация детей к ТСР;

5) психологическая поддержка и обучение родителей в рамках семейно-центрированного подхода;

6) оценка уровня развития различных навыков у ребенка, определение индивидуального реабилитационного маршрута;

7) реализация программ комплексной слухоречевой реабилитации, дифференцированных в зависимости от возраста, уровня развития, наличия дополнительных нарушений, индивидуальных потребностей (см. раздел 3.6);

8) медико-психолого-педагогическая коррекция дополнительных нарушений (в пределах возможностей ДГСЦ).

В штате реабилитационного отделения предусмотрены следующие должности:

– врачи-сурдологи-оториноларингологи (из расчета 1 ставка на 100 тыс. детского населения);

– врач-сурдолог-протезист;

– врач-физиотерапевт;

– учитель-дефектолог-сурдопедагог (1 ставка на 1 должность врача-сурдолога-оториноларинголога);

- учитель-логопед (1 ставка на 1 должность врача-сурдолога-ото-риноларинголога);
- учитель-дефектолог (олигофренопедагог);
- медицинский психолог.



**Рис. 3.6.** Структура СПб ГКУЗ «Детский городской сурдологический центр»

Согласно нормативным документам специалисты педагогического (дефектологического) профиля, работающие в учреждениях здравоохранения, имеют право на соблюдение норм рабочего времени педагогического работника и дополнительный отпуск только при наличии у учреждения лицензии на образовательную деятельность (Письмо Министерства образования и науки Российской Федерации от 28 июля 2017 г. № ТС-455/07 «О продолжительности рабочего времени и основных удлиненных оплачиваемых отпусках педагогических работников медицинских организаций и организаций социального обслуживания»). В иных случаях педагоги приравниваются к прочему персоналу с 8-часовым рабочим днем и стандартной про-

должительностью отпуска. Кроме того, отсутствие лицензии на образовательную деятельность не предполагает учета педагогического стажа и присвоения квалификационных категорий. В связи с этим в ДГСЦ была получена лицензия на образовательную деятельность по дополнительному образованию детей и взрослых.

### 3.3. Эпидемиология нарушений слуха в детской популяции Санкт-Петербурга

На учете в ДГСЦ состоят 3098 детей с нарушениями слуха (на 2020 г.). С учетом численности детского населения Санкт-Петербурга (885 038 чел.) частота встречаемости нарушений слуха у детей составляет 0,35% (3,5 детей на 1000), что в целом согласуется с данными литературы. Из общей популяции детей с нарушениями слуха 56% (n=1723) составляют мальчики и 44% (n=1375) — девочки.

У детей, состоящих на учете в ДГСЦ, преобладает диагноз хроническая сенсоневральная (нейросенсорная) тугоухость — она диагностирована у 85% детей (n=2648) (табл. 3.1).

Таблица 3.1

#### Распределение детей с различными формами патологии слуховой системы (n=3098)

Диагноз	Число детей (%)	Диагноз	Число детей (%)
Хроническая сенсоневральная тугоухость	2648 (85,4)	Экссудативный средний отит + сенсоневральная тугоухость	8 (0,3)
Слуховая нейропатия	122 (3,9)		
Атрезия/микротия	116 (3,7)	Сенсоневральная тугоухость + атрезия	8 (0,3)
Экссудативный средний отит	81 (2,6)	Центральные слуховые расстройства	5 (0,2)
Смешанная тугоухость неуточненная	47 (1,5)	Аномалия среднего и внутреннего уха	4 (0,1)
Хронический гнойный средний отит	32 (1,1)	Атрезия + аномалия среднего уха	4 (0,1)
Аномалия среднего уха	11 (0,4)	Сенсоневральная тугоухость + слуховая нейропатия	2 (0,06)
Аномалия внутреннего уха	9 (0,3)	Отосклероз	1 (0,03)

Это согласуется с данными, полученными в сурдоцентре г. Москвы. Важно отметить, что на учете в сурдологических центрах РФ состоят только дети со стойкой тугоухостью различного генеза, и в их число не попадают дети с нестойкими нарушениями слуха, связанными с патологией среднего уха, доля которых высока в общей детской популяции.

Заболеваниями спектра слуховых нейропатий страдают 3,9% детей ( $n=122$ ), что меньше, чем в других исследованиях (8–10%). У 5 детей выявлены центральные слуховые расстройства, во всех случаях диагноз ставился после 5 лет (средний возраст — 5 лет 10 месяцев).

В популяции детей с нарушениями слуха, состоящих на учете в ДГСЦ, преобладают дети с глубокой степенью тугоухости (табл. 3.2). Дети с I–II степенью тугоухости составляли 28,8% от общего числа детей. В то же время известно, что частота встречаемости слабых и умеренных потерь слуха выше, чем глубокой тугоухости и, следовательно, во многих случаях дети с небольшим снижением слуха остаются невыявленными.

*Таблица 3.2*

**Распределение детей с разной степенью тугоухости  
в Санкт-Петербурге**

I степень	II степень	III степень	IV степень, глухота	Асимметричная тугоухость, норма слуха
15,4% (476)	13,4% (416)	15,2% (472)	32,3% (1001)	23,7% (733)

В ДГСЦ г. Санкт-Петербурга на учете состоят 617 детей (20%) с односторонней тугоухостью и 59 детей (1,9%) с диагнозами центральные нарушения слуха и слуховая нейропатия, имеющих нормальные пороги слуха. И это показатель определенной эффективности работы ДГСЦ, поскольку выявление детей с такими нарушениями представляет значительную проблему.

Данные о подтвержденной генетической природе нарушения слуха (положительный результат генетического исследования и/или оба родителя с нарушениями слуха) имелись у 19% ( $n=579$ ) детей. Очевидно, что в Санкт-Петербурге необходимо расширение практики генетического тестирования детей с нарушениями слуха, поскольку генетические мутации являются ведущим фактором врожденной сенсоневральной тугоухости и встречаются у 50% детей.

Анализ подтвердил значимость еще одного общепризнанного фактора риска по тугоухости у детей — недоношенности (табл. 3.3). 17% детей с нарушениями слуха, состоящих на учете в ДГСЦ, родились недоношенными. В то же время в общей популяции частота рождения недоношенных детей составляет в России 5–7% от общего числа новорожденных. Высокий риск возникновения тугоухости у недоношенных обусловлен взаимовлиянием нескольких факторов — незрелостью элементов слуховой системы у недоношенных, гипербилирубинемией у части новорожденных, необходимостью применения ототоксичных препаратов по жизненным показаниям, длительным воздействием на незрелую слуховую систему высокого уровня шума, связанного с работой аппаратов искусственной вентиляции легких, и др.

Таблица 3.3

Распределение детей с нарушением слуха в зависимости от возраста гестации при рождении (n=3098)

Средний возраст гестации при рождении, недель	38–42	32–36	28–31	<28	>42
Число детей (%)	2587 (83%)	242 (7,9%)	142 (5%)	124 (4%)	3 (0,1%)

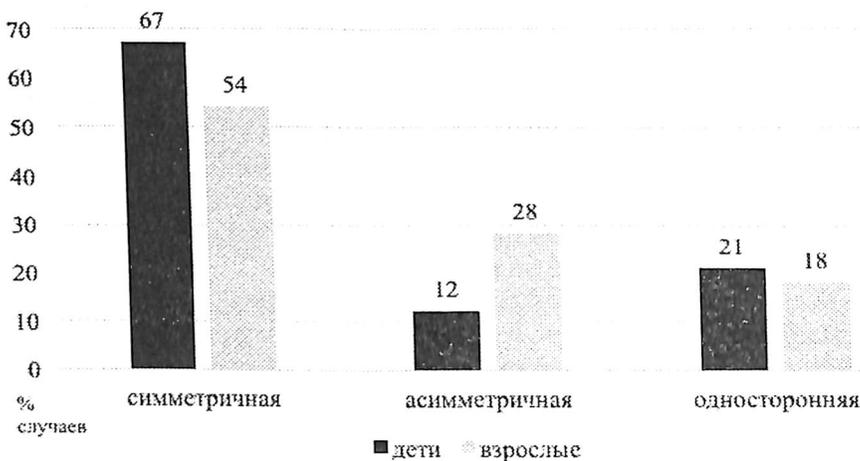


Рис. 3.7. Соотношение симметричной, асимметричной и односторонней потери слуха в детской и взрослой популяциях

Выявлено, что у 32,3% детей диагностирована двусторонняя тугоухость IV степени и глухота. Минимальная тугоухость (двусторонняя тугоухость I степени или односторонняя тугоухость) встречалась у 39,1% детей.

Двусторонняя симметричная тугоухость выявлена у 67% детей, двусторонняя асимметричная тугоухость — у 12%, односторонняя тугоухость — у 21% детей, односторонняя глухота — у 0,7% детей. Двусторонняя асимметричная потеря слуха у детей встречается реже, чем у взрослых, а доля односторонней тугоухости примерно одинакова (рис. 3.7).

Сопутствующая патология была диагностирована у 23% ( $n=701$ ) детей, состоящих на учете в ДГСЦ, что в целом согласуется с данными зарубежных публикаций, в которых частота встречаемости комплексных расстройств у детей с нарушениями слуха варьируется от 25 до 40%. Значительная вариативность этого показателя в исследовании разных авторов может быть обусловлена различиями в определении того, какие дополнительные нарушения учитываются при анализе, особенностями обследуемых выборок детей с нарушениями слуха (дети только с глубокой тугоухостью, дети с разной степенью и типом нарушений слуха, дети с нарушениями слуха, обучающиеся в коррекционных образовательных учреждениях). В структуре сопутствующих нарушений у детей, наблюдаемых в ДГСЦ, преобладали органические поражения головного и спинного мозга (30%), когнитивные нарушения (18%), нарушения речи и письма (18%), патология сердечно-сосудистой системы (9%). Нарушения слуха в структуре синдрома составляли 4%. В последние годы наблюдается тенденция увеличения числа тугоухих детей с комплексными нарушениями в популяции детей с нарушениями слуха, что может быть связано с внедрением в РФ программы выхаживания недоношенных детей. Не выявлено влияния типа нарушения слуха и степени тугоухости на частоту встречаемости дополнительных нарушений у детей. В то же время характерна более высокая частота встречаемости сопутствующих нарушений у мальчиков (25%) по сравнению с девочками (20%) ( $p<0,01$ ; критерий хи-квадрат=10,296).

Как правило, нарушение слуха сочеталось с 1 дополнительным заболеванием ( $n=553$ , 18%). У 4% ( $n=106$ ) детей выявлялись 2 допол-

нительных нарушения, у 1% (n=30) — 3 нарушения, у 12 детей — 4–5 нарушений. Несколько дополнительных заболеваний чаще выявлялись у недоношенных детей (табл. 3.4).

*Таблица 3.4*

**Средний срок гестации при рождении (медиана) у детей с нарушениями слуха с разным числом дополнительных заболеваний (в скобках указано стандартное отклонение)**

Число дополнительных нарушений у ребенка	0	1	2	3	4–5
Средний срок гестации при рождении, недель	38,6 (3,3)	37,2 (4,6)	37,6 (4,5)	36,2 (5,3)	31,5 (6,4)

Следует отметить, что эпидемиологические исследования позволяют получить важную информацию, которая необходима как для клинической работы, так и для принятия стратегических решений по оптимизации работы учреждения. Согласно рекомендованного штатного расписания (приложение № 5 к приказу МЗ РФ № 178н от 09.04.2015) в сурдоцентре предусмотрена должность медицинского статистика, в обязанности которого входит в том числе заполнение медицинской базы данных. С нашей точки зрения для каждого ребенка, состоящего на учете в сурдоцентре, целесообразно вести электронный учет таких медицинских данных, как пол, результаты I этапа аудиологического скрининга, срок гестации, факторы риска по тугоухости, возраст постановки диагноза по слуху, тип и степень тугоухости слышащие/неслышащие родители, присвоение инвалидности, возраст и тип первичного слухопротезирования, наличие и структура сопутствующих нарушений, данные о генетическом тестировании, дате проведения кохлеарной имплантации, замене СА/КИ, начале и регулярности занятий с сурдопедагогом, типе посещаемого образовательного учреждения и другие. Регулярный анализ базы данных позволит оценить результаты работы службы в регионе, определить слабые стороны и планировать меры по совершенствованию помощи детям с нарушениями слуха. Консолидация подробных данных из регионов позволяет решать такие задачи на федеральном уровне.

### **3.4. Диагностика нарушений слуха у детей в Детском городском сурдологическом центре — достижения и перспективы**

Запись детей на консультацию и обследование в диагностическом отделении ДГСЦ осуществляется по направлению оториноларингологов детских поликлиник (форма 057-у). Эта мера позволяет обеспечить прием детей, действительно нуждающихся в консультации сурдолога, решив часть проблем в поликлинике по месту жительства (серные пробки, острые средние отиты и др.).

Обследование слуха у детей в ДГСЦ проводится объективными и субъективными методами. Комплекс методов, используемых при обследовании слуховой функции каждого ребенка, определяется его возрастом и целью обследования.

Основные типы обследования:

1) первичное обследование слуха у ребенка по подозрению на наличие нарушения слуха на основании результатов I этапа аудиологического скрининга новорожденных (результат ВОАЭ или наличие факторов риска по тугоухости);

2) первичное обследование слуха у ребенка по подозрению на наличие нарушения слуха в связи с задержкой психологического или речевого развития, проблем с академической успеваемостью по направлению врача-оториноларинголога детской поликлиники по месту жительства ребенка;

3) периодическое плановое обследование детей с нарушением слуха, состоящих на учете в ДГСЦ;

4) исследование слуха в связи с необходимостью подбора, настройки, коррекции настройки, замены СА;

5) исследование слуха в связи с проведением операции кохлеарной имплантации, настройки и коррекции настройки процессора КИ.

При первичном обследовании детей используются «Карта анамнеза ребенка с нарушением слуха» и «Форма протокола истории болезни для врача-сурдолога-оториноларинголога» (приложения 5, 6).

При первичном обследовании детей в возрасте до трех лет главная роль принадлежит объективным методам оценки слуха. При обследовании детей старше трех лет расширяется объем используемых субъективных методов (рис. 3.8). В случае необходимости ребенку старше трех лет может быть проведено обследование всеми объективными методами. В число таких пациентов входят дети с подозре-

нием на наличие заболевания спектра слуховых нейропатий; дети с дополнительными нарушениями, у которых не удастся провести поведенческую тональную аудиометрию; дети, потерявшие слух после нейроинфекций и черепно-мозговых травм, кандидаты на кохлеарную имплантацию и др.



**Рис. 3.8.** Содержание первичного комплексного диагностического обследования слуха у детей разного возраста

При регулярных периодических исследованиях слуха у детей, состоящих на учете в ДГСЦ, проводятся отоскопия, акустическая импедансометрия, регистрация задержанной ВОАЭ, тональная аудиометрия (различные модификации в зависимости от возраста), исследование слуха шепотной и разговорной речью. При исследовании слуха в связи с подбором, настройкой, коррекцией настройки, заменой СА дополнительно проводятся сурдопедагогическое обследование слухового восприятия, тональная и речевая аудиометрия без СА и в СА. При необходимости выполняются дополнительные тесты.

Исследование слуха в связи с проведением операции кохлеарной имплантации включает выполнение всех субъективных и объективных методов обследования слуха, в том числе оценку эффективности слухопротезирования посредством тональной аудиометрии в СА в звуковом поле, сурдопедагогического обследования, а у детей старшего возраста также речевую аудиометрию.

Исследование слуха у детей с КИ предполагает проведение тональной аудиометрии с КИ в звуковом поле, сурдопедагогическое обследование, а у детей старшего возраста также речевую аудиометрию. Если ребенок носит на втором ухе СА, то проводится тональная аудиометрия без СА и в СА, сурдопедагогическое обследование слухового восприятия в СА и совместном использовании СА и КИ. При использовании ребенком КИ или СА билатерально обследование проводится отдельно для каждого уха и для двух ушей вместе.

Диагностические кабинеты оборудованы в соответствии со стандартом оснащения сурдологических кабинетов (Приказ № 178н). Кабинеты для приема детей, нуждающихся преимущественно в диагностическом обследовании объективными методами (дети в возрасте до трех лет, дети с сопутствующей патологией, у которых ограничены возможности получения достоверных поведенческих реакций на звуки), оснащены следующим оборудованием:

- ЛОР-комбайн с набором инструментов для осмотра уха, горла и носа;
- отоскоп диагностический;
- прибор для регистрации ВОАЭ (с возможностью регистрации задержанной ВОАЭ и ВОАЭ на частоте продукта искажения — ОАЭПИ);
- акустический импедансометр с возможностью проведения тимпанометрии на частоте зондирующего тона 226 Гц (для детей старше 6 мес) и 1000 Гц (для детей до 6 мес), регистрации акустического рефлекса;
- прибор для регистрации различных классов слуховых вызванных потенциалов мозга (КСВП, ASSR и др.);
- звукореактотест педиатрический;
- клинический аудиометр с возможностью предъявления звуковых стимулов в звуковом поле, с использованием телефонов воздушной (включая внутриушные телефоны) и костной проводимости

(методики — аудиометрия со зрительным подкреплением и игровая аудиометрия).

Кабинеты для приема детей старше 3 лет оборудованы:

- ЛОР-комбайном с набором инструментов для осмотра уха, горла и носа, оборудованный диагностическим микроскопом и эндоскопом;
- отоскопом диагностическим;
- прибором для регистрации отоакустической эмиссии (с возможностью регистрации задержанной ВОАЭ и ОАЭПИ);
- акустическим импедансометром с возможностью проведения тимпанометрии и регистрации акустического рефлекса;
- клиническим аудиометром с возможностью предъявления звуковых стимулов с помощью телефонов воздушной (в том числе внутриушные телефоны) и костной проводимости.

В сурдологическом центре имеется шумоизолированный кабинет площадью 6 м<sup>2</sup>, стены и потолок которого обшиты акустическим поролоном для предотвращения реверберации. Кабинет оборудован для проведения обследований слуховой функции при предъявлении акустических стимулов в звуковом поле. Помещение откалибровано согласно ГОСТ Р ИСО 8253-2-2012 (Акустика. Методы аудиометрических испытаний. Часть 2. Аудиометрия в звуковом поле с использованием чистых тонов и узкополосных испытательных сигналов) и ГОСТ Р ИСО 8253-3-2014 (Акустика. Методы аудиометрических испытаний. Часть 3. Речевая аудиометрия). В кабинете проводятся следующие виды аудиологических исследований:

- тональная пороговая аудиометрия с предъявлением стимулов через головные и внутриушные телефоны, костный вибратор;
- тональная пороговая и надпороговая аудиометрия в звуковом поле с предъявлением стимулов с помощью громкоговорителей;
- речевая аудиометрия с предъявлением речевых сигналов через головные и внутриушные телефоны, костный вибратор;
- речевая аудиометрия в звуковом поле с предъявлением стимулов с помощью громкоговорителей (преимущественно для оценки эффективности слухопротезирования);
- регистрация СВП с предъявлением стимулов в звуковом поле для оценки эффективности слухопротезирования.

Значительная часть детей раннего возраста проходят первичное диагностическое обследование слуха в рамках II этапа аудиологическо-

го скрининга (не зарегистрирована задержанная ВОАЭ в родильном доме/детской поликлинике и/или имеются факторы риска по тугоухости). У этих детей проводится комплексное аудиологическое обследование с использованием объективных методов: регистрации КСВП и ASSR, задержанной ВОАЭ, импедансометрии. При записи на прием родителей информируют о правилах подготовки ребенка к исследованию. Движения ребенка искажают результаты, поэтому большинство исследований проводится в состоянии физиологического сна. Чем спокойнее спит ребенок, тем точнее результаты исследования.

Рекомендации по подготовке ребенка до 1 года к исследованию слуха объективными методами в состоянии сна:

- записаться на обследование в утренние часы;
- с вечера уложить ребенка спать как можно позже;
- утром разбудить ребенка как можно раньше;
- не кормить ребенка дома и в дороге;
- не давать спать по пути в клинику;
- покормить ребенка в кабинете врача;
- с собой необходимо взять пеленку, бутылочку со смесью/грудным молоком, соску.

Рекомендации по подготовке ребенка старше года к исследованию слуха объективными методами в состоянии сна:

- записаться на обследование на время дневного сна ребенка;
- в день обследования разбудить ребенка рано утром;
- до обследования ребенку желательно много двигаться (гулять, подвижные игры и т.д.);
- покормить ребенка перед поездкой в центр;
- не давать ребенку спать по дороге в центр;
- с собой взять пеленку, любимую игрушку ребенка.

Для комплексного обследования слуха объективными методами необходимо 30–60 минут при условии, что ребенок глубоко спит. За это время врач-сурдолог проведет полное обследование слуха с помощью различных методик. При выявлении нарушения врач сможет сделать заключение о типе, степени тугоухости, определит план дальнейшей реабилитации.

Патологический тип тимпанограммы не является противопоказанием к объективному обследованию слуха ребенка. По нашим наблюдениям при значительной степени снижения слуха наличие вос-

палительного процесса в среднем ухе (тимпанограмма типа В или С) не оказывает существенного влияния на порог визуальной детекции КСВП. Однако при выявлении среднего отита рекомендовано повторное диагностическое обследование после выздоровления.

В ДГСЦ на объективное обследование одного ребенка выделяется один час (с учетом времени на засыпание, см. приложение 4). Следует отметить, что последовательность применения диагностических методов зависит от анамнеза, результатов аудиологического скрининга, глубины сна, общего состояния ребенка и других факторов и определяется индивидуально. При необходимости ребенок записывается на дополнительное/контрольное или динамическое обследование.

Важно создать комфортные бытовые условия для подготовки ребенка к обследованию: необходимо затемненное помещение, где ребенок сможет заснуть на руках у мамы, оборудованное пеленальным столом, раковиной. Неподалеку должен располагаться санузел с необходимыми гигиеническими принадлежностями. Кабинет объективной диагностики также должен быть хорошо затемнен, хорошо проветриваться (дети лучше засыпают в помещении со свежим воздухом). Следует предусмотреть различные варианты размещения ребенка во время обследования: на кушетке, на руках у мамы (для этого рекомендуется иметь удобное кресло с подлокотниками), в детской кроватке. Все вышесказанное повысит эффективность объективной диагностики и снизит затраты времени специалистов.

При правильной подготовке и соблюдении всех условий у подавляющего большинства детей можно провести обследование в состоянии естественного сна. Так, в ДГСЦ обследование во сне ежегодно проходят более 3000 детей, из которых только у 3—4 не удастся провести исследование во время естественного сна даже при неоднократных попытках и надлежащей подготовке (некоторые дети с психоневрологическими заболеваниями). Обследование таких детей проводится в условиях наркоза. Это исследование можно проводить только на базе учреждений, имеющих отделение реанимации и интенсивной терапии, а также штатного анестезиолога-реаниматолога. *В иных случаях применение любой седации врачом-сурдологом-оториноларингологом недопустимо.*

В рамках комплексного обследования слуха у ребенка раннего возраста обязательно выполняется также исследование поведенче-

ских реакций ребенка на звуки. Во время этого исследования ребенок должен находиться в бодрствующем активном состоянии. При обследовании ребенка раннего возраста преимущественно объективными методами необходимо соотносить их результаты с данными оценки поведенческих реакций ребенка на звуки. Эти методы дополняют друг друга и увеличивают надежность диагностики. В частности, субъективные методы дают ценную информацию для дифференциальной диагностики заболеваний спектра слуховых нейропатий, центральных расстройств слуха и др.

Основным методом диагностики типа нарушения слуха и степени тугоухости у детей старше трех лет без дополнительных нарушений является тональная аудиометрия с предъявлением сигналов с помощью телефонов воздушной и костной проводимости. У детей в возрасте трех лет и детей более старшего возраста с дополнительными нарушениями, как правило, используется вариант игровой аудиометрии с применением УРДР на звук. При этом в качестве стимулов используются модулированные тоны (warble-tones). У детей старше четырех лет выполняется стандартная тональная аудиометрия с предъявлением звуков по воздушной и костной проводимости.

Если ребенок уже использует СА, то при записи на проверку слуха родителей следует проинформировать, что в день визита к врачу до проведения аудиометрии рекомендуется не надевать СА или снять СА за 3 часа до исследования. При проведении аудиометрии сразу после снятия СА регистрируются повышенные пороги слуха вследствие адаптационных процессов в слуховой системе.

Проведение поведенческой тональной аудиометрии с визуальным подкреплением, а также игровой аудиометрии часто требует участия в процессе сурдопедагога. Кроме того, не у всех детей удается получить достоверные пороги слуха на первом приеме из-за несформированности у ребенка УРДР на звук, слухового внимания. Частью диагностического процесса у маленьких детей являются занятия с сурдопедагогом, направленные на обучение ребенка УРДР на звук, навыкам прислушивания к звукам для уточнения аудиограммы и последующей настройки ТСР. Сурдопедагог также информирует родителей о возможных средствах реабилитации слуха, предстоящих реабилитационных и организационных мероприятиях, о том, как общаться с плохослышащим ребенком и развивать его в домашних условиях и др. В этом про-

цессе важную роль занимает медицинский психолог, предусмотренный в штате сурдоцентра. На этапе диагностики он оценивает уровень развития разных навыков у ребенка, помогает слышащим родителям принять диагноз ребенка, настроиться на конструктивные действия по его реабилитации. Оказание психологической помощи семье ребенка повышает эффективность его слухоречевой реабилитации.

Ниже описана маршрутизация ребенка внутри ДГСЦ после выявления у него тугоухости:

1) консультация врача-невролога для диагностики состояния нервной системы, выявления и реабилитации сопутствующих неврологических нарушений;

2) консультация сурдопедагога/логопеда (оценка уровня развития у ребенка слухового восприятия, понимания речи, устной речи, выявления дополнительных специфических речевых нарушений, консультация родителей по вопросам развития, реабилитации и обучения ребенка с нарушением слуха, подготовка заключения, необходимого для медико-социальной экспертизы);

3) консультация медицинского психолога (по показаниям);

4) включение в группу слухоречевой реабилитации в ДГСЦ в соответствии с возрастом и уровнем развития (см. раздел 3.6);

5) постановка на диспансерный учет, динамическое наблюдение врача-сурдолога, выдача заключения для МСЭ;

6) консультация врача-сурдолога-протезиста для определения тактики слухопротезирования.

При решении вопроса о целесообразности медикаментозной терапии у детей с хронической сенсоневральной тугоухостью следует придерживаться принципов доказательной медицины. Таким образом, диагностика патологии слуховой функции в педиатрической практике основана не только на комплексной оценке результатов объективных и субъективных методов, но и требует тесного взаимодействия врача-сурдолога с сурдопедагогом. Лишь высококвалифицированная команда специалистов способна поставить точный аудиологический диагноз и определить оптимальную программу реабилитации ребенка.

Результаты педагогической оценки уровня развития слуховых, речевых, языковых и коммуникативных навыков детей разного возраста фиксируются в разработанных формах «Заключение логопеда/

сурдопедагога о слуховом и речевом развитии ребенка» (приложение 7). Эта форма используется для различных задач:

- 1) первичное консультирование ребенка, у которого выявлено или не выявлено нарушение слуха;
- 2) консультирование ребенка с нарушением слуха для предоставления в МСЭ (для оформления инвалидности и составления индивидуальной программы реабилитации — ИПРА);
- 3) периодическое консультирование ребенка при плановом наблюдении;
- 4) консультирование ребенка при направлении на операцию кохлеарной имплантации.

### **3.5. Коррекция нарушений слуха у детей на базе регионального сурдологического центра**

Дети с нарушением слуха, состоящие на учете в ДГСЦ, получают СА из Фонда социального страхования (дети, имеющие статус инвалидов) и из бюджета города (дети, не являющиеся инвалидами, имеющие II степень тугоухости на лучше слышащем ухе). При этом дети, нуждающиеся в бинауральном протезировании, получают 2 СА.

Различные технические средства реабилитации используют 54% детей (1663 человека), состоящих на учете в ДГСЦ: СА, КИ или бимодальную стимуляцию (КИ на одном ухе, СА на противоположном). 46% (1435) детей ТСП не используют, в основном это дети с тугоухостью I степени, односторонней тугоухостью, экссудативным отитом. На одного ребенка с КИ приходится 3 ребенка с СА.

Из 340 детей с двусторонней тугоухостью I степени только 10 детей (3%) используют СА. Из 617 детей с односторонней тугоухостью лишь 6 детей (1%) используют СА на пораженном ухе. При II степени тугоухости СА используют 66% детей, при III степени — 84,5%, а при IV степени и глухоте — 52%. Уменьшение доли детей, использующих СА при IV степени, по сравнению с детьми, имеющими II–III степень тугоухости, объясняется недостаточной эффективностью СА при тяжелой/глубокой потере слуха и использованием такими детьми КИ (42% (421) детей с тугоухостью IV степени/глухотой). 64 ребенка (6%) с тугоухостью IV степени/глухотой не используют средства слухопротезирования. Это дети из глухих семей либо ожидающие льготные СА или КИ.

Выявлено, что средний возраст первичного слухопротезирования зависит от степени тугоухости: при I—II степени тугоухости он составляет в среднем 7 лет, а при III—IV степени и глухоте — около 3 лет.

Средний интервал между постановкой диагноза и слухопротезированием составил 15,7 месяцев, только 24% детей были протезированы в течение трех месяцев после постановки диагноза. Задержка в слухопротезировании часто обусловлена необходимостью оформления инвалидности, ожидания получения льготных СА. Дальнейшее совершенствование системы обеспечения детей-инвалидов льготными СА должно быть направлено в первую очередь на сокращение сроков ожидания и повышение качества предоставляемых СА. В СПб ГКУЗ «ДГСЦ» имеется комплект СА, предоставляемых во временное пользование (на 1—3 месяца) в период ожидания предоставления СА Фондом социального страхования или до их самостоятельного приобретения родителями. Такая практика позволяет начать слухоречевую реабилитацию незамедлительно после постановки диагноза.

В СПб ГКУЗ «ДГСЦ» проводится первичное слухопротезирование:

1. Детей, не являющихся инвалидами (II степень тугоухости на лучше слышащем ухе), согласно распоряжению Комитета по здравоохранению г. Санкт-Петербург от 03.03.2017 № 65-р (с изменениями на 29.12.2018) из городского бюджета (в качестве меры дополнительной социальной поддержки). Для данной категории детей СА закупаются сурдологическим центром. При выявлении у ребенка показаний к слухопротезированию окончательное решение принимается врачебной комиссией СПб ГКУЗ «ДГСЦ». Производится бинауральное слухопротезирование цифровыми заушными СА с индивидуальными ушными вкладышами. Замена СА производится один раз в четыре года.

2. Детей-инвалидов согласно приказу Министерства труда и социальной защиты РФ № 888н от 28.12.2017 «Об утверждении перечня показаний и противопоказаний для обеспечения инвалидов техническими средствами реабилитации» и приказу Министерства труда и социальной защиты РФ № 768н от 05.12.2018 «О внесении изменений в Перечень показаний и противопоказаний для обеспечения инвалидов техническими средствами реабилитации, утвержденного приказом Министерства труда и социальной защиты РФ от 28.12.2017 № 888н». В ДГСЦ производится настройка СА (воздушного и костного проведения), выданных Фондом социального страхования.

### 3. Настройка СА в случаях их самостоятельного приобретения.

Таким образом, в ДГСЦ производится настройка всех СА вне зависимости от источника их приобретения. Это позволяет унифицировать алгоритм слухопротезирования в соответствии с современными требованиями для всех детей, состоящих на учете.

В ДГСЦ разработан протокол истории болезни для врача-сурдолога-протезиста, который заполняется при первичном слухопротезировании, коррекции настройки СА/КИ, замене СА/КИ (приложение б).

Алгоритм слухопротезирования, применяемый в ДГСЦ (рис. 3.9), основан на обязательной объективной верификации настроек и измерении параметров реального уха ребенка, что соответствует международным рекомендациям. Оценка эффективности слухопротезирования включает комплекс медицинских и педагогических методик, что позволяет своевременно и с максимальной точностью принимать решение о смене тактики реабилитации ребенка (например, кохлеарная имплантация после малоэффективной коррекции СА).



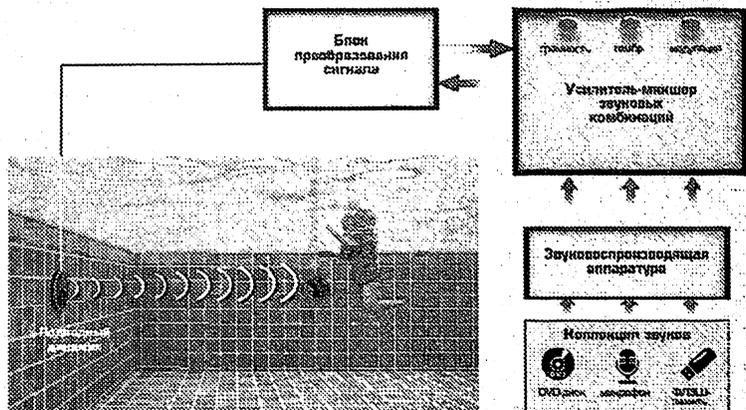
Рис. 3.9. Алгоритм слухопротезирования детей в СПб ГКУЗ «Детский городской сурдологический центр»

В 2019 г. в ДГСЦ был разработан и внедрен специальный курс сурдопедагогических занятий, направленный на адаптацию ребенка к СА/КИ, помощь сурдологу в настройке СА/КИ. Длительность курса 3–10 занятий, на которых оцениваются реакции ребенка на звуки и речь в СА/КИ, осуществляется подготовка ребенка к настройке СА/КИ (обучение условно-рефлекторной двигательной реакции на звуки), решаются проблемы адаптации ребенка к новым слуховым ощущениям и обеспечения постоянного использования СА/КИ, родители обучаются уходу за СА/КИ, наблюдению за реакциями ребенка на звуки и развитию слухового восприятия в домашних условиях. Разработана карта обмена информацией между сурдопедагогом и врачом-сурдологом в процессе достижения оптимальной настройки СА/КИ (приложение 8). В процессе слухопротезирования используются также «Шкала оценки умения родителей помогать ребенку использовать СА/КИ» (приложение 9). Для оценки эффективности слухопротезирования используются опросники «Оценка слухового поведения ребенка раннего возраста» (LittleEars), «Шкала слуховой интеграции» (ШСИ/MAIS), Шкала PEACH, Опросник для учащихся — Индивидуальный Слуховой Профиль (LIFE) (приложение 10).

Для подготовки маленьких детей с глубокой степенью тугоухости к настройке СА и процессоров КИ в ДГСЦ совместно с СЗГМУ им. И.И. Мечникова и концерном «Оксанприбор» разработан метод гидровибрационной стимуляции. Суть метода состоит в том, что глухим детям, находящимся в небольшом бассейне, с помощью подводных динамиков предъявляются тональные (от 100 до 600 Гц) и натуральные сигналы (звучания гудка, дудки, марша) (рис. 3.10).

Эти стимулы глухие взрослые и дети старшего возраста воспринимают как вибрационные ощущения. При проведении обучающих занятий по формированию реакции на акустико-вибрационные стимулы, распространяемые в воде, было установлено, что маленькие дети со значительной степенью тугоухости и глухотой, не имеющие слухового опыта, проявляют к ним выраженный и стабильный интерес. У детей на эти стимулы наблюдаются типичные ориентировочные реакции, наблюдаемые на звуки у детей с сохранным слухом: замирание, активизация движений, вокализации, движения подпрыгивания в ритм стимулов (на звук марша). Поведенческие реакции проявляются не только на начало сигнала, но и на его выключение.

В то же время реакции на эти стимулы (их акустический компонент) вне воды отсутствовали.



**Рис. 3.10.** Схема гидровибрационной стимуляции глухих детей во время обучающих занятий по формированию реакции на акустико-вибрационные стимулы, распространяемые в воде

Исследования, проведенные в ДГСЦ, показали, что за 7–12 занятий у детей формируются устойчивые поведенческие реакции на гидровибрационные стимулы. Это способствует быстрому формированию у детей условно-рефлекторной двигательной реакции на звуки в СА/КИ после слухопротезирования и требует меньше времени для достижения оптимальной настройки СА/процессора КИ (3 настроечных сессии) по сравнению с детьми, не проходившими курс гидровибрационной стимуляции (5–6 настроечных сессий). При этом в ряде случаев у детей, не проходивших этот курс, настроить СА/КИ по поведенческим реакциям не удалось, и настройка производилась по данным объективных методов. У детей, получивших курс гидровибрационной стимуляции после первичной настройки СА/процессора КИ быстрее развивались реакции непроизвольного и произвольного внимания и интереса к окружающим звукам, голосу человека, своему голосу, умение узнавать отдельные бытовые звуки в ежедневных ситуациях.

СПб ГКУЗ «Детский городской сурдологический центр» проводит отбор детей-кандидатов на кохлеарную имплантацию, и, по реше-

нию врачебной комиссии, направляет их в центры кохлеарной имплантации. Операции КИ детям Санкт-Петербурга в рамках государственной программы начали проводиться с 2004 г. Количество операций росло из года в год, достигнув максимума в 2013–2014 гг. За последние 5 лет проводится ежегодно около 40 операций, что полностью покрывает потребность. Всего на учете состоит 432 ребенка, использующих КИ, в том числе дети, использующие СА на противоположном ухе, один ребенок со стволомозговым слуховым имплантом. Большинство детей являются реципиентами системы КИ на одном ухе, 90 детей (21%) перенесли билатеральную имплантацию. Средний возраст на момент КИ составил 3 года (36,3 месяца), при этом большинство детей были проимплантированы в возрасте от 1 года до 3 лет (52%, 222 ребенка).

После проведения хирургического этапа, подключения и первичной настройки процессора КИ в центре кохлеарной имплантации реабилитация ребенка продолжается в региональном сурдологическом центре. В ДГСЦ дети с КИ и с СА посещают курсы слухоречевой реабилитации в зависимости от возраста, уровня развития, наличия сопутствующих заболеваний, индивидуальных потребностей ребенка и запросов родителей (см. раздел 3.6). Это обеспечивает преемственность процесса слухоречевой реабилитации проимплантированных детей в регионе.

В ДГСЦ осуществляется также настройка процессоров КИ, центр оснащен необходимым для этого оборудованием. Специалисты сурдоцентра прошли обучение процедуре настройки процессоров КИ основных фирм-производителей. Это позволяет оперативно проверять работоспособность систем КИ, настройку процессоров КИ и корректировать параметры настройки КИ, не направляя ребенка в федеральные учреждения.

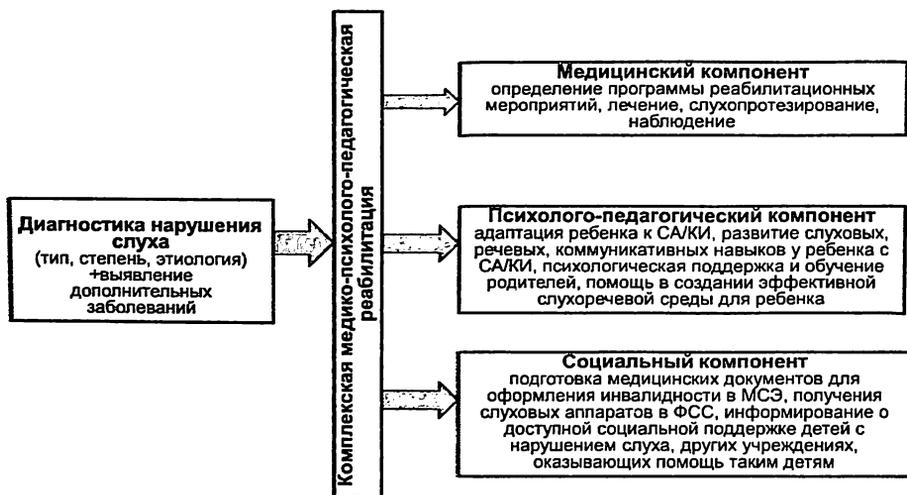
Одним из важнейших социально-экономических показателей эффективности слухоречевой реабилитации детей с нарушением слуха является доля детей, посещающих массовые школы. Этот показатель в определенной степени дает возможность судить о том, насколько адекватная и ранняя реабилитация способна минимизировать негативное влияние тугоухости на все аспекты жизни ребенка. Среди детей школьного возраста, состоящих на учете в ДГСЦ, массовые школы посещают 45% детей с КИ и 29% детей, использующих СА.

Тип посещаемой дошкольной образовательной организации на наш взгляд является менее определяющим, поскольку многие дети, посещавшие коррекционный детский сад, где получают занятия с сурдопедагогом и логопедом, к 6—7 годам демонстрируют хорошую динамику слухоречевого и коммуникативного развития и в дальнейшем посещают массовые школы.

Тем не менее выявлена достоверная разница между детьми с КИ и детьми со СА в зависимости от типа школы или детского сада. Дети с КИ чаще посещают массовые образовательные организации, и напротив, среди детей с СА больше детей, обучающихся в коррекционных дошкольных и школьных учреждениях. Вероятно, это связано со значительно более ранней диагностикой тяжелых степеней тугоухости, являющихся показанием к кохlearной имплантации. Кроме того, не исключается, что многие дети, использующие СА при тугоухости IV степени и/или при заболеваниях спектра слуховых нейропатий, имели бы более высокий результат реабилитации после своевременно проведенной кохlearной имплантации. Операция таким детям не проводилась чаще всего из-за отказа родителей (например, в семьях глухих). Средний возраст кохlearной имплантации у детей, посещающих массовый и коррекционный детский сад, существенно не различался (в среднем 28,1 и 27 мес соответственно). У детей, посещающих массовые школы, средний возраст кохlearной имплантации ниже (в среднем 40,4 мес), чем у детей, посещающих коррекционные школы (в среднем 47,7 мес). Вышесказанное подтверждает несомненную медико-социальную и экономическую эффективность своевременно проведенной кохlearной имплантации у детей с выраженной тугоухостью.

### **3.6. Инновационная система комплексной реабилитации детей с нарушениями слуха в условиях регионального сурдологического центра**

Для обеспечения эффективности педиатрической сурдологической службы в соответствии с современными представлениями о ее организации в ДГСЦ осуществляется не только медицинская помощь детям, но и в определенном объеме психолого-педагогическая и социальная помощь, что необходимо для реализации современных медицинских технологий реабилитации детей с нарушением слуха (рис. 3.11). Существенно, что все виды помощи бесплатны для ребенка и его семьи.



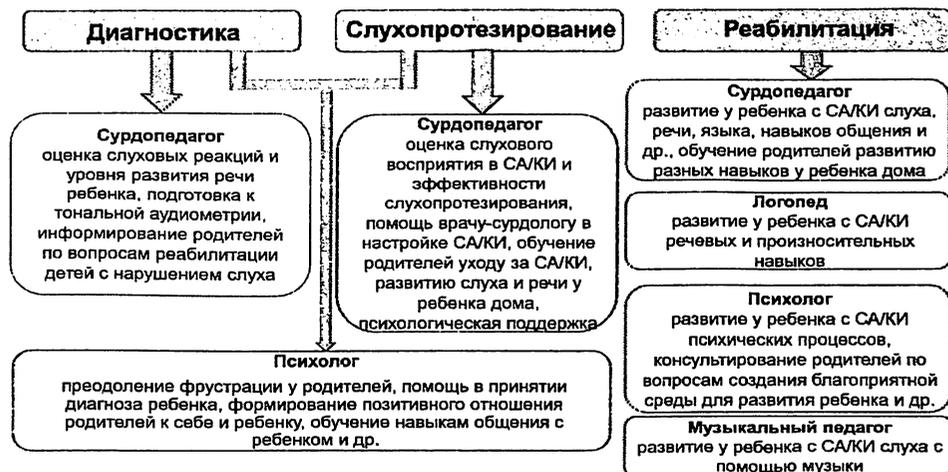
**Рис. 3.11.** Компоненты комплексной реабилитации детей с нарушением слуха в СПб ГКУЗ «Детский городской сурдологический центр»

Психолого-педагогический компонент комплексной реабилитации детей с нарушением слуха в ДГСЦ включает адаптацию ребенка к СА/КИ, развитие у ребенка слухового восприятия с СА/КИ, а также формирование у него речевых, языковых и коммуникативных навыков посредством слухового восприятия с СА/КИ. Важным элементом психолого-педагогической помощи детям с нарушением слуха является психологическая поддержка и обучение родителей развитию ребенка в домашних условиях во время ежедневных бытовых ситуаций, а также при проведении самостоятельных занятий с ребенком по заданиям сурдопедагога и логопеда. Психолого-педагогическая реабилитация ребенка с нарушением слуха в ДГСЦ основана на семейно-центрированном и слухо-ориентированном подходах.

*Семейно-центрированный подход* предполагает, что специалисты оказывают помощь всем членам семьи и ребенку как члену семьи, поскольку именно семья обеспечивает ребенку с нарушенным слухом необходимые условия для развития слухового восприятия и речи как средства общения. В связи с этим усилия специалистов направлены на то, чтобы родители приобрели навыки и психологическую

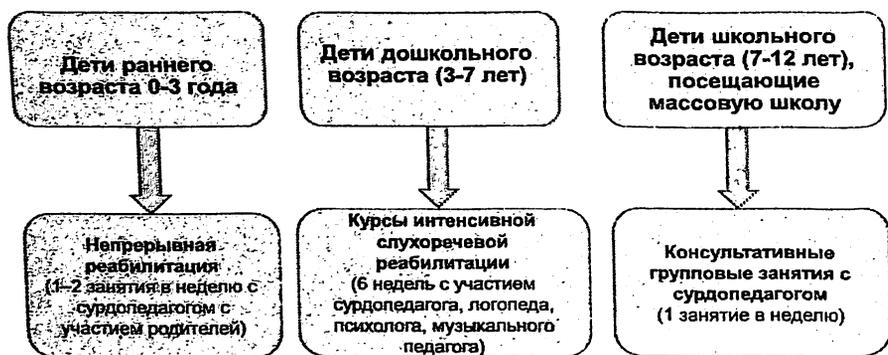
уверенность в вопросах развития и воспитания своего ребенка, стали активными участниками процесса его слухоречевой и социальной реабилитации.

*Слухо-ориентированный подход* предполагает, что программы реабилитации детей разных возрастных групп в ДГСЦ прежде всего, направлены на максимально эффективное использование ребенком слуха с помощью СА/КИ для развития речи и других навыков, что обеспечивает интеграцию глухих и слабослышащих детей в общество слышащих, в том числе возможность обучения в массовой школе. И поэтому отличительной особенностью работы специалистов психолого-педагогического профиля в ДГСЦ является их активное взаимодействие с врачами-сурдологами на всех этапах сопровождения ребенка с нарушенным слухом (рис. 3.12).



**Рис. 3.12.** Роль специалистов психолого-педагогического профиля на трех этапах сопровождения ребенка с нарушенным слухом в СПб ГКУЗ «Детский городской сурдологический центр»

В ДГСЦ разработаны и реализуются программы дифференцированной комплексной слухоречевой реабилитации трех основных групп детей с нарушением слуха: раннего, дошкольного и младшего школьного возраста (рис. 3.13).



**Рис. 3.13.** Дифференцированная комплексная слухоречевая реабилитация детей с нарушением слуха раннего, дошкольного и младшего школьного возраста в СПб ГКУЗ «Детский городской сурдологический центр»

Развитие помощи детям с нарушениями слуха раннего возраста и их семьям является одним из приоритетных направлений деятельности ДГСЦ. Это обусловлено тем, что выявление нарушения слуха и оказание комплексной медико-психолого-педагогической помощи в раннем возрасте в соответствии с временным стандартом «1–3–6» обеспечивает максимально эффективную слухоречевую реабилитацию с использованием современных медицинских технологий и полноценную социальную интеграцию ребенка с нарушением слуха. В 2019 г. в ДГСЦ была разработана комплексная программа психолого-педагогической поддержки детей раннего возраста с нарушением слуха и их семей (рис. 3.14).

Принципиально новым элементом программы реабилитации детей с нарушениями слуха в ДГСЦ является курс сурдопедагогической реабилитации по адаптации ребенка к слуховым аппаратам после первичного слухопротезирования. С помощью этого курса удастся быстро решать важнейшие задачи слухопротезирования: адаптировать маленького ребенка к СА, подготовить его к настройке, обучить родителей уходу за устройством, наблюдению за реакциями ребенка на звуки и вызыванию у ребенка интереса к звукам и слушанию, и благодаря этому точно настроить СА и обеспечить их использование ребенком в течение всего времени бодрствования. Для подготовки глухих детей к настройке СА и процессора КИ используется также разработанный в ДГСЦ метод гидровибрационной стимуляции (см. раздел 3.5).



**Рис. 3.14.** Комплексная программа психолого-педагогической поддержки детей раннего возраста с нарушением слуха и их семей в СПб ГКУЗ «Детский городской сурдологический центр»

Основные цели групповой сурдопедагогической терапии для детей и родителей — обучение родителей эффективному взаимодействию с ребенком, развитию у ребенка слухового восприятия, навыков общения, мышления и речи в игровом взаимодействии, психологическая поддержка родителей. Музыкальные групповые тренинги направлены прежде всего на развитие у детей слухового восприятия музыкальных сигналов, восприятия ритма и темпа мелодий, слухомоторной координации, голоса, речевого дыхания, вызывание вокализаций. Группы включают 5–7 детей с родителями и формируются по возрастам: для детей до 1,5 лет и для детей от 1,5 до 3 лет.

С тугоухими детьми, имеющими тяжелые множественные нарушения, были организованы тренинги с дефектологом, который стал ведущим специалистом, сопровождающим ребенка и его семью. Кроме того, специалист по адаптивной физкультуре проводит с детьми индивидуальные гидрореабилитационные процедуры в бассейне, направленные на компенсацию двигательных, вестибулярных, неврологических нарушений, а также на развитие сенсорных ощущений (тактильных, проприоцептивных, слуховых).

Для оценки динамики слухового и речевого развития ребенка с нарушением слуха после курса слухоречевой реабилитации используется специально разработанная карта (приложение 11).

Главные задачи Школы успешных родителей — повышение родительской компетенции в вопросах слухопротезирования, развития слуха, речи, мышления и других психических процессов у ребенка с нарушением слуха в домашних условиях, прежде всего, в ежедневных жизненных ситуациях, а также формирование у них уверенности в способности принимать информированные решения по вопросам воспитания и развития своего ребенка. Занятия Школы проводятся ежемесячно специалистами ДГСЦ в форме очных семинаров и online вебинаров. Темы семинаров Школы обсуждаются вместе с родителями. В число этих тем входят:

1. Как мы слышим и как слышит ребенок с нарушением слуха?
2. Лечение и реабилитация нарушений слуха у детей.
3. Неврологические заболевания у детей с нарушением слуха.
4. Уход за слуховым аппаратом. Привыкание ребенка к СА.
5. Уход за кохлеарным имплантом.
6. Мой ребенок учится слышать, понимать и говорить весь день.
7. Родители могут многое — мой опыт мамы глухого ребенка.
8. Как общаться с ребенком, чтобы он быстрее начал понимать и говорить?
9. Запуск речи у неговорящих детей с нарушенным слухом.
10. Общение с ребенком с нарушением слуха — речь, жесты, тактирование....
11. Речь, движение, игра: вызываем звуки и улучшаем произношение.
12. Музыка для развития ребенка с нарушением слуха.
13. Почему важно учить ребенка самостоятельности и как это делать?
14. Как развивать у ребенка мышление, память и внимание в домашних условиях.
15. Ребенок плохо себя ведет — почему и что делать?
16. Скоро в школу.
17. Как научить ребенка с нарушением слуха читать.
18. Дети и взрослые с нарушением слуха — социальные и правовые вопросы.

19. Мы носим слуховые аппараты и кохлеарные импланты (встреча с подростками и взрослыми, которые используют СА с детства, подростками и взрослыми, которые используют КИ).

В ДГСЦ разработан и внедрен уникальный курс интенсивной слухоречевой реабилитации для детей в возрасте 3–7 лет, который включает:

- проверку слуха и настройки СА, процессора КИ, коррекцию параметров настройки при необходимости;
- лечение ЛОР-патологии, сопутствующих неврологических нарушений;
- консультации сурдолога;
- диагностику уровня развития разных навыков у ребенка (слуховые, речевые, коммуникативные, языковые, познавательные) для составления индивидуальной программы слухоречевой реабилитации;
- оценку эффективности слухопротезирования медицинскими и педагогическими приемами;
- индивидуальные, подгрупповые и групповые занятия с сурдопедагогом по развитию слуха и речи;
- индивидуальные занятия с логопедом по развитию устной речи;
- занятия с педагогом-дефектологом для детей с дополнительными нарушениями;
- музыкальные тренинги;
- занятия по развитию двигательной координации и баланса в связи с наличием у многих детей вестибулярных расстройств;
- обучение родителей развитию у ребенка слуха, понимания речи, устной речи, навыков общения и др. в домашних условиях.

Данный курс длительностью 6 недель дети могут посещать 1–2 раза в год. Курс позволяет не только обеспечить преемственность в реабилитации детей с нарушением слуха, посещающих группу ранней реабилитации, но и реабилитировать значительную часть детей с КИ и с СА, так, что в будущем они могут обучаться в массовой школе.

Для детей школьного возраста, посещающих массовые школы, в ДГСЦ организованы консультативные группы по развитию слуха и речи, обеспечивающие эффективное использование детьми СА и КИ и успешное обучение в условиях инклюзии.

Реабилитационное отделение ДГСЦ в основном посещают и получают психолого-педагогическую поддержку дети, слышащие родители

которых ориентированы на использование современных технологий восстановления слуха, развитие у ребенка слуха и речи, интеграцию ребенка в среду слышащих. Однако на учете в ДГСЦ состоят и дети, имеющие глухих родителей. Организация работы с глухими родителями, многие из которых не обеспечивают постоянное использование СА ребенком, испытывают трудности в создании ему слухоречевой среды, отдавая предпочтение жестовой речи при общении с ребенком, представляет особую проблему. Эти родители, как правило, ориентированы на обучение своих детей в коррекционных дошкольных и школьных учреждениях. При работе с глухими семьями специалистам сурдоцентра важно проявлять такт, уважение к выбору родителей, к миру глухих, их жизненному укладу. При этом необходимо обеспечить их информацией, в том числе и в письменной форме, доступным языком, обо всех возможностях реабилитации слуха ребенка, предложить различные варианты траектории его развития, по возможности организовать взаимодействие с другими семьями глухих, которые успешно выбрали «слуховой» путь развития для своего ребенка. Важно, чтобы в сурдоцентре кто-то из специалистов владел основами жестового языка.

В современной системе помощи семьям с детьми с патологией слуха значительное место должна занимать дистанционная поддержка. Возможности интернет-технологий позволяют специалистам быстро донести родителям нужную информацию, а родителям получить ответы на свои вопросы, найти поддержку других родителей и др. В ДГСЦ были внедрены различные формы дистанционного взаимодействия с родителями, в том числе с неслышащими (рис. 3.15).

Дистанционные формы работы стали единственно доступными способами поддержки детей и их родителей в период пандемии коронавирусной инфекции COVID-19. В слухоречевой реабилитации в дистанционной форме приняли участие 375 детей, в том числе 78 детей раннего возраста. За 3 месяца самоизоляции (апрель—июнь 2020 г.) специалистами ДГСЦ были проведены 2105 дистанционных занятий и консультаций детей с нарушениями слуха и их родителей. 95% родителей отметили, что дистанционные занятия не только позволили продолжить слухоречевую реабилитацию их ребенка, но и были высокоэффективны.

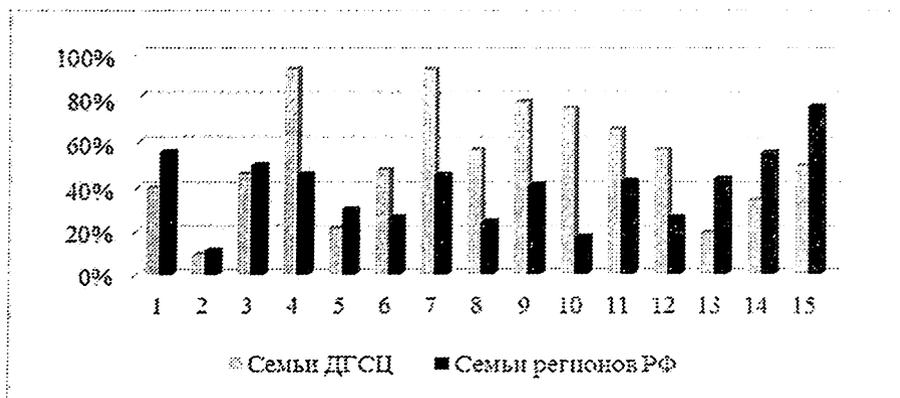


**Рис. 3.15.** Формы дистанционной поддержки детей с нарушением слуха и их семей в СПб ГКУЗ «Детский городской сурдологический центр»

Анализ продемонстрировал определенные достижения в работе ДГСЦ после его модернизации и внедрения новых услуг в систему комплексной медико-психолого-педагогической реабилитации детей с нарушением слуха. Удалось значительно снизить средний возраст диагностики нарушений слуха в подгруппе детей раннего возраста и увеличить долю детей, у которых диагностика проведена в возрасте до трех месяцев, снизить средний возраст слухопротезирования. Сравнение результатов анкетирования родителей детей раннего возраста, посещающих группу ранней абилитации ДГСЦ, с данными, полученными ранее при анкетировании родителей детей с нарушениями слуха из различных регионов РФ, показало, что у родителей из ДГСЦ значительно более высокие показатели участия в занятиях с сурдопедагога с ребенком; информированности и компетентности в вопросах развития своих детей; использования информации, важной для воспитания ребенка с нарушением слуха, из различных источников, в том числе и из Интернета.

В то же время выявлено, что у семей, проживающих в Санкт-Петербурге, так же как и родителей из разных регионов РФ, есть проблемы удаленности места проживания от учреждения, предоставляющего помощь, доступности регулярных занятий (рис. 3.16). В настоящее время только 35% детей раннего возраста получают необходимую психолого-педагогическую помощь в ДГСЦ в нужном объеме.

В условиях мегаполиса для части детей регулярное посещение занятий в ДГСЦ затруднительно из-за удаленности места проживания семьи. Родители детей с дополнительными нарушениями много времени тратят на лечение дополнительных заболеваний (посещение врачей, лечебно-реабилитационные мероприятия в клиниках) и иногда не в состоянии приезжать на занятия в ДГСЦ. Нередко такие дети начинают заниматься с сурдопедагогом после 2–3 лет, когда их родители решат более жизненно важные проблемы, связанные с лечением, развитием у ребенка моторики, нормализацией питания и др. При этом, несмотря на наличие в каждом районе Санкт-Петербурга служб ранней помощи, их посещает ограниченное число детей с расстройствами слуха.



**Рис. 3.16.** Сравнение результатов анкетирования родителей детей с нарушением слуха раннего возраста, посещающих группы ранней абилитации в СПб ГКУЗ «Детский городской сурдологический центр», и данных, полученных ранее при анкетировании родителей детей из регионов РФ

На рисунке ось ординат — % ответов «да», ось абсцисс — пункты анкеты:

- 1) интервал между постановкой диагноза и консультацией сурдопедагога меньше 1 месяца;
- 2) занятия с сурдопедагогом проходят рядом с домом;
- 3) занятия с сурдопедагогом проводятся 1 и более раз в неделю;
- 4) занятия бесплатные;
- 5) посещение дополнительных платных занятий с сурдопедагогом или логопедом;

6) я активно участвую во всех действиях с ребенком во время занятия;

7) я понимаю объяснения сурдопедагога о том, как заниматься дома с ребенком;

8) я могу самостоятельно повторить дома те упражнения, которые сурдопедагог проводит с ребенком на занятии;

9) я могу объяснить и показать, как взаимодействовать с ребенком другим членам семьи;

10) я получаю необходимые материалы о детях с нарушениями слуха от сурдопедагога;

11) литература о детях с нарушениями слуха в большинстве случаев мне понятна;

12) я активно использую информацию из интернета в воспитании и обучении своего ребенка;

13) мне не хватает рекомендаций по адаптации ребенка к СА/КИ;

14) мне не хватает информации об особенностях и приемах слухового и речевого развития ребенка после слухопротезирования в домашних условиях;

15) мне не хватает методических пособий и дидактических материалов для проведения занятий в домашних условиях.

Все это требует дальнейшего совершенствования детской сурдологической службы в регионе.

### **3.7. Модель развития сурдологической помощи детям с нарушением слуха в городе Санкт-Петербург**

Важнейшей направляющей построения модели развития системы помощи детям с нарушенным слухом в г. Санкт-Петербург стал семейно-центрированный подход, признающий, что семья — это наилучшая среда для развития ребенка. Именно поэтому клиентом помощи, особенно ранней, становится вся семья, а целью — ее поддержка и сопровождение. Диалог с семьей в оценке ее нужд и вариантов помощи меняет динамику взаимодействия специалистов с семьей.

ДГСЦ, являясь учреждением здравоохранения, прежде всего призван решать медицинские задачи, связанные с помощью детям с нарушением слуха. Кроме того, одна из задач сурдоцентра — организация взаимодействия и сотрудничества с различными учреждениями, заинтересованными в совершенствовании службы помощи этим детям.

Разработанная модель включает систему мероприятий на 5 этапах организации комплексной помощи детям с нарушениями слуха в Санкт-Петербурге (рис. 3.17).



**Рис. 3.17.** Модель развития системы сурдологической помощи детям с нарушением слуха в Санкт-Петербурге (УАСН — универсальный аудиологический скрининг новорожденных и детей первого года жизни)

На I «профилактическом этапе» необходимо создание системы повышения информированности различных групп населения, особенно беременных женщин, и специалистов (ЛОР-врачей, неонатологов, педиатров, детских неврологов) в различных вопросах нарушений слуха у детей с целью минимизации последствий «сбоев» аудиологического скрининга новорожденных (пропуск детей со слуховой нейропатией, детей, пребывающих длительное время в палатах интенсивной терапии, детей с отсроченной тугоухостью). Эта работа проводится в форме вебинаров для родителей и специалистов, выездов специалистов сурдоцентра в учреждения, проводящих I этап аудиологического скрининга новорожденных, докладов и лекций для специалистов на различных конференциях, разбора клинических случаев правильных и ошибочных действий врачей при ведении ребенка с задержкой развития речи, подозрением на нарушение слуха и/или факторами риска по тугоухости, размещения плакатов и информационных брошюр в поликлиниках, женских консультациях и др. (приложение 12). Следует подчеркнуть, что просветительская работа с населением в по-

следние годы является ведущей линией развития программы ВОЗ по борьбе с детской тугоухостью, основанной на превентивной тактике, поскольку 60% детской тугоухости может быть предотвращено благодаря совершенствованию системы здравоохранения.

Мероприятия II этапа — «выявление детей с нарушением слуха» — направлены на повышение эффективности действующей процедуры аудиологического скрининга новорожденных. В частности, они предполагают, что ДГСЦ оказывает помощь в обучении специалистов родовспомогательных учреждений корректному выполнению аудиологического скрининга новорожденных, осуществляет регулярный аудит I этапа аудиологического скрининга новорожденных (приложение 13). В частности, при проведении в 2020 г. аудита 78 медицинских организаций Санкт-Петербурга, участвующих в проведении аудиологического скрининга новорожденных (11 родильных домов, 5 детских больниц с отделениями патологии новорожденных, 62 детских поликлиники) выявлено, что чек-листу эффективного проведения I этапа аудиологического скрининга соответствует лишь 14% учреждений (8 детских поликлиник и 3 родильных дома) (приложение 13). В остальных учреждениях (86%, 67 учреждений) выявлены различные нарушения проведения скрининга: I этап аудиологического скрининга новорожденных не проводится из-за отсутствия или неисправности оборудования; используется некалиброванное оборудование; отсутствие сертификата обучения проведению аудиологического скрининга новорожденных у сотрудников, которые его проводят; применение метода ОАЭПИ вместо рекомендованного метода задержанной ВОАЭ, неправильное документирование результатов. Важной задачей является также создание протокола передачи в ДГСЦ сведений о детях, не прошедших скрининг, или с положительным (не зарегистрирована ВОАЭ) результатом обследования для контроля их поступления на II этап скрининга без задержки.

Мероприятия III и IV этапов, прежде всего, направлены на достижение стандарта реабилитации детей с врожденной тугоухостью «1–3–6». Они реализуются посредством координации работы специалистов внутри центра, а также с ЛОР-врачами поликлиник. В частности, благодаря дополнительному оснащению ДГСЦ приборами для объективной оценки слуха, увеличению штата врачей-сурдологов и обучению их всем современным методам обследования слуха у детей, удалось сокра-

тить интервал времени между направлением ребенка на обследование и проведением обследования до 7–14 дней. Как следствие, увеличилось число детей, которым диагностика проведена в возрасте до 3 мес. Важным моментом в приближении к стандарту «1–3–6» по показателю слухопротезирования было решение о социальной помощи детям с нарушениями слуха, не являющимся инвалидами, в виде бесплатного слухопротезирования, принятого на региональном уровне. При этом дети со статусом инвалида также имеют право на бесплатные СА, но часто получают их с задержкой (в среднем 15,7 месяцев), связанной с необходимостью оформления инвалидности и ожидания закупки СА. Для решения этой проблемы в ДГСЦ возможно предоставление СА детям-инвалидам во временное пользование до выделения аппаратов ФСС. Мероприятия на этом этапе включают также активное взаимодействие с различными органами государственной власти для повышения количества и качества СА и сокращения сроков их предоставления. Организационно-просветительская работа с ЛОР-врачами, педиатрами, неврологами, а также с логопедами и учителями по проблеме нарушений слуха у детей предназначена минимизировать задержку выявления тугоухости у детей, у которых она развивается после года.

Мероприятия на V этапе комплексной медико-психолого-педагогической поддержки включают как расширение спектра услуг ДГСЦ, так и развитие взаимодействия специалистов центра с дошкольными и школьными образовательными учреждениями, в которых обучаются дети с нарушениями слуха, а также с учреждениями соцзащиты.

Следует подчеркнуть, что обязательным компонентом всех этапов организации комплексной помощи детям с нарушениями слуха должна быть просветительская работа с населением, пациентами и специалистами для того, чтобы эта помощь была максимально эффективна.

Расширение спектра услуг ДГСЦ детям с нарушениями слуха призвано обеспечить переход от подхода, направленного на пациента, к семейно-центрированному подходу при реабилитации детей в центре.

### **3.8. Мультидисциплинарный подход и межведомственное взаимодействие в реабилитации детей с нарушениями слуха в Санкт-Петербурге**

Необходимым элементом эффективной детской сурдологической службы является взаимодействие ДГСЦ с другими учреждениями Санкт-

Петербурга, в которых оказывается помощь детям с нарушениями слуха, и подготовка специалистов, работающих с такими детьми. Учреждения, в которых оказывается медико-психолого-педагогическая помощь детям с нарушенным слухом, принадлежат разным ведомствам — здравоохранения (ДГСЦ, роддома, поликлиники, ЛОР-отделения, МСЭ), образования (массовые и коррекционные детские сады и школы, службы ранней помощи при детских садах) и соцзащиты (районные центры социальной реабилитации инвалидов и детей-инвалидов) (рис. 3.18).

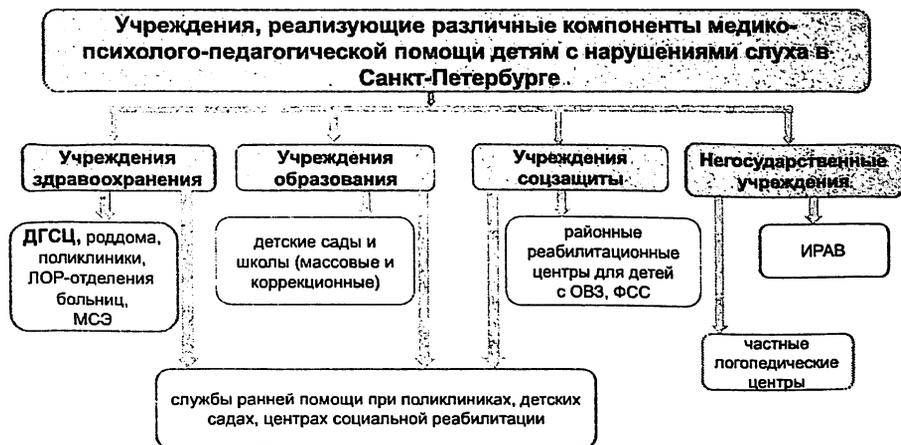


Рис. 3.18. Учреждения, оказывающие медико-психолого-педагогическую помощь детям с нарушениями слуха в Санкт-Петербурге

Эти учреждения имеют разный состав профильных специалистов, отличаются и задачи, которые они решают. Коллективы коррекционных детских садов для детей с нарушениями слуха (6 детских садов), включающие сурдопедагогов, психолога, музыкального педагога, решают традиционные сурдопедагогические воспитательные и коррекционно-развивающие задачи и, как правило, формируют группы ежедневного посещения для детей, начиная с 2 лет. В последние годы на базе коррекционных детских садов формируются консультативные группы для детей 1–2-го года жизни. В районных центрах социальной реабилитации дети с нарушениями слуха могут получать помощь в форме коррекционных занятий с логопедом, консультаций психолога. В Санкт-Петербурге

созданы 55 служб ранней помощи при поликлиниках, детских садах комбинированного вида, центрах социальной реабилитации инвалидов. Их посещают лишь небольшое число детей с нарушением слуха. Частью системы психолого-педагогической поддержки детей с нарушениями слуха Санкт-Петербурга являются также негосударственное учреждение Институт раннего вмешательства (ИРАВ) и частные логопедические центры. В них на коммерческой основе проводятся сурдопедагогические и логопедические занятия с детьми. В ИРАВ работает родительский клуб, который раз в неделю проводит групповые занятия с детьми и их родителями, направленные на психологическую поддержку и обучение родителей взаимодействию с детьми.

Содержание взаимодействия ДГСЦ с разными учреждениями разнообразно и зависит от типа учреждения (рис. 3.19).



Рис. 3.19. Учреждения Санкт-Петербурга, с которыми взаимодействует СПб ГКУЗ «Детский городской сурдологический центр» при реализации системы комплексной помощи детям с нарушением слуха

Учреждениям практического здравоохранения ДГСЦ оказывает информационную поддержку, помощь в организации и проведении аудиологического скрининга (роддома, детские поликлиники),

проводит совместные консилиумы по наиболее сложным клиническим случаям. Взаимодействие с Комитетом по здравоохранению и бюро МСЭ является основой для своевременного присвоения нуждающимся детям статуса «ребенок-инвалид», внедрения новых программ помощи детям с нарушениями слуха. Работа с детскими образовательными учреждениями направлена на повышение компетентности специалистов в вопросах выявления детей с подозрениями на наличие нарушения слуха, эффективного слухопротезирования слабослышащих детей, распространения слухо-ориентированного подхода в реабилитации детей с нарушениями слуха, использующих современные СА и КИ, поддержки детей с патологией слуха, обучающихся в массовых школах. Кроме того, ДГСЦ организует проекты скрининга слуха у школьников. Взаимодействие ДГСЦ с ФСС необходимо для обеспечения адекватного и своевременного слухопротезирования детей.

Важное место в деятельности обновленного ДГСЦ занимает сотрудничество с ведущими научными медицинскими центрами г. Санкт-Петербурга в области сурдологии, что позволяет участвовать в совместных научных разработках и внедрять новейшие методы в практику работы ДГСЦ. Совместно с кафедрой оториноларингологии Северо-Западного государственного медицинского университета им. И.И. Мечникова разработан оригинальный метод гидровибрационной стимуляции для реабилитации детей с нарушениями слуха, на который получен патент. Метод внедрен в центре и активно используется при подготовке глухих детей к слухопротезированию и операции кохлеарной имплантации. Благодаря сотрудничеству с СПб НИИ уха, горла, носа и речи в ДГСЦ внедрен «слуховой» метод реабилитации детей с нарушениями слуха, в основе которого лежит эффективное слухопротезирование ребенка, семейно-центрированный и слухо-ориентированный подход. ДГСЦ является учебной базой кафедры оториноларингологии СЗГМУ им. И.И. Мечникова, а также базой для прохождения практики студентов кафедры сурдопедагогики Российского государственного педагогического университета им. А.И. Герцена. Это сотрудничество позволяет проводить образовательные программы для специалистов, формировать кадровый резерв из наиболее перспективных молодых специалистов для работы в СПб ГКУЗ «Детский городской сурдологический центр».

## **ЗАКЛЮЧЕНИЕ**

Комплексный анализ состояния детской сурдологической службы Санкт-Петербурга показал значительные успехи, достигнутые благодаря введению универсального аудиологического скрининга, изменению в 2018 г. системы финансирования СПб ГКУЗ «Детский городской сурдологический центр», расширению его площади и ставок, внедрению комплексного медико-психолого-педагогического семейно-центрированного подхода в работу центра. Определенные проблемы, выявленные в результате анализа, стали важными ориентирами при формировании стратегии дальнейшего развития детской сурдологии в Санкт-Петербурге и разработки региональной модели эффективной сурдологической помощи. В качестве ведущих линий развития были определены:

- 1) совершенствование системы аудиологического скрининга новорожденных, включая алгоритмы контроля его выполнения;
- 2) создание регионального регистра лиц с нарушениями слуха;
- 3) создание системы информирования населения и врачей смежных специальностей (педиатров, неврологов) в области современных методов предотвращения, диагностики патологии слуховой функции, реабилитации детей с нарушениями слуха;
- 4) расширение генетического тестирования детей с нарушениями слуха;
- 5) сокращение сроков ожидания и повышение качества предоставляемых льготных слуховых аппаратов детям-инвалидам;
- 6) обеспечение слуховыми аппаратами слабослышащих детей, не имеющих статуса инвалидов.

Кроме того, анализ показал значительный разрыв между современными возможностями медицины в реабилитации детей со сниженным слухом и доступностью психолого-педагогической поддержки, в которой нуждается ребенок и его семья, для того чтобы реализовать эффективность высокотехнологичных методов лечения тугоухости. Очевидно, что сегодня задачами региональных детских сурдоцентров должны стать не только выявление, диагностика нарушений слуха у детей, лечение патологии слуха, слухопротезирование детей, но также организация мероприятий по поддержке ребенка и его семьи, направленных на повышение эффективности медицинских технологий. В связи с этим на базе детского сурдоцентра необходимы:

- организация системы ранней помощи детям с нарушением слуха с применением семейно-центрированного и слухо-ориентированного подходов;

- развитие и внедрение курсов комплексной слухоречевой реабилитации, направленных на эффективное использование средств слухопротезирования детьми с нарушенным слухом и поддержку их обучения в условиях инклюзии;

- развитие взаимодействия с образовательными учреждениями, в которых обучаются дети с нарушением слуха, для повышения компетентности специалистов в вопросах слухового восприятия детей с современными слуховыми аппаратами и кохлеарными имплантами, методов слухоречевой реабилитации, создания благоприятных условий для развития речи у детей, использующих современные средства слухопротезирования.

Хотя очевидна необходимость дальнейшего совершенствования системы медико-психолого-педагогической помощи детям с нарушениями слуха в Санкт-Петербурге, разработанная модель развития этой помощи уже показала свою эффективность и может быть рекомендована к внедрению в других регионах России.

## РЕКОМЕНДУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА

Гарбарук Е.С., Королева И.В. Аудиологический скрининг новорожденных: учебное пособие. СПб.: СПб НИИ уха, горла, носа и речи, 2013. 52 с.

Гарбарук Е.С., Королева И.В. Дневник слухопротезирования ребенка раннего возраста. СПб.: СПб НИИ уха, горла, носа и речи, 2015. 36 с.

Дайхес Н.А., Яблонский С.В., Пашков А.В., Наумова И.В. Универсальный аудиологический скрининг новорожденных и детей первого года жизни. Методические рекомендации. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2012. 33 с.

Загорянская М.Е., Румянцева М.Г. Эпидемиологический подход к профилактике и лечению нарушений слуха у детей // Российская оториноларингология. 2011. № 2. С. 82–87.

Королева И.В. Введение в аудиологию и слухопротезирование. СПб.: КАРО, 2012. 400 с.

Королева И.В. Реабилитация глухих детей и взрослых после кохлеарной и стволомозговой имплантации. СПб.: КАРО, 2016. 872 с.

Королева И.В. Развивающие занятия с детьми нарушениями слуха раннего возраста: учебно-методическое пособие. СПб.: КАРО, 2017. 176 с.

Королева И.В., Кузовков В.Е., Янов Ю.К. Заболевания органа слуха // Реабилитация инвалидов: национальное руководство / под ред. Г.Н. Пономаренко. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2018. С. 610–638.

Королева И.В., Кузовков В.Е., Янов Ю.К. Технические средства реабилитации пациентов с нарушением слуха // Реабилитация инва-

лидов: национальное руководство / под ред. Г.Н. Пономаренко. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2018. С. 401–407.

Королева И.В. Помощь детям с нарушением слуха. Руководство для родителей и специалистов. СПб.: КАРО, 2019. 304 с.

Королева И.В. Дети с нарушением слуха в условиях инклюзии. СПб.: КАРО, 2020. 128 с.

Таварткиладзе Г.А. Руководство по клинической аудиологии. М.: Медицина, 2013. 676 с.

Таварткиладзе Г.А., Маркова Т.Г., Чибисова С.С., Альшарджаби И., Цыганкова Е.Р. Российский и международный опыт реализации программ универсального аудиологического скрининга новорожденных // Вестник оториноларингологии. 2016. Т. 81. № 2. С. 7–12.

Туфатулин Г.Ш., Королева И.В., Артюшкин С.А., Янов Ю.К. Комплексные нарушения у детей с сенсоневральной тугоухостью — влияние на диагностику патологии слуха и слухопротезирование // Вестник оториноларингологии. 2020. № 85 (4). С. 30–34.

Туфатулин Г.Ш., Королева И.В., Мефодовская Е.К. Эпидемиология нарушений слуха у детей: распространенность, структура, аспекты слухопротезирования и социальные факторы // Вестник оториноларингологии. 2021. № 1 (в печати).

Туфатулин Г.Ш., Королева И.В., Янов Ю.К., Артюшкин С.А., Черняховский А.Е. Гидровибрационная стимуляция в реабилитации детей с тугоухостью высокой степени // Российская оториноларингология. 2020. № 19 (5). С. 83–91.

McCreery R.W., Walker E.A. Pediatric amplification: Enhancing auditory access. San Diego: Plural Publishing, 2017.

Newborn and infant hearing screening: Current issues and guiding principles for action (PDF). World Health Organization. Retrieved 6 March 2019. [https://www.who.int/blindness/publications/Newborn\\_and\\_Infant\\_Hearing\\_Screening\\_Report.pdf](https://www.who.int/blindness/publications/Newborn_and_Infant_Hearing_Screening_Report.pdf).

Tharpe A.M., Seewald R. Comprehensive handbook of pediatric audiology. 2<sup>nd</sup> ed. San Diego: Plural Publishing, 2016.

The Joint Committee on Infant Hearing. Year 2019 position statement: Principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs // The Journal of Early Hearing Detection and Intervention. 2019. No 4 (2). P. 1–44. <https://digitalcommons.usu.edu/cgi/viewcontent.cgi?article=1104&context=jehdi>

## ПРИЛОЖЕНИЕ 1. СЛОВАРЬ ОСНОВНЫХ ТЕРМИНОВ

**Абилитация** — система лечебно-педагогических мероприятий, направленных на адаптацию к жизни ребенка с нарушениями развития.

**Адекватное слухопротезирование** — СА подобран и настроен в соответствии с аудиограммой ребенка. СА/КИ обеспечивает ребенку восприятие звуков и речи в соответствии с формулой настройки, целевыми порогами слуха в СА/КИ, а также исключает возникновение дискомфортных ощущений.

**Активный (экспрессивный) словарь** — слова, которые ребенок использует в своей речи, понимая их значение; произношение этих слов может быть не совсем правильным.

**Акуметрия** — исследование слуха с помощью камертонов и речи (разговорной, шепотной).

**Акустическая обратная связь** — свист, возникающий при работе СА из-за неплотного прилегания вкладыша СА к стенкам слухового прохода и других причин.

**Акустический импеданс** — общее сопротивление системы «барабанная перепонка-косточки среднего уха-мембрана овального окна» звуковым колебаниям в наружном слуховом проходе.

**Акустический стапедиальный рефлекс** — сокращение стременной (стапедиальной) мышцы в среднем ухе в ответ на громкие звуки. Защитная реакция слуховой системы. Используется при диагностике нарушения слуха и настройке слуховых аппаратов/кохлеарных имплантов.

**Акустическое усиление** — разность в децибелах между уровнем входного звукового сигнала и уровнем выходного сигнала в СА.

**Альтернативная и дополнительная коммуникация** — средства и системы неголосовой коммуникации, которые помогают детям/взрослым с серьезными проблемами в развитии устной речи выразить себя и лучше понимать происходящее. Используются для детей с нарушениями слуха, аутизмом, тяжелой интеллектуальной недостаточностью, ДЦП, моторной алалией.

**Артикуляция** — произнесение слов или звуков речи.

**Аудиограмма** — график, который характеризует состояние слуха человека.

**Аудиометр** — прибор для определения порогов слуха на тоны разных частот.

**Аудиометрия (тональная аудиометрия)** — основной клинический метод оценки слуха, с помощью которого определяют пороги слуха — уровень самых тихих звуков разных частот, которые слышит человек. Эти результаты наносят на бланк в виде графика-аудиограммы. У маленьких детей аудиометрию проводят в игровой форме.

**Бинауральное слухопротезирование** — использование ребенком слуховых аппаратов или кохлеарных имплантов на правом и левом ухе.

**Болевой порог слуха** — уровень звуков, вызывающих болевые ощущения. Они возникают при уровне звука 130–140 дБ.

**Воздушная проводимость** — проведение звука по воздуху через наружный слуховой проход и среднее ухо в улитку.

**Вокализации (или голосовые реакции)** — любой звук или последовательность гласно- или согласноподобных звуков, которые ребенок произносит до того, как научится говорить.

**Вторичные нарушения развития** — нарушения развития разных процессов (речи, мышления, поведения и др.) у ребенка, вызванные первичным нарушением — снижением слуха.

**Высота звука** — субъективный признак частоты звука.

**Герц** — единица измерения частоты звука, соответствует числу колебаний в секунду.

**Гиперакузия** — снижение устойчивости к восприятию громких звуков при нормальных порогах слуха, характерное для пациентов с центральными расстройствами слуха.

**Гласноподобные звуки** — звуки, напоминающие гласные, которые произносит маленький ребенок в предречевой период своего развития (в гулении, лепете, первых словах).

**Глухота** — состояние слуха, при котором человек слышит только очень громкие звуки на близком расстоянии, крик у уха (пороги слуха более 90 дБ). Характерна при поражении рецепторов улитки и слухового нерва.

**Децибел (дБ)** — единица измерения силы звука.

**Динамический диапазон слуха** — диапазон воспринимаемых человеком уровней звука. В норме составляет 130 дБ или  $10^{13}$ .

**Дискомфортные реакции на громкие звуки** — реакции на громкие звуки, характерные для детей с нарушением слуха при неправильной настройке СА/КИ. Проявляются в виде вздрагивания, испуга, плача, моргания в ответ на громкий звук, отказа использовать СА/КИ.

**Дифракция** — огибание звуком предметов, расположенных на его пути. Это приводит к ослаблению и искажению звука.

**Дифференциальный порог слуха** — минимальные различия между двумя звуками, которые может обнаружить человек. Дифференциальные пороги слухового восприятия звуков могут быть по частоте, интенсивности, длительности звуков.

**Долингвальная тугоухость** — снижение слуха, приобретенное до овладения речью (ранооглохшие дети).

**Естественные жесты** — видимые движения лица или частей тела, которые позволяют общаться с окружающими. Они универсальны и понятны большинству людей, говорящих на разных языках. Например, указательный жест, привлекающий внимание другого человека к желаемому предмету, или жест отказа от чего-нибудь.

**Жестовая речь** — общение с помощью жестового языка глухих, который состоит из *специальных жестов*; один жест обозначает слово, группу слов или предложение; жестовая речь имеет свою грамматику. Жесты глухих разных стран отличаются.

**Звуки окружающей среды** — разные звуки, которые встречаются в обычной жизни, например: звонок телефона, пение птиц, гудок машины; шум транспорта, звук работающего телевизора, звук шагов, кашля и т.д.

**Импедансометрия** — метод оценки состояния наружного и среднего уха.

**Импрессивный (пассивный) словарь** — слова, значение которых ребенок понимает. У ребенка с нарушением слуха включает также

слова, значение которых он знает с помощью жестов, в письменной форме, путем чтения с губ.

**Импрессивная речь** — слова и предложения, которые ребенок понимает.

**Интенсивность** — сила звука, измеряется в децибелах (дБ).

**Индивидуальная программа реабилитации/абилитации** — разработанный на основе решения уполномоченного органа комплекс оптимальных мероприятий для (ре)абилитации ребенка-инвалида. Включает медицинскую, профессиональную, социальную (ре)абилитацию и психологическую помощь.

**Инклюзивное обучение** — обучение ребенка с ограниченными возможностями здоровья (нарушением слуха или другими нарушениями) вместе с нормально развивающимися детьми в общеобразовательной школе. При этом учреждение создает необходимые условия для обучения такого ребенка.

**Интегрированное обучение** — обучение ребенка с ограниченными возможностями здоровья (нарушением слуха или другими нарушениями) вместе с нормально развивающимися детьми в общеобразовательной школе. При этом ребенок обучается в соответствии с требованиями, предъявляемыми к остальным детям.

**Коммуникация** — беседа или обмен информацией, эмоциями, чувствами, взаимодействие с другими людьми с целью изменить их поведение, представления об окружающем мире.

**Кондуктивная тугоухость** — снижение слуха, обусловленное нарушением в наружном слуховом проходе, среднем ухе.

**Коротколатентные слуховые стволомозговые вызванные потенциалы** — электрические потенциалы, возникающие в разных структурах слуховой системы, преимущественно в стволе мозга, в ответ на звук.

**Костная проводимость** — проведение звука по костям черепа в улитку. Используется для диагностики нарушений слуха при проведении тональной аудиометрии.

**Костно-воздушный разрыв** — разница в порогах слуха по воздушной и костной проводимости на аудиограмме.

**Коррекционно-развивающие занятия с ребенком с нарушением слуха** — занятия сурдопедагога или логопеда по формированию у ребенка с нарушением слуха слухового восприятия, языковой системы, произносительных навыков, понимания речи и собственной устной речи,

речевых коммуникативных навыков, внимания, памяти, мышления, а также обучение родителей развитию у ребенка этих навыков дома.

**Коррекционный педагог** — педагог, занимающийся обучением, воспитанием, развитием детей с различными нарушениями. Как синонимы используются также термины «специальный» педагог, «учитель-дефектолог». Они чаще специализируются на работе с детьми с определенными нарушениями и в зависимости от профиля их подготовки выделяют: учитель-дефектолог-сурдопедагог, учитель-дефектолог-тифлопедагог, учитель-дефектолог-олигофренопедагог, учитель-дефектолог-логопед. С детьми с нарушением слуха обычно занимается сурдопедагог.

**Косвенное вмешательство** — работа сурдопедагога с семьей ребенка с нарушением слуха, направленная на психологическую поддержку и обучение родителей общению с ребенком с нарушенным слухом и его развитию в домашних условиях.

**Кохлеарный имплант (КИ)** — электронное устройство, позволяющее людям с двусторонней глухотой или глубокой потерей слуха слышать окружающие звуки и речь. Состоит из внутренней части, которая имплантируется во внутреннее ухо во время хирургической операции и стимулирует слуховой нерв в улитке, и внешней части, включающей микрофон, речевой процессор (аудиопроцессор), блок питания, регуляторы, передатчик с магнитом.

**Кохлеарная имплантация** — современный медико-технико-педагогический метод реабилитации глухих детей и взрослых с использованием системы кохлеарного импланта. Включает 3 этапа:

- 1) диагностическое обследование и отбор пациентов на операцию;
- 2) хирургическая операция введения носителя электродов в улитку внутреннего уха;
- 3) послеоперационная слухоречевая реабилитация. Кохлеарной имплантацией также называют хирургическую операцию вживления внутренней части КИ.

**Лепет** — произношение ребенком звуков, напоминающих слоги. Для лепета характерно повторение одного и того же слога (например, «ба-ба») или последовательности нескольких слогов (например, «ба-ма-ба-ма»).

**Лепетные слова** — слогоподобные произнесения/высказывания детей, которые содержат разнообразные слоги и звуки, напоминаю-

щие настоящую речь. Эти высказывания состоят из правильных звуков речи и слогов, но они не похожи на настоящие слова. Ребенок обозначает с их помощью определенные предметы, действия, ситуации или качества предметов. Например, лепетное слово «би» может означать: «машина», «поехали», «папа приехал», «машины нет».

**Маскировка** — нарушение восприятия полезных звуков (чаще всего речи) вследствие мешающего действия других звуков.

**Микрофон** — датчик давления, мембрана которого смещается под давлением звуковой волны. Микрофон преобразует звуки в электрические сигналы. Один из важных элементов СА и КИ.

**Монауральное слухопротезирование** — использование СА или КИ только на одном ухе.

**Настройка процессора кохлеарного импланта** — выбор основных параметров стимуляции электродов, а также определение пороговых и максимально комфортных уровней электрических стимулов на каждом электроде КИ, которые обеспечивают ребенку возможность комфортно воспринимать звуки и речь разной громкости во всем частотном диапазоне. Эти характеристики могут изменяться со временем, особенно на ранних этапах использования КИ, поэтому требуется коррекция этих характеристик по реакциям ребенка.

**Настройка слухового аппарата** — установка основных параметров СА (усиление, максимальный выходной уровень, частотный диапазон и др.), обеспечивающих ребенку комфортное восприятие звуков и речи в разных условиях. Эти характеристики могут изменяться со временем, особенно на ранних этапах использования СА, поэтому требуется их характеристика по реакциям ребенка.

**Непроизвольные реакции на звуки** — реакции ребенка на звуки, когда его внимание к этим звукам не привлекается, чаще всего связанные с безусловнорефлекторной деятельностью.

**Объективные методы оценки слуха** — регистрация реакций разных отделов слуховой системы на звук. Результаты этих методов не зависят от желания и умения пациента участвовать в обследовании.

**Окклюзия** — неприятное звучание своего голоса у пациента в слуховом аппарате, вызванное усилением низких частот собственного голоса из-за закрытия слухового прохода вкладышем.

**Осификация улитки** (синонимы облитерация, кальцификация) — заполнение полостей улитки костной тканью как следствие пере-

несенных инфекционных заболеваний, прежде всего менингита. Диагностируется с помощью компьютерной и магнитно-резонансной томографии.

**Отношение сигнал/шум** — разница между уровнем полезного сигнала и уровнем шума.

**Отоакустическая эмиссия** — слабый звук, возникающий в наружном слуховом проходе в результате деятельности наружных волосковых клеток. Используется для выявления и диагностики нарушений слуха.

**Пассивный (импрессивный) словарь** — слова, значение которых ребенок знает, воспринимая их на слух. У ребенка с нарушением слуха словарь включает также слова, значение которых он знает, с помощью жестов, в письменной форме, путем чтения с губ.

**Перилингвальная тугоухость** — снижение слуха, приобретенное в период овладения речью в возрасте 1–5 лет (ранооглохшие пациенты).

**Понимание речи на слух** — способность понимать разговорную речь на слух. Эта способность зависит не только от умения ребенка слышать (анализировать звуки и звучащую речь), но и от знания языка (знание значения слов и правил грамматики) и развития представлений об окружающем мире.

**Порог дискомфорта** — уровень звуков, вызывающих неприятные ощущения.

**Порог слуха** — уровень самого тихого звука, который слышит человек. Во время обследования слуха (аудиометрии) у ребенка определяют пороги слуха на звуки разных частот, которые используют для оценки степени снижения слуха у ребенка и настройки СА.

**Постлингвальная тугоухость** — снижение слуха, приобретенное после овладения речью (после 5–7 лет, позднооглохшие пациенты).

**Предречевой период** — период развития ребенка до того, как он научится понимать речь и говорить (до 1 года). Стадия развития голосовых реакций ребенка в младенчестве, когда он взаимодействует с окружающими без использования речи. Включает крик, гуление, лепет, звукоподражания и лепетные слова.

**Предречевые средства общения** — общение с помощью коммуникативных взглядов, голоса, движений тела, естественных жестов, предметов. Используются как основные средства общения детьми с нормальным слухом в раннем возрасте до овладения речью. У детей

старшего возраста и взрослых вместе с речью используются как дополнительное средство общения.

**Процессор кохлеарного импланта** (речевой процессор/аудиопроцессор КИ) — важнейший элемент КИ, находящийся во внешней части КИ. Он обрабатывает звуки и кодирует их в электрические сигналы, которые посылает по кабелю во внутреннюю часть импланта.

**Прямое вмешательство** — занятия сурдопедагога с ребенком с нарушением слуха, направленные на развитие у него слухового восприятия, речи и других навыков.

**Психолого-медико-педагогическая комиссия (ПМПК)** — структура (организация или группа специалистов), которая выявляет детей с ограниченными возможностями здоровья и (или) отклонениями в поведении, проводит их комплексное обследование и подготовку рекомендаций по оказанию детям психолого-медико-педагогической помощи, организации их обучения и воспитания с учетом индивидуальных особенностей ребенка, по запросам родителей (законных представителей). ПМПК также оказывает консультативную помощь родителям (законным представителям) детей, работникам образовательных организаций, учреждений социального обслуживания, медицинским организациям, другим организациям по вопросам воспитания, обучения и коррекции нарушений развития детей с ограниченными возможностями здоровья и (или) нарушением поведения; оказывает содействие в разработке индивидуальной программы реабилитации ребенка-инвалида федеральным учреждениям медико-социальной экспертизы.

**Психолого-педагогическая помощь ребенку с нарушением слуха** — включает занятия ребенка с сурдопедагогом, логопедом, психологом по развитию слухового восприятия, языковой системы, произносительных навыков, коммуникативных, в том числе речевых навыков, мышления, внимания, памяти и других психических процессов, а также психологическую поддержку и обучение родителей. При обучении ребенка с СА/КИ в массовом образовательном учреждении она также включает психологическую помощь ребенку во взаимодействии со сверстниками, педагогом класса, помощь родителям слышащих учеников в принятии ребенка с нарушением слуха.

**Реабилитация** — адаптация к жизни человека, который утратил какую-то функцию, включая восстановление этой функции.

**Реверберация** — продолжение звучания звука после его окончания, вызванное отражением звуков от поверхности стен и потолка помещения. Отраженный звук искажает речь и ухудшает ее восприятие.

**Речевая аудиометрия** — метод оценки разборчивости речи с предъявлением живой или предварительно записанной речи определенного уровня, в том числе и при определенном отношении сигнал /шум.

**Речевой банан** — зона частот и уровней звука на аудиограмме, соответствующая характеристикам звуков речи.

**Речевой процессор кохлеарного импланта (КИ)** — см. Процессор кохлеарного импланта.

**Речь** — процесс говорения, предполагающий знание значения слов и умение их произносить. Речь тесно связана с языком, но это не одно и то же. Человек может владеть языком (языковой системой), но не уметь говорить, как, например, дети с моторной алалией или некоторые взрослые после инсульта или травмы мозга. Пациенты понимают речь, но не знают или не могут вспомнить, как произнести эти слова. Сформированность языковой системы у человека предполагает прежде всего его умение понимать речь (устную или письменную). Если ребенок общается с помощью речи, то это означает, что он ее понимает и у него сформирована языковая система. Существуют также другие формы речи — письменная, дактильная речь, используемая при обучении речи глухих детей, жестовая речь глухих.

**Семейно-центрированный подход к реабилитации ребенка с нарушением слуха** — подход, при котором признана недостаточность воздействия исключительно на ребенка и необходимость максимального вовлечения семьи в программу помощи ребенку.

**Сенсоневральная (нейросенсорная) тугоухость** — снижение слуха, вызванное преимущественно патологией волосковых клеток (слуховых рецепторов) улитки, и частично слухового нерва.

**Сенсорная алалия** — нарушение слуха у ребенка, вызванное повреждением слуховой коры мозга. Относится к центральным нарушениям слуха. При этом у ребенка нормальные или близкие к нормальным пороги слуха, но он плохо понимает речь, у него проблемы со слуховой памятью и вниманием.

**Скрининговые (аудиологические) обследования слуха** — массовые обследования слуха с целью выявления людей с подозрением на на-

личие нарушений слуха и направления их в сурдологические центры для диагностического обследования.

**Слуховая адаптация** — временное повышение порогов слуха, возникающее в результате предшествующей звуковой стимуляции.

**Слуховая нейропатия** — нарушение слуха, вызванное патологией слухового нерва. У детей с этим нарушением наблюдаются неустойчивые реакции на звуки, у части детей — низкая эффективность слухопротезирования.

**Слуховая система** — включает наружное, среднее и внутреннее ухо, слуховой нерв, слуховые подкорковые и корковые центры мозга.

**Слуховой аппарат (СА)** — электронное устройство, которое усиливает звуки, чтобы помочь слышать людям с нарушенным слухом.

**Слуховой метод** — метод обучения глухих и слабослышащих детей пониманию речи и устной речи посредством развития слухового восприятия речи с СА/КИ.

**Слуховой паспорт пациента** — результаты обследования слуха с помощью камертонов и речи.

**Слухопротезирование** — подбор и настройка слуховых аппаратов, кохлеарных имплантов или других устройств для улучшения восприятия окружающих звуков и речи человеком.

**Слухоречевая реабилитация ребенка с нарушением слуха** — система лечебно-психолого-педагогических мероприятий, направленных на адаптацию ребенка с нарушениями слуха к жизни, прежде всего, посредством развития у него слуха и речи с использованием современных медико-технических методов.

**Смешанная тугоухость** — кондуктивная (поражение в наружном и среднем ухе) и сенсоневральная тугоухость (поражение во внутреннем ухе) на одном ухе.

**Согласноподобные звуки** — звуки, напоминающие согласные, которые произносит маленький ребенок в предречевой период своего развития (в лепете, первых словах).

**Специальное (коррекционное) обучение** — обучение детей с СА/КИ в специальных (коррекционных) учреждениях для детей с нарушенным слухом (1-й и 2-й вид — соответственно, для глухих и слабослышащих).

**Спонтанное научение** — самостоятельное овладение ребенком навыком, которому его целенаправленно не учили.

**Спонтанные реакции ребенка на звуки** — реакции ребенка на звуки, когда взрослые не привлекают его внимания к этим звукам.

**Стационарные слуховые вызванные потенциалы, или потенциалы на постоянные частотно-модулированные тоны (ССВП/ASSR)** — потенциалы мозга, регистрируемые в ответ на непрерывный звук, используемые для определения порогов слуха, когда невозможно получить поведенческие пороги слуха.

**Степень снижения слуха** — выделяют 5 степеней: I, II, III, IV степень снижения слуха и глухота. Дети с I, II, III степенью снижения слуха называются в российской сурдопедагогике слабослышащими.

**Стратегия кодирования звуковых сигналов** — способ обработки звуковых сигналов в последовательность электрических импульсов в процессоре кохлеарного импланта.

**Субъективные (психоакустические) методы оценки слуха** — регистрация разных поведенческих (двигательных) реакций на звуки. Результаты обследования зависят от состояния пациента, его желания и умения участвовать в обследовании.

**Сурдолог** — врач, который занимается диагностикой и лечением нарушений слуха, подбором и настройкой СА, настройкой процессоров КИ.

**Сурдопедагог** — педагог, который занимается обучением, воспитанием и развитием слуха и речи у детей с нарушенным слухом.

**Тактильные ощущения** — ощущения при прикосновении к телу, в том числе языка, губ, челюстей, дыхании, вибрации гортани и др. в процессе говорения. Используются при обучении устной речи детей с нарушенным слухом. Людьями с нормальным слухом используются при контроле своей речи.

**Тимпанограмма** — график, отражающий зависимость подвижности барабанной перепонки (величина обратная сопротивлению) от давления в наружном слуховом проходе, получаемый при тимпанометрии.

**Тимпанометрия** — измерение акустической податливости звукопроводящей системы среднего уха при изменении давления воздуха в наружном слуховом проходе с помощью миниатюрного насоса. Часть метода импедансометрии.

**Тиннитус (ушной шум)** — постоянное или периодическое ощущение шума в ушах. Характерно для многих пациентов с нарушенным слухом.

**Условно-рефлекторная двигательная реакция на звук (УРДР)** — выполнение ребенком определенного действия в ответ на звук, например, бросание шарика в банку. Используется для оценки порогов слуха у ребенка и для настройки СА или процессора КИ.

**Устный метод** — метод обучения детей с нарушениями слуха устной речи на основе сохранных анализаторов — зрения, осязания, а также остаточного слуха. Активно использует дактильную азбуку и чтение.

**Ушной вкладыш** — приспособление к слуховому аппарату, которое располагается в слуховом проходе и подводит усиленный звук от СА к барабанной перепонке. Система ушного вкладыша СА типа «заушина» включает, кроме самого вкладыша, трубку и крючок (рожок), которые соединяют СА и вкладыш.

**Факторы риска по тугоухости** — возможные причины нарушения слуха у новорожденных.

**Феномен ускоренного нарастания громкости (ФУНГ)** — ускоренное нарастание громкости воспринимаемых звуков при повышении их интенсивности, характерное для пациентов с периферической сенсоневральной тугоухостью.

**Фонема** — самая короткая звуковая единица речи, которую можно узнать. Фонемы являются блоками, из которых составляются слоги и слова. В определенной степени соответствует букве письменной речи.

**Центральный отдел слуховой системы** — часть слуховой системы, включающая подкорковые и корковые слуховые центры.

**Центральные расстройства слуха** — нарушения слуха, обусловленные поражением подкорковых и корковых отделов слуховой системы, проявляющиеся в проблемах слухового внимания и слуховой памяти, нарушениях речи, трудностях обучения.

**Частота** — характеристика звука, соответствующая его высоте. Измеряется в герцах (Гц).

**Частотный диапазон слуха** — диапазон звуков по частоте, воспринимаемых человеком. В норме от 20 до 20000 Гц.

**Шумы** — звуки, состоящие из беспорядочных колебаний разных частот. К шумам относятся стук, гул, шорох, кашель, шум воды, звук шагов и др.

**Экспрессивная речь** — устная речь, те слова и предложения, которые ребенок произносит самостоятельно (а не просто повторяет за взрослыми).

**Эффект тени головы** — снижение громкости и искажение речи, воспринимаемой ребенком с односторонней тугоухостью, с одним СА/КИ, когда с ним говорят, стоя со стороны плохо слышащего уха или с противоположной стороны от СА/КИ.

**Эффективное слухопротезирование** — СА/КИ обеспечивает ребенку возможность восприятия звуков разных частот и интенсивностей, различение звуков речи, не доставляет дискомфорта и создает максимальные возможности для развития у ребенка слухоречевого восприятия.

**Язык** (языковая система, система родного языка) — система общепринятых и социально закрепленных символов (слов), обозначающих предметы, их свойства, действия, понятия и др., а также правил изменения и соединения этих символов (грамматика). Кроме того, язык включает правила нормативного звучания слов и использования их для общения. У человека язык существует прежде всего в форме устной речи. Известны и другие языки — жестовый язык (ему соответствует жестовая речь глухих), компьютерные языки, азбука Морзе.

**FM-система** — устройство, которое улучшает восприятие речи ребенком с нарушенным слухом на расстоянии, в шуме и в помещении с отражением (реверберацией). Устройство передает речь говорящего на радиочастоте непосредственно в СА/процессор КИ.

## **ПРИЛОЖЕНИЕ 2.**

### **СПИСОК ОСНОВНЫХ ОТРАСЛЕВЫХ НОРМАТИВНО-ПРАВОВЫХ АКТОВ**

1. Федеральный закон «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации» от 21.11.2011 г. № 323-ФЗ.

2. Приказ Минздрава России от 09.04.2015 г. № 178н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи населению по профилю «сурдология-оториноларингология».

3. Приказ Министерства здравоохранения и медицинской промышленности Российской Федерации от 29.03.1996 г. № 108 «О введении аудиологического скрининга новорожденных и детей 1-го года жизни».

4. Письмо Минздравсоцразвития России от 01.04.2008 г. № 2383-РХ «Об аудиологическом скрининге».

5. Письмо Минздрава России от 15 июня 2000 г. № 2510/6642-32 «О внедрении критериев отбора больных для кохlearной имплантации, методик предоперационного обследования и прогнозирования эффективности реабилитации имплантированных больных».

6. Приказ Минздрава России от 17.09.2014 г. № 527н «Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи при нейросенсорной потере слуха двусторонней после кохlearной имплантации (за исключением замены речевого процессора системы кохlearной имплантации)».

7. Приказ Минздрава России от 17 сентября 2014 г. № 526н «Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи

при нейросенсорной потере слуха двусторонней после кохлеарной имплантации пациентам, нуждающимся в замене речевого процессора системы кохлеарной имплантации» (с изменениями на 22 декабря 2014 года).

8. 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».

9. Приказ Министерства труда и социальной защиты РФ от 13 февраля 2018 г. № 86н «Об утверждении классификации технических средств реабилитации (изделий) в рамках федерального перечня реабилитационных мероприятий, технических средств реабилитации и услуг, предоставляемых инвалиду, утвержденного распоряжением Правительства Российской Федерации от 30 декабря 2005 г. № 2347-р».

10. Приказ Минтруда России от 28.12.2017 г. № 888н (ред. от 06.05.2019) «Об утверждении перечня показаний и противопоказаний для обеспечения инвалидов техническими средствами реабилитации».

11. Приказ Министерства труда и социальной защиты РФ № 768н от 05.12.2018 г. «О внесении изменений в Перечень показаний и противопоказаний для обеспечения инвалидов техническими средствами реабилитации, утвержденного приказом Министерства труда и социальной защиты РФ от 28.12.2017 г. № 888н».

## **ПРИЛОЖЕНИЕ 3.**

### **ПРИМЕРНЫЕ ДОЛЖНОСТНЫЕ ИНСТРУКЦИИ СОТРУДНИКОВ СУРДОЛОГИЧЕСКОГО ЦЕНТРА**

#### **ДОЛЖНОСТНАЯ ИНСТРУКЦИЯ врача-сурдолога-оториноларинголога**

##### **I. Общие положения**

1. Врач-сурдолог-оториноларинголог относится к категории специалистов с высшим профессиональным образованием и непосредственно подчиняется заместителю главного врача медицинской организации (далее — Учреждение).

2. Квалификационные требования к уровню профессионального образования, профессиональным знаниям и умениям, необходимым для исполнения должностных обязанностей врача-сурдолога-оториноларинголога устанавливаются на основании Федерального закона от 21.11.2011 г. № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации», Приказа Министерства здравоохранения РФ от 8 октября 2015 г. № 707н «Об утверждении Квалификационных требований к медицинским и фармацевтическим работникам с высшим образованием по направлению подготовки», Приказа Министерства здравоохранения и социального развития РФ от 23 июля 2010 г. № 541н «Об утверждении Единого квалификационного справочника должностей руководителей, специалистов и служащих, раздел «Квалификационные характеристики должностей работников в сфере здравоохранения».

3. На должность врача-сурдолога-оториноларинголога назначается лицо, имеющее высшее медицинское образование по

одной из специальностей «Лечебное дело», «Педиатрия» и послевузовское профессиональное образование (интернатура и (или) ординатура) по специальности «Сурдология-оториноларингология» или профессиональную переподготовку по специальности «Сурдология-оториноларингология» при наличии послевузовского профессионального образования по специальности «Оториноларингология»; сертификат специалиста по специальности «Сурдология-оториноларингология»; без предъявления требований к стажу работы.

4. Врач-сурдолог-оториноларинголог назначается на должность и освобождается от должности приказом главного врача Учреждения.

5. Врач-сурдолог-оториноларинголог в своей деятельности руководствуется действующим законодательством в сфере охраны здоровья, нормативно-правовыми актами, определяющие деятельность медицинских организаций; Уставом Учреждения, решениями, приказами и распоряжениями органов здравоохранения, приказами и распоряжениями главного врача Учреждения, настоящей инструкцией.

## **II. Должностные обязанности**

1. Врач-сурдолог-оториноларинголог должен быть подготовлен для самостоятельной профессиональной деятельности и выполнения основных функций: организационной, диагностической, консультативной, лечебной и профилактической. Он должен сочетать глубокую теоретическую подготовку с практическими умениями, ответственно относиться к порученному делу, быть требовательным к себе и подчиненным, постоянно повышать свою профессиональную компетентность и уровень общей культуры, занимаясь непрерывным самообразованием.

Врач-сурдолог-оториноларинголог обязан применять на практике принципы научной организации труда, активно использовать электронно-вычислительную и лечебно-диагностическую технику применительно к профилю своей деятельности, уметь ориентироваться в современной научно-технической информации, эффективно использовать ее для решения практических задач, проявлять инициативу, принципиальность и добросовестность в работе.

2. Врач-сурдолог-оториноларинголог обязан:

2.1. Оказывать квалифицированную медицинскую помощь по своей специальности, используя современные методы профилактики

ки, диагностики, лечения и реабилитации, разрешенные для применения в медицинской практике.

2.2. Правильно оценивать физическое и нервно-психическое развитие ребенка, определять тактику ведения больного в соответствии с установленными правилами и стандартами.

2.3. Разрабатывать план обследования больного, уточнять объем и рациональные методы обследования пациента с целью получения в минимально короткие сроки полной и достоверной диагностической информации.

2.4. На основании клинических наблюдений и обследования, сбора анамнеза, данных клинико-лабораторных и инструментальных исследований, устанавливать (или подтверждать) диагноз.

2.5. В соответствии с установленными правилами и стандартами назначать и контролировать необходимое лечение, организовывать или самостоятельно проводить необходимые диагностические, лечебные, реабилитационные и профилактические процедуры и мероприятия.

2.6. Оказывать консультативную помощь врачам других подразделений Учреждения по своей специальности.

2.7. Руководить работой подчиненного ему среднего и младшего медицинского персонала, содействовать выполнению им своих должностных обязанностей.

2.8. Контролировать правильность проведения диагностических и лечебных процедур, эксплуатации инструментария, аппаратуры и оборудования, рационального использования реактивов и лекарственных препаратов, соблюдение правил техники безопасности и охраны труда средним и младшим медицинским персоналом.

2.9. Участвовать в проведении занятий по повышению квалификации медицинского персонала.

2.10. Составлять план своей работы и анализировать показатели своей деятельности.

2.11. Обеспечивать своевременное и качественное оформление медицинской и иной документации в соответствии с установленными правилами.

2.12. Проводить санитарно-просветительскую работу.

2.13. Соблюдать врачебную тайну, принципы врачебной этики и деонтологии в работе с детьми, их родителями (законными представителями), коллегами.

2.14. Квалифицированно и своевременно исполнять приказы, распоряжения и поручения руководства учреждения, а также нормативно-правовые акты по своей профессиональной деятельности.

2.15. Соблюдать правила внутреннего трудового распорядка, противопожарной безопасности, санитарно-эпидемиологического режима Учреждения.

2.16. Оперативно принимать меры, включая своевременное информирование руководства по устранению нарушений техники безопасности, противопожарных и санитарных правил, создающих угрозу деятельности учреждения здравоохранения, его работникам, пациентам и посетителям.

2.17. Систематически повышать уровень своей квалификации.

### **III. Права**

Врач сурдолог-оториноларинголог имеет право:

1. Самостоятельно устанавливать диагноз по специальности на основании клинических наблюдений и обследования, сбора анамнеза, данных клинико-лабораторных и инструментальных исследований; определять тактику ведения больного в соответствии с установленными правилами и стандартами; назначать необходимые для комплексного обследования пациента методы инструментальной, функциональной и лабораторной диагностики; проводить диагностические, лечебные, реабилитационные и профилактические процедуры с использованием разрешенных методов диагностики и лечения; при необходимости привлекать в установленном порядке врачей других специальностей для консультаций, обследования и лечения больных.

2. Вносить предложения руководству по совершенствованию лечебно-диагностического процесса, улучшению работы административно-хозяйственных и параклинических служб, организации и условиям своей трудовой деятельности.

3. Контролировать в рамках своей компетенции работу среднего и младшего медицинского персонала, отдавать им распоряжения и требовать их четкого исполнения, вносить предложения руководству по их поощрению или наложению взысканий.

4. Запрашивать, получать и пользоваться информационными материалами и нормативно-правовыми документами, необходимыми для исполнения своих должностных обязанностей.

5. Принимать участие в научно-практических конференциях и совещаниях, на которых рассматриваются вопросы, связанные с его работой.

6. Привлекать в необходимых случаях врачей других специальностей для консультаций, обследования и лечения больных.

7. Проходить в установленном порядке аттестацию с правом получения соответствующей квалификационной категории.

Врач-сурдолог-оториноларинголог пользуется всеми трудовыми правами в соответствии с Трудовым кодексом Российской Федерации.

#### **IV. Ответственность**

Врач сурдолог-оториноларинголог несет ответственность за:

1. Своевременное и качественное осуществление возложенных на него должностных обязанностей.

2. Своевременное и квалифицированное выполнение приказов, распоряжений и поручений руководства, нормативно-правовых актов по своей деятельности.

3. Соблюдение правил внутреннего трудового распорядка, противопожарной безопасности и техники безопасности.

4. Своевременное и качественное оформление медицинской и иной служебной документации, предусмотренной действующими нормативно-правовыми документами.

5. Предоставление в установленном порядке статистической и иной информации по своей деятельности.

6. Соблюдение исполнительской дисциплины и выполнение должностных обязанностей подчиненными ему работниками (при их наличии).

7. Оперативное принятие мер, включая своевременное информирование руководства, по устранению нарушений техники безопасности, противопожарных и санитарных правил, создающих угрозу деятельности медицинской организации, его работникам, пациентам и посетителям.

За нарушение трудовой дисциплины, законодательных и нормативно-правовых актов работник может быть привлечен в соответствии с действующим законодательством в зависимости от тяжести проступка к дисциплинарной, материальной, административной и уголовной ответственности.

С должностной инструкцией работник ознакомлен и согласен:

---

подпись

расшифровка

дата

## ДОЛЖНОСТНАЯ ИНСТРУКЦИЯ учителя-дефектолога

### I. Общие положения

1. На основании раздела «Квалификационные характеристики должностей работников образования» Единого квалификационного справочника должностей руководителей, специалистов и служащих, утвержденного Приказом Минздравсоцразвития № 761н от 26 августа 2010 г., в соответствии с Федеральным Законом от 29.12.2012 г. № 273 «Об образовании в Российской Федерации», Трудовым Кодексом РФ, на должность учителя-дефектолога назначается лицо, имеющее высшее профессиональное образование в области дефектологии без предъявления требований к стажу работы.

2. Назначение на должность учителя-дефектолога и освобождение от нее производится приказом главного врача (далее — Учреждение).

3. Учитель-дефектолог должен знать:

3.1. Конституцию Российской Федерации, Законы РФ, постановления и решения Правительства РФ и органов управления образованием по вопросам образования.

3.2. Конвенцию ООН «О правах ребенка», Федеральный закон от 24.07.1998 г. № 124-ФЗ «Об основных гарантиях прав ребенка в Российской Федерации».

3.3. Возрастную и специальную педагогику, возрастную и социальную психологию, анатомо-физиологические и клинические основы дефектологии.

3.4. Методы и приемы предупреждения и исправления отклонений в слуховом, речевом, когнитивном, коммуникативном, эмоциональном развитии детей; новейшие методики и приемы по представлению разных видов дефектологической помощи.

3.5. Современные педагогические технологии продуктивного, дифференцированного, развивающего обучения и реабилитации детей с нарушениями слуха и речи, в том числе с сопутствующей патологией, реализации компетентностного, семейно-центрированного, слухо-ориентированного и командного подходов.

3.6. Методики убеждения и аргументации своей позиции, установления контактов с детьми разного возраста, их родителями, коллегами по работе.

3.7. Нормативные и методические документы по вопросам профессиональной и практической деятельности.

3.8. Программно-методическую литературу по работе с детьми, имеющими отклонения в развитии; новейшие достижения дефектологической и педагогической наук.

3.9. Методы педагогической диагностики уровня слухового, речевого, языкового, когнитивного и коммуникативного развития детей раннего, дошкольного и школьного возраста, психофизиологические особенности ребенка.

3.10. Правила и нормы охраны труда, техники безопасности и противопожарной защиты.

4. Учитель-дефектолог подчиняется непосредственно главному врачу Учреждения, согласовывает с ним все мероприятия и отчетывается перед ним на административных совещаниях.

5. На время отсутствия учителя-дефектолога (отпуск, болезнь, прочее) его обязанности исполняет лицо, назначенное приказом главного врача учреждения. Данное лицо приобретает соответствующие права и несет ответственность за надлежащее исполнение возложенных на него обязанностей.

## **II. Должностные обязанности**

Учитель-дефектолог:

1. Осуществляет работу, направленную на максимальную коррекцию недостатков в развитии детей с нарушениями развития.

2. Осуществляет педагогическое обследование детей, определяет структуру и степень выраженности имеющегося у них нарушения развития, уровень развития разных навыков, составляет программу коррекционных занятий с детьми с учетом результатов обследования.

3. Комплекдует группы для занятий с учетом психофизического состояния детей.

4. Проводит групповые и индивидуальные занятия по исправлению недостатков в развитии, восстановлению нарушенных функций.

5. Работает в тесном контакте с педагогическими и медицинскими работниками Учреждения, посещает занятия.

6. Консультирует педагогических и медицинских работников, родителей (лиц, их заменяющих) по применению специальных методов и приемов оказания помощи детям с ограниченными возможно-

стями здоровья. Проводит обучение родителей доступным приемам развития разных навыков у ребенка в домашних условиях.

7. Ведет необходимую документацию.

8. Способствует формированию общей культуры личности, социализации, осознанного выбора и освоения профессиональных программ. Реализует образовательные программы.

9. Изучает индивидуальные особенности, способности, интересы и склонности обучающихся, с целью создания условий для обеспечения их развития в соответствии с возрастной нормой, роста их познавательной мотивации и становления учебной самостоятельности, формирования компетентностей, используя разнообразные формы, приемы, методы и средства обучения, современные образовательные технологии, обеспечивая уровень подготовки обучающихся детей, соответствующий требованиям федерального государственного образовательного стандарта, федеральным государственным требованиям.

10. Соблюдает права и свободы обучающихся. Обеспечивает охрану жизни и здоровья обучающихся в период образовательного процесса.

11. Участвует в работе педагогических, методических советов, других формах методической работы, в работе по проведению родительских собраний, оздоровительных, воспитательных и других мероприятий, предусмотренных образовательной программой, в организации и проведении методической и консультативной помощи родителям (лицам, их заменяющим).

12. Соблюдает правила по охране труда и пожарной безопасности, санитарно-эпидемиологический режим в кабинетах, закрепленных за учителями-дефектологами.

### **III. Права**

Учитель-дефектолог вправе:

1. Знакомиться с проектами решений руководства учреждения, касающимися его деятельности.

2. Вносить на рассмотрение руководства предложения по совершенствованию работы, связанной с предусмотренными настоящей инструкцией обязанностями.

3. В пределах своей компетенции сообщать руководству учреждения о всех выявленных в процессе осуществления должностных обя-

занностей недостатках в деятельности учреждения (его структурных подразделениях) и вносить предложения по их устранению.

4. Запрашивать лично или по поручению руководства учреждения от структурных подразделений и специалистов информацию и документы, необходимые для выполнения своих должностных обязанностей.

5. Привлекать специалистов всех (отдельных) структурных подразделений к решению задач, возложенных на него (если это предусмотрено положениями о структурных подразделениях, если нет - то с разрешения руководителя учреждения).

6. Требовать от руководства учреждения оказания содействия в исполнении своих должностных обязанностей и прав.

#### **IV. Ответственность**

Учитель-дефектолог несет ответственность:

1. За ненадлежащее исполнение или неисполнение своих должностных обязанностей, предусмотренных настоящей должностной инструкцией, в пределах, определенных действующим трудовым законодательством Российской Федерации.

2. За правонарушения, совершенные в процессе осуществления своей деятельности, в пределах, определенных действующим административным, уголовным и гражданским законодательством Российской Федерации.

3. За причинение материального ущерба в пределах, определенных действующим трудовым и гражданским законодательством Российской Федерации.

С должностной инструкцией работник ознакомлен и согласен:

---

подпись

расшифровка

дата

# ДОЛЖНОСТНАЯ ИНСТРУКЦИЯ

## логопеда

### И. Общие положения

1. На основании раздела «Квалификационные характеристики должностей работников образования» Единого квалификационного справочника должностей руководителей, специалистов и служащих, утвержденного Приказом Минздравсоцразвития № 761н от 26 августа 2010 г., в соответствии с Федеральным законом от 29.12.2012 г. № 273 «Об образовании в Российской Федерации», Трудовым кодексом РФ, на должность логопеда назначается лицо, имеющее высшее профессиональное образование в области дефектологии без предъявления требований к стажу работы.

2. Назначение на должность логопеда и освобождение от нее производится приказом главного врача (далее — Учреждение).

3. Логопед должен знать:

3.1. Приоритетные направления развития образовательной системы Российской Федерации; законы и иные нормативные правовые акты, регламентирующие образовательную, физкультурно-спортивную деятельность.

3.2. Конвенцию ООН «О правах ребенка».

3.3. Возрастную и специальную педагогику, возрастную и социальную психологию, анатомио-физиологические и клинические основы дефектологии и логопедии.

3.4. Методы и приемы предупреждения и исправления отклонений в слуховом, речевом, когнитивном, коммуникативном, эмоциональном развитии детей; новейшие методики и приемы по предоставлению разных видов дефектологической помощи.

3.5. Современные педагогические технологии продуктивного, дифференцированного, развивающего обучения и реабилитации детей с нарушениями слуха и речи, в том числе с сопутствующей патологией, реализации компетентностного, семейно-центрированного, слухо-ориентированного и командного подходов.

3.6. Методики убеждения и аргументации своей позиции, установления контактов с детьми разного возраста, их родителями, коллегами по работе.

3.7. Нормативные и методические документы по вопросам профессиональной и практической деятельности; трудовое законодательство.

3.8. Основы работы с текстовыми редакторами, электронными таблицами, электронной почтой и браузерами, мультимедийным оборудованием.

3.9. Программно-методическую литературу по работе с обучающимися, имеющими отклонения в развитии; новейшие достижения дефектологической и педагогической наук.

3.10. Методы педагогической диагностики уровня слухового, речевого, языкового, когнитивного и коммуникативного развития детей раннего, дошкольного и школьного возраста, психофизиологические особенности ребенка.

3.11. Правила и нормы охраны труда, техники безопасности и противопожарной защиты, правила внутреннего трудового распорядка.

4. Логопед подчиняется непосредственно главному врачу Учреждения, согласовывает с ним все мероприятия и отчитывается перед ним на административных совещаниях.

5. На время отсутствия логопеда (отпуск, болезнь, прочее) его обязанности исполняет лицо, назначенное приказом главного врача учреждения. Данное лицо приобретает соответствующие права и несет ответственность за надлежащее исполнение возложенных на него обязанностей.

## **II. Должностные обязанности**

1. Проводит психолого-педагогическое обследование детей с нарушениями слуха и речи.

2. Осуществляет педагогическое обследование детей, определяет структуру и степень выраженности имеющегося у них нарушения развития, уровень развития разных навыков, составляет программу коррекционных занятий с детьми с учетом результатов обследования.

3. Комплектует группы для занятий с учетом психофизического состояния детей.

4. Осуществляет работу, направленную на максимальную коррекцию недостатков в развитии речи обучающихся, в том числе проводит групповые и индивидуальные занятия коррекционно-воспитательной и коррекционно-обучающей направленности по коррекции нарушений речи у детей с нарушениями слуха, восстановлению нарушенных функций.

5. Работает в тесном контакте с педагогическими и медицинскими работниками Учреждения, посещает занятия.

6. Консультирует педагогических и медицинских работников и родителей (лиц, их заменяющих) по применению специальных методов и приемов оказания помощи детям с ограниченными возможностями здоровья, проводит обучение родителей доступным приемам логопедической работы и развития речи у детей разного возраста в домашних условиях.

7. Способствует формированию общей культуры личности обучающихся, их социализации.

8. Изучает индивидуальные особенности, способности, интересы и склонности обучающихся, с целью создания условий для обеспечения их развития в соответствии с возрастной нормой, роста их познавательной мотивации и становления учебной самостоятельности, формирования компетентностей, используя разнообразные формы, приемы, методы и средства обучения, современные образовательные технологии, обеспечивая уровень подготовки обучающихся, соответствующий требованиям федерального государственного образовательного стандарта. Реализует образовательные программы.

9. Соблюдает права и свободы обучающихся. Обеспечивает охрану жизни и здоровья обучающихся в период образовательного процесса.

10. Ведет необходимую документацию.

11. Участвует в работе педагогических, методических советов, других формах методической работы, в работе по проведению родительских собраний, оздоровительных, воспитательных и других мероприятий, предусмотренных образовательной программой, в организации и проведении методической и консультативной помощи родителям (лицам, их заменяющим).

12. Соблюдает правила по охране труда и пожарной безопасности, санитарно-эпидемиологический режим в кабинетах, закрепленных за логопедом.

### **III. Права**

Логопед вправе:

1. Знакомиться с проектами решений руководства учреждения, касающимися его деятельности.

2. Вносить на рассмотрение руководства предложения по совершенствованию работы, связанной с предусмотренными настоящей инструкцией обязанностями.

3. В пределах своей компетенции сообщать руководству учреждения о всех выявленных в процессе осуществления должностных обязанностей недостатках в деятельности учреждения (его структурных подразделениях) и вносить предложения по их устранению.

4. Запрашивать лично или по поручению руководства учреждения от структурных подразделений и специалистов информацию и документы, необходимые для выполнения своих должностных обязанностей.

5. Привлекать специалистов всех (отдельных) структурных подразделений к решению задач, возложенных на него (если это предусмотрено положениями о структурных подразделениях, если нет, то с разрешения руководителя учреждения).

6. Требовать от руководства учреждения оказания содействия в исполнении своих должностных обязанностей и прав.

#### **IV. Ответственность**

Логопед несет ответственность:

1. За ненадлежащее исполнение или неисполнение своих должностных обязанностей, предусмотренных настоящей должностной инструкцией, в пределах, определенных действующим трудовым законодательством Российской Федерации.

2. За правонарушения, совершенные в процессе осуществления своей деятельности, в пределах, определенных действующим административным, уголовным и гражданским законодательством Российской Федерации.

3. За причинение материального ущерба в пределах, определенных действующим трудовым и гражданским законодательством Российской Федерации.

С должностной инструкцией работник ознакомлен и согласен:

---

подпись

расшифровка

дата

**ПРИЛОЖЕНИЕ 4.**  
**НОРМЫ ПРОДОЛЖИТЕЛЬНОСТИ АМБУЛАТОРНОГО**  
**ПРИЕМА/ЗАНЯТИЯ ДЛЯ СПЕЦИАЛИСТОВ**  
**СУРДОЛОГИЧЕСКОГО ЦЕНТРА,**  
**ОПРЕДЕЛЕННЫЕ НА ОСНОВАНИИ ХРОНОМЕТРАЖА**  
**РАБОЧЕГО ВРЕМЕНИ**

Нормы продолжительности амбулаторного приема:

- врач-сурдолог-оториноларинголог при приеме пациента в возрасте до 3 лет — 60 минут;
- врач-сурдолог-оториноларинголог при приеме пациента в возрасте от 3 до 18 лет — 40 минут;
- врач-сурдолог-протезист — 60 минут.

Нормы продолжительности занятия:

- с учителем-дефектологом ребенка в возрасте до 3 лет — 45 минут;
- с учителем-дефектологом ребенка в возрасте 4—7 лет — 60 минут;
- с учителем-дефектологом ребенка старше 7 лет — 60 минут;
- с учителем-логопедом (логопедом) на диагностическом этапе — 30 минут;
- с учителем-логопедом (логопедом) на этапе реабилитации — 40 минут.

**ПРИЛОЖЕНИЕ 5.**  
**КАРТЫ АНАМНЕЗА РЕБЕНКА**  
**С НАРУШЕНИЕМ СЛУХА**

**КАРТА АНАМНЕЗА**  
**ребенка с нарушением слуха младшего возраста**

1. Анкетные данные Дата \_\_\_\_\_

ФИ \_\_\_\_\_

Возраст / Дата рождения \_\_\_\_\_ / \_\_\_\_\_

Адрес, телефон \_\_\_\_\_

2. Заболевания

Диагноз по слуху: кондуктивная / смешанная / сенсоневральная тугоухость I, II, III, IV степени / глухота / слуховая нейропатия / аномалия / оссификация улитки / слухового нерва \_\_\_\_\_

Неврологическая патология, зрение: ДЦП / ЗПМР \_\_\_\_\_

Травмы мозга (возраст) \_\_\_\_\_ Судороги: нет / были / есть \_\_\_\_\_ Хронические соматические заболевания \_\_\_\_\_

Операции (какие, год) \_\_\_\_\_

Наркоз: Да / Нет \_\_\_\_\_

Как часто ребенок болеет простудными заболеваниями в год:  
1—2 раза / 3—4 / 5—6 \_\_\_\_\_

3. Сведения о семье (состав семьи, родители — ФИО, слух, возраст, профессия, родной язык; братья, сестры — возраст, где учатся, условия проживания)

Мать \_\_\_\_\_

Отец \_\_\_\_\_

Братья \_\_\_\_\_ Сестры \_\_\_\_\_

Язык общения \_\_\_\_\_

4. Перинатальный анамнез

Беременность по счету \_\_\_\_\_ Особенности протекания: без особенностей, токсикоз 1-й / 2-й половины, угроза выкидыша \_\_\_\_\_ недель, анемия, грипп, ОРВИ, хламидиоз \_\_\_\_\_

Роды по счету \_\_\_\_\_, \_\_\_\_\_ недель. Роды: без особенностей, срочные / преждевременные / запоздалые / безводный период (\_\_\_ час) / кесарево сечение, затяжные, быстрые, стимуляция \_\_\_\_\_

Первый крик: сразу / после стимуляции / не было

Оценка по Апгар \_\_\_\_\_

Асфиксия: нет / да \_\_\_\_\_ Масса тела при рождении \_\_\_\_\_

1-е прикладывание к груди на \_\_\_\_\_ сутки

ИВЛ Нет / Да \_\_\_\_\_ суток

Гипербилирубинемия: нет / да, 1/ 2/ 3 переливания крови Уровень билирубина \_\_\_\_\_

Характер сосания: без нарушений, быстрое утомление, поперхивание, срыгивание, выливание молока через нос \_\_\_\_\_

Выписан из роддома (домой, в стационар) на \_\_\_\_\_ сутки

Причина задержки в роддоме или перевода в стационар \_\_\_\_\_

Заключение роддома / стационара \_\_\_\_\_

5. Раннее психомоторное и речевое развитие, самообслуживание

Держит голову с \_\_\_\_\_ месяцев. Сидит с \_\_\_\_\_ месяцев. Стоит с \_\_\_\_\_ месяцев. Ходит с \_\_\_\_\_ месяцев.

Жует твердую пищу нет / да с \_\_\_\_ Начало гуления \_\_\_\_\_ месяцев. Появление лепета \_\_\_\_\_ месяцев.

Лепет: монотонный / модулированный, бедный / разнообразный

Возраст появления первых слов \_\_\_\_\_ Появление первых фраз \_\_\_\_\_

Возраст появления реакции на имя \_\_\_\_\_ Когда стал понимать обращенные просьбы \_\_\_\_\_

Ест / пьет: не делает / сам / с помощью \_\_\_\_ Раздевается / одевается: не делает / сам / с помощью

Туалет: сам / горшок / с помощью / памперсы \_\_\_\_\_

Правша \_\_\_\_\_ Левша \_\_\_\_\_ Переученный левша \_\_\_\_\_

**6. Слуховой анамнез:** На учете в сурдоцентре с \_\_\_\_\_ г.

Аудиотест: не проводился / проводился / в роддоме / поликлинике

Результат: норма / не норма

Когда заметили нарушение слуха \_\_\_\_\_ Когда, где поставлен диагноз \_\_\_\_\_

Причина нарушения слуха: приобретенная / неизвестная / наследственная \_\_\_\_\_

Предполагаемая причина нарушения слуха \_\_\_\_\_

Получал ототоксические препараты: нет / да \_\_\_\_\_

в возрасте \_\_\_\_\_ при лечении \_\_\_\_\_

Есть ли родственники с нарушением слуха: нет / да \_\_\_\_\_

Болеет ли отитом: нет / да; правое / левое ухо в \_\_\_\_\_

Получал ли лечение: да / нет

Нарушение слуха часть синдрома (какого): нет / да \_\_\_\_\_

Генетическое исследование (слух): проводили / нет / \_\_\_\_\_

Мутации гена: обнаружены / нет \_\_\_\_\_

На какие звуки реагирует БЕЗ слухового аппарата (СА) / КИ: не реагирует на звуки / реагирует на голос / имя / крик / шепот / понимает простые просьбы / стук в дверь / музыку / лай собаки / звонок в дверь / гудок машины / стук по полу / вибрацию \_\_\_\_\_

Носит СА: нет / да, с \_\_\_\_\_, Правое / левое ухо Модель \_\_\_\_\_

Носит КИ: нет / да, с \_\_\_\_\_, Правое / левое ухо Модель \_\_\_\_\_

СА/КИ носит: постоянно / на занятиях / нерегулярно \_\_\_\_\_

На какие звуки реагирует в СА/КИ: не реагирует на звуки / реагирует на речь / имя / шепот / громкий голос / стук в дверь / музыку / лай собаки / звонок в дверь / гудок машины / стук по полу \_\_\_\_\_

Эффективность использования СА/КИ: помогает / мало помогает / не помогает \_\_\_\_\_

### 7. Общение, речь, обучение

Способы общения ребенка: естественные жесты / жесты глухих / голос / устная речь / тактильная речь / письменная речь \_\_\_\_\_

Ведущий способ \_\_\_\_\_

Понимание речи: не понимает / понимает бытовые фразы / сложные фразы / слухо-зрительно / на слух / по губам / с поддержкой жестов \_\_\_\_\_

Устная речь: нет вокализаций / гласноподобные звуки / слоги / отдельные слова / 2–3 словные фразы / 3–5 словные неразборчивые фразы / развернутая речь с нарушениями произношения / грамматизмы / речь без нарушений \_\_\_\_\_

Есть ли специфические расстройства речи: нет / дизартрия \_\_\_\_\_

Есть ли нарушения речи у ближайших родственников: да / нет \_\_\_\_\_

Любит ли играть, общаться с другими детьми: да / предпочитает играть один \_\_\_\_\_

Взаимодействие с матерью: хорошее / трудности С членами семьи: хорошее / трудности Отношения со сверстниками: хорошие / трудности Друзья: слышащие / глухие

Взаимодействие с незнакомыми: легко / постепенно / трудно / не взаимодействует \_\_\_\_\_

Посещаемое детское учреждение: не посещает / посещает детский сад для детей с нарушением слуха / массовый / логопедический, интегрированную группу / сурдологический центр / группу раннего развития \_\_\_\_\_

С какого возраста занимается с сурдопедагогом (где, как часто) \_\_\_\_\_

Дополнительные занятия: сурдопедагог / логопед \_\_\_\_\_

Направления занятий: СЛУХ, РЕЧЬ, ЧТЕНИЕ, ОБЩЕЕ РАЗВИТИЕ \_\_\_\_\_

Чтение: не умеет / знает буквы / читает знакомые слова и фразы глобально / читает по слогам

Самостоятельные занятия с ребенком: ежедневно / по выходным / иногда / нет времени \_\_\_\_\_

Состояние внимания: не может / если дело нравится / может долго заниматься одним делом

Любимое занятие \_\_\_\_\_

**КАРТА АНАМНЕЗА**  
**ребенка с нарушением слуха школьного возраста (>7 лет)**

1. Анкетные данные

Дата \_\_\_\_\_

ФИ \_\_\_\_\_

Возраст / Дата рождения \_\_\_\_\_ / \_\_\_\_\_

Адрес, телефон \_\_\_\_\_

---

2. Заболевания

Диагноз по слуху: кондуктивная / смешанная / сенсоневральная тугоухость I, II, III, IV степени / глухота / слуховая нейропатия / аномалия / оссификация улитки / слухового нерва \_\_\_\_\_

---

Неврологическая патология, зрение: ДЦП / ЗПМР \_\_\_\_\_

---

Травмы мозга (возраст) \_\_\_\_\_

Судороги: нет / были / есть \_\_\_\_\_ Хронические соматические заболевания \_\_\_\_\_

Операции (какие, год) \_\_\_\_\_

Наркоз: да / нет \_\_\_\_\_

Как часто ребенок болеет простудными заболеваниями в год:  
1-2 раза / 3-4 / 5-6 \_\_\_\_\_

3. Сведения о семье (родители — ФИО, возраст, профессия, проф. вредность; братья, сестры — возраст, где учатся, родной язык, состав семьи и условия проживания)

Мать \_\_\_\_\_

---

Отец \_\_\_\_\_

---

Братья \_\_\_\_\_

---

Сестры \_\_\_\_\_

---

Язык общения \_\_\_\_\_

---

4. Слуховой анамнез: На учете в сурдоцентре с \_\_\_\_\_ г.

Аудиотест: не проводился / проводился / в роддоме / поликлинике

Результат: норма / не норма \_\_\_\_\_

Когда заметили нарушение слуха \_\_\_\_\_ Когда, где поставлен  
диагноз \_\_\_\_\_

Причина нарушения слуха: приобретенная / неизвестная / на-  
следственная \_\_\_\_\_

Предполагаемая причина нарушения слуха \_\_\_\_\_

Получал ототоксические препараты: нет / да \_\_\_\_\_

в возрасте \_\_\_\_\_ при лечении \_\_\_\_\_

Есть ли родственники с нарушением слуха: нет / да \_\_\_\_\_

Болеет ли отитом: нет / да. Правое / Левое ухо в \_\_\_\_\_ Полу-  
чал ли лечение: да / нет

Нарушение слуха часть синдрома (какого): нет/ да \_\_\_\_\_

Генетическое исследование (слух): проводили / нет / \_\_\_\_\_  
Мутациигена: обнаружены/нет \_\_\_\_\_

На какие звуки реагирует БЕЗ слухового аппарата (СА)/КИ: ре-  
агирует на имя / крик / шепот / понимает громкую речь / понимает  
речь разговорной громкости / понимает тихую речь / переспрашивает  
/ стук в дверь / музыку / гудок машины / стук по полу /вибрацию

Носит СА: нет / да, с \_\_\_\_\_, правое / левое ухо Модель \_\_\_\_\_

Носит КИ: нет / да , с \_\_\_\_\_, правое / левое ухо Модель \_\_\_\_\_

СА/КИ носит: постоянно / на занятиях / нерегулярно \_\_\_\_\_

На какие звуки реагирует в СА/КИ: не реагирует на звуки / ре-  
агирует на речь / имя/ шепот / громкий голос / понимает громкую  
речь / понимает речь разговорной громкости / понимает тихую речь /  
переспрашивает / стук в дверь / музыку / лай собаки / звонок в дверь  
/ гудок машины / стук по полу \_\_\_\_\_

Эффективность использования СА/КИ : помогает / мало помогает / не помогает \_\_\_\_\_

### 5. Общение, речь, обучение

Способы общения ребенка: естественные жесты / жесты глухих / голос / устная речь / \_\_\_\_\_ Ведущий способ \_\_\_\_\_

Понимание речи: не понимает / понимает бытовые фразы / сложные фразы / слухо-зрительно / на слух / по губам / с поддержкой жестов \_\_\_\_\_

Устная речь: нет вокализаций / гласноподобные звуки / слоги / отдельные слова / 2—3 словные фразы / неразборчивая речь / нарушения произношения / аграмматизмы/ нарушения голоса / грамматически правильная речь без нарушений \_\_\_\_\_

Есть ли специфические расстройства речи: нет / дизартрия \_\_\_\_\_

Есть ли нарушения речи у ближайших родственников: да / нет \_\_\_\_\_

Состояние внимания: не нарушено / нарушено, не может долго заниматься одним делом

Любимое занятие \_\_\_\_\_

Любит ли играть, общаться с другими детьми: да / предпочитает играть один \_\_\_\_\_

Взаимодействие с матерью: хорошее / трудности С членами семьи: хорошее / трудности Отношения со сверстниками: хорошее / трудности Друзья: слышащие / глухие

Взаимодействие с незнакомыми: легко / постепенно / трудно / не взаимодействует \_\_\_\_\_

Посещаемое учреждение: не посещает / детский сад, школу для детей с нарушением слуха, № \_\_\_\_\_ (интернат / нет) / массовую / речевую / колледж/ \_\_\_\_\_

Есть ли проблемы в школе (какие): нет / есть / русский язык / математика / поведение/ отношения с одноклассниками \_\_\_\_\_

С какого возраста занимается с сурдопедагогом (где, как часто) \_\_\_\_\_

Дополнительные занятия: сурдопедагог / логопед \_\_\_\_\_

---

Направления занятий: СЛУХ, РЕЧЬ, ЧТЕНИЕ, ОБЩЕЕ РАЗВИТИЕ \_\_\_\_\_

Чтение: не умеет / буквы знает / читает слоги / читает слова / читает фразы / читает текст

Понимание прочитанного: короткие слова / длинные слова и простые фразы / 5–7-словные фразы / простой текст / сложный текст

---

Понимание прочитанного — не понимает / понимает частично / хорошо \_\_\_\_\_ Любит ли читать: да / нет

Родители самостоятельно занимаются с ребенком: ежедневно / по выходным / иногда / редко

#### 5. Перинатальный анамнез

Патология беременности: нет / да (что именно) \_\_\_\_\_

---

Патология родов: нет / да (что именно) \_\_\_\_\_

---

#### 6. Раннее психомоторное и речевое развитие

Ребенок пошел в \_\_\_\_\_ месяцев. Возраст появления первых слов / фраз \_\_\_\_\_ / \_\_\_\_\_

---

**ПРИЛОЖЕНИЕ 6.**  
**ФОРМЫ ПРОТОКОЛОВ ИСТОРИИ БОЛЕЗНИ**  
**ДЛЯ ВРАЧА-СУРДОЛОГА-ОТОРИНОЛАРИНГОЛОГА,**  
**ВРАЧА-СУРДОЛОГА-ПРОТЕЗИСТА**

**Консультация врача-сурдолога-оториноларинголога (дети раннего возраста)**

Дата	
Жалобы	
Анамнез болезни	
По мнению родителей ребенок	Слышит хорошо, не слышит некоторые звуки, возможно слышит не все, ничего не слышит
Снижение слуха стали отмечать с возраста	
Данные ранее проведенного аудиологического обследования	
Данные о слухопротезировании	
Речь у ребенка в настоящее время представлена	Гулением, лепетом, повторяет слоги, произносит слова, произносит фразы, ребенок молчит
Результаты аудиологического скрининга	В родильном доме: ВОАЭ зарегистрирована с обеих сторон ВОАЭ зарегистрирована справа, не зарегистрирована слева ВОАЭ зарегистрирована слева, не зарегистрирована справа ВОАЭ не зарегистрирована с обеих сторон скрининг не проводился нет данных

Продолжение таблицы

	<p>В отделении патологии новорожденных:          ВОАЭ зарегистрирована с обеих сторон          ВОАЭ зарегистрирована справа, не зарегистрирована слева          ВОАЭ зарегистрирована слева, не зарегистрирована справа          ВОАЭ не зарегистрирована с обеих сторон скрининг не проводился          нет данных</p> <p>В детской поликлинике:          ВОАЭ зарегистрирована с обеих сторон          ВОАЭ зарегистрирована справа, не зарегистрирована слева          ВОАЭ зарегистрирована слева, не зарегистрирована справа          ВОАЭ не зарегистрирована с обеих сторон скрининг не проводился          нет данных</p>
Анамнез жизни	
Перенесенные заболевания, операции, травмы, возраст	
Проведенное лечение	
Беременность (по счету)	
Роды (по счету)	
Течение беременности и родов	<p>Токсикоз в I триместре: да; нет          Токсикоз во II триместре: да; нет          Угроза прерывания: нет; да, срок</p>
Стационарное лечение матери во время беременности	
Инфекционные и вирусные заболевания матери во время беременности	
Принимались ли препараты во время беременности	
Хронические заболевания матери	
Резус-конфликт	
Роды на _____ неделе	<p>– Физиологические;          – Кесарево сечение;          – Родостимуляция</p>
Масса тела при рождении	
Баллы по шкале Апгар	

Продолжение таблицы

Закричал сразу	– Да; – После санации; – Крика не было
Обвитие пуповиной вокруг шеи	
Внутриутробная гипоксия / асфиксия	
Родовая травма	
Гипербилирубинемия	Уровень билирубина _____ мкмоль/л
Реанимационные мероприятия	– Проводились (ИВЛ _____ суток); – Не проводились
Антибиотикотерапия	– Проводилась (препарат: _____); – Не проводилась
Выписан из роддома на _____ день	
Переведен _____ в _____ ДГБ _____,	Находился на стационарном лечении _____ дней
Наблюдается неврологом	– Да; – Нет; – Другими специалистами _____ с диагнозом: _____
Родители	– Слышащие; – Слабослышащие / глухие (используют СА/КИ, говорят); – Слабослышащие / глухие (не используют СА/КИ и не говорят)
Наследственность	– Не отягощена; – Отягощена _____
Генетическое исследование	– Не проводилось; – Проводилось, результат: _____
Объективно	
Нос	
Глотка	
Наружное ухо справа	
Барабанная перепонка справа	
Наружное ухо слева	
Барабанная перепонка слева	
Тимпанограмма	Справа _____, слева _____
Акустический рефлекс справа (по-рог)	500 Гц: _____; 1000 Гц: _____; 2000 Гц: _____; 4000 Гц: _____

Окончание таблицы

Акустический рефлекс слева (порог)	500 Гц: ____; 1000 Гц: ____; 2000 Гц: ____; 4000 Гц: ____
Задержанная ВОАЭ	Справа: – зарегистрирована; – не зарегистрирована. Слева: – зарегистрирована; – не зарегистрирована
ОАЭПИ	Справа: – зарегистрирована; – не зарегистрирована. Слева: – зарегистрирована; – не зарегистрирована
Порог регистрации КСВП	Стимул: _____ единицы: – nHL; – eHL. Справа: _____ дБ. Слева: _____ дБ
Микрофонный потенциал	
Мульти-ASSR	Единицы: – nHL; – eHL. AD: 500 Гц: ____; 1000 Гц: ____; 2000 Гц: ____; 4000 Гц: ____. AS: 500 Гц: ____; 1000 Гц: ____; 2000 Гц: ____; 4000 Гц: ____
Поведенческие пороги слуха	Справа: ____; слева: ____.
Диагноз	
Рекомендации	
Повторный прием	

### Консультация врача-сурдолога-оториноларинголога (дети старше 3 лет)

Дата	
Жалобы	
Анамнез болезни	
По мнению родителей, ребенок	Слышит хорошо, не слышит некоторые звуки, возможно слышит не все, ничего не слышит
Снижение слуха стали отмечать с возраста	
Диагноз по слуху поставлен в возрасте	
Данные ранее проведенного аудиологического обследования	
Данные о слухопротезировании	
Речь у ребенка в настоящее время представлена	Слоги, слова, фразы из 2–3 слов, фразовая речь малопопятная, развернутая понятная речь, речь с дефектами произношения; дактиль, жесты
Результаты аудиологического скрининга	В родильном доме ВОАЭ зарегистрирована с обеих сторон ВОАЭ зарегистрирована справа, не зарегистрирована слева ВОАЭ зарегистрирована слева, не зарегистрирована справа ВОАЭ не зарегистрирована с обеих сторон скрининг не проводился нет данных
	В отделении патологии новорожденных ВОАЭ зарегистрирована с обеих сторон ВОАЭ зарегистрирована справа, не зарегистрирована слева ВОАЭ зарегистрирована слева, не зарегистрирована справа ВОАЭ не зарегистрирована с обеих сторон скрининг не проводился нет данных
	В детской поликлинике ВОАЭ зарегистрирована с обеих сторон ВОАЭ зарегистрирована справа, не зарегистрирована слева

Продолжение таблицы

	<p>ВОАЭ зарегистрирована слева, не зарегистрирована справа          ВОАЭ не зарегистрирована с обеих сторон          скрининг не проводился          нет данных</p>
Анамнез жизни	
Перенесенные заболевания, операции, травмы, возраст	
Проведенное лечение	
Беременность (по счету)	
Роды (по счету)	
Течение беременности и родов	<p>Токсикоз в I триместре          – да;          – нет.          Токсикоз во II триместре          – да;          – нет.          Угроза прерывания          – нет;          – да, срок.</p>
Стационарное лечение матери во время беременности	
Инфекционные и вирусные заболевания матери во время беременности	
Принимались ли препараты во время беременности	
Хронические заболевания матери	
Резус-конфликт	
Роды на _____ неделе	<p>– Физиологические.          – Кесарево сечение.          – Родостимуляция.</p>
Вес при рождении	
Баллы по шкале Апгар	
Закричал сразу	<p>– Да;          – После санации.          – Крика не было.</p>
Обвитие пуповиной вокруг шеи	
Внутриутробная гипоксия/асфиксия	
Родовая травма	

Продолжение таблицы

Гипербилирубинемия	Уровень билирубина _____ мкмоль/л
Реанимационные мероприятия	– Проводились (ИВЛ _____ суток); – Не проводились.
Антибиотикотерапия	– Проводилась (препарат _____); – не проводилась.
Выписан из роддома на _____ день	
Переведен в ДГБ _____	Находился на стационарном лечении _____ дней
Наблюдается неврологом	– Да; – нет; – другими специалистами _____ с диагнозом _____.
Родители	– Слышащие; – Слабослышащие / глухие (используют СА/КИ, говорят); – Слабослышащие / глухие (не используют СА/КИ и не говорят).
Наследственность	– Не отягощена; – Отягощена _____.
Генетическое исследование	– Не проводилось; – Проводилось, результат _____.
Данные об инвалидности	
Объективно	
Нос	
Глотка	
Наружное ухо справа	
Барабанная перепонка справа	
Наружное ухо слева	
Барабанная перепонка слева	
Тимпанограмма	Справа _____, слева _____.
Акустический рефлекс справа (порог)	500 Гц _____; 1000 Гц _____; 2000 Гц _____; 4000 Гц _____.
Акустический рефлекс слева (порог)	500 Гц _____; 1000 Гц _____; 2000 Гц _____; 4000 Гц _____.

*Окончание таблицы*

Задержанная ВОАЭ	Справа – зарегистрирована; – не зарегистрирована. Слева – зарегистрирована; – не зарегистрирована.
ВОАЭ на частоте продукта искажения	Справа – зарегистрирована; – не зарегистрирована. Слева – зарегистрирована; – не зарегистрирована.
Тональная пороговая аудиометрия	
Тональная пороговая аудиометрия в СА/КИ	
Речевая аудиометрия	
Речевая аудиометрия (в СА/КИ)	
Диагноз	
Рекомендации	
Повторный прием	

### Консультация сурдолога-протезиста

Жалобы	
Диагноз по слуху поставлен в возрасте	
Первичное слухопротезирование в возрасте	
В настоящее время использует технические средства реабилитации	
Время эксплуатации в сутки (со слов родителей)	
Время эксплуатации в сутки (измеренное, из программы настройки)	
Состояние СА	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Рабочее;</li> <li>– СА сильно загрязнены;</li> <li>– СА неисправны.</li> </ul>
Состояние индивидуального ушного вкладыша:	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Состоятелен.</li> <li>– Сильно загрязнен / поврежден.</li> <li>– Изготовлен более 1 года назад / нуждается в замене.</li> </ul>
RECD:	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Средневозрастные значения.</li> <li>– Измерена, учтена при настройке.</li> </ul>
Первичная настройка проведена по данным:	Тональная аудиометрия, ASSR, КСВП
Расчетный метод:	<ul style="list-style-type: none"> <li>– DSL v.5;</li> <li>– NAL-NL2.</li> </ul>
Обратная связь:	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Отсутствует.</li> <li>– Присутствует справа.</li> <li>– Присутствует слева.</li> </ul>
Точная настройка:	<ul style="list-style-type: none"> <li>– По поведенческим реакциям.</li> <li>– На время адаптации общее усиление снижено на ____ % ( ____ дБ);</li> <li>– Регулировка функций: _____.</li> </ul>
Верификация:	<ul style="list-style-type: none"> <li>– В куплере.</li> <li>– В реальном ухе.</li> <li>– Пороги слуха в СА.</li> </ul>
Дискомфорт на громкие звуки:	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Отсутствует на низко-, средне- и высокочастотные звуки.</li> <li>– Присутствует на _____ звуки.</li> </ul>

Пороги слуха в СА (звуковое поле, дБ нПС):

	500 Гц	1000 Гц	2000 Гц	3000 Гц	4000 Гц
AD					
AS					

Разборчивость речи в тишине:	Тип речевого материала, способ предъявления, интенсивность, открытый или закрытый выбор
Разборчивость речи в шуме:	Тип речевого материала, способ предъявления, интенсивность, открытый или закрытый выбор, отношение сигнал/шум
Вспомогательные устройства:	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Не нуждается.</li> <li>– Рекомендуется использование FM-системы.</li> <li>– Рекомендуются дополнительные устройства: _____.</li> </ul>
Заключение:	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Коррекция слуха эффективна.</li> <li>– Коррекция слуха ограниченно эффективна.</li> <li>– Коррекция слуха неэффективна.</li> </ul>
Рекомендовано:	

**ПРИЛОЖЕНИЕ 7.**  
**ЗАКЛЮЧЕНИЕ ЛОГОПЕДА/СУРДОПЕДАГОГА**  
**О СЛУХОВОМ И РЕЧЕВОМ РАЗВИТИИ РЕБЕНКА**  
**(ДЕТИ РАННЕГО ВОЗРАСТА)**

Фамилия \_\_\_\_\_

Имя \_\_\_\_\_

Дата рождения \_\_\_\_\_ Дата обследования \_\_\_\_\_

**Вступление в контакт:** легко, не сразу, держится настороженно, эмоционально напряжен, формальный контакт, отказ от общения.

**Фиксация взгляда на лице собеседника:** постоянная, кратковременная, не фиксирует взгляд, избегает взгляда.

**Слуховое восприятие** (без СА / СА/КИ, макс. расстояние): Узнавание знакомых слов (открытый / закрытый выбор): разговорная речь — \_\_\_ м, шепотная речь — \_\_\_ м, громкая речь — \_\_\_ м.

Если не узнает слова (реакция, макс. расстояние): Голос /Имя: + / - (\_\_\_ м), [ПА] + / - (\_\_\_ м), [Ш] + / - (\_\_\_ м), [С] + / - (\_\_\_ м) Пищалка + / - (\_\_\_ м), Барабан + / - (\_\_\_ м), Вибрация + / -

**Импрессивная речь** (на слух, слухо-зрительно): по возрасту, сохранно (узко)бытовом уровне, не понимает.

**Экспрессивная речь:** простая фраза (с аграмматизмами), короткая фраза, отдельные слова, звукоподражания, (неотнесенный) лепет, отдельные вокализации, (примитивные) жесты, гуление, речи нет.

**Словарь:** по возрасту, достаточный, бедный, (узко)предметный, не сформирован.

**Уровень представлений об окружающем:** соответствует возрасту, ниже возрастной нормы, цвет и форму (не) дифференцирует (не) вербально, (не) подбирает парные картинки.

**Социально-бытовые навыки:** (не) сформированы, в стадии формирования, ниже возрастной нормы.

**Игра:** активно интересуется игрушками, манипуляции по (ниже) возрастной норме, быстро теряет интерес к одной игрушке и переключается, также кратковременно, на другую.

**Крупная моторика:** развита по (ниже) возрастной норме, ограничение подвижности, моторно неловок, патологические движения.

**Мелкая моторика:** развита по (ниже) возрастной норме, ограничение подвижности кистей рук, затруднен захват предметов, (не) выводит указательный палец, есть (нет) щипковый захват, нарушение координации, снижен (повышен) тонус мышц кистей рук, (не) собирает пирамидку и вкладыши.

**Строение артикуляторного аппарата:** без патологии, нарушение прикуса, патологическое строение артикуляторного аппарата.

**Артикуляторная моторика:** развита по возрасту, подвижность ограничена, гипо(гипер)тонус лицевых мышц и языка, нарушение координации, гиперсаливация, синкинезии, девиация языка влево (вправо), артикуляторные спазмы (судороги), парез языка, испытывает трудности переключения с одной артикуляторной позы на другую.

**Звукопроизношение:** в норме, возрастные изменения звукопроизношения, глобальное искажение всех звуков.

**Голос:** нормальной громкости, громкий, тихий, резкий, высокий, низкий, скрипучий, хриплый, сиплый, монотонный, с носовым оттенком, затухающий, (патологическая) мутация, нет голоса.

**Речевое дыхание:** (не) сформировано, в стадии формирования, нарушено говорит на вдохе, дыхательный спазм.

**Речь:** (не) четкая, (мало) понятная, смазанная, в нормальном (ускоренном, замедленном) темпе, запинки клонического (тонического, смешанного) характера, речь (слегка) скандированная, интонационно (слабо, не) окрашена.

**Внимание:** (не) устойчивое, быстро истощается, не может сосредоточиться, нарушена концентрация внимания, фрагментарное.

**ЗАКЛЮЧЕНИЕ:** \_\_\_\_\_

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ ЛОГОПЕДА / СУРДОПЕДАГОГА о слуховом и речевом развитии ребенка (дошкольный возраст)

Фамилия \_\_\_\_\_

Имя \_\_\_\_\_

Дата рождения \_\_\_\_\_ Дата обследования \_\_\_\_\_

**Вступление в контакт:** легко, не сразу, держится настороженно, эмоционально напряжен, формальный контакт, отказ от общения.

**Фиксация взгляда на лице собеседника:** постоянная, кратковременная, не фиксирует взгляд, избегает взгляда.

**Слуховое восприятие** (без СА / СА/КИ, макс. расстояние): Узнавание знакомых слов (открытый/ закрытый выбор): разговорная речь — \_\_\_ м, шепотная речь — \_\_\_ м, громкая речь — \_\_\_ м.

Если не узнает слова (реакция, макс. расстояние): Имя: + / — (\_\_\_ м), [ПА] + / — (\_\_\_ м), [Ш] + / — (\_\_\_ м), [С] + / — (\_\_\_ м) Пищалка + / — (\_\_\_ м), Барабан + / — (\_\_\_ м), Вибрация + / —

**Импрессивная речь** (на слух, слухо-зрительно): понимание речи в полном объеме, понимание сохранно, на (узко) бытовом уровне, (не) грубое нарушение понимания речи, обращенную речь не понимает, понимает жестовую речь, понимает дактильную речь, (не) читает с губ.

**Экспрессивная речь:** развернутая фраза (с аграмматизмами), простая фраза (с аграмматизмами), короткая фраза, отдельные слова, звукоподражания, (неотнесенный) лепет, отдельные вокализации, жестовая речь, использует в речи дактиль, речи нет.

**Словарь:** достаточный, бедный, (узко) предметный.

**Уровень представлений об окружающем:** соответствует возрасту, ниже возрастной нормы обобщающие понятия (не) сформированы, пространственно-временные понятия (не) сформированы.

**Крупная моторика:** развита по (ниже) возрастной норме, ограничение подвижности, моторно неловок, патологические движения.

**Мелкая моторика:** развита по (ниже) возрастной норме, ограничение подвижности кистей рук, нарушение координации, снижен (повышен) тонус мышц кистей рук.

**Строение артикуляторного аппарата:** без патологии, нарушение прикуса, патологическое строение артикуляторного аппарата.

**Артикуляторная моторика:** развита по возрасту, подвижность ограничена, гипо(гипер)тонус лицевых мышц и языка, нарушение координации, гиперсаливация, синкинезии, девиация языка

влево(вправо), артикуляторные спазмы (судороги), парез языка, испытывает трудности переключения с одной артикуляторной позы на другую.

**Звукопроизношение:** в норме, возрастные нарушения, глобальное искажение всех звуков, оглушение (озвончение) звуков, твердое (смягчение) произношение всех согласных звуков, дефектное.

**Голос:** нормальной громкости, громкий, тихий, резкий, высокий, низкий, скрипучий, хриплый, сиплый, монотонный, с носовым оттенком, затухающий, (патологическая) мутация, нет голоса.

**Речевое дыхание:** (не) сформировано, в стадии формирования, говорит на вдохе, дыхательный спазм.

**Речь:** (не)четкая, (мало)понятная, смазанная, в нормальном (ускоренном, замедленном) темпе, запинки клонического (тонического, смешанного) характера, речь (слегка) скандированная, интонационно (слабо, не) окрашена.

**Внимание:** (не) устойчивое, быстро истощается, не может сосредоточиться, нарушена концентрация внимания, фрагментарное.

**ЗАКЛЮЧЕНИЕ:** \_\_\_\_\_

---

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ ЛОГОПЕДА / СУРДОПЕДАГОГА о слуховом и речевом развитии ребенка (школьный возраст)

Фамилия \_\_\_\_\_

Имя \_\_\_\_\_

Дата рождения \_\_\_\_\_ Дата обследования \_\_\_\_\_

**Вступление в контакт:** легко, не сразу, держится настороженно, эмоционально напряжен, формальный контакт, отказ от общения.

**Фиксация взгляда на лице собеседника:** постоянная, кратковременная, не фиксирует взгляд, избегает взгляда.

**Слуховое восприятие** (без СА / СА/КИ, макс расстояние): Узнавание знакомых слов (открытый/ закрытый выбор): разговорная речь — \_\_\_ м, шепотная речь — \_\_\_ м, громкая речь — \_\_\_ м.

Если не узнает слова (реакция, макс. расстояние): Имя: + / — (\_\_\_ м), [ПА] + / — (\_\_\_ м), [Ш] + / — (\_\_\_ м), [С] + / — (\_\_\_ м), Пищалка + / — (\_\_\_ м), Барабан + / — (\_\_\_ м), Вибрация + / —

**Импрессивная речь** (на слух, слухо-зрительно): понимание речи в полном объеме, понимание сохранно, на (узко) бытовом уровне, (не) грубое нарушение понимания речи, обращенную речь не понимает, понимает жестовую речь, понимает дактильную речь, (не) читает с губ.

**Экспрессивная речь:** связная речь, развернутая фраза (с аграмматизмами), простая фраза (с аграмматизмами), короткая фраза, отдельные слова, жестовая речь, использует в речи дактиль, речи нет.

**Словарь:** достаточный, бедный, (узко) предметный.

**Письменная речь:** навык чтения и письма (не) сформирован, в стадии формирования, чтение осмысленное (механическое), нет полного понимания прочитанного, на вопросы по тексту (не) отвечает, логические обоснования (не) делает, специфические нарушения чтения и письма (фонематическое, аграмматическое, оптическое, артикуляторно-акустическое).

**Уровень представлений об окружающем:** соответствует возрасту, ниже возрастной нормы обобщающие понятия (не) сформированы, пространственно-временные понятия (не) сформированы.

**Крупная моторика:** развита по (ниже) возрастной норме, ограничение подвижности, моторно неловок, патологические движения.

**Мелкая моторика:** развита по (ниже) возрастной норме, ограничение подвижности кистей рук, нарушение координации, снижен (повышен) тонус мышц кистей рук.

**Строение артикуляторного аппарата:** без патологии, нарушение прикуса, патологическое строение артикуляторного аппарата.

**Артикуляторная моторика:** развита по возрасту, подвижность ограничена, гипо(гипер)тонус лицевых мышц и языка, нарушение координации, гиперсаливация, синкинезии, девиация языка влево(вправо), артикуляторные спазмы (судороги), парез языка, испытывает трудности переключения с одной артикуляторной позы на другую.

**Звукопроизношение:** в норме, глобальное искажение всех звуков, оглушение (озвончение) звуков, твердое (смягчение) произношение всех согласных звуков, дефектно.

**Голос:** нормальной громкости, громкий, тихий, резкий, высокий, низкий, скрипучий, хриплый, сиплый, монотонный, с носовым оттенком, затухающий, (патологическая) мутация, нет голоса.

**Речевое дыхание:** (не) сформировано, в стадии формирования, говорит на вдохе, дыхательный спазм.

**Речь:** (не)четкая, (мало)понятная, смазанная, в нормальном (ускоренном, замедленном) темпе, запинки клонического (тонического, смешанного) характера, речь (слегка) скандированная, интонационно (слабо, не) окрашена.

**Внимание:** (не) устойчивое, быстро истощается, не может сосредоточиться, нарушена концентрация внимания, фрагментарное.

**ЗАКЛЮЧЕНИЕ:** \_\_\_\_\_

---

**ПРИЛОЖЕНИЕ 8.**  
**КАРТА ОБМЕНА ИНФОРМАЦИЕЙ**  
**МЕЖДУ ВРАЧОМ-СУРДОЛОГОМ-ПРОТЕЗИСТОМ**  
**И СУРДОПЕДАГОГОМ В ПРОЦЕССЕ**  
**СЛУХОПРОТЕЗИРОВАНИЯ РЕБЕНКА**

Фамилия, имя \_\_\_\_\_  
 Возраст \_\_\_\_\_  
 ТСР справа \_\_\_\_\_ ТСР слева \_\_\_\_\_  
 Дата 1 настройки \_\_\_\_\_  
 Время использования (час. в сутки) со слов родителей \_\_\_\_\_  
 По данным программы: \_\_\_\_\_

Тестируемые параметры		Дата 1		Дата 2		Дата 3	
		AD	AS	AD	AS	AD	AS
Дискорфорт	Низкочастотные звуки						
	Среднечастотные звуки						
	Высокочастотные звуки						
Степень выраженности УРДР (0-3а)*							
Представление о наличии / отсутствии звука							
Категоризация громкости							

Окончание таблицы

Тестируемые параметры			Дата 1		Дата 2		Дата 3	
			AD	AS	AD	AS	AD	AS
Фонематический слух	Гласные: А О У Ы Э И	Обнаружение						
		Различение						
	Согласные: Б Д Г В З Ж	Обнаружение						
		Различение						
	Согласные: М Н Л Р Й	Обнаружение						
		Различение						
	Согласные: С Ш Ф Х Ч Ц Щ	Обнаружение						
		Различение						
	П К Т	Обнаружение						
		Различение						
	Разговорная речь (максимальное расстояние)							
	Шепотная речь (максимальное расстояние)							

Сурдопедагог: \_\_\_\_\_ Сурдолог: \_\_\_\_\_

\* Оценка умения ребенка выполнять УРДР:

0 — не умеет.

1 — УРДР только на звуки надпороговой интенсивности, быстро истощается.

2 — стойкая УРДР на звуки надпороговой интенсивности, УРДР на тихие звуки отсутствует или быстро истощается.

3 — стойкая УРДР на звуки разной интенсивности, в том числе тихие.

За — стойкая УРДР на звуки разной интенсивности, в том числе тихие, но не реагирует на тональные сигналы.

## ПРИЛОЖЕНИЕ 9.

### ШКАЛА ОЦЕНКИ УМЕНИЯ РОДИТЕЛЕЙ ПОМОГАТЬ РЕБЕНКУ ИСПОЛЬЗОВАТЬ СА/КИ

(из книги: Королева И.В. Развивающие занятия  
с детьми нарушениями слуха раннего возраста, 2017)

1. Родители правильно ухаживают за СА/КИ (своевременно меняют батареи, регулярно чистят вкладыши, сушат СА/КИ, своевременно меняют вкладыши).				
2. Родители осознают важность постоянного использования СА/КИ ребенком и тщательно следят за этим (ребенок всегда приходит на занятия в СА/КИ, всегда есть комплект запасных батарей, крепления СА/КИ, родители знают причины, по которым ребенок сбрасывает СА/КИ и как с ними справляться, др.)				
3. Родители регулярно посещают врача-сурдолога и передают сурдопедагогу его рекомендации по использованию СА/КИ.				
4. Родители умеют наблюдать за реакциями ребенка на звуки в домашних условиях и на занятии, регулярно заполняют анкеты для родителей по оценке слуховых реакций ребенка.				
5. Родители умеют вызывать интерес ребенка к разным звукам, своему голосу и речи, стимулировать вокализации ребенка <b>во время ежедневных дел.</b>				
6. Родители умеют вызывать интерес ребенка к разным звукам, своему голосу и речи, стимулировать вокализации ребенка <b>во время совместных игр.</b>				
<i>Итого:</i>	/12	/12	/12	/12

Сурдопедагог заполняет таблицу в процессе наблюдения за родителями во время консультаций и занятий.

Оценка умений родителей:

0 — родители не умеют это делать или умеют, но не делают.

1 — родители это делают, но не всегда.

2 — родители это делают всегда.

## ПРИЛОЖЕНИЕ 10. ОПРОСНИКИ, ПРИМЕНЯЕМЫЕ В ДЕТСКОЙ СУРДОЛОГИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ

**Анкета для родителей «Оценка слухового поведения детей раннего возраста» (LittleARS, Med-EL) — для детей с 1 месяца до 2 лет**  
Перевод, адаптация, валидация для русского языка — Королева И.В.

*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, по крайней мере, 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 месяцев нужно заполнять анкету до вопроса № 14. Для детей более старшего возраста нужно заполнять всю анкету, так как они могут проявлять слуховые реакции на разные вопросы анкеты.

Для оценки динамики слухового развития ребенка анкету нужно заполнять 1 раз в месяц.

ФИ ребенка \_\_\_\_\_ Дата  
заполнения \_\_\_\_\_

Возраст / дата рождения \_\_\_\_\_ / \_\_\_\_ / \_\_\_\_ / \_\_\_\_\_ Диагноз \_\_\_\_\_

---

Без слухового аппарата / в слуховом аппарате / кохлеарном импланте (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 прочее, 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

	Реакция ребенка на звуковые сигналы	Ответ	Варианты ответов
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 музыки 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»

Окончание таблицы

	Реакция ребенка на звуковые сигналы	Ответ	Варианты ответов
28	Пытается ли ребенок имитировать окружающие звуки?	<input type="checkbox"/> Да <input type="checkbox"/> Нет	Звуки животных, sireны 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» —  
для детей с 1 месяца до 2 лет**

Идея анкеты состоит в том, что слуховые реакции ребенка развиваются в соответствии с возрастом. У глухого малыша слух начинает развиваться после того, как ему надели СА или КИ. И с этого момента начинает отсчитываться его «слуховой возраст».

**Оценка «слухового возраста».**

1. У нормально слышащих 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 представленной ниже таблице 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.

*Таблица*

**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
0 — 1	3	0	12 — <13	24	17
1 — <2	5	0	13 — <14	25	19
2 — <3	7	1	14 — <15	26	20
3 — <4	9	3	15 — <16	27	21
4 — <5	11	5	16 — <17	28	22
5 — <6	13	7	17 — <18	29	23
6 — <7	15	8	18 — <19	30	24
7 — <8	17	10	19 — <20	31	24
8 — <9	18	12	20 — <21	32	25
9 — <10	20	13	21 — <22	32	26
10 — <11	21	15	22 — <23	33	26
11 — <12	23	16	23 — <24	33	27

**Анкета «Шкала слуховой интеграции» (ШСИ/MAIS) —  
для детей с 6 месяцев до 3 лет**

ФИ ребенка \_\_\_\_\_ Возраст \_\_\_\_\_

Дата рождения \_\_\_\_\_

Дата 1-й настройки СА/КИ/СМСИ \_\_\_\_\_

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

**Оценка: 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 или дополнительные (для маленьких детей) вопросы.

№	Вопросы	
1	Просит ли ребенок надеть СА/КИ или надевает его сам без напоминания? <i>Носит ли ребенок СА/КИ постоянно (когда не спит) БЕЗ сопротивления?</i> <i>Влияет ли ношение СА/КИ на использование ребенком голоса?</i>	0—1—2—3—4
2	Регулярно ли ребенок сообщает, что что-то не так или огорчается, если СА/КИ не работает по какой-либо причине? <i>Произносит ли ребенок слоги или последовательности слогов, которые воспринимаются как «речь»?</i>	0—1—2—3—4
3	Регулярно ли ребенок реагирует на свое имя в тишине, когда его зовут, и он не видит этого (без зрительной подсказки)?	0—1—2—3—4
4	Регулярно ли ребенок реагирует на свое имя, произнесенное в шуме, когда его зовут, и он не видит этого (только на слух)?	0—1—2—3—4
5	Регулярно ли ребенок реагирует на окружающие звуки в доме (звонок в дверь, телефон) без специального побуждения и подсказок?	0—1—2—3—4
6	Реагирует ли ребенок 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 ребенок может узнавать звуки, которые являются частью привычной жизни дома, например звонок в дверь, телефон?	0—1—2—3—4
8	Различает ли ребенок двух говорящих по голосам (маму и папу)?	0—1—2—3—4

*Окончание таблицы*

№	Вопросы	
9	Различает ли ребенок речевые и неречевые звуки на слух? Например, кто-то говорит за его спиной, а ребенок спрашивает: «Что?»	0—1—2—3—4
10	Узнает ли ребенок ваше эмоциональное состояние только по голосу (гнев, возбуждение, тревогу), не видя Вас?	0—1—2—3—4

Общее число баллов: \_\_\_\_\_ (/40)

1. Показатель потребности ребенка носить СА/КИ (вопросы 1—2):

\_\_\_\_\_

2. Показатель спонтанных реакций ребенка на звуки (вопросы 3—6): \_\_\_\_\_

3. Показатель узнавания окружающих звуков (вопросы 7—10):

**Шкала PEACH (Родительские наблюдения за слухоречевым развитием ребенка) — для детей с 2 лет и/или при результате LittleEARS  $\geq 27$  баллов и до 5–7 лет**

Разработан Терезой Чинг, Мэнди Хилл и Сэмом Харкусом, Австралия.

Перевод и адаптация — канд. мед. наук Г.Ш. Туфатулин.

***Что такое PEACH?***

• PEACH (Родительские наблюдения за слухоречевым развитием ребенка) — это валидированный опросник, разработанный с целью регистрации того, как ребенок в возрасте до 5 лет слышит и общается с другими в соответствии с возрастом.

• Родителям/опекунам следует наблюдать за слуховым поведением ребенка в повседневной жизни и оценивать его по шкале.

• PEACH — это не тест. Даже человек с нормальным слухом имеет определенные трудности в некоторых ситуациях. Слуховые возможности ребенка улучшаются по мере взросления, развития и нарастания слухового опыта.

***Зачем это нужно?***

• Соответствие слухового поведения возрастным нормам — надежный индикатор состояния слуха ребенка. Используйте PEACH для того, чтобы составить картину слуховых возможностей ребенка в повседневной жизни.

• Когда результаты выходят за пределы нормальных значений, это может свидетельствовать о необходимости обследования слуха у данного ребенка.

***Как мне нужно его заполнять?***

• Перед каждым вопросом попросите родителя / опекуна подумать о поведении ребенка в течение прошедшей недели.

• Попросите их оценить долю времени, в течение которого ребенок демонстрировал описываемое поведение в конкретной ситуации.

***Что будет дальше?***

• Посчитайте количество баллов, используя таблицу, а затем внесите общий балл в график, отражающий нормальные значения.

• Если результат оказался ниже пунктирной линии, отражающей стандартное отклонение, порекомендуйте родителям обследовать слух ребенка.

Имя ребенка  
 Дата рождения  
 Родитель, заполняющий дневник  
 (кем приходится, ФИО)  
 Дата заполнения

Предварительные данные: за прошедшую неделю Да Нет Непри-  
 менимо

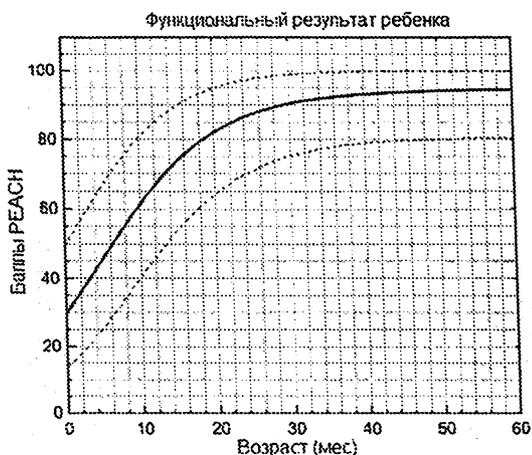
Был ли ребенок здоров?  
 Надевал ли ребенок слуховые аппараты и/или  
 кохлеарный имплант, если ему были подобра-  
 ны данные устройства?  
 Если да, нормально ли работали слуховые ап-  
 параты и/или кохлеарный имплант?

**Примечание:** РЕАСН должен заполняться только в случае ответа  
 «ДА» на первый вопрос.

Имя ребенка: Дата рождения:		Дата заполнения:				
Вопросы: Оцените поведение Вашего ребенка в течение про- шедшей недели и поставьте балл.		Никогда 0%	Редко 1-25%	Иногда 26-50%	Часто 51-75%	Всегда 76-100%
1	Как часто Ваш ребенок надевает слуховые ап- параты и/или кохлеарный имплант? (если не использует — отметьте <input checked="" type="checkbox"/> )	0	1	2	3	4
2	Как часто ребенок жаловался или испытывал дискомфорт в ответ на громкие звуки?	4	3	2	1	0
3	Отзывается ли ребенок на собственное имя, когда Вы окликаете его, не видя Ваше- го лица (например, взглядом, поворотом головы, или уст- ным ответом)	0	1	2	3	4
4	В тихой ситуа- ции?	0	1	2	3	4
5	В шумной ситу- ации?	0	1	2	3	4
6	Следует ли ребенок простой инструкции к выполнению простого задания	0	1	2	3	4
	В тихой ситуа- ции?	0	1	2	3	4
	В шумной ситу- ации?	0	1	2	3	4

7	Как часто Ваш ребенок начинает / участвует в разговоре	В тихой ситуации?	0	1	2	3	4
8		В шумной ситуации?	0	1	2	3	4
9	Когда Вы читаете ребенку сказку в тихом месте, следит ли он за сюжетом, сосредоточен ли он? ИЛИ Если он слушает сказку / песенку / стишок у телевизора, компьютера и т.д., понимает ли он, о чем идет речь?		0	1	2	3	4
10	Как часто Ваш ребенок понимает сказанное в машине / автобусе / трамвае?		0	1	2	3	4
11	Как часто Ваш ребенок узнает голоса людей, не видя, кто говорит?		0	1	2	3	4
12	Как часто Ваш ребенок реагирует на звуки, помимо голосов людей?		0	1	2	3	4

Результат «ТИШИНА»: (вопросы 3 + 5 + 7 + 9 + 11) / 20*100	
Результат «ШУМ»: (вопросы 4 + 6 + 8 + 10 + 12)/20*100	
Общий результат: (ТИШИНА + ШУМ) / 2	



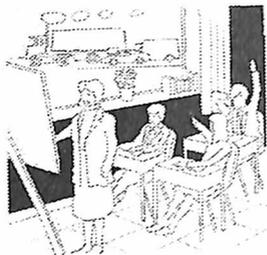
Нанесите общий балл PEACH на график. Линии отражают отношение между баллом PEACH и возрастом (в месяцах) для нормально слышащих детей. Пунктирные линии показывают стандартное отклонение. Значения, расположенные ниже пунктирной линии, свидетельствуют о необходимости обследования слуха.

**Ссылка:**

Ching T.Y., Hill M. The Parents' Evaluation of Aural / Oral Performance of Children (PEACH) scale: Normative data. *Journal of the American Academy of Audiology*. 2007. Vol. 18 (3). P. 220–235.

## Опросник для учащихся — Индивидуальный Слуховой Профиль (LIFE)

Твое имя, фамилия:		Твой класс:	
Сегодняшняя дата:		Твоя дата рождения:	



### Инструкция:

Тебе будет задано несколько вопросов о том, насколько хорошо ты слышишь в школе. Для каждого вопроса есть картинка. Например, на этой картинке изображен класс:

Под каждой картинкой будут изображены пять смайликов:

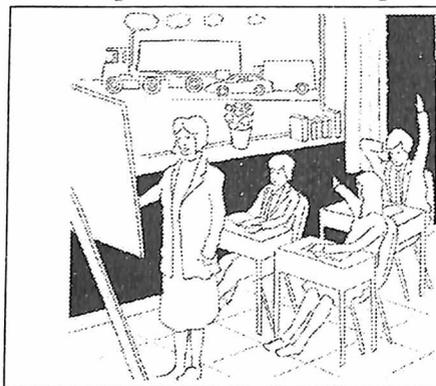
Всегда легко	В основном легко	Иногда трудно	В основном трудно	Всегда трудно

Грустный смайлик означает, что слышать в этой ситуации всегда тяжело. Радостный смайлик означает, что слышать всегда легко. Смайлик посередине означает, что слышать иногда трудно.

Теперь посмотри на картинку и представь, что ты в классе. Подумай, насколько хорошо ты слышишь слова? Если слова учителя в основном легко понять, то отметь крестиком смайлик:

Всегда легко	В основном легко	Иногда трудно	В основном трудно	Всегда трудно

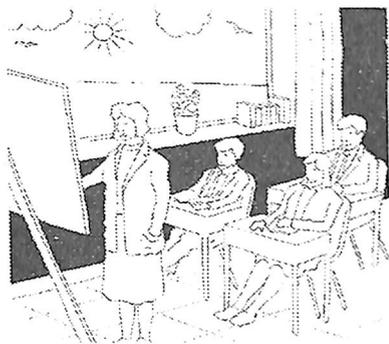
Теперь ответь на все вопросы:



1. За окном класса сильный шум.

Насколько хорошо ты слышишь то, что говорит учитель?

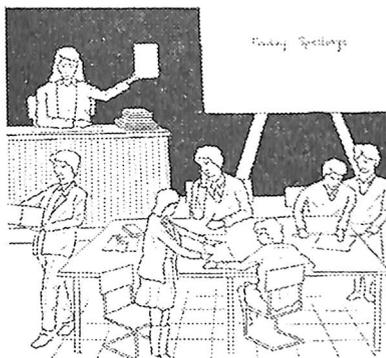
Всегда легко	В основном легко	Иногда трудно	В основном трудно	Всегда трудно



2. За окном хорошая погода и нет шума.

Насколько хорошо ты слышишь то, что говорит учитель?

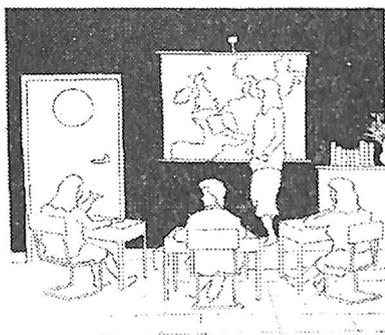
Всегда легко	В основном легко	Иногда трудно	В основном трудно	Всегда трудно



3. Урок только что закончился и все собираются. Учитель что-то говорит классу.

Насколько хорошо ты слышишь то, что говорит учитель?

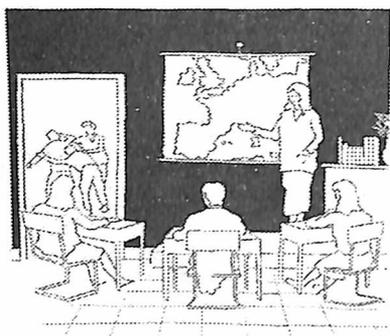
Всегда легко	В основном легко	Иногда трудно	В основном трудно	Всегда трудно



4. Учитель говорит что-то, но ты не видишь ее лица.

Насколько хорошо ты слышишь то, что говорит учитель?

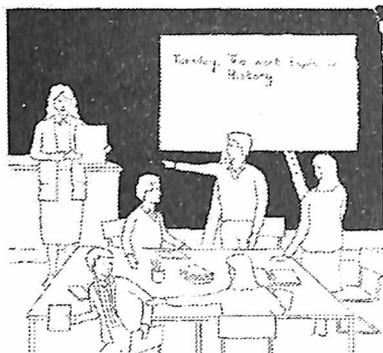
Всегда легко	В основном легко	Иногда трудно	В основном трудно	Всегда трудно



5. Учитель говорит, но ребята в коридоре шумят.

Насколько хорошо ты слышишь то, что говорит учитель?

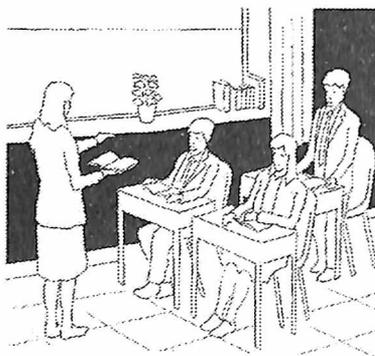
Всегда легко	В основном легко	Иногда трудно	В основном трудно	Всегда трудно



6. Учитель говорит. Другие дети в классе собирают вещи, стучат ручками, шуршат бумагой, двигают стулья, ходят, шепчут.

Насколько хорошо ты слышишь то, что говорит учитель?

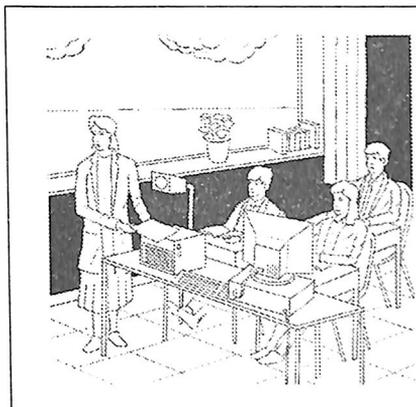
Всегда легко	В основном легко	Иногда трудно	В основном трудно	Всегда трудно



7. Учитель задал вопрос всему классу. Кто-то позади тебя отвечает. Тебе надо услышать ответ.

Насколько хорошо ты слышишь слова?

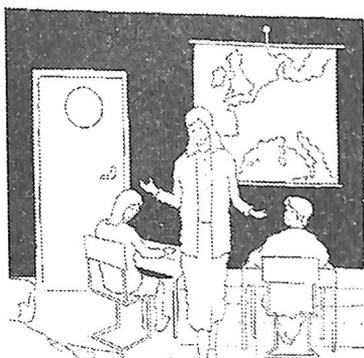
Всегда легко	В основном легко	Иногда трудно	В основном трудно	Всегда трудно



8. Учитель говорит, отвернувшись к доске или экрану проектора (он может шуметь). Работает компьютер, который также шумит.

Насколько хорошо ты слышишь то, что говорит учитель?

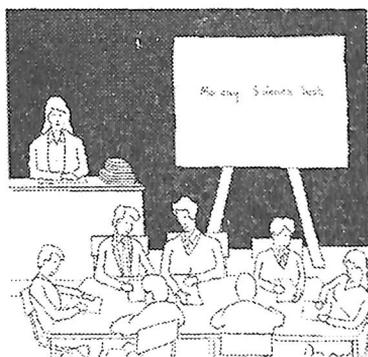
Всегда легко	В основном легко	Иногда трудно	В основном трудно	Всегда трудно



9. Учитель говорит и ходит по классу. Ты не можешь видеть учителя.

Насколько хорошо ты слышишь то, что говорит учитель?

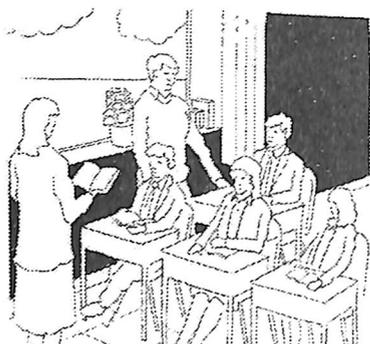
Всегда легко	В основном легко	Иногда трудно	В основном трудно	Всегда трудно



10. Учитель дает задание классу.

Насколько хорошо ты слышишь то, что говорит учитель?

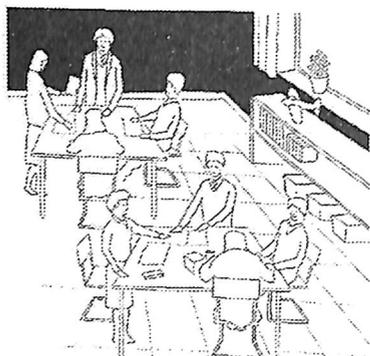
Всегда легко	В основном легко	Иногда трудно	В основном трудно	Всегда трудно



11. В классе два учителя. Они оба разговаривают. Один учитель обращается к тебе спереди. Ты должен слушать этого учителя.

Насколько хорошо ты слышишь то, что говорит учитель?

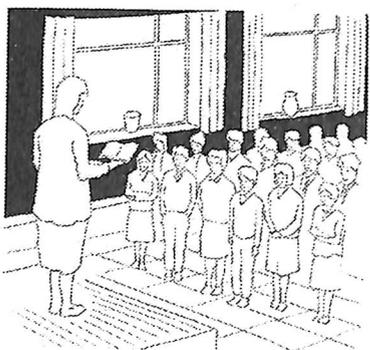
Всегда легко	В основном легко	Иногда трудно	В основном трудно	Всегда трудно



12. Вы работаете в группах.

Насколько хорошо ты слышишь то, что говорят другие ребята в группе?

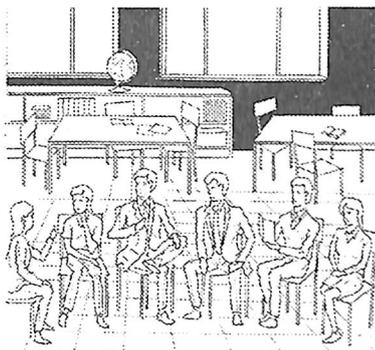
Всегда легко	В основном легко	Иногда трудно	В основном трудно	Всегда трудно



13. У вас собрание/мероприятие в актовом зале.

Насколько хорошо ты слышишь то, что говорит учитель?

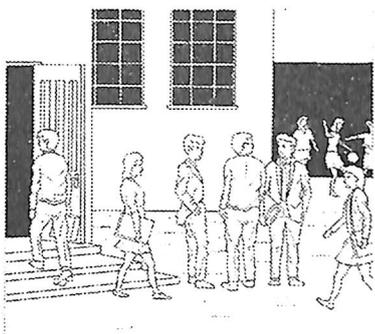
Всегда легко	В основном легко	Иногда трудно	В основном трудно	Всегда трудно



14. Вы сидите кругом, и ты можешь видеть каждого.

Насколько хорошо ты слышишь то, что говорят другие ребята?

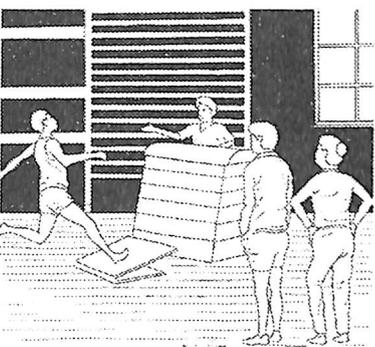
Всегда легко	В основном легко	Иногда трудно	В основном трудно	Всегда трудно



15. Ты разговариваешь с друзьями на игровой площадке.

Насколько хорошо ты слышишь то, что они говорят?

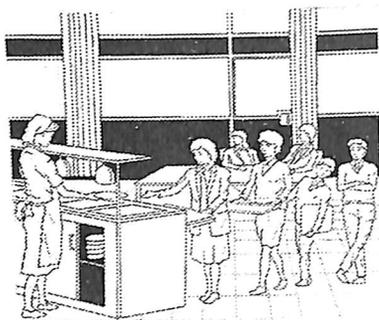
Всегда легко	В основном легко	Иногда трудно	В основном трудно	Всегда трудно



16. У вас урок физкультуры в спортзале.

Насколько хорошо ты слышишь то, что говорит учитель?

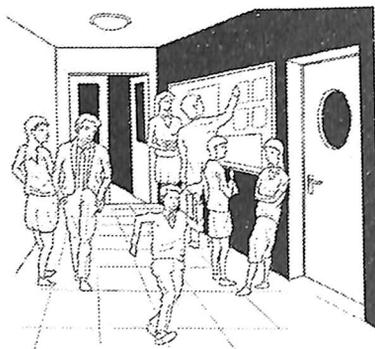
Всегда легко	В основном легко	Иногда трудно	В основном трудно	Всегда трудно



17. Ты в столовой. Кто-то разговаривает позади тебя.

Насколько хорошо ты слышишь слова?

Всегда легко	В основном легко	Иногда трудно	В основном трудно	Всегда трудно



18. Ты в коридоре, разговариваешь с друзьями.

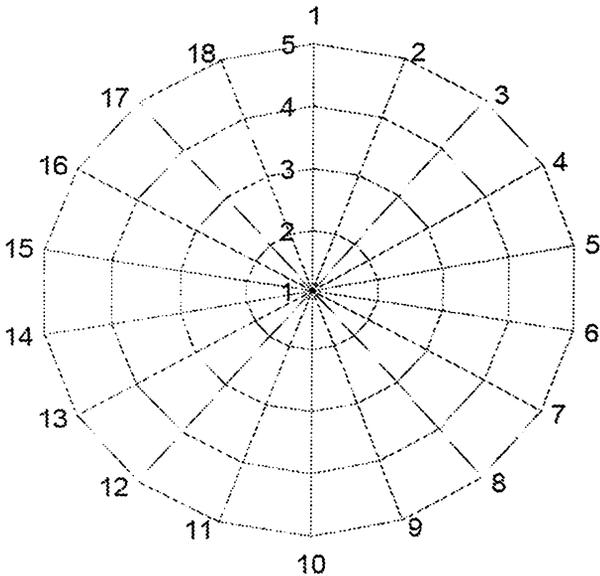
Насколько хорошо ты слышишь то, что говорят твои друзья?

Всегда легко	В основном легко	Иногда трудно	В основном трудно	Всегда трудно

**Опросник для учащихся — Индивидуальный Слуховой Профиль (LIFE)  
Лист результатов**

Имя ребенка:																		Дата рождения:			
		Всегда легко				В основном легко				Иногда трудно				В основном трудно				Всегда трудно			
Балл		1				2				3				4				5			
	Дата теста	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18		
Результат 1																					
Результат 2																					

Комментарии:  
Индивидуальный слуховой профиль:



**ПРИЛОЖЕНИЕ 11.**  
**КАРТА ОЦЕНКИ ДИНАМИКИ СЛУХОВОГО**  
**И РЕЧЕВОГО РАЗВИТИЯ РЕБЕНКА**  
**С НАРУШЕНИЕМ СЛУХА ПОСЛЕ КУРСА**  
**СЛУХОРЕЧЕВОЙ РЕАБИЛИТАЦИИ**

Посетил(-а) \_\_\_\_\_ дней из \_\_\_\_\_ Дата: \_\_\_\_\_  
 Всего занятий: Сурдопедагог: \_\_\_\_\_ Логопед: \_\_\_\_\_  
 Психолог: \_\_\_\_\_  
 Музыкальный педагог: \_\_\_\_\_

№	Направление работы	Динамика
1.	Проверка и коррекция настройки СА/КИ	Не нужна / проведена
2.	Обучение УРДР	С 0 1 2 Н
3.	Развитие слухового восприятия неречевых звуков	С 0 1 2 Н
4.	Развитие слухового восприятия речи	С 0 1 2 Н
5.	Развитие слуховой памяти и внимания	С 0 1 2 Н
6.	Расширение пассивного словаря	С 0 1 2 Н
7.	Развитие понимания устной речи	С 0 1 2 Н
8.	Формирование произносительных навыков	С 0 1 2 Н
9.	Расширение активного словаря	С 0 1 2 Н
10.	Развитие фразовой речи	С 0 1 2 Н
11.	Активизация речевых коммуникативных навыков	С 0 1 2 Н
12.	Развитие связной речи	С 0 1 2 Н
13.	Развитие неречевых коммуникативных навыков	С 0 1 2 Н
14.	Развитие когнитивных навыков	С 0 1 2 Н
15.	Развитие универсальных учебных навыков	С 0 1 2 Н

СРЕДНИЙ БАЛЛ	С 0 1 2 Н
С — навык уже был сформирован; 0 баллов — нет динамики; 1 балл — динамика недостаточная; 2 балла — выраженная положительная динамика; Н — не включали в индивидуальную программу реабилитации	2—1,8 — высокий результат 1,7—1,5 — хороший результат 1,4—1 — средний результат менее 1 — низкий результат

Рекомендации по дальнейшей тактике слухоречевой реабилитации:

---



---



---



---



---



---

Врач-сурдолог: \_\_\_\_\_

Сурдопедагог: \_\_\_\_\_ Логопед: \_\_\_\_\_

Мед. психолог: \_\_\_\_\_ Музыкальный педагог: \_\_\_\_\_

## **ПРИЛОЖЕНИЕ 12. ЧТО ВАЖНО ЗНАТЬ О НАРУШЕНИЯХ СЛУХА У ДЕТЕЙ. ПАМЯТКА РОДИТЕЛЯМ НОВОРОЖДЕННОГО**

### **Что важно знать о нарушениях слуха у детей**

На каждую 1000 новорожденных приходится 2–3 ребенка с нарушенным слухом. Еще у 2–3 детей нарушения слуха возникают в первые годы жизни. Среди детей школьного возраста нарушения слуха встречаются уже у 2%.

### ***Причины нарушений слуха у детей***

Нарушения слуха бывают *врожденными и приобретенными*. Распространенные причины нарушений слуха у детей — отягощенная наследственность, недоношенность, малый вес при рождении, высокий уровень билирубина, инфекционные заболевания матери во время беременности (краснуха, цитомегаловирус, токсоплазмоз, грипп), прием ототоксичных лекарств, аномалии челюстно-лицевого скелета, асфиксия новорожденного, хронический отит, менингит и другие инфекционные заболевания, черепно-мозговые травмы. 80% детей с нарушениями слуха имеют слышащих родителей.

### ***Типы нарушений слуха***

Нарушения слуха делятся на 4 основные группы:

- 1) кондуктивная тугоухость (патология в наружном и среднем ухе);
- 2) сенсоневральная или нейросенсорная тугоухость (повреждения во внутреннем ухе);
- 3) слуховая нейропатия (повреждения во внутреннем ухе и слуховом нерве);

4) центральные расстройства слуха (повреждение подкорковых и корковых слуховых центров мозга).

По степени снижения слуха нарушения слуха делят на тугоухость I (легкая), II (средняя), III (умеренная), IV (тяжелая) степени и глухоту.

#### ***Как можно помочь ребенку с нарушением слуха?***

Кондуктивную тугоухость часто можно вылечить. Тугоухость, связанную с повреждением внутреннего уха и слухового нерва, как правило, вылечить нельзя. При стойкой кондуктивной и сенсоневральной тугоухости ребенку нужно носить слуховые аппараты и заниматься с сурдопедагогом и логопедом. Если у ребенка глухота, ему необходимо сделать операцию кохлеарной имплантации. С помощью слуховых аппаратов и кохлеарных имплантов даже глухие дети слышат речь людей, в том числе шепот, могут научиться говорить, учиться в обычной школе.

#### ***Почему важно как можно раньше выявить нарушение слуха у ребенка?***

Даже небольшое снижение слуха (I, II степень) вызывает задержку и нарушение развития у ребенка речи, внимания, памяти, мышления, поведения. Тяжелая тугоухость (IV степень, глухота) у ребенка приводит к отсутствию речи. Чем раньше выявлено нарушение слуха, чем раньше провели слухопротезирование и начались занятия с сурдопедагогом, тем быстрее у ребенка развивается речь.

#### ***Признаки снижения слуха у ребенка***

Дети раннего возраста:

- ребенок не просыпается от громких звуков;
- неустойчивая реакция на звуки, голос или ребенок реагирует только на громкие звуки (>3 мес);
- трудности локализации звука справа-слева (>4 мес);
- позднее появление реакции на имя (>8 мес);
- неустойчивая реакция на имя, замедленная реакция на звуки и речь;
- плохое понимание простых просьб (>12 мес).

Дети старшего возраста:

- ребенку часто надо повторять просьбы, он переспрашивает;
- ребенок внимательно смотрит на лицо говорящего, у него поза прислушивающегося;

- понимание ребенком обращенной речи улучшается, если: 1) сказать громче, 2) подойти ближе, 3) ребенок видит лицо говорящего, 4) слова повторяют медленнее, 4) речь сопровождают жестами.

Особенности развития речи у детей со снижением слуха:

- ребенок не говорит слов в возрасте 1,5–2 лет или начал говорить их после 2 лет;
- ребенок не говорит 2 словных предложений в возрасте 2 лет или начал говорить после 2,5 лет, у ребенка старше 5 лет нарушено звукопроизношение, особенно звуков [с], [ц], [ф], [х], [щ];
- ребенок пропускает окончания слов;
- у ребенка ограниченный словарный запас, он говорит только часто используемые бытовые слова;
- у ребенка старше 5 лет речь с грамматическими ошибками;
- у ребенка монотонный голос, носовой оттенок голоса, глухой или сдавленный голос.

Такие проявления нарушений устной речи характерны и для детей с нормальным слухом, но с патологией нервной системы и речевыми расстройствами (дизартрия, алалия и др.). Именно поэтому ЛОР-врачи и неврологи часто объясняют задержку развития речи у ребенка наличием неврологической патологии, плохим вниманием.

***Важно как можно раньше обследовать слух ребенка у врача-сурдолога с помощью специальной аппаратуры!***

## **ПРИЛОЖЕНИЕ 13. ОЦЕНКА КАЧЕСТВА ПРОВЕДЕНИЯ ПЕРВОГО ЭТАПА УНИВЕРСАЛЬНОГО АУДИОЛОГИЧЕСКОГО СКРИНИНГА**

### **Критерии оценки качества проведения первого этапа универсального аудиологического скрининга**

1. Наличие приборов для регистрации ВОАЭ, их количество, исправность.
2. Год приобретения приборов.
3. Год последней калибровки.
4. Количество сотрудников, проводящих аудиологический скрининг.
5. Наличие у сотрудников сертификатов о повышении квалификации по теме: «Аудиологический скрининг новорожденных и детей первого года жизни».
6. Условия проведения исследования (помещение, уровень шума).
7. Техника выполнения исследования (выбор теста, размера вкладыша, правильность установки зонда и т.д.).
8. Документирование результатов (журнал проведения скрининга, заключение о его проведении, отчет в сурдоцентр).
9. Количество детей, обследованных в прошедшем году, из них количество детей, у которых ВОАЭ не зарегистрирована на одном или обоих ушах.

**Чек-лист эффективности выполнения в учреждении первого этапа  
универсального аудиологического скрининга**

1. Имеется исправный прибор (приборы) для регистрации ВОАЭ.
2. С момента последней калибровки прибора прошло не более одного года.
3. Сотрудники, проводящие скрининг, имеют сертификат повышения квалификации по теме: «Аудиологический скрининг новорожденных и детей первого года жизни».
4. Условия проведения исследования соответствуют требованиям.
5. Техника выполнения исследования соответствует требованиям.
6. Корректность документирования и передачи результатов.

---

**Г. Ш. Туфатулин, И. В. Королева**

**ОРГАНИЗАЦИЯ СУРДОЛОГИЧЕСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ**

**Монография**

Научный редактор: *С.А. Артюшкин*

Редактор: *Н.Т. Гончар*

Корректор: *В.А. Завадская*

Технический редактор: *Н.А. Румянцева*

Подписано в печать 05.02.2021 г. Формат бумаги 60×84/16.  
Уч.-изд. л. 6,9. Усл. печ. л. 11,75. Тираж 500 экз. Заказ № 17.

Санкт-Петербург, Издательство СЗГМУ им. И. И. Мечникова  
191015, Санкт-Петербург, Кирочная ул., д. 41.

Отпечатано в типографии СЗГМУ им. И. И. Мечникова  
191015, Санкт-Петербург, Кирочная ул., д. 41.

