

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ  
УЗБЕКИСТАН  
ТАШКЕНТСКАЯ МЕДИЦИНСКАЯ АКАДЕМИЯ**

**Алгоритм диагностики и реабилитации несиндромальных генетических  
нарушений слуха у детей  
(методические рекомендации)**

**Ташкент–2025**

Алгоритм диагностики и реабилитации несиндромальных генетических нарушений слуха у детей–2025., 28 с.

### **СОСТАВИТЕЛИ:**

**Хайдарова Гавхар Саидахматовна** – д.м.н., доцент кафедры Отоларингологии ТМА.

**Мадримова Азиза Гаибназаровна** – самостоятельный соискатель кафедры Отоларингологии ТМА.

### **РЕЦЕНЗЕНТЫ:**

1. Доцент кафедры Отоларингологии  
ТМА, д.м.н.:

Джураев Ж.А.

2. Заведующий кафедрой  
Оториноларингологии ТГСИ д.м.н.:

Шамсиев Д.Ф.

Методическая рекомендация рассмотрена и утверждена на Проблемной комиссии ТМА (протокол №\_\_ от \_\_\_\_\_ г.) и Ученом Совете ТМА (протокол №\_\_ от \_\_\_\_\_ г.).

Данная методическая рекомендация разработана для специалистов в области медицины и направлена на улучшение диагностики, лечения и реабилитации детей с несиндромальными генетическими нарушениями слуха. В работе представлены современные алгоритмы выявления патологий слухового анализатора, включая использование молекулярно-генетических и аудиологических методов.

Особое внимание уделено ранней диагностике, которая является ключевым фактором успешного восстановления слуховой функции и речевого развития. Методические подходы охватывают этапы диагностики, выбор тактики лечения, применение современных технологий слухопротезирования и кохлеарной имплантации, а также рекомендации по реабилитации и работе с семьёй пациента.

Методическая рекомендация содержит научно обоснованные алгоритмы действий, учитывающие возрастные и индивидуальные особенности пациентов. Она основана на междисциплинарном подходе, объединяющем работу отоларингологов, аудиологов, генетиков, логопедов и психологов.

## ВВЕДЕНИЕ

Одной из ключевых задач социальной политики Республики Узбекистан является формирование здорового и гармонично развитого поколения. В рамках общенациональной программы охраны здоровья населения и воспитания всесторонне развитого подрастающего поколения перед страной стоят масштабные задачи по реформированию и модернизации системы здравоохранения.

На глобальном уровне нарушения слуха встречаются в два раза чаще, чем другие неонатальные патологии. По данным исследований, около шести из каждых 1000 младенцев рождаются с нарушением слуха или сталкиваются с глухотой в неонатальном периоде. Период до трёх лет жизни считается критическим для формирования речи, поскольку именно в это время происходит активное развитие физических и психических способностей ребёнка. Некоторые исследователи называют возраст до одного года этапом доречевого развития, когда ребёнок осваивает базовые навыки для овладения речью. Особое значение в этот период имеют функции слухового и речедвигательного анализаторов, которые обеспечивают совершенствование звуковой артикуляции. Потеря слуха в раннем возрасте тесно связана с речевыми нарушениями, так как слуховые стимулы являются основой для формирования языковых и речевых навыков. Это, в свою очередь, влияет на когнитивное развитие, снижая способности к обучению и общему развитию.

Дети с нарушением слуха испытывают значительные трудности в социальной и личной жизни. Проблемы с коммуникацией частично изолируют их от окружающих, что создаёт препятствия в общении со сверстниками и взрослыми. Несвоевременное выявление патологий слуха у новорожденных может привести к глухонемоте и пожизненной инвалидности. Поэтому ранняя диагностика нарушений слуха у детей становится одним из приоритетных направлений современной медицины.

Генетические факторы составляют значительную долю причин нарушений слуха у детей. По оценкам, один из каждых 300–500 генов отвечает за развитие данной патологии. На сегодняшний день идентифицировано около 120 генов, связанных с нарушением слуха, из которых около 80 вызывают синдромальные формы, а более 40 отвечают за несиндромальные патологии. Большинство из этих генов находятся в аутосомных хромосомах, примерно 20% — в X-хромосоме, а ещё 20% наследуются по материнской линии через митохондриальную ДНК.

Популяционные исследования подтверждают эту генетическую картину. В одном из крупных исследований изучались 526 семей с детьми, имеющими нарушения слуха. Анкетирование выявило наличие разнообразных генетических дефектов, передающихся аутосомно-доминантным, аутосомно-рецессивным и спорадическим путём. Генетические нарушения слуха классифицируются на синдромальные и несиндромальные формы. Около 30% случаев являются синдромальными, когда потеря слуха сопровождается

другими клиническими признаками. Такие патологии могут быть вызваны нейросенсорными или кондуктивными нарушениями, связанными с аномалиями слуховой системы.

Наиболее распространённой формой генетической потери слуха является аутосомно-рецессивное несиндромальное нарушение, которое составляет около 80% всех случаев. Оно также отвечает за 40% случаев глубокой потери слуха. Исследования показывают, что мутации в гене GJB2, кодирующем белок Connexin26, являются основной причиной таких нарушений в западных странах. Этот белок регулирует движение ионов через клеточные мембраны, и его мутации были впервые идентифицированы в 1997 году.

Генетические исследования в Узбекистане также подтверждают важность изучения мутации 35delG у детей с несиндромальными нейросенсорными нарушениями слуха (ННСТ). Было установлено, что эта мутация является наиболее частой причиной патологии слуха, встречаясь в 31,6% случаев. При этом гомозиготные носители данной мутации составляют 17,1%. Частота мутации 35delG в условиях инбридинга достигала 51,6%, что значительно превышает её частоту (15%) в популяциях с отсутствием генетической изоляции. Это указывает на влияние инбридинга как важного фактора в популяциях с ограниченным генетическим разнообразием.

Несмотря на существующие методы диагностики, лечения и реабилитации несиндромальных генетических нарушений слуха у детей, они по-прежнему остаются недостаточно эффективными для полной коррекции или устранения проблемы. Это подчёркивает необходимость разработки новых подходов, которые будут более результативными, доступными и адаптированными к индивидуальным особенностям каждого пациента.

Таким образом, систематическое изучение генетических факторов, влияющих на нарушения слуха, и внедрение передовых методов диагностики являются неотъемлемыми составляющими в решении проблемы раннего выявления и лечения нарушений слуха у детей.

## **ОСНОВНОЕ СОДЕРЖАНИЕ РАБОТЫ**

В рамках исследования было проведено обследование 235 детей в возрасте от 12 месяцев до 17 лет. Среди них 125 детей обучались в специализированной государственной школе-интернате для слабослышащих детей № 32 города Ургенча, а 110 детей находились на лечении в ЛОР-отделении ТМА в период с 2019 по 2024 годы. Кроме того, было организовано анкетирование родителей детей с установленной несиндромальной нейросенсорной тугоухостью (ННСТ).

Анализ степени тяжести нейросенсорной тугоухости у детей выявил, что большая часть случаев относится к тяжёлой (27.7%) и глубокой (25.0%) степеням нарушения слуха, а также к полной глухоте (9.0%). Эти категории требуют более детального изучения генетических причин, так как именно

они зачастую связаны с наследственными мутациями. Умеренная (23.4%) и лёгкая (14.9%) степени встречаются реже, но также могут быть обусловлены генетическими факторами, влияющими на развитие слухового аппарата.



Рис.1. Распределение обследованных детей в зависимости от степени тяжести нейросенсорной тугоухости

Данные о распределении степеней тяжести тугоухости подтверждают необходимость углублённого исследования генетических аспектов заболевания. Это поможет не только понять механизмы развития патологий, но и создать эффективные инструменты для ранней диагностики и персонализированного лечения.

Распределение детей по возрастным группам выявляет, что наибольшая доля приходится на возрастную категорию 5–7 лет, где девочки составляют 20,8%, а мальчики – 22,5%. Это указывает на позднее выявление нарушений слуха в данном возрасте, что может быть связано с трудностями диагностики на более ранних этапах.

В младших возрастных группах (1–3 года и 3–5 лет) наблюдается некоторое увеличение доли детей: девочки составляют 8,5% и 17,9%, а мальчики – 9,3% и 18,6% соответственно. Это говорит о прогрессе в ранней диагностике нарушений слуха, что является положительной тенденцией.

По мере взросления количество детей в выборке постепенно уменьшается, и в возрастной категории 16–18 лет доля девочек и мальчиков составляет 10,4% и 12,4% соответственно. Снижение численности в старших возрастных группах может быть связано с завершением реабилитационных мероприятий либо с уменьшением потребности в медицинском наблюдении. (табл. 1).

Рассчитанные процентные данные подтвердили, что в младших возрастных группах доля детей постепенно увеличивается, что свидетельствует о положительных изменениях в сфере ранней диагностики.

Например, в группе 3–5 лет дети составляют около 18% от общего числа, что значительно больше по сравнению с группой 0–1 год, где доля составляет менее 1%.

Эти данные подчёркивают необходимость дальнейшего совершенствования методов ранней диагностики нарушений слуха, чтобы своевременно выявлять патологии и начинать коррекционную работу на самых ранних этапах жизни ребёнка.

Таблица 1.

Распределение обследованных детей по возрасту и полу

| <b>Возрастная группа</b> | <b>Девочки (m)</b> | <b>Мальчики (М)</b> | <b>Общее количество</b> | <b>Доля девочек (%)</b> | <b>Доля мальчиков (%)</b> |
|--------------------------|--------------------|---------------------|-------------------------|-------------------------|---------------------------|
| 0-1 год                  | 0                  | 1                   | 1                       | 0.0                     | 0.8                       |
| 1-3 года                 | 9                  | 12                  | 21                      | 8,5                     | 9,3                       |
| 3-5 лет                  | 19                 | 24                  | 43                      | 17,9                    | 18,6                      |
| 5-7 лет                  | 22                 | 29                  | 51                      | 20,8                    | 22,5                      |
| 7-10 лет                 | 18                 | 23                  | 41                      | 17.0                    | 17,8                      |
| 11-13 лет                | 14                 | 18                  | 32                      | 13,2                    | 14.0                      |
| 14-16 лет                | 13                 | 16                  | 29                      | 12,3                    | 12,4                      |
| 16-18 лет                | 11                 | 16                  | 27                      | 10,4                    | 12,4                      |
| <b>Итого</b>             | <b>106</b>         | <b>129</b>          | <b>235</b>              | <b>100.0</b>            | <b>100.0</b>              |

## АЛГОРИТМ ДИАГНОСТИКИ

Всем участникам исследования было проведено всестороннее клиническое обследование, которое включало:

- 1) анализ жалоб, представленных родителями;
- 2) сбор анамнеза с учётом семейной истории;
- 3) общий медицинский осмотр;
- 4) обследование ЛОР-органов;
- 5) консультации специалистов, включая невропатолога и педиатра;
- 6) аудиологическое исследование
- 7) медико-генетическое исследование

Семейный анамнез является важным инструментом для определения генетической природы нарушений слуха и оценки рисков для семьи. Его использование в сочетании с генетическим тестированием позволяет не только выявить причину патологии, но и прогнозировать вероятность её проявления у будущих поколений, что особенно важно для планирования семьи и разработки эффективных программ скрининга.

## **Методы сбора данных**

1) **Анкетирование.** Использование структурированных опросников, которые включают вопросы о случаях нарушений слуха в семье (Приложение 1).

2) **Генеалогический анализ.** Составление генеалогического древа до третьего поколения с указанием всех родственников с нарушениями слуха (Приложение 2).

3) **Сбор медицинского анамнеза** – это важный этап диагностики, который помогает определить возможные причины нарушений слуха у ребёнка. Для этого необходимо создать комфортные условия, установить доверительный контакт с родителями и следовать структурированному плану (Приложение 3).

### **Аудиологическое обследование.**

Аудиологическое обследование детей проводилось с использованием объективных и субъективных методов, которые адаптировались к возрасту ребёнка и его способности сотрудничать. Основной целью обследования было определение степени, типа и характера потери слуха.

#### **1. Роль тестирования отоакустической эмиссии (ОАЕ) в скрининге слуха новорождённых.**

Для скрининга слуха использовалась отоакустическая эмиссия (ОАЭ), которая показала высокую эффективность в раннем выявлении нарушений. У 95% детей с патологией слуха этот метод позволил обнаружить нарушения на ранней стадии.

Тестирование отоакустической эмиссии (ОАЕ) играет ключевую роль в раннем выявлении нарушений слуха у новорождённых. Этот метод скрининга позволяет быстро и эффективно оценить функцию внутреннего уха, особенно работу наружных волосковых клеток улитки, что делает его незаменимым инструментом в программах скрининга слуха.

Основные преимущества ОАЕ в скрининге слуха новорождённых: Высокая чувствительность и специфичность: ОАЕ обеспечивает точные результаты, позволяя выявлять как нормальный слух, так и возможные нарушения. Тест является полностью безопасным для новорождённых и не вызывает дискомфорта. Процедура занимает всего несколько минут, что удобно для применения в условиях родильных домов и перинатальных центров. Выявление нарушений слуха на раннем этапе (в первые дни жизни) позволяет начать своевременное лечение и вмешательство, предотвращая задержки в речевом и когнитивном развитии ребёнка.

В рамках скрининга слуха новорождённых тестирование ОАЕ используется для классификации результатов:

- **Pass** (нормальный слух);

- **Refer** (возможное нарушение слуха, требуется дополнительное обследование);
- **No Seal** (ошибка теста, возможно, из-за технических факторов, например, неправильного размещения датчика).

Данные исследования подтверждают, что ОАЕ является важным инструментом для выявления сенсоневральной тугоухости у новорождённых и может быть эффективно интегрирован в национальные программы аудиологического скрининга.

## **2. Роль вызванных потенциалов ствола мозга (ABR) в скрининге слуха новорождённых.**

Также применялись вызванные потенциалы ствола мозга (ABR) для объективной оценки проводимости звука по слуховому нерву. Исследование слухового вызванного ответа ствола мозга (ABR) является важным методом объективной диагностики слуха, используемым для выявления нарушений слуховой функции у людей всех возрастов, включая новорождённых и младенцев. Этот метод оценивает реакцию слухового нерва и ствола мозга на звуковые стимулы. ABR позволяет количественно определить пороги слуха и степень потери слуха (нормальный слух, умеренная или глубокая тугоухость).

Исследование выявляет место повреждения, будь то периферический слуховой аппарат (улитка и слуховой нерв) или центральные проводящие пути в стволе мозга. ABR используется для диагностики неврологических заболеваний, таких как акустическая невринома, поражение слухового нерва и расстройства, связанные с центральной нервной системой. ABR является золотым стандартом для подтверждения нарушений слуха, выявленных с помощью других методов, таких как отоакустическая эмиссия (ОАЕ), особенно у детей, которые не прошли первичный скрининг. Этот метод используется для наблюдения за слухом у пациентов с прогрессирующими нарушениями слуха или после лечения, такого как кохлеарная имплантация. ABR не требует активного участия пациента, что делает его идеальным для обследования младенцев, детей и людей с ограниченными возможностями общения. Этот метод помог определить степень тугоухости у 90% младенцев.

Обследование детей от 2 до 5 лет. У детей этой возрастной группы применялась игровая аудиометрия, которая проводилась в форме игры. Это позволило привлечь внимание ребёнка и определить пороги слуха у 85% обследованных. Для оценки состояния среднего уха использовалась тимпанометрия, которая выявила кондуктивные нарушения слуха, такие как экссудативный отит, у 20% детей.

Обследование детей старшего возраста (от 5 лет). У старших детей основным методом стала тональная пороговая аудиометрия, которая помогла точно определить пороги слуха по звукам разной частоты и интенсивности. Этот метод обеспечил точное определение степени и типа нарушения слуха,

включая нейросенсорные и кондуктивные патологии.

### **3. Генетическое исследование.**

Генетическое тестирование является ключевым этапом диагностики несиндромальных генетических нарушений слуха. Оно позволяет идентифицировать мутации, вызывающие патологию, и определить тип наследования.

#### **Этапы проведения генетического тестирования**

##### **1. Сбор анамнеза и подготовка:**

- Сбор семейного анамнеза, выявление случаев нарушений слуха у ближайших родственников.
- Оценка наличия факторов риска, таких как родственные браки (инбридинг) или позднее начало потери слуха.

##### **2. Забор биологического материала:**

- Для анализа использовалась венозная кровь или буккальный эпителий (соскоб из внутренней стороны щеки).
- Процедура безопасна, безболезненна и подходит для детей любого возраста.

##### **3. Молекулярно-генетическое тестирование:**

- Проводился анализ наиболее распространённых мутаций в генах, связанных с несиндромальной потерей слуха:
  - **GJB2 (Connexin 26):** Основной ген, мутации которого составляют до 50% случаев несиндромальной тугоухости. В первую очередь тестировалась мутация **35delG**.
  - **GJB6:** Исследовались делеции в этом гене, ассоциированные с потерей слуха.
  - **SLC26A4, MT-RNR1:** Для исключения других причин.
- Использовались методы:
  - Полимеразная цепная реакция (ПЦР) для выявления точечных мутаций.

#### **Анализ результатов:**

- Установление мутаций и их патогенности.
- Оценка типа наследования (аутосомно-доминантное, аутосомно-рецессивное или митохондриальное).

## **РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЙ**

### **Оценка факторов риска сенсоневральной тугоухости на основе анамнестических данных.**

Исследовательские группы включали в общей сложности 235 пациентов с сенсоневральной тугоухостью в возрасте от 0 до 18 лет. Распределение по полу включало 106 девочек (45,1%) и 129 мальчиков (54,8%). Среди участников этой группы 68 детей (28,9%) родились у первородящих матерей, 104 (44,2%) – у матерей со второй беременностью, 49 (20,8%) – с третьей и 24 (10,2%) – с четвертой беременностью.

Для выявления факторов риска нарушения слуха в анамнезе пациенты прошли анкетирование, в ходе которого выяснялось наличие факторов риска. Медицинская карта ребёнка содержала вопросы о пред-, интра- и постнатальных факторах риска, которые могли повлиять на нарушение слуха. На вопросы отвечали родители или законные представители детей. Проведен статистический анализ данных. Среди всех выявленных факторов риска статистически значимыми оказались следующие: продолжительная (более 6 часов) низкая амниотическая жидкость ( $P < 0,05$ ), асфиксия ( $P < 0,05$ ), преждевременные роды ( $P < 0,05$ ), цитомегаловирус ( $P < 0,05$ ), использование ототоксичных антибиотиков ( $P < 0,05$ ), гипербилирубинемия ( $P < 0,05$ ).

### **Результаты аудиологического исследования.**

Пациенты, у которых была диагностирована сенсоневральная тугоухость с помощью аудиологического скрининга ( $n = 235$ ), были отобраны в период с 2019 по 2024 годы в результате тестирования отоакустической эмиссии у 235 новорождённых из перинатальных центров.

Результаты тестирования 235 новорождённых были классифицированы следующим образом:

- Двусторонний результат PASS (оба уха);
- Двусторонний результат Refer (оба уха);
- Односторонний результат Pass (правое ухо);
- Односторонний результат Pass (левое ухо);
- Односторонний результат Refer (правое ухо);
- Односторонний результат Refer (левое ухо);
- Результат No Seal (двусторонний);
- Результат No Seal (односторонний, правое ухо);
- Результат No Seal (односторонний, левое ухо).

Тестирование отоакустической эмиссии (ОАЕ) показало, что у большинства новорождённых, включённых в исследование (из общего числа 235), был зафиксирован результат Pass–231 (94,3%) – Рисунок 2. Односторонние или двусторонние результаты Refer были выявлены в 12

случаях (5,2%), тогда как результаты No Seal (односторонние или двусторонние) были обнаружены у 2 детей (0,5%).

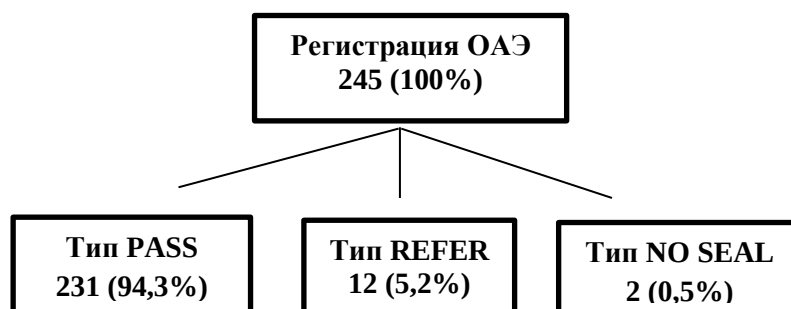


Рис. 2. Результаты скрининга ОАЭ

Запись слуховых вызванных потенциалов ствола мозга (КСВП) позволила выявить их наличие или отсутствие, а также определить интенсивность волны V в децибелах.

Таблица 2.

Сравнительная характеристика результатов регистрации КСВП у новорожденных по полу

| Показатель                | N  | M        | Стандартное отклонение | N  | Ж    | Стандартное отклонение | P      |
|---------------------------|----|----------|------------------------|----|------|------------------------|--------|
| Волна I                   | 34 | 1,61     | 0,34                   | 38 | 1,54 | 0,23                   | 0,7696 |
| Волна III                 | 34 | 4,05     | 0,30                   | 38 | 3,98 | 0,29                   | 0,2904 |
| Волна V                   | 34 | 6,27     | 0,42                   | 38 | 6,14 | 0,42                   | 0,1817 |
| Межпиковый интервал I-III | 34 | 8,29     | 0,24                   | 38 | 8,17 | 0,35                   | 0,0888 |
| Межпиковый интервал III-V | 34 | 2,2<br>2 | 0,42                   | 38 | 2,16 | 0,28                   | 0,1496 |
| Межпиковый интервал I-V   | 34 | 4,65     | 0,42                   | 38 | 4,6  | 0,40                   | 0,6652 |

\* - значимое различие по критерию Стьюдента на уровне  $p \leq 0,05$  по отношению к контрольной группе

### Результаты молекулярно-генетического тестирования.

Молекулярно-генетическое тестирование было проведено для определения генетических мутаций, ассоциированных с несиндромальной нейросенсорной тугоухостью. Основное внимание уделялось наиболее распространённым генам, связанным с потерей слуха, включая GJB2, GJB6, SLC26A4 и MT-RNR1.

Молекулярно-генетическое тестирование подтвердило значительную роль генетических факторов в развитии несиндромальной нейросенсорной тугоухости. Выявление мутаций, особенно в генах GJB2 и GJB6, позволяет прогнозировать течение заболевания, уточнить тип наследования и разработать стратегии профилактики и реабилитации. Эти результаты подчеркивают важность включения генетического тестирования в алгоритм диагностики нарушений слуха у детей.

Мутация c313\_326del14 занимает второе место по частоте встречаемости и была выявлена у 17% детей с кохлеарной имплантацией и глубокой несиндромной сенсоневральной тугоухостью. Мутации c419T>G и ivs1nt+1G>A составляют по 8% от общего числа пациентов, включённых в молекулярно-генетическое исследование.

Что касается сенсоневральной тугоухости генетического происхождения, были обнаружены все типы наследования. Наиболее распространённым оказался аутосомно-рецессивный тип, хотя также встречались случаи аутосомно-доминантного наследования; сцепленное с X-хромосомой наследование и передача через митохондриальную ДНК крайне редки.

Тем не менее, мутация 35delG была выявлена у 67% из 50 пациентов с кохлеарной имплантацией и глубокой несиндромной сенсоневральной тугоухостью. У 17% детей с кохлеарной имплантацией и глубокой несиндромной сенсоневральной тугоухостью была обнаружена мутация c313\_326del14, у 8% участников выявлена мутация c419T>G и ещё у 8% - мутация ivs1nt+1G>A из общего числа пациентов, включённых в молекулярно-генетическое исследование.

Таблица 3.

Распределение результатов молекулярно-генетического тестирования у детей с несиндромальной нейросенсорной тугоухостью

| Ген               | Частота выявления (%) | Комментарии                                                  |
|-------------------|-----------------------|--------------------------------------------------------------|
| GJB2(Connexin 26) | 48                    | Наиболее частая мутация 35delG, составляет 50% всех случаев. |
| GJB6              | 10                    | Роль в нарушениях слуха подтверждена.                        |
| SLC26A4           | 5                     | Ассоциирована с синдромом Пендреда.                          |
| MT-RNR1           | 3                     | Связана с чувствительностью к ототоксичным препаратам.       |
| Редкие мутации    | 7                     | Требуют дальнейшего исследования.                            |

Благодаря скринингу слуха новорождённых с использованием тестирования отоакустической эмиссии (ОАЕ) у детей из исследуемой группы, которые прошли скрининг, средний возраст постановки диагноза

сенсоневральной тугоухости составил 4,33 месяца (стандартное отклонение = 1,810). Это существенно меньше по сравнению со средним возрастом 45,68 месяцев (стандартное отклонение = 10,074) у детей из группы, где использовались традиционные методы диагностики.

Результаты исследования выявили статистически значимую разницу ( $P < 0,001$ ) между детьми с ранним диагнозом и протезированием, прошедшими рефлекторную аудиометрию в свободном звуковом поле, и детьми, у которых диагноз был подтверждён гораздо позже.

При отсутствии ранних, регулярных и качественных звуковых стимулов корковые слуховые зоны могут быть заняты нейронами из других проводящих путей. Это структурное изменение может стать необратимым, если не принять превентивные меры на раннем этапе.

## ВЫВОДЫ

1. Наиболее распространённой мутацией среди детей с несиндромальной нейросенсорной тугоухостью является 35delG, встречающаяся в двух аллелях у 18% пациентов и в одном аллеле у 14%. Другие мутации, такие как c313\_326del14 (17%), ivs1nt+1G>A (8%) и c419T>G (8%), также имеют значительное значение, но встречаются реже.

2. Генетический скрининг позволяет выявить причины НСТ и уточнить генетическую предрасположенность, что важно для ранней диагностики и консультирования семей с риском повторных мутаций.

3. Анализ анамнестических данных, факторов риска и генетических особенностей выявил основные факторы, связанные с повышенной частотой нарушений слуха у детей: длительный безводный период более 6 часов ( $P < 0,05$ ), асфиксия ( $P < 0,05$ ), преждевременные роды ( $P < 0,05$ ), цитомегаловирус ( $P < 0,05$ ). Кроме того, использование ототоксичных антибиотиков ( $P < 0,05$ ) и интоксикации ( $P < 0,05$ ) также существенно влияют на риск потери слуха. Эти данные могут использоваться для профилактики и раннего выявления нарушений слуха у детей.

4. Регистрация отоакустических эмиссий (ОАЭ) является объективным, неинвазивным методом, простым в выполнении, с высокой чувствительностью и специфичностью, который может использоваться в качестве универсального скрининга слуха у новорожденных. Сравнительное исследование показало, что средний возраст постановки диагноза сенсоневральной тугоухости составлял 4,33 месяца (стандартное отклонение = 1,810) по сравнению с 45,68 месяца (стандартное отклонение = 10,074) у детей, которые не прошли скрининг слуха новорожденных.

5. Окончательный диагноз глухоты у младенцев и маленьких детей может быть установлен только после комплексной оценки слуха, которая включает использование объективных электрофизиологических методов: ОАЭ ( $\chi^2 = 0.337$ ;  $g1 = 1$ ;  $P = 0.562$ ), КСВП ( $\chi^2 = 27.306$ ;  $g1 = 7$ ;  $P < 0.001$ ), а также данные игровой и поведенческой аудиометрии.

6. Раннее слухопротезирование демонстрирует положительную динамику в развитии слуховой функции у детей с умеренной и умеренно-тяжелой степенью нарушения слуха ( $P < 0.001$ ).

7. Разработанный на основе настоящего исследования алгоритм, требующий комплексной медицинской помощи, позволяет установить ранний и точный диагноз нарушения слуха у детей, а также определить индивидуальный подход для последующего протезирования и психолого-педагогической реабилитации.

## **ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ**

Исходя из вышеперечисленных результатов исследования, мы предлагаем провести данный диагностический алгоритм для детей с ранним началом нарушений слуха с целью точного определения этиологии и выбора оптимальной стратегии лечения и реабилитации (таблица 4.).

**Рекомендация по проведению диагностического алгоритма для детей с ранним нарушением слуха:**

1. Начальный клинический осмотр:
  - Проведите тщательное клиническое обследование ребенка, обращая внимание на признаки задержки развития, дисморфию или подозрение на хромосомные аномалии.
  - Если такие признаки присутствуют, продолжите с генетическим анализом кариотипа с использованием метода G-бендинга.
2. Генетическое исследование кариотипа:
  - Если кариотип показывает аномалии, выполните анализ числа копий генов с использованием метода СМА (Comparative Genomic Hybridization).
  - При нормальном результате проведите дополнительное клиническое обследование для оценки дисморфических признаков и задержек роста.
3. Молекулярный анализ (APEX):
  - Проведите анализ генов GJB2, GJB6, GJB3, SLC26A4, SLC26A5, а также митохондриальных генов 12S рРНК и тРНК Сер (UCN).
  - В зависимости от результатов анализа:
    - Если обнаружены две мутации (аутосомные или митохондриальные): проведите секвенирование генов GJB2 или SLC26A4 для подтверждения второй мутации.
    - Если обнаружена одна мутация: выполните анализ на цитомегаловирусную (CMV) инфекцию.
    - Если результат нормальный: продолжайте клиническое обследование.
4. Секвенирование генов GJB2 или SLC26A4:

- Если выявлена вторая мутация, классифицируйте нарушение слуха как генетически обусловленное и уточните клиническую картину.
  - Если вторая мутация не выявлена, проведите дополнительные клинические исследования для выявления других возможных причин.
5. Анализ на CMV инфекцию:
- При положительном результате свяжите нарушение слуха с воздействием цитомегаловирусной инфекции.
  - При отрицательном результате продолжите обследование на предмет других факторов.
6. Заключение при неизвестной этиологии:
- Если на всех этапах причина нарушения слуха не выявлена, классифицируйте случай как имеющий неизвестную этиологию. Рекомендуются периодический пересмотр диагноза и применение новых диагностических подходов по мере их развития.

Этот алгоритм направлен на обеспечение индивидуального подхода к каждому ребенку, максимальное использование доступных методов диагностики и повышение качества жизни детей с ранним нарушением слуха и их семей.

Таблица 4.

Диагностический алгоритм для детей с ранним нарушением слуха.

| ЭТАП ДИАГНОСТИКИ                       | ДЕЙСТВИЯ                                                                                      | РЕЗУЛЬТАТ                                                                                         |
|----------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>Клиническое обследование</b>        | Тщательное клиническое обследование                                                           | Если есть задержка развития или подозрение на хромосомную аномалию → переходим к следующему этапу |
| <b>Анализ хромосом (G-бендинг)</b>     | Проводится у детей с задержкой развития или подозрением на хромосомную аномалию               | Аномальный кариотип → анализ на аномалии числа копий (СМА)                                        |
|                                        |                                                                                               | Нормальный кариотип → клиническое обследование (дисморфия, задержка развития и/или роста)         |
| <b>Молекулярный анализ (APEX)</b>      | Анализ генов (GJB2, GJB6, GJB3, SLC26A4, SLC26A5, митохондриальные 12S рРНК и тРНК Сер (UCN)) | Обнаружены 2 мутации (аутосомные или митохондриальные) → секвенирование GJB2 или SLC26A4          |
|                                        |                                                                                               | Обнаружена 1 мутация → анализ на CMV инфекцию                                                     |
|                                        |                                                                                               | Нормальный результат → дальнейшее клиническое обследование                                        |
| <b>Секвенирование GJB2 или SLC26A4</b> | Проводится при обнаружении 2 мутаций                                                          | Вторая мутация найдена → уточняется клиническая картина                                           |
|                                        |                                                                                               | Вторая мутация не найдена → дополнительное клиническое обследование                               |
| <b>Анализ на CMV инфекцию</b>          | Проводится при выявлении 1 мутации                                                            | Положительный результат → подтверждение связи с CMV                                               |
|                                        |                                                                                               | Отрицательный результат → дополнительные клинические исследования                                 |
| <b>Неизвестная причина HL</b>          | Если все предыдущие анализы не дали результатов                                               | Этиология HL остается неизвестной                                                                 |

## **МЕДИЦИНСКАЯ ЭФФЕКТИВНОСТЬ**

Оценка медицинской эффективности мероприятий включает анализ результатов диагностики, реабилитации и профилактики у детей с несиндромальными генетическими нарушениями слуха. Основной целью является улучшение качества жизни детей за счёт раннего выявления патологии и своевременной медицинской помощи.

**Раннее выявление:** Внедрение современных методов аудиологической диагностики и генетического тестирования позволило значительно снизить возраст выявления нарушений слуха.

**Эффективная реабилитация:** Слухопротезирование и кохлеарная имплантация в сочетании с логопедической работой показали высокую эффективность в восстановлении речевых навыков.

**Профилактика наследственных форм:** Генетическое консультирование стало важным инструментом в предотвращении рождения детей с тяжёлыми нарушениями слуха.

**Социальная адаптация:** Комплексный подход обеспечил значительное улучшение качества жизни детей и их семей.

## **СОЦИАЛЬНАЯ ЭФФЕКТИВНОСТЬ**

Оценка социальной эффективности направлена на анализ влияния алгоритма диагностики и реабилитации на качество жизни детей с нарушениями слуха и их семей, а также на их адаптацию в обществе. Программа доказала свою значимость в нескольких аспектах. 75% детей с восстановленной слуховой функцией смогли успешно интегрироваться в массовые образовательные учреждения, что обеспечило доступ к полноценному обучению. Применение современных технологий (например, слуховых аппаратов и кохлеарных имплантов) снизило барьеры в обучении и общении.

Благодаря реабилитационным мероприятиям, включая логопедическую поддержку, 90% детей начали активно использовать речь для общения, что снизило уровень изоляции. После реабилитации 85% детей демонстрировали улучшение речевых и коммуникативных навыков.

Кроме того, у детей появилась возможность самостоятельно участвовать в социальной и образовательной жизни, что способствовало формированию уверенности в себе. Успешная реабилитация детей способствовала их включению в общественные процессы, что изменило отношение общества к людям с нарушениями слуха.

## **ЭКОНОМИЧЕСКАЯ ЭФФЕКТИВНОСТЬ**

Оценка экономической эффективности направлена на анализ затрат и результатов реализации алгоритма диагностики и реабилитации, а также на сравнение вложений с достигнутыми медицинскими, социальными и экономическими эффектами.

Экономическая эффективность алгоритма рассчитывается на основе сравнения полученных выгод (снижение затрат на лечение, реабилитацию, социальную помощь и повышение продуктивности детей) и затрат на реализацию диагностики и реабилитации.

Общая формула:

$$E = \frac{B_{\text{прямые}} + B_{\text{косвенные}}}{C_{\text{диагностика}} + C_{\text{реабилитация}}}$$

Где:

$E$  – экономическая эффективность.

$B_{\text{прямые}}$  – прямые выгоды (снижение затрат на инвалидность, специализированное обучение, медицинское обслуживание).

$B_{\text{косвенные}}$  – косвенные выгоды (увеличение продуктивности детей, снижение социальной нагрузки).

$C_{\text{диагностика}}$  – затраты на диагностику (аудиологическое и генетическое тестирование).

$C_{\text{реабилитация}}$  – затраты на реабилитацию (слухопротезирование, кохлеарная имплантация, логопедическая помощь).

Расширенная формула:

$$E = \frac{(B_{\text{инвалидность}} + B_{\text{образование}}) + (B_{\text{продуктивность}} + B_{\text{социальная поддержка}})}{(C_{\text{скрининг}} + C_{\text{генетическое тестирование}}) + (C_{\text{слуховые аппараты}} + C_{\text{реабилитационные услуги}})}$$

Где:

$B_{\text{инвалидность}}$  – экономия за счёт снижения инвалидности.

$B_{\text{образование}}$  – сокращение затрат на специализированное обучение.

$B_{\text{продуктивность}}$  – увеличение экономической активности детей в будущем.

$B_{\text{социальная поддержка}}$  – снижение затрат на пособия и поддержку семьи.

$C_{\text{скрининг}}$  – расходы на программы неонатального скрининга.

$C_{\text{генетическое тестирование}}$  – затраты на анализы генетических мутаций.

$C_{\text{слуховые аппараты}}$  – стоимость слуховых аппаратов или кохлеарных имплантов.

$C_{\text{реабилитационные услуги}}$  – расходы на логопедов, психологов и другие услуги.

Экономическая эффективность подтверждает, что алгоритм диагностики и реабилитации детей с несиндромальной тугоухостью не только улучшает качество жизни пациентов, но и снижает финансовую нагрузку на государственную систему здравоохранения, делая программу жизненно важной для общества.

## **ЗАКЛЮЧЕНИЕ**

Алгоритм диагностики и реабилитации несиндромальных генетических нарушений слуха у детей доказал свою значимость как эффективный инструмент для раннего выявления, лечения и профилактики нарушений слуха. Реализация алгоритма базируется на современных методах диагностики, комплексном подходе к реабилитации и интеграции междисциплинарной команды специалистов, что позволяет достигать высоких медицинских, социальных и экономических результатов.

1. Применение современных методов аудиологического обследования (ОАЭ, ABR) и генетического тестирования позволило диагностировать нарушения слуха у 72% детей в возрасте до 3 лет, что способствует своевременному началу лечения и реабилитации.

2. Генетические исследования подтвердили наследственную природу патологии у 48% детей, причём основная часть случаев связана с мутациями в гене GJB2. Это подчёркивает необходимость включения молекулярно-генетического анализа в алгоритм диагностики.

3. Внедрение алгоритма диагностики и реабилитации несиндромальных генетических нарушений слуха у детей доказало свою значимость как в повышении качества жизни детей, так и в снижении социальной и экономической нагрузки.

## **ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ**

Алгоритм диагностики и реабилитации несиндромальных генетических нарушений слуха у детей не только улучшает медицинские и социальные показатели, но и даёт возможность детям с потерей слуха полноценно развиваться, учиться и в будущем быть активными участниками общества. Этот комплексный подход открывает новые перспективы в решении проблемы нарушений слуха и снижении её негативного влияния на качество жизни детей и их семей.

1. Алгоритм диагностики и реабилитации должен стать основой для скрининговых программ и стандартов медицинской помощи в сфере оториноларингологии и генетики.

2. Обеспечить равный доступ к диагностическим и реабилитационным мероприятиям для всех детей, независимо от места проживания и уровня дохода семьи.

3. Разработать программы по предотвращению наследственных форм нарушений слуха, включая информирование семей с высоким риском.

4. Ввести системы контроля и оценки эффективности диагностики и реабилитации для постоянного улучшения качества оказываемой помощи.

## СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

1. Амонов А. Ш. Комплексный подход к хирургическому лечению сенсоневральной тугоухости у детей. Автореферат диссертации доктора философии (PhD) по медицинским наукам, Ташкент, 2018. - С.39
2. Асмолова Г. А. и др. Ранняя диагностика нарушений развития речи. Особенности речевого развития у детей с последствиями перинатальной патологии нервной системы //М.: Союз педиатров России, Российская ассоциация специалистов перинатальной медицины. – 2014. - С.61-77.
3. Гарбарук Е.С. Аудиологический скрининг глубоконедоношенных детей методом задержанной вызванной отоакустической эмиссии / Е.С. Гарбарук // Российская оториноларингология. - 2005. - N1. - С. 47-50.
4. Глухота и потеря слуха. Основные факты ВОЗ. <https://www.who.int/ru/news-room/fact-sheets/detail/deafness-and-hearing-loss>
5. Дульнев В. В., Слюсарь Т. А. Характеристика коротколатентных слуховых вызванных потенциалов у детей с церебральным параличом //Нервно-мышечные болезни. – 2019. – Т. 9. – №. 1.
6. Загорянская М.Е., Румянцева М.Г. Эпидемиология нарушений слуха у детей. В кн.: Детская оториноларингология. Руководство для врачей. Под ред. М.Р. Богомильского, В.Р. Чистяковой. М.: ОАО «Издательство «Медицина», 2005; С.656–657.
7. Клиточенко Г. В., Малюжинская Н. В. Этиология, патогенез и диагностика перинатального поражения нервной системы у детей //Лекарственный вестник. – 2019. – Т. 13. – №. 1. – С. 38-41.
8. Таварткиладзе, Г.А. Руководство по клинической аудиологии / Г.А. Таварткиладзе. – М.: Медицина, 2013. –С.176-180.
9. Хайдарова Г.С. Разработка дифференциально-диагностических критериев и способов реабилитации детей с сенсоневральной тугоухостью Автореф. дис...д.м.н. Ташкент., 2017; С. 34.
10. Хушвакова Н.Ж. Клинические и молекулярно-генетические особенности несиндромальной нейросенсорной тугоухости у детей ДИСС
11. Birkenhäger R. et al. Non-syndromic hereditary hearing impairment //Laryngo-rhino- Joint otologie. – 2007. – Т. 86. – №. 4. – P. 299-309; quiz 310-3.
12. Committee on Infant Hearing, American Academy of Audiology, American Academy of Pediatrics, American Speech-Language-Hearing Association, Directors of Speech, Hearing Programs in State Health. Year 2000 position statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. Joint Committee on Infant Hearing, American Academy of Audiology, American Academy of Pediatrics, American Speech-Language-Hearing Association, and Directors of Speech and Hearing Programs in State Health and Welfare Agencies. Pediatrics. 2000;106(4)-P.798–817

13. Del Castillo I. et al. Genetic etiology of non-syndromic hearing loss in Europe //Human Genetics. – 2022. – T. 141. – №. 3. – C. 683-696.
14. Li M. M. et al. Clinical evaluation and etiologic diagnosis of hearing loss: A clinical practice resource of the American College of Medical Genetics and Genomics (ACMG) //Genetics in Medicine. – 2022. – T. 24. – №. 7. – C. 1392-1406.
15. Olusanya B. O., Somefun A. O., Swanepoel D. W. The need for standardization of methods for worldwide infant hearing screening: a systematic review //The Laryngoscope. – 2008. – T. 118. – №. 10. – P. 1830-1836.
16. Parker M. J. et al. Population-Based Genetic Study of Childhood Hearing Impairment in the Trent Region of the United Kingdom: Estudio Genetico Sobre Sordera Infantil en una Poblacion de la Region de Trent en el Reino Unido //Audiology. – 2000. – T. 39. – №. 4. – P. 226-231.
17. Petersen M. B., Willems P. J. Non-syndromic, autosomal-recessive deafness //Clinical genetics. – 2006. – T. 69. – №. 5. – P. 371-392.
18. Pourarian S, Khademi B, Pishva N, Jamali A. Prevalence of hearing loss in newborns admitted to neonatal intensive care unit. Iran J. Otorhinolaryngol. 2012;24(68):129–34.
19. Romand R, ed. Development of Auditory and Vestibular Systems 2. Amsterdam, New York: Elsevier; 1992
20. Shahnaz N., Miranda T., Polka L. Multifrequency tympanometry in neonatal intensive care unit and well babies //Journal of the American Academy of Audiology. – 2008. – T. 19. – №. 5. – P. 392-418.).
21. Seligman K. L. et al. Genetic causes of hearing loss in a large cohort of cochlear implant recipients //Otolaryngology–Head and Neck Surgery. – 2022. – T. 166. – №. 4. – C. 734-737.
22. Shapiro S. M., Conlee J. W. Brainstem auditory evoked potentials correlate with morphological changes in Gunn rat pups //Hearing research. – 1991. – T. 57. – №. 1. – P. 16-22.
23. Shearer A. E. et al. Genetic hearing loss overview /GeneReviews®[Internet]. – 2023.
24. Suppiej A. et al. Reliability of hearing screening in high-risk neonates: comparative study of otoacoustic emission, automated and conventional auditory brainstem response //Clinical Neurophysiology. – 2007. – T. 118. – №. 4. – P. 869-876.
25. Roesch S. et al. Genetic determinants of non-syndromic enlarged vestibular aqueduct: a review //Audiology Research. – 2021. – T. 11. – №. 3. – C. 423-442.
26. Watkin P., Baldwin M. The longitudinal follow up of a universal neonatal hearing screen: the implications for confirming deafness in childhood //International journal of audiology. – 2012. – T. 51. – №. 7. – P. 519-528.
27. World Health Organization et al. Childhood hearing loss: strategies for prevention and care. – 2016.

## **Анкета для сбора семейного анамнеза нарушений слуха**

### **I. Общая информация**

1. **ФИО ребёнка:**
2. **Дата рождения:**
3. **Пол:**
4. **Контактные данные родителей (телефон, email):**

### **II. Семейный анамнез**

1. **Есть ли случаи нарушения слуха в семье?**
  - Да / Нет (если да, указать степень родства и возраст начала потери слуха)
2. **Каков характер потери слуха у родственников?**
  - Врожденная / Приобретённая / Неизвестно
3. **Тип нарушения слуха у родственников (если известно):**
  - Лёгкая
  - Умеренная
  - Тяжёлая
  - Глубокая
  - Полная глухота
4. **Были ли случаи глухонемоты в семье?**
  - Да / Нет (если да, указать степень родства)
5. **Известно ли что-либо о типе наследования?**
  - Аутосомно-доминантное
  - Аутосомно-рецессивное
  - Митохондриальное
  - Неизвестно

### **III. Медицинская история ребёнка**

1. **Были ли у ребёнка инфекционные заболевания в неонатальном периоде?**
  - Краснуха
  - Цитомегаловирус
  - Токсоплазмоз
  - Другие: \_\_\_\_\_
2. **Использовались ли ототоксичные препараты?**
  - Да (указать название препарата)
  - Нет
3. **Были ли случаи травм головы или ушной области?**
  - Да / Нет
4. **Наблюдались ли проблемы с речью у ребёнка?**

- Задержка речевого развития
- Нарушение звукопроизношения
- Полное отсутствие речи

#### **IV. Родственные браки**

##### **1. Есть ли в семье родственные браки (инбридинг)?**

- Да / Нет (если да, указать степень родства)

#### **V. Генетическое тестирование**

##### **1. Проводилось ли генетическое тестирование у ребёнка?**

- Да / Нет (если да, указать выявленные мутации)

##### **2. Проходили ли родственники генетическое тестирование?**

- Да / Нет (если да, указать выявленные мутации)

#### **VI. Примечания**

##### **1. Дополнительная информация, которая может быть важна для диагностики:**

##### **2. Подпись родителя/опекуна:**

Приложение 2

### **Этапы проведения генеалогического анализа**

#### **1. Сбор данных:**

- ФИО всех членов семьи до третьего поколения.
- Даты рождения и смерти родственников.
- Наличие заболеваний слуха или других наследственных патологий.
- Возраст начала потери слуха.
- Обстоятельства, связанные с потерей слуха (травмы, инфекции, приём ототоксичных препаратов).

#### **2. Тип наследования:** Определение вероятного типа наследования на основании семейного анамнеза:

- **Аутосомно-доминантное:** Патология передаётся в каждом поколении, вероятность передачи от больного родителя составляет 50%.
- **Аутосомно-рецессивное:** Патология проявляется только при наличии мутации у обоих родителей, чаще встречается при инбридинге.
- **Митохондриальное:** передаётся только по материнской линии.
- **Сцепленное с X-хромосомой:** чаще затрагивает мальчиков, матери являются носителями.

### 3. Составление родословной:

- Использование стандартных символов:
  - Круги для женщин, квадраты для мужчин.
  - Закрашенные символы для людей с подтверждённой патологией.
  - Полузакрашенные символы для носителей мутации.
- Линии соединяют супругов, горизонтальные линии — потомков.

### 4. Анализ результатов:

- Определение частоты заболеваний в семье.
- Выявление случаев инбридинга.
- Построение гипотезы о вероятных мутациях.

## Приложение 3

### Вопросник для сбора медицинского анамнеза

#### I. Общая информация о ребёнке

1. ФИО ребёнка: \_\_\_\_\_
2. Дата рождения: \_\_\_\_\_
3. Пол: ☐ Мальчик ☐ Девочка
4. Контактные данные родителей/опекунов: \_\_\_\_\_

#### II. Осложнения при рождении

1. Были ли осложнения в период беременности или родов? ☐ Да ☐ Нет  
Если да, укажите:
  - Асфиксия: ☐ Да ☐ Нет
  - Преждевременные роды: ☐ Да ☐ Нет (Срок гестации: \_\_\_\_\_ недель)
  - Неонатальная желтуха: ☐ Да ☐ Нет
  - Другие (указать): \_\_\_\_\_

#### III. Инфекционные заболевания

1. Были ли у матери инфекционные заболевания во время беременности?  
☐ Да ☐ Нет  
Если да, укажите:
  - Краснуха: ☐ Да ☐ Нет
  - Цитомегаловирус (ЦМВИ): ☐ Да ☐ Нет
  - Токсоплазмоз: ☐ Да ☐ Нет
  - Другие (указать): \_\_\_\_\_
2. Переносил ли ребёнок инфекции, влияющие на слух? ☐ Да ☐ Нет  
Если да, укажите:
  - Менингит: ☐ Да ☐ Нет

- Другие (указать): \_\_\_\_\_

#### **IV. Лекарственные препараты**

1. Принимал ли ребёнок ототоксичные препараты? ☐ Да ☐ Нет

Если да, укажите:

- Аминогликозиды (например, гентамицин): ☐ Да ☐ Нет
- Другие (указать): \_\_\_\_\_

---

#### **V. Травмы и акустические воздействия**

1. Были ли травмы головы или уха? ☐ Да ☐ Нет

Если да, укажите обстоятельства: \_\_\_\_\_

2. Подвергался ли ребёнок сильным акустическим воздействиям (шум, взрыв)? ☐ Да ☐ Нет

#### **VI. Развитие речи**

1. Начал ли ребёнок говорить в срок? ☐ Да ☐ Нет

- Первые слова после 18 месяцев: ☐ Да ☐ Нет

- Замечались ли трудности с произношением звуков? ☐ Да ☐ Нет

2. Были ли логопедические консультации? ☐ Да ☐ Нет

#### **VII. Другие медицинские проблемы**

1. Есть ли у ребёнка другие заболевания или нарушения? ☐ Да ☐ Нет

Если да, укажите: \_\_\_\_\_

2. Были ли случаи хирургического вмешательства? ☐ Да ☐ Нет

Если да, укажите: \_\_\_\_\_

#### **VIII. Примечания**

Дополнительная информация, которую вы считаете важной:

\_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_

Подпись родителя/опекуна: \_\_\_\_\_

Дата: \_\_\_\_\_