

А.В. Пашков¹, Л.С. Намазова-Баранова^{1, 2, 3}, Е.А. Вишнёва^{1, 2}, И.В. Наумова¹, И.В. Зеленкова^{1, 2}¹ Научно-исследовательский институт педиатрии и охраны здоровья детей ЦКБ РАН, Москва, Российская Федерация² Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова, Москва, Российская Федерация³ Белгородский государственный национальный исследовательский университет, Белгород, Российская Федерация

Влияние тугоухости на образовательный процесс у детей и подростков

Контактная информация:

Пашков Александр Владимирович, доктор медицинских наук, руководитель отдела сурдологии НИИ педиатрии и охраны здоровья детей ЦКБ РАН

Адрес: 119333, Москва, ул. Фотиевой, д. 10, стр. 1, e-mail: avpashkov@yandex.ru

Статья поступила: 18.06.2020, принята к печати: 20.08.2020

По данным экспертов Всемирной организации здравоохранения, в мире зарегистрировано около 466 млн людей (6,1% населения) с нарушениями слуха. В Российской Федерации их количество превышает 13 млн, из которых более 1 млн — дети. Результаты программы универсального аудиологического скрининга новорожденных показывают, что на 1000 новорожденных 1 ребенок рождается глухим, а в течение первых лет жизни слух теряют еще 2–3 ребенка. По прогнозу Всемирной организации здравоохранения, к 2050 г. число лиц с нарушениями слуха достигнет 900 млн человек. Профилактика и ранняя диагностика тугоухости и реабилитация детей с такими нарушениями необходимы для предотвращения проблем социальной интеграции. В обзоре представлен анализ развития когнитивных способностей у детей и подростков с различными видами и степенью тугоухости с учетом различных подходов к их ведению и реабилитации.

Ключевые слова: слух, дети, подростки, тугоухость, глухота, диагностика, скрининг, слуховые аппараты, кохлеарная имплантация

Для цитирования: Пашков А.В., Намазова-Баранова Л.С., Вишнёва Е.А., Наумова И.В., Зеленкова И.В. Влияние тугоухости на образовательный процесс у детей и подростков. *Вопросы современной педиатрии*. 2020; 19 (4): 272–278. doi: 10.15690/vsp.v19i4.2134

ВВЕДЕНИЕ

Сенсорные системы организма человека позволяют осуществлять взаимодействие с окружающей средой. Восприятие сенсорной информации зависит от целостности специализированных рецепторных клеток, которые кодируют физические стимулы и преобразовывают их в электрические импульсы для обработки информации мозгом. Нарушение этого механизма оказывает негативное влияние на качество жизни как самостоятельное

нарушение или в комплексе с другой сочетанной патологией, что усугубляет состояние пациентов с инвалидностью. Распространенность сенсорных нарушений увеличивается экспоненциально с возрастом [1]. По оценкам экспертов Всемирной организации здравоохранения, в мире зарегистрировано 466 млн человек с различными нарушениями слуха, это пятая по частоте причина инвалидности [1].

Достижения в области биомедицинских технологий привели к разработке устройств эффективного протези-

Aleksandr V. Pashkov¹, Leyla S. Namazova-Baranova^{1, 2, 3}, Elena A. Vishneva^{1, 2}, Irina V. Naumova¹, Irina V. Zelenkova^{1, 2}¹ Research Institute of Pediatrics and Children's Health in «Central Clinical Hospital of the Russian Academy of Sciences», Moscow, Russian Federation² Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russian Federation³ Belgorod State National Research University, Belgorod, Russian Federation

Hearing Loss Effect on the Educational Process in Children and Adolescents

There are about 466 million people (6.1% of global population) with hearing impairment registered in the world according to the data from WHO experts. Their number exceeds 13 million in Russian Federation, and more than 1 million are children. The results of the universal audiological screening program for newborns has shown that 1 child per 1000 newborns is born deaf, another 2–3 children grow deaf during the first years of life. The number of people with hearing impairment will reach 900 million people by 2050 according to the WHO forecasts. Prevention and early diagnosis of hearing loss and rehabilitation of children with such disorders are necessary for avoiding problems with social integration. This review presents the analysis of cognitive abilities development in children and adolescents with different types and degrees of hearing loss with regard to different approaches in their management and rehabilitation.

Key words: hearing, children, adolescents, hearing loss, deafness, diagnosis, screening, hearing aid, cochlear implantation

For citation: Pashkov Aleksandr V., Namazova-Baranova Leyla S., Vishneva Elena A., Naumova Irina V., Zelenkova Irina V. Hearing Loss Effect on the Educational Process in Children and Adolescents. *Voprosy sovremennoi pediatrii — Current Pediatrics*. 2020; 19 (4): 272–278. doi: 10.15690/vsp.v19i4.2134

рования, которые частично восстанавливают сенсорную (например, слуховую) функцию, даже когда сенсорные клетки полностью утрачивают свои способности. Кохлеарные имплантаты, используемые для лечения тяжелой и глубокой сенсоневральной тугоухости более чем у 350 тыс человек по всему миру, стали самым эффективным, исходя из результатов реабилитации, нейропротезным устройством [2]. Активно проводят разработку ретинальных (сетчатки глаза) и вестибулярных имплантатов [3, 4], хотя их клиническая эффективность еще не оптимальна.

Сенсорные нарушения могут быть не только частью сочетанной психоневрологической патологии, но также приводить к нейрокогнитивным нарушениям самостоятельно. Благодаря эффективности слухопротезирования слуховая система стала наиболее изученной моделью для исследования сенсорных потерь. Восстановление компонентов сенсорного опыта при помощи нейропротезных устройств не компенсирует полностью нормальную сенсорную функцию, но позволяет развивать периферические когнитивные навыки, зависящие от этого опыта. Так, например, большинство глухих детей, которые получают кохлеарный имплантат в раннем возрасте (до 2–3 лет), максимально развивают навыки разговорной речи [5]. Реже рассматривают когнитивные эффекты слухопротезирования или кохлеарной имплантации (КИ), которые не связаны непосредственно с потерей чувствительности, например их воздействие на рабочую память и внимание [6]. Мозг является динамической самоорганизующейся системой, которая развивается на основе взаимодействия между нейронной активностью и стимуляцией со стороны окружающей среды [6].

Слуховой опыт развивает временные паттерны мозга [7], которые могут быть важны для становления способностей последовательной обработки, таких как обнаружение образов, последовательная память и устойчивое внимание в целом [8, 9]. В результате ограничение слухового опыта во время развития может повлиять на нейрокогнитивные функции далеко за пределами разговорной речи [6]. И наоборот, восстановление сенсорной функции с помощью нейропротезных устройств, таких как кохлеарные имплантаты (слуховые аппараты), может обратить вспять или реорганизовать некоторые неврологические и нейрокогнитивные эффекты сенсорной потери [10].

РАЗВИТИЕ МОЗГА И ТУГОУХОСТЬ

Тугоухость (в случае ее наступления по любым причинам) и восстановление слуховой функции у детей реализуются в условиях динамично развивающегося мозга. Развитие мозга проходит ряд последовательных процессов, от транскрипции гена до нейрогенеза (с последующей гибелью нейронов): миграцию нейронов, развитие межнейронных связей (и их разрушение), а также формирование центральных путей с целью в конечном итоге формирования функциональных взаимосвязей. Мозг ребенка быстро адаптируется к окружающим изменениям и, следовательно, очень чувствителен к потере сенсорной информации [10–12].

Развитие афферентного слухового пути начинается до завершения формирования улитки и продолжается после этого [13]. Утрата функции волосковых клеток до начала развития слухового анализатора может привести к последующей гибели нейронов ствола мозга [14, 15]. Таким образом, внутриутробный срок нарушения

функции улитки может серьезно повлиять на функциональную целостность слуховых путей и, как следствие, на структуры головного мозга.

Формирование корковых связей (синапсов) у человека происходит в период, начинающийся незадолго до рождения и продолжающийся вплоть до подросткового периода. Созревание миелиновых оболочек протекает и во взрослом возрасте [16]. Максимальная скорость — пик создания синаптических связей, определяющий потенциал коры головного мозга, — наблюдается в период между первым и четвертым годом жизни [17] и служит, вероятно, для создания потенциала развития новых навыков, например языковых [18, 19]. Таким образом, врожденная генетическая программа включает периоды восприимчивости к окружающим изменениям (чувствительные периоды) и периоды с повышенной пластичностью нейрональных связей в молодом возрасте [16, 19, 20]. Слуховая депривация в раннем возрасте препятствует функциональному созреванию, задерживает корковый синаптогенез и усиливает последующую синаптическую элиминацию [10, 21], что в конечном итоге затрагивает центральные слуховые функции. В связи с этим ранние реабилитационные мероприятия при врожденной тугоухости (например, КИ), проведенные в течение чувствительного периода, позволяют использовать ювенильную пластичность, вызывать созревание и компенсировать дефицит слуховой функции [22, 23].

Остаточная функциональная способность слуховой системы определяется возрастом возникновения глухоты, который ограничивает дальнейшее созревание, а также степень дегенеративных изменений нейронов слухового анализатора, произошедших после возникновения глухоты [22]. Вмешательство (слухопротезирование, КИ) в чувствительный период предотвращает дальнейшие дегенеративные изменения, вызывает функциональное созревание мозга и приводит к улучшению результатов слухоречевой реабилитации [24, 25] по сравнению с «поздним» вмешательством. Последнее ассоциировано с недостаточной адаптацией и, таким образом, достаточно слабым результатом вне зависимости от того, было ли возникновение глухоты пренатальным или врожденным. Позднее вмешательство дает значимые результаты только в том случае, если слуховая система сравнительно зрелая за счет предшествующего слухового опыта, или у пациентов с приобретенной глухотой. Понимание этой закономерности обосновывает необходимость ранней диагностики, слухопротезирования и проведения КИ (при наличии показаний), а также внедрение программы универсального аудиологического скрининга новорожденных [26–38].

Вышеуказанные подходы наиболее критичны в отношении детей младшего возраста с врожденными или приобретенными в прелингвальном периоде тяжелыми нарушениями слуха. Незученной остается группа детей и подростков — учащихся общеобразовательных учреждений с незначительным снижением слуха, которые, возможно, не информированы о состоянии своего слуха и не получили технические средства реабилитации (слуховые аппараты). Такие пациенты тем не менее могут испытывать ограничения, влияющие на успеваемость, качество жизни или психическое здоровье [29–31]. В исследованиях продемонстрировали относительно низкое качество жизни и большее количество проблем с психическим здоровьем у детей и подростков с незначительным снижением слуха, чем у их сверстников с нормальным слухом.

ЛИТЕРАТУРНЫЙ ПОИСК

Систематический поиск литературы по различным видам тугоухости был проведен в открытой базе данных MEDLINE (<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed>). Поисковый запрос включал следующие ключевые слова: “cognitive” AND “hearing loss” AND “adolescent”. Поиск был ограничен источниками, проиндексированными в базе данных до 21.04.2020. Изучены статьи только на английском языке.

ВЫБРАННЫЕ ИСТОЧНИКИ

Первоначальный поиск по указанным ключевым словам показал 690 резюме. Из полученного перечня были исключены источники следующих категорий: книги и документы, клинические испытания, рандомизированные контролируемые исследования. Оставшиеся источ-

ники в количестве 44 работ относились к категориям «метаанализ», «обзор», «систематический обзор». Далее были исключены главы из книг и статьи не на английском языке. Для дальнейшего анализа было отобрано 19 работ. Все выбранные статьи опубликованы в рецензируемых журналах. Алгоритм поиска данных литературы отображен на диаграмме (рис.).

Поскольку пациенты с тугоухостью высокой степени и глухотой имеют унифицированный алгоритм слухоречевой реабилитации, связанный с КИ (сравнительно реже — сверхмощные слуховые аппараты) и соответствующими подходами к технической поддержке (проверка работоспособности элементов системы, настройки процессора кохлеарного имплантата) [5, 29], исследования этой группы пациентов были выделены отдельно (табл. 1).

Рис. Процедура отбора работ по оценке когнитивных способностей у детей и подростков с тугоухостью
Fig. Selection procedure for papers on cognitive assessment in children and adolescents with hearing loss

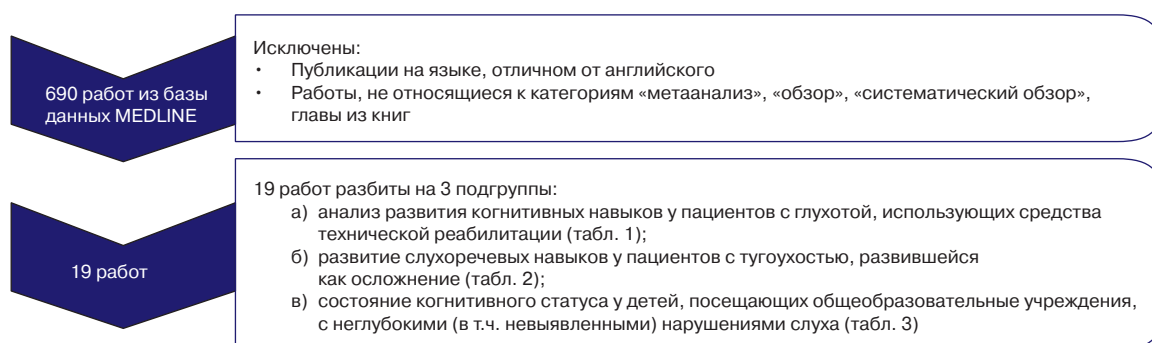


Таблица 1. Анализ развития когнитивных навыков у пациентов с глухотой, использующих средства технической реабилитации
Table 1. Analysis of cognitive skills development in patients with deafness and who is using assistive devices

Источник (год)	Категория пациентов	Результаты исследования	Рекомендации
Cawthon и соавт. (2018) [32]	Студенты с глухотой; оценка развития социальных навыков за период 1990–2015 гг.	Выявлено изменение подходов к реабилитации пациентов с глухотой в период начиная с 2000-х гг. В настоящее время наибольшее внимание уделяют социально-эмоциональному развитию глухих людей	Необходимо развивать методики образования, а также методы оценки развития слухоречевых навыков у пациентов с глухотой, обучать таким методикам в т.ч. родителей и учителей
Supalla и соавт. (2017) [33], Russell и соавт. (2017) [34]	Пациенты детского возраста с тугоухостью высокой степени и глухотой (врожденная или развившаяся в возрасте до 2 лет)	Изучены особенности развития навыков чтения и письма у пациентов с тугоухостью высокой степени и глухотой как механизма развития речи	Предложены подходы к развитию навыков чтения и письма у пациентов с глухотой
Wang и соавт. (2014) [35]	Студенты с тугоухостью высокой степени и глухотой	Показаны закономерности развития навыков чтения у пациентов с глухотой	Отмечена необходимость в специальных учебных подходах и стратегиях для развития навыков чтения у студентов с учетом продолжительности глухоты
Mauger и соавт. (2018) [36]	Учащиеся (возраст 5–18 лет) с глухотой, использующие системы КИ	Показано, что на эффективность реабилитации с КИ влияют возраст проведения имплантации, наличие сочетанной патологии, постоянство использования имплантатов и степень развития речевых навыков	Необходимы дополнительные исследования результатов развития навыков чтения и письма в отдаленном периоде после КИ для достижения показателей как у нормально слышащих сверстников
Luckner и соавт. (2008) [37]	Пациенты (возраст 3–21 год) с тугоухостью высокой степени и глухотой	Изучен уровень печатной грамотности пользователей систем КИ	Необходимо продолжить разрабатывать учебные подходы и стратегии, которые наилучшим образом развивают навыки чтения

Примечание. КИ — кохлеарная имплантация.
Note. КИ — cochlear implantation.

Таблица 2. Развитие слухоречевых навыков у пациентов с тугоухостью, развившейся как осложнение
Table 2. Development of hearing and verbal skills in patients with hearing loss developed as complication

Источник (год)	Причина тугоухости	Результаты исследования	Рекомендации
Davis и соавт. (2018) [38], Olbrich и соавт. (2018) [39], Ramakrishnan и соавт. (2009) [40], Sabatini и соавт. (2012) [41]	Менингококковая инфекция	Показано снижение слуха у 19% новорожденных, 13% детей, 12% подростков и 8% взрослых, перенесших менингококковую инфекцию. У данной категории пациентов высокий риск наступления смерти. Нарушения слуха негативно влияли на развитие слуховых и речевых навыков, ассоциированы с неврологическими и когнитивными нарушениями, снижением качества жизни	Несмотря на широкие возможности антибиотикотерапии и развитые возможности слухопротезирования, нельзя отказываться (в т.ч. с точки зрения предотвращения развития тугоухости как осложнения) от вакцинации против менингококковой инфекции
Synnes и соавт. (2018) [42], Burnett и соавт. (2018) [43]	Недоношенность	Проведена оценка развития когнитивных навыков у пациентов с нарушениями слуха в сочетании с недоношенностью	В процессе слухоречевой реабилитации необходимо учитывать гестационный возраст, который влияет на развитие в т.ч. когнитивных навыков. Дети с недоношенностью имеют сравнительно высокий риск развития нарушений слуха в сочетании с когнитивными нарушениями
Melo и соавт. (2019) [44]	Патология вестибулярного аппарата	Представлены результаты слухоречевой реабилитации у пациентов с нарушениями слуха в сочетании с патологией вестибулярного аппарата	Реабилитация вестибулярных нарушений у детей с сенсоневральной тугоухостью изучена недостаточно, исследования данной категории пациентов должны быть продолжены
van Kamp и соавт. (2013) [45]	Длительное шумовое воздействие	Установлено негативное влияние шума на качество сна, сердечно-сосудистую деятельность, физиологическое состояние (головная боль, усталость, стресс). Также при воздействии шума показано снижение когнитивных способностей и слуховой функции (за счет повышения порогов звуковосприятия на высоких частотах и развития тиннитуса)	Рекомендовано выявлять и предотвращать чрезмерные шумовые нагрузки на слуховой анализатор
van Zon и соавт. (2012) [46]	Экссудативный средний отит	Исследована эффективность антибиотикотерапии для лечения пациентов с экссудативным средним отитом	Применение антибактериальной терапии при экссудативном среднем отите не является обязательной рекомендацией
Maberly и соавт. (2003) [47]	Дефицит йода	Изучены особенности развития детей с дефицитом йода	Дефицит йода может привести к когнитивным, двигательным и слуховым нарушениям

Отдельно были выделены работы, посвященные тугоухости как сочетанной патологии, где оценивали влияние основного заболевания на состояние слуха и связанные с этим изменения когнитивного статуса. Эти работы систематизированы по виду патологии, на фоне которой сформировалась тугоухость (табл. 2).

Часть исследований была посвящена состоянию когнитивной функции у детей с незначительным, в т.ч. односторонним, снижением слуха (табл. 3). В обзоре не рассматривали результаты исследований развития когнитивных навыков у пациентов с отсутствием нарушений слуха или с нарушениями слуха, связанными с аномалиями развития костей черепа (в т.ч. височной кости). Также из обзора исключены исследования, посвященные сенсоневральной тугоухости генетической природы. Данная категория пациентов получает курс реабилитации нарушений слуха посредством слуховых аппаратов или КИ (см. табл. 1).

ОБСУЖДЕНИЕ

В представленном обзоре литературы наиболее изученным видится аспект реабилитации пациентов

с глубокими нарушениями слуха и глухотой посредством технологии КИ. Технология КИ имеет широкое распространение, что позволяет получать большой массив данных о состоянии когнитивной функции и улучшать ее развитие. Поскольку традиционные аудиологические методики оценки звуковосприятия у пациентов с КИ позволяют оценить только слуховые ощущения, развитие когнитивных изменений в представленных источниках оценивали с помощью редко применяемых методик регистрации соматосенсорных корковых потенциалов и МРТ-исследований коры головного мозга [51, 52]. В данных работах отражены также изменения у пациентов не только с глухотой, но и с незначительным снижением слуха. Показано, что даже при незначительном снижении слуха возможно нарушение когнитивных способностей ребенка, что критически важно в детском и подростковом возрасте. На примере пациентов различных возрастных групп с различной степенью тугоухости продемонстрировано [51], что изменения в структурах коры головного мозга как результат слуховой депривации возникают у всех пациентов с сенсоневральной тугоухостью вне зависимости от степени сниже-

Таблица 3. Состояние когнитивного статуса у детей, посещающих общеобразовательные учреждения, с неглубокими (в т.ч. невыявленными) нарушениями слуха

Table 3. State of cognitive status in children attending general education institution with mild (including not revealed) hearing impairments

Источник (год)	Категория пациентов	Результаты исследования	Рекомендации
Rohlf's и соавт. (2017) [48]	Дети и подростки (возраст 4–18 лет) с односторонней тугоухостью	Ранняя диагностика и коррекция односторонней тугоухости оказывают положительное влияние на вербально-когнитивное, лингвистическое, коммуникативное и социоэмоциональное развитие. У детей с односторонней потерей слуха сравнительно ниже успеваемость	Во всех случаях, когда это возможно, необходимы выявление и коррекция односторонней тугоухости (предоставление слуховых аппаратов) начиная с первого года жизни
Theunissen и соавт. (2014) [49]	Дети и подростки (6–18 лет) с сенсоневральной тугоухостью различной степени тяжести, в т.ч. использующие технические средства реабилитации	Дети и подростки с нарушениями слуха более склонны к развитию депрессии, агрессии, расстройствам поведения и психопатии по сравнению с их нормально слышащими сверстниками. Не установлено устойчивой зависимости результатов уровня дефицита внимания, гиперактивности или влияния типа слухового аппарата на психопатологию	Необходимы дополнительные исследования по изучению проявлений психопатологии у данной группы пациентов
Sharma и соавт. (2015) [50]	Дети (возраст 2–7 лет) с сенсоневральной тугоухостью, связанной с расстройством спектра аудиторных нейропатий	Развития слуховой депривации можно избежать при своевременной коррекции тугоухости	Необходимы раннее выявление и коррекция тугоухости, связанной с расстройством спектра аудиторных нейропатий

ния слуха и возраста пациентов. При этом реабилитация нарушений слуха позволяет адаптироваться к слуховой информации, что находит подтверждение в положительной динамике электрофизиологических показателей соматосенсорных корковых потенциалов т.н. слуховой коры головного мозга. У детей с пре- и перилингвальной врожденной сенсоневральной тугоухостью, а также у детей и подростков с приобретенной сенсоневральной тугоухостью вне зависимости от возраста ее возникновения создаются пластические мультифокальные изменения в головном мозге. Эти изменения затрагивают области, участвующие в слуховых, речевых и языковых сетях. Предложено использовать клиническую нейровизуализацию [52] для оценки изменений на фоне применения технологий реабилитации слуха (слуховые аппараты, КИ).

Одним из подходов к изучению данного аспекта реабилитации является разработка технологии регистрации стационарных слуховых потенциалов мозга на акустическую стимуляцию у пациентов с глухотой, использующих системы КИ [53, 54] или слуховые аппараты [55]. Применение электрофизиологических ответов слухового анализатора позволяет объективно оценить пороги звуковосприятия, что служит основой для эффективного слухоречевого развития.

Отдельная группа работ (см. табл. 2) посвящена развитию когнитивных навыков у пациентов с тугоухостью, являющейся компонентом сочетанной патологии или следствием патологического процесса. В представленных исследованиях показано, что наличие таких состояний оказывает дополнительное негативное воздействие на развитие когнитивных навыков; описаны подходы к реабилитации (профилактике, лечению) таких пациентов. Снижение слуха как сопутствующее состояние может быть временным (на период основного заболевания), однако своевременная диагностика тугоухости у таких пациентов также должна проводиться в т.ч. с помощью объективных методик [56], что повышает

вероятность выявления даже незначительного компонента тугоухости.

Наименее изученными представляются особенности развития когнитивных навыков у детей и подростков с незначительным, в т.ч. не диагностированным, снижением слуха, что влияет на развитие ребенка [57]. Это имеет большое значение, поскольку большая часть таких нарушений возникает в постнатальном периоде, когда скрининговых исследований слуха не проводят. Разработка и внедрение таких технологий представляется перспективным направлением в педиатрии и сурдологии.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Наиболее изученным контингентом лиц с тугоухостью являются пациенты с двусторонней сенсоневральной глухотой в связи с наиболее выраженной проблемой их социальной интеграции. У них успешно применяют технологию КИ, причем развитие идет по всем трем направлениям данного процесса: ранняя диагностика и отбор, совершенствование компонентов и техник установки систем КИ, реабилитационных алгоритмов. При незначительном снижении слуха эффективным средством реабилитации является слухопротезирование. Однако проблематичным остается аспект выявления пациентов с незначительным снижением слуха, при котором больной субъективно не осознает проблем, связанных со своим состоянием. Наиболее критичным периодом для таких форм тугоухости является детский и подростковый возраст, когда происходит развитие когнитивных навыков. Развитие технологии массового обследования детей и подростков на выявление тугоухости любой степени — актуальная проблема в сурдологии и педиатрии.

ИСТОЧНИК ФИНАНСИРОВАНИЯ

Не указан.

FINANCING SOURCE

Not specified.

КОНФЛИКТ ИНТЕРЕСОВ

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

CONFLICT OF INTERESTS

Not declared.

ORCID

А. В. Пашков

<https://orcid.org/0000-0002-3197-2879>

Л. С. Намазова-Баранова

<https://orcid.org/0000-0002-2209-7531>

Е. А. Вишнёва

<https://orcid.org/0000-0001-7398-0562>

И. В. Наумова

<https://orcid.org/0000-0002-0559-4878>

И. В. Зеленкова

<https://orcid.org/0000-0001-6158-9064>

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ / REFERENCE

1. Vos T, Barber RM, Bell B, et al. Global, regional, and national incidence, prevalence, and years lived with disability for 301 acute and chronic diseases and injuries in 188 countries, 1990–2013: a systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2013. *Lancet*. 2015;386(9995):743–800. doi: 10.1016/S0140-6736(15)60692-4.
2. Wilson BS. Getting a decent (but sparse) signal to the brain for users of cochlear implants. *Hear Res*. 2015;322:24–38. doi: 10.1016/j.heares.2014.11.009.
3. Zrenner E, Bartz-Schmidt KU, Benav H, et al. Subretinal electronic chips allow blind patients to read letters and combine them to words. *Proc Biol Sci*. 2011;278(1711):1489–1497. doi: 10.1098/rspb.2010.1747.
4. Valentin NS, Hageman KN, Dai C, et al. Development of a multichannel vestibular prosthesis prototype by modification of a commercially available cochlear implant. *IEEE Trans Neural Syst Rehabil Eng*. 2013;21(5):830–839. doi: 10.1109/TNSRE.2013.2259261.
5. Niparko JK, Tobey EA, Thal DJ, et al. Spoken language development in children following cochlear implantation. *JAMA*. 2010;303(15):1498–1506. doi: 10.1001/jama.2010.451.
6. Kral A. Auditory critical periods: a review from system's perspective. *Neuroscience*. 2013;247:117–133. doi: 10.1016/j.neuroscience.2013.05.021.
7. Tallal P. Fast ForWord®: the birth of the neurocognitive training revolution. *Prog Brain Res*. 2013;207:175–207. doi: 10.1016/B978-0-444-63327-9.00006-0.
8. Conway CM, Pisoni DB, Kronenberger WG. The importance of sound for cognitive sequencing abilities: the auditory scaffolding hypothesis. *Curr Dir Psychol Sci*. 2009;18(5):275–279. doi: 10.1111/j.1467-8721.2009.01651.x.
9. Conway CM, Karpicke J, Anaya EM, et al. Nonverbal cognition in deaf children following cochlear implantation: motor sequencing disturbances mediate language delays. *Dev Neuropsychol*. 2011;36(2):237–254. doi: 10.1080/87565641.2010.549869.
10. Kral A, Sharma A. Developmental neuroplasticity after cochlear implantation. *Trends Neurosci*. 2012;35(2):111–122. doi: 10.1016/j.tins.2011.09.004.
11. Hubener M, Bonhoeffer T. Neuronal plasticity: beyond the critical period. *Cell*. 2014;159(4):727–737. doi: 10.1016/j.cell.2014.10.035.
12. Whiteus C, Freitas C, Grutzendler J. Perturbed neural activity disrupts cerebral angiogenesis during a postnatal critical period. *Nature*. 2014;505(7483):407–411. doi: 10.1038/nature12821.
13. Tillein J, Heid S, Lang E, et al. Development of brainstem-evoked responses in congenital auditory deprivation. *Neural Plast*. 2012;2012:182767. doi: 10.1155/2012/182767.
14. Tong L, Strong MK, Kaur T, et al. Selective deletion of cochlear hair cells causes rapid age-dependent changes in spiral ganglion and cochlear nucleus neurons. *J Neurosci*. 2015;35(20):7878–7891. doi: 10.1523/JNEUROSCI.2179-14.2015.
15. McBride EG, Rubel EW, Wang Y. Afferent regulation of chicken auditory brainstem neurons: rapid changes in phosphorylation of elongation factor 2. *J Comp Neurol*. 2013;521(5):1165–1183. doi: 10.1002/cne.23227.
16. Maurer D, Werker JF. Perceptual narrowing during infancy: a comparison of language and faces. *Dev Psychobiol*. 2014;56(2):154–178. doi: 10.1002/dev.21177.
17. Lin JJ, Mula M, Hermann BP. Uncovering the neurobehavioural comorbidities of epilepsy over the lifespan. *Lancet*. 2012;380(9848):1180–1192. doi: 10.1016/S0140-6736(12)61455-X.
18. Huttenlocher PR, Dabholkar AS. Regional differences in synaptogenesis in human cerebral cortex. *J Comp Neurol*. 1997;387(2):167–178. doi: 10.1002/(sici)1096-9861(19971020)387:2<167::aid-cne1>3.0.co;2-z.
19. Werker J. Perceptual foundations of bilingual acquisition in infancy. *Ann NY Acad Sci*. 2012;1251:50–61. doi: 10.1111/j.1749-6632.2012.06484.x.
20. Chun S, Bayazitov IT, Blundon JA, Zakharenko SS. Thalamocortical long-term potentiation becomes gated after the early critical period in the auditory cortex. *J Neurosci*. 2013;33(17):7345–7357. doi: 10.1523/JNEUROSCI.4500-12.2013.
21. Blundon JA, Zakharenko SS. Presynaptic gating of postsynaptic synaptic plasticity: a plasticity filter in the adult auditory cortex. *Neuroscientist*. 2013;19(5):465–478. doi: 10.1177/1073858413482983.
22. Kral A, O'Donoghue GM. Profound deafness in childhood. *N Engl J Med*. 2010;363(15):1438–1450. doi: 10.1056/NEJMra0911225.
23. Sharma A, Nash AA, Dorman M. Cortical development, plasticity and re-organization in children with cochlear implants. *Int J Lang Commun Disord*. 2009;42(4):272–279. doi: 10.1016/j.jcomdis.2009.03.003.
24. Дайхес Н.А., Таварткиладзе Г.А., Яблонский С.В. и др. *Универсальный аудиологический скрининг новорожденных и детей первого года: пособие для врачей / ФГУ «Научно-клинический центр оториноларингологии» Росздрава; ФГУ «Рос. научно-практический центр аудиологии и слухопротезирования» Росздрава. — М.; 2008. — 28 с. [Daikhes NA, Tavartkiladze GA, Yablonskii SV, et al. *Universal'nyi audiologicheskii skrininy novorozhdennykh i detei per vogo goda: posobie dlya vrachei*. FGU "Nauchno-klinicheskii tsentr otorinolaringologii" Roszdrava; FGU "Ros. nauchno-prakticheskii tsentr audiologii i slukhoprotezirovaniya" Roszdrava. Moscow; 2008. 28 p. (In Russ.)]*
25. Дайхес Н.А., Пашков А.В., Петров С.М. и др. Модифицированный способ регистрации стапендиального рефлекса у имплантированных пациентов при настройке речевого процессора // *Российская оториноларингология*. — 2007. — № 3(28). — С. 19–21. [Daikhes NA, Pashkov AV, Petrov SM, et al. *Modifitsirovannyi sposob registratsii stapendial'nogo refleksa u implantirovannykh patsientov pri nastroi ke rechevogo protsessora*. *Rossiiskaya otorinolaringologiya*. 2007;(3(28));19–21. (In Russ.)]
26. Дайхес Н.А., Пашков А.В., Яблонский С.В. *Методы исследования слуха: учебно-методическое пособие / ФГУ «Научно-клинический центр оториноларингологии ФМБА России»*. М.; 2009. — 119 с. [Daikhes NA, Pashkov AV, Yablonskii SV. *Metody issledovaniya slukha: uchebno-metodicheskoe posobie*. FGU "Nauchno-klinicheskii tsentr otorinolaringologii FMBA Rossii". Moscow; 2009. — 119 p. (In Russ.)]
27. Грычынський М., Хоффманн Б., Яськевич М. и др. *Руководство по аудиологии и слухопротезированию / под ред. Я.Б. Лятковского; пер. с польск. под ред. Н.А. Дайхеса*. — М.; 2009. — 240 с. [Grychyn'skii M., Khoffmann B., Yas'kevich M., et al. *Guide to an Audiology and Hearing Aid*. Lyatkovskii YaB, ed.; translation from Polish Daikhes N.A., ed. Moscow; 2009. 240 p. (In Russ.)]

28. Патент № 2414168 Российская Федерация, МПК А61В 5/0484 (2006.01), А61В 5/12 (2006.01). *Способ определения оптимальных параметров слухопротезирования*: № 2010112164/14: заявл. 29.03.2010: опубл. 20.03.2011 / Дайхес Н.А., Пашков А.В., Староха А.В. и др. — 8 с. [Patent № 2414168 Russian Federation, IPC А61В 5/0484 (2006.01), А61В 5/12 (2006.01). *Method of Determining Optimal Parametres of Hearing Aid*: № 2010112164/14: declare 29.03.2010: publ. 20.03.2011. Dajkhes NA, Pashkov AV, Starokha AV, et al. 8 p. (In Russ).]
29. Moeller MP. Current state of knowledge: psychosocial development in children with hearing impairment. *Ear Hear.* 2007; 28(6):729–739. doi: 10.1097/AUD.0b013e318157f033.
30. Kvam MH, Loeb M, Tambs K. Mental health in deaf adults: symptoms of anxiety and depression among hearing and deaf individuals. *J Deaf Stud Deaf Educ.* 2007;12(1):1–7. doi: 10.1093/deafed/enl015.
31. Remine MD, Brown MP. Comparison of the Prevalence of Mental Health Problems in Deaf and Hearing Children and Adolescents in Australia. *Aust N Z J Psychiatry.* 2010;44(4):351–357. doi: 10.3109/00048670903489866.
32. Cawthon SW, Fink B, Schoffstall S, Wendel E. In the Rearview Mirror: Social Skill Development in Deaf Youth, 1990–2015. *Am Ann Deaf.* 2018;162(5):479–485. doi: 10.1353/aad.2018.0005.
33. Supalla SJ, Cripps JH, Byrne AP. Why American Sign Language Gloss Must Matter. *Am Ann Deaf.* 2017;161(5):540–551. doi: 10.1353/aad.2017.0004.
34. Rosen RS, Hartman MC, Wang Y. “Thinking-for-Writing”: A Prolegomenon on Writing Signed Languages. *Am Ann Deaf.* 2017; 161(5):528–536. doi: 10.1353/aad.2017.0002.
35. Wang Y, Williams C. Are we hammering square pegs into round holes? An investigation of the meta-analyses of reading research with students who are d/Deaf or hard of hearing and students who are hearing. *Am Ann Deaf.* 2014;159(4):323–345. doi: 10.1353/aad.2014.0029.
36. Mayer C, Trezek BJ. Literacy Outcomes in Deaf Students with Cochlear Implants: Current State of the Knowledge. *J Deaf Stud Deaf Educ.* 2018;23(1):1–16. doi: 10.1093/deafed/enx043.
37. Luckner JL, Handtke CM. A summary of the reading comprehension research undertaken with students who are deaf or hard of hearing. *Am Ann Deaf.* 2008;153(1):6–36. doi: 10.1353/aad.0.0006.
38. Davis LE. Acute Bacterial Meningitis. *Continuum (Minneapolis Minn).* 2018;24(5, Neuroinfectious Disease):1264–1283. doi: 10.1212/CON.0000000000000660.
39. Olbrich KJ, Muller D, Schumacher S, et al. Systematic Review of Invasive Meningococcal Disease: Sequelae and Quality of Life Impact on Patients and Their Caregivers. *Infect Dis Ther.* 2018; 7(4):421–438. doi: 10.1007/s40121-018-0213-2.
40. Ramakrishnan M, Ulland AJ, Steinhart LC, et al. Sequelae due to bacterial meningitis among African children: a systematic literature review. *BMC Med.* 2009;7:47. doi: 10.1186/1741-7015-7-47.
41. Sabatini C, Bosis S, Semino M, et al. Clinical presentation of meningococcal disease in childhood. *J Prev Med Hyg.* 2012;53(2):116–119.
42. Synnes A, Hicks M. Neurodevelopmental Outcomes of Preterm Children at School Age and Beyond. *Clin Perinatol.* 2018;45(3): 393–408. doi: 10.1016/j.clp.2018.05.002.
43. Burnett AC, Cheong JLY, Doyle LW. Biological and Social Influences on the Neurodevelopmental Outcomes of Preterm Infants. *Clin Perinatol.* 2018;45(3):485–500. doi: 10.1016/j.clp.2018.05.005.
44. Melo RS, Lemos A, Paiva GS, et al. Vestibular rehabilitation exercises programs to improve the postural control, balance and gait of children with sensorineural hearing loss: A systematic review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2019;127:109650. doi: 10.1016/j.ijporl.2019.109650.
45. van Kamp I, Davies H. Noise and health in vulnerable groups: a review. *Noise Health.* 2013;15(64):153–159. doi: 10.4103/1463-1741.112361.
46. van Zon A, van der Heijden GJ, van Dongen TM, et al. Antibiotics for otitis media with effusion in children. *Cochrane Database Syst Rev.* 2012;(9):CD009163. doi: 10.1002/14651858.CD009163.pub2.
47. Maberly GF, Haxton DP, van der Haar F. Iodine deficiency: consequences and progress toward elimination. *Food Nutr Bull.* 2003;24(4 Suppl): S91-S98. doi: 10.1177/15648265030244S205.
48. Rohlf AK, Friedhoff J, Bohnert A, et al. Unilateral hearing loss in children: a retrospective study and a review of the current literature. *Eur J Pediatr.* 2017;176(4):475–486. doi: 10.1007/s00431-016-2827-2.
49. Theunissen SC, Rieffe C, Netten AP, et al. Psychopathology and its risk and protective factors in hearing-impaired children and adolescents: a systematic review. *JAMA Pediatr.* 2014;168(2): 170–177. doi: 10.1001/jamapediatrics.2013.3974.
50. Sharma A, Cardon G. Cortical development and neuroplasticity in Auditory Neuropathy Spectrum Disorder. *Hear Res.* 2015; 330(Pt B):221–232. doi: 10.1016/j.heares.2015.06.001.
51. Glick H, Sharma A. Cross-modal Plasticity in Developmental and Age-Related Hearing Loss: Clinical Implications. *Hear Res.* 2017; 343:191–201. doi: 10.1016/j.heares.2016.08.012.
52. Ratnanather JT. Structural neuroimaging of the altered brain stemming from pediatric and adolescent hearing loss-Scientific and clinical challenges. *Wiley Interdiscip Rev Syst Biol Med.* 2020; 12(2):e1469. doi: 10.1002/wsbm.1469.
53. Патент № 2652733 Российская Федерация, МПК А61В 5/0484 (2006.01), А61В 11/00 (2006.01). *Способ настройки речевого процессора системы кохлеарной имплантации*: № 2017107712: заявл. 09.03.2017: опубл. 28.04.2018 / Пашков А.В., Наумова И.В., Гадалева С.В. и др. — 5 с. [Patent № 2652733 Russian Federation, IPC А61В 5/0484 (2006.01), А61В 11/00 (2006.01). *Method of adjusting the speech processor of the cochlear implant system*: № 2017107712: declare 09.03.2017: publ. 28.04.2018. Pashkov AV, Naumova IV, Gadaleva SV, et al. 5 p. (In Russ).]
54. Наумова И.В., Пашков А.В., Гадалева С.В. и др. Регистрация стационарных слуховых потенциалов у пациентов — пользователей систем кохлеарной имплантации. Наш опыт // *Российская оториноларингология*. — 2019. — Т. 18. — № 2. — С. 57–63. [Naumova IV, Pashkov AV, Gadaleva SV, et al. Our experience of recording the auditory steady-state responses in the patients using cochlear implant system. *Rossiiskaya otorinolaringologiya.* 2019; 18(2):57–63. (In Russ).] doi: 10.18692/1810-4800-2019-2-57-63.
55. Патент № 2610829 Российская Федерация, МПК А61В 5/00 (2006.01), А61В 5/0484 (2006.01), А61В 5/12(2006.01). *Способ определения динамического диапазона слуха у пациентов со слуховыми аппаратами*: № 2015154552: заявл. 21.12.2015: опубл. 15.02.2017 / Намазова-Баранова Л.С., Доценко Р.Н., Полунина Т.А. и др. — 5 с. [Patent № 2610829 Russian Federation, IPC А61В 5/00 (2006.01), А61В 5/0484 (2006.01), А61В 5/12(2006.01). *Method for determining dynamic range of hearing in patients with hearing aid*: № 2015154552: declare 21.12.2015: publ. 15.02.2017. Namazova-Baranova LS, Dotsenko RN, Polunina TA, et al. 5 p. (In Russ).]
56. Пашков А.В., Самкова А.С. Сенсоневральный компонент тугоухости у детей с экссудативным отитом // *Врач*. — 2014. — № 2. — С. 9–62. [Pashkov AV, Samkova AS. The sensorineural component of hearing loss in children with exudative otitis. *Vrach.* 2014;(2):9–62. (In Russ).]
57. Маслова О.И., Баранов А.А., Намазова-Баранова Л.С. и др. Современные аспекты изучения когнитивной сферы в развитии ребенка // *Педиатрическая фармакология*. — 2012. — Т. 9. — № 6. — С. 72–78. [Maslova OI, Baranov AA, Namazova-Baranova LS, et al. Modern aspects of studying the cognitive sphere in child development. *Pediatricheskaya farmakologiya — Pediatric pharmacology.* 2012;9(6):72–78. (In Russ).]