

## **Название Практических Рекомендаций:**

### **«Сенсоневральная тугоухость современный взгляд на проблему»**

#### **Заболевание: Сенсоневральная тугоухость (СНТ)**

Н90.3 Нейросенсорная потеря слуха двусторонняя

Н90.4 Нейросенсорная потеря слуха односторонняя с нормальным слухом на противоположном ухе

Н90.5 Нейросенсорная потеря слуха неуточненная

Н91.1 Пресбиакузис

Н91.2 Внезапная идиопатическая потеря слуха

Н91.8 Другие уточненные потери слуха

Н91.9 Потеря слуха неуточненная

#### **1. Вступление**

Цель рекомендаций – оптимизация организации медицинской помощи населению с сенсоневральной тугоухостью, создание алгоритма раннего выявления, диагностики, лечения, профилактики и наблюдения пациентов с данным заболеванием.

#### **Масштаб проблемы**

В последние десятилетия отмечается неуклонный рост числа пациентов с сенсоневральной тугоухостью. По данным разных исследователей у 14% людей на Земле в возрасте от 35 до 65 лет и у 30% людей старше 65 лет имеются различные нарушения слуха. Лечение сенсоневральной тугоухости (СНТ) на протяжении последних десятилетий остается одной из наиболее актуальных проблем современной оториноларингологии и сурдологии. Несмотря на определенные успехи, достигнутые за последние годы, число лиц с дефектами слуха возрастает в значительной степени, именно, за счет данной патологии.

Сенсоневральная тугоухость – это полиэтиологическое заболевание, основным субъективным и объективным проявлением которого являются

нарушение разборчивости речи, повышение тональных порогов по костному звукопроведению на частоты звука, в основном, выше 1-2 кГц, и наличием субъективного шума в ушах.

СНТ заметно влияет на качество жизни пациентов, кроме того, важность вопросов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации больных с тугоухостью определяется во многом тем, что эта патология относится к числу социально значимых и поражает все возрастные группы населения.

В последние годы отмечается неуклонный рост числа больных с данной патологией. Так, в России количество больных с сенсоневральной тугоухостью превышает более 13 млн. человек. Согласно прогнозам ВОЗ к 2020 году ожидается увеличение численности населения с социально значимыми дефектами слуха более чем на 30%. Для Российской Федерации эта проблема усугубляется еще и тем, что в силу определенных экономических и социально-политических изменений произошел существенный рост распространенности нарушений слуха, повлекший за собой ухудшение качества жизни, инвалидизацию и нарушение социальной адаптации больных данного профиля.

В основе СНТ лежит индивидуальная предрасположенность органических и функциональных структур слухового рецептора и анализатора к повреждающему действию эндогенных и экзогенных факторов. В патогенезе данного заболевания значительную роль играют изменения гемодинамики и микрогемодинамики внутреннего уха, биохимические нарушения, в том числе липидного обмена и активности антиоксидантной системы. Вышеуказанные факторы приводят к развитию гипоксии и, в конечном итоге, к гибели слуховых рецепторов. Устранение повреждающего действия данных механизмов может препятствовать образованию необратимых изменений и стойкому снижению слуха.

Несмотря на наличие многообразных методик лечения СНТ, проблема еще далека от решения.

## 2. Определение заболевания

Сенсоневральная тугоухость – полиэтиологическое заболевание, основным субъективным и объективным проявлением которого являются снижение слуха, нарушение разборчивости речи, повышение тональных порогов по костному звукопроведению на частоты звука, в основном, выше 1-2 кГц, наличие субъективного шума в ушах. В ее основе лежит индивидуальная предрасположенность органических и функциональных структур слухового рецептора и анализатора к повреждающему действию эндогенных и экзогенных факторов.

В основе повреждения волосковых клеток лежит нарушение кровообращения во внутреннем ухе, которое приводит к развитию гипоксии и, в конечном итоге, к гибели слуховых рецепторов.

### Эпидемиология

Согласно прогнозам ВОЗ к 2020 году прогнозируется увеличение численности населения с социально значимыми дефектами слуха более чем на 30%. По данным некоторых авторов в Российской Федерации количество пациентов с нарушениями слуха составляет более 13 млн. человек.

## 3. Классификация (классификации)

В 1997 году Всемирной Организацией Здравоохранения была утверждена единая классификация степеней тугоухости представленная в таблице 1.1.

Таблица 1.1

Международная классификация степеней тугоухости по степени потери слуха

Степень тугоухости	Среднее значение порогов слышимости на речевых частотах (дБ)
I	26-40
II	41-55
III	56-70
IV	71-90
Глухота	≥91

Клинически выделяют врожденную и приобретенную СНТ и глухоту. Приобретенная СНТ может быть внезапной, острой и хронической. Внезапная СНТ – это снижение слуха, развивающееся в течение суток. Острая СНТ – снижение слуха, развивающееся в течение 1-3 суток.

Хроническая СНТ в свою очередь может быть стабильной, прогрессирующей и флюктуирующей. По стороне поражения СНТ делится на одностороннюю и двухстороннюю (симметричная и асимметричная).

К основным этиологическим факторам СНТ относят:

- 1) инфекционные заболевания, особенно вирусные; хронические инфекции (сифилис, бруцеллез и др.);
- 2) сосудистые нарушения функционального и органического характера;
- 3) травматические повреждения: а) черепно-мозговая травма; б) аку- и баротравма; в) повреждение улитки при операциях на среднем ухе;
- 4) воспалительные процессы: а) среднего уха; б) внутреннего уха (серозный и гнойный лабиринтит); в) внутричерепные осложнения (менингит различной этиологии: эпидемический, туберкулезный, отогенный и др., арахноидит, особенно в области мосто - мозжечкового угла); г) других ЛОР органов;
- 5) остеохондроз шейного отдела позвоночника;
- 6) токсическое поражение: а) лекарственными веществами; б) промышленными и бытовыми ядами;
- 7) новообразования: а) среднего уха; б) внутреннего слухового прохода; в) мозга;
- 8) аллергические заболевания;
- 9) пресбиакузис;
- 10) профессиональные факторы;
- 11) наследственные заболевания;

- 12) врожденные пороки развития;
- 13) комбинированные поражения органа слуха.

Так же существует такое диагностическое понятие как «кохлеопатия» – это заболевание различной этиологии, сопровождающееся острыми или необратимыми хроническими дегенеративными изменениями в звуковоспринимающем аппарате внутреннего уха и проявляющееся нарушениями слуховой функции по перцептивному типу вследствие нарушения процессов трансформации механических звуковых колебаний в соответствующие семиотические нейрональные импульсы (Говорун М.И. 2003г.).

Сенсоневральная тугоухость является полиэтиологическим заболеванием со сложным и до конца еще не изученным патогенезом. Большинство научных исследований указывают на сосудистые нарушения функционального и органического характера, как одну из главных причин развития сенсоневральной тугоухости и субъективного ушного шума

#### **4. Диагноз и план обследования**

**Для оценки функции слухового анализатора производят исследование по определенному плану:**

1. Выяснение жалоб на снижение слуха и другие нарушения функции уха.
2. Исследование слуха речью: шепот, разговорная речь, громкая разговорная речь, крик.
3. Исследование слуха с помощью камертонов.
4. Аудиометрическое исследование (тональная, речевая аудиометрия).
5. Импендансометрия (тимпанометрия и рефлексометрия).
6. Исследование вызванных слуховых потенциалов.
7. Вестибулометрическое исследование, включая компьютерную стабилографию.
8. Общеклинические исследования, включая оценку состояния сердечно-сосудистой, выделительной и эндокринной систем.

## 9. Изучение показателей свертывающей системы крови и функции печени.

Всё вышеперечисленное дает возможность установить этиологию заболевания и выработать наиболее эффективную лечебную тактику.

Для правильной постановки диагноза обследование пациента, страдающего СНТ должно начинаться с консультации врача оториноларинголога, исследования шепотной и разговорной речи, сбора слухового паспорта. Затем необходимо проведение инструментальных методик исследования слуха, которые позволяют поставить точный диагноз и уточнить степени сенсоневральной тугоухости.

Тональная пороговая аудиометрия является наиболее распространенным методом исследования слуховой функции. Порог восприятия тона – это минимальная интенсивность звукового раздражителя, при которой появляется ощущение звука. При тональной пороговой аудиометрии определяется слуховая чувствительность на фиксированных частотах (обычно в диапазоне 125 – 8000 Гц). Результаты исследований заносятся на специальный бланк (аудиограмму) на основе системы координат, где интенсивность звука (дБ) указана по оси ординат, а исследуемые частоты (Гц) – по оси абсцисс.

По показаниям возможно проведение тестов надпороговой аудиометрии:

1. Определение слуховой адаптации с помощью теста исчезающего тона (тест Кархарта);
2. SiSi тест – тест для определения способности различать прирост интенсивности в 1 дБ на фоне 20 дБ над порогом слуха;
3. Тест определения дифференциального порога восприятия силы звука (тест Люшера) – предназначен для определения минимального изменения интенсивности, различаемого пациентом.

Вестибулометрическое исследование.

Функцию равновесия при этом изучают с помощью специальной регистрирующей платформы, на которой человек находится в обычной

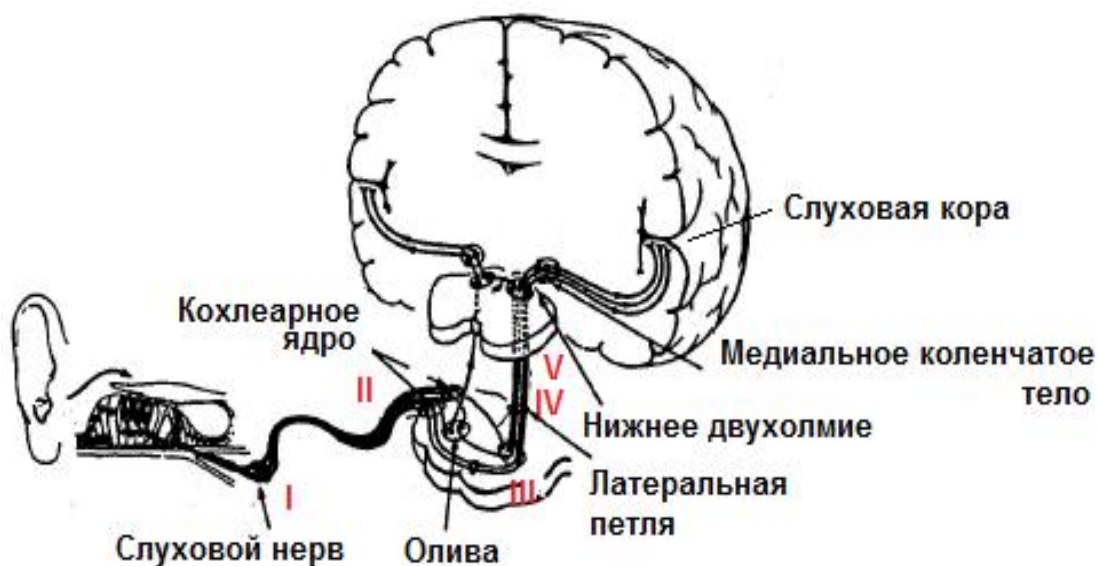
вертикальной позе – пятки вместе, носки врозь, руки по швам (поза Ромберга). Методика изучения функции равновесия называется стабиллографией. По изменению центра давления на платформу стабиллографа судят о колебаниях центра массы тела человека. Кривая, регистрируемая с помощью стабиллографа, называется статокинезиграммой. Она отражает динамику центра давления человеком стопами на платформу стабиллографа. Статокинезиграмма идентична перемещению общего центра масс тела человека в горизонтальной плоскости, так как тело человека за счет ограничения степеней свободы в суставах колеблется как единое целое.

Акустические стволовые вызванные потенциалы (АСВП) - регистрация электрической активности слухового нерва и проводящих путей ствола мозга, возникающей во временном окне 1-10 мсек после предъявления акустического стимула.

Исследование используется для:

- ❖ Оценки сенсоневральной тугоухости, объективной аудиометрии;
- ❖ Скрининговых обследований слуха у новорожденных; оценки развития ствола;
- ❖ Локализации патологии ствола; оценки дислокации ствола мозга при инсультах, ЧМТ и др.;
- ❖ Диагностики неврологических заболеваний (в т.ч., демиелинизирующих заболеваний, невриномы слухового нерва)
- ❖ Дифференцировки метаболической и органической дегенерации, прогноза у коматозных больных;
- ❖ Интраоперативного мониторинга состояния стволовых структур;
- ❖ Подтверждения диагноза смерти мозга.

В качестве стимулов используются короткие акустические щелчки. Регистрация производится со скальповых электродов. Ответ состоит из комплекса положительных пиков, обозначаемых в порядке их возникновения римскими цифрами. В настоящий момент источники генерации пиков установлены с большой степенью достоверности:



*Рис 1. Источники генерации пиков АСВП.*

*I - дистальная часть слухового нерва,*

*II - проксимальная часть нерва и кохлеарное ядро,*

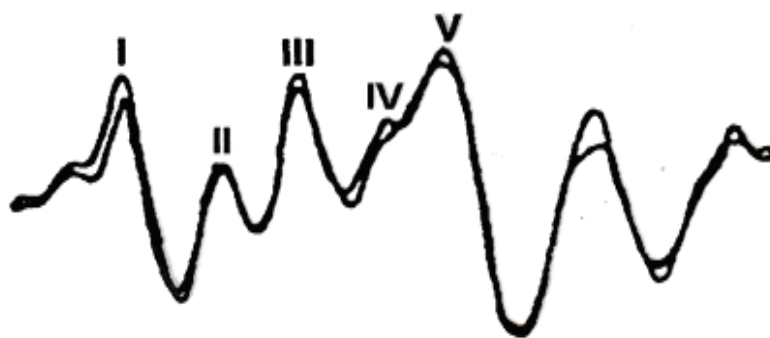
*III - верхне-оливарный комплекс,*

*IV - латеральная петля,*

*V - нижние бугры четверохолмия,*

*VI и VII - внутреннее коленчатое тело.*

Наиболее устойчивыми и диагностически информативными являются I, III и V пики (рис. 2). Оцениваются латентности пиков и межпиковые интервалы.



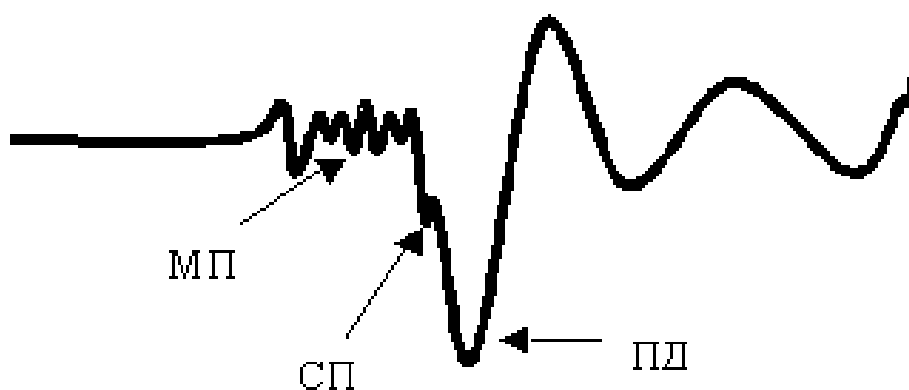
*Рис 2. Акустические стволовые вызванные потенциалы.*

Особенно полезны слуховые ВП у пациентов, которым невозможно провести стандартное аудиометрическое исследование, например,



младенцам. В последние годы слуховые вызванные потенциалы были включены в стандартный протокол обследования новорожденных для скрининга и раннего выявления нарушений слуха.

Электрокохлеография - метод регистрации вызванной активности улитки и слухового нерва, возникающей после предъявления короткого акустического стимула. Активность эта включает пресинаптические микрофонный (МП) и суммационный (СП) потенциалы и постсинаптический потенциал действия интракохлеарной порции слухового нерва (рис.4). Основную ценность метод представляет при диагностике состояний, сопровождающихся эндолимфатическим гидропсом.



*Рис. 4. Электрокохлеографическая кривая.*

Показаниями к исследованию являются:

- ❖ Приступы системного головокружения, особенно сопровождающиеся шумом в ушах, снижением слуха, ощущением заложенности ушей.
- ❖ Одностороннее снижение слуха по сенсоневральному типу.
- ❖ Ощущение заложенности ушей или давления внутри ушей, не сопровождающееся изменениями при импедансометрическом исследовании.
- ❖ Несистемное головокружение, неуверенность, пошатывание при ходьбе.
- ❖ Динамическое наблюдение за эффективностью лечения.

При трансстимпанальном способе регистрации активный игольчатый электрод располагается на промоториальной стенке вблизи круглого окна.

Манипуляция проводится под микроскопом с использованием местной анестезии. При экстратимпанальной регистрации активный электрод помещается на поверхности барабанной перепонки или коже наружного слухового прохода. В остальном, метод напоминает регистрацию акустических стволовых ВП: референтный электрод фиксируется на вертексе или контралатеральном мастоиде, заземляющий - на лбу или в области седьмого шейного позвонка.

Стимулы подаются на исследуемое ухо через наушники или специальные внутриушные вкладыши - инсерты. В качестве стимулов используют широкополосные акустические щелчки длительностью 100 мксек и тональные посылки с различной частотой заполнения длительностью около 10 мсек.

#### Стационарные слуховые вызванные потенциалы

Стационарные слуховые вызванные потенциалы (ССВП) являются версией АСВП, зарегистрированных на высоких частотах предъявления стимула. В результате наложения ответов при уменьшении межстимульного интервала стволомозговые потенциалы принимают вид строго периодической функции, которая трансформируется в частотную область и оценивается с помощью спектрального анализа.

Технология скрининга с использованием стационарных СВВП позволяет сократить время исследования до времени, сравнимого с выполнением скрининга с помощью регистрации задержанной вызванной отоакустической эмиссии (ЗВОАЭ), сопоставима с ней по простоте проведения и характеризуется более высокой чувствительностью и специфичностью.

#### Отоакустическая эмиссия

Представляет собой акустический ответ, являющийся отражением нормального функционирования слухового рецептора, данный вид объективного обследования позволяет объективно и неинвазивно оценить состояние микромеханики улитки. Важно отметить, что процент больных с сенсоневральной тугоухостью, причиной которой является поражение

улитковых структур, вызванное воздействием шума, ототоксических препаратов, дисциркуляторными расстройствами, достаточно велик. Учитывая все это, трудно не отдать должное методу, позволяющему объективно оценить состояние структур улитки внутреннего уха.

Существует несколько классификаций отоакустической эмиссии. Приводим наиболее распространенную:

Спонтанная ОАЕ (SOAE - spontaneous otoacoustic emissions). Данный тип может быть зарегистрирован без стимуляции.

Вызванная ОАЕ:

1. Задержанная ОАЕ (ТЕОАЕ - transiently evoked otoacoustic emissions) - регистрируется после короткого акустического стимула.
2. Стимул-частотная ОАЕ (SFOAE - stimulusfrequency otoacoustic emissions) - регистрируется при стимуляции единичным тональным акустическим стимулом.
3. ОАЕ на частоте продукта искажения (DPOAE - distortion-product otoacoustic emissions) - регистрируется при стимуляции двумя чистыми тонами.

Спонтанная ОАЕ (SOAE) регистрируется без акустической стимуляции. Она определяется у 40-50% нормально слышащих людей, очень варьирует по частоте и количеству пиков в различных ушах. Имеются сообщения о применении спонтанной отоакустической эмиссии для регистрации объективного шума кохлеарного происхождения.

Наибольшее применение для клинического исследования находят задержанная вызванная ОАЕ (ТЕОАЕ) и ОАЕ на частоте продукта искажения (DPOAE). Эти два типа эмиссии всегда могут быть зарегистрированы у нормально слышащих людей в возрасте до 60 лет при наличии хорошего оборудования. В более старшем возрасте ОАЕ регистрируется в среднем в 35% случаев. Это может быть связано с возрастным понижением остроты восприятия звука. Индивидуальные ответы стабильны во времени, но могут

отличаться: ТЕОАЕ на 2 дБ, если исследуется через несколько недель, ДРОАЕ на 5-9 дБ.

При регистрации ТЕОАЕ, в качестве стимула могут быть использованы щелчки, а также тональные посылы. Интенсивность стимула варьирует от 30 до 80 дБ УЗД. Частотный спектр ТЕОАЕ индивидуален, но, как правило, на фоне широкого спектра ответа по всем частотам имеется несколько доминантных пиков. Отоакустическая эмиссия на частоте продукта искажения регистрируется при подаче двух тональных посылов с различными частотами  $f_1$  и  $f_2$ , при этом у человека наиболее приемлемой является составляющая  $2f_1 - f_2$  как обладающая наибольшей амплитудой. Меняя соотношение частот стимулирующих тонов, можно получить информацию о сохранности функции волосковых клеток любого участка базальной мембраны улитки.

### **Скрининг слуха у новорожденных**

Стремление врачей как можно раньше вмешаться в уже существующий патологический процесс и попытаться уменьшить потери функции слуха, привело к необходимости создания программ диагностического скрининга новорожденных и внедрения его в деятельность учреждений родовспоможения.

Детям раннего возраста исследование слуха предпочтительно проводить во время естественного сна в комфортных для ребенка домашних условиях для исключения необходимости применения снотворных средств.

Сегодня в связи с широким внедрением в практику Президентской программы "Дети России" (Целевая программа "Дети-инвалиды") и внедрением единой системы раннего выявления нарушений слуха у новорожденных в родильных домах и детских поликлиниках все чаще возникает необходимость более детального и углубленного обследования ребенка, который показал отрицательный результат теста на слух при обследовании в родильном стационаре или детской поликлинике, т.е. "не прошел" первичный этап теста отоакустической эмиссии.

*Для скрининга в настоящее время широко применяется задержанная вызванная ОАЕ (ТЕОАЕ) и стволомозговые слуховые вызванные потенциалы (КСВП).*

Методика регистрации ТЕОАЕ: к наружному слуховому проходу пациента приставляется акустический зонд с вмонтированным в него микрофоном и телефоном.

В качестве акустических стимулирующих сигналов используются широкополосные щелчки. Интенсивность стимула может варьировать от 30 до 70 дБ УЗД (по громкости приблизительно соответствует тиканию наручных механических часов).

Стимулы подаются от нескольких секунд до нескольких минут в зависимости от регистрации отоакустического отражения (индивидуально). При хороших условиях проведения регистрации ОАЭ (пациент спит или находится в спокойном состоянии) время теста на одно ухо не превышает 1,5-2 минуты.

Причины ложноположительных результатов:

1. Загрязнение наружного слухового прохода ребенка по типу закупорки, обтурации, пробки: первородной смазкой, материнской кровью, затек околоплодных вод в наружное ухо.
2. Нарушение носового дыхания в результате врожденного ринита, отека, узости носовых ходов.
3. Воспалительные процессы в наружном и среднем ухе.
4. Беспокойное поведение ребенка во время обследования.
5. Тяжелое состояние ребенка на период проведения обследования.

Для окончательной постановки диагноза помимо основного метода исследования - вызванной ОАЕ необходим комплексный подход и дополнительные методы диагностики такие как отоскопия, импедансометрия, снятие коротколатентных слуховых вызванных потенциалов, стационарных стволомозговых потенциалов.

Универсальный аудиологический скрининг должен проводиться каждому новорожденному в законодательном порядке. Выполнен, он должен быть на каждом ухе посредством регистрации ЗВОАЭ или КВП не позднее 3-го дня жизни новорожденного. У недоношенных детей обследование должно быть сделано не позднее рассчитанной даты рождения в положенные сроки, у больных детей или с множественными пороками развития, учитывая дополнительные патологии и необходимые клинические мероприятия – не позднее завершения 3-го месяца жизни. При отрицательном результате первого теста посредством ЗВОАЭ или КВП необходимо провести контрольный тест КВП на обоих ушах, по возможности, в этот же день, но не позднее 10-х суток жизни. При отрицательных данных повторного, контрольного обследования КВП необходимо провести полную аудиологическую подтверждающую диагностику до завершения 12-й недели жизни ребенка. До 6-месячного возраста следует начать соответствующую терапию (слухопротезирование или кохлеарную имплантацию (КИ)).

### **Общие условия программы скрининга**

Аудиологический скрининг новорожденных является комплексным механизмом со многими компонентами. Его действенность в полном объеме возможна лишь в том случае, если все его процессы надежно отрегулированы и согласованы между собой по времени. Для универсального, т.е. всеохватывающего, скрининга слуха необходимо не только располагать техникой для скрининга, но и соблюдать основные условия для организации успешной комплексной программы скрининга в определенном регионе или стране: а именно, перенос раннего вмешательства на более ранние сроки по сравнению с прежней практикой до введения систематического скрининга. Проблема, почему и при скрининге слуха новорожденных диагностика не всегда делается своевременно, зависит от многих различных факторов, которые могут препятствовать раннему вмешательству. Если, например, результаты теста отрицательны, то, через несколько дней ребенку необходимо пройти контрольный тест. Где ребенку будет проведен

квалифицированный контроль? В какой срок будет назначена дата обследования? Придут ли родители с ребенком на контрольный тест? Доверяют ли родители результатам первого скрининга? Что произойдет, если скрининг-контроль опять покажет отрицательный результат? Кто может точно диагностировать нарушение слуха ребенка? Когда можно начинать терапию? Какого она будет качества? Процедуру скрининга можно считать завершенной только тогда, когда нарушение слуха либо полностью исключается, либо диагностируется однозначно и в полном объеме, при назначении терапевтических мероприятий по раннему вмешательству и начале их проведения.

### **Разъяснительная работа с родителями**

Большое влияние на участие в аудиологическом скрининге новорожденных оказывает разъяснительная работа с родителями и предоставление им письменной информации о преимуществе скрининга. Чем известнее в регионе скрининг, тем чаще родители просят о проведение этого теста их ребенку. Группа „отказчиков“ очень незначительна, чтобы уделять ей здесь внимание. Значительно больше группа „равнодушных“, не ожидающих такого теста, не знающих о нем и поэтому ничего не предпринимающих, чтобы их ребенку был сделан скрининг слуха.

При отрицательном результате теста, требующем контрольного проведения, необходимо провести выяснение возможных причин. В первые дни жизни ребенка они часто вызваны проблемами передачи звука по причине остатков первородной смазки или околоплодных вод, что совершенно не страшно, т.к. при проведении контроля скрининга через несколько дней в 90% всех аналогичных случаев показывается положительный результат. У недоношенных детей часто стоит выполнять регистрацию потенциалов ствола мозга не ранее рассчитанного дня рождения в положенные сроки. Точно так же отрицательный результат теста может указывать на патологию функции системы слуха. Поэтому после скрининга в любом случае нужно избегать высказываний, предположений и тенденций

как по поводу диагностики, так и по поводу причин отрицательного результата. В зависимости от уровня образованности специалиста, проводящего тест, можно услышать такие отговорки: „Прибор иногда ошибается“ или „Это из-за околоплодной жидкости“. Проблематика при этом очевидна. Специалист, приводя оправдывающие доводы, вызывает такое же действие у родителей. Проведение контрольного тест они считают не нужным, ведь для отрицательного результата есть конкретные причины и объяснения. Родителей, получивших разъяснение подобного рода, очень трудно убедить позднее в необходимости проведения контроля для их ребенка. Хороший специалист должен разъяснить родителям весь спектр возможных вариантов и необходимость своевременного и квалифицированного контроля.

### **Служба отслеживания**

Задачей службы отслеживания является дальнейшее сопровождение детей после выписки из родильных медицинских учреждений до прохождения ими в случае необходимости повторного контрольного скрининга или диагностики. Речь идет о детях, покидающих родильное отделение без положительного результата на оба уха (односторонний отрицательный скрининг в большинстве случаев больше не отслеживается). Отслеживание необходимо, потому что родители на отрицательный результат реагируют совершенно по-разному. Такое поведение родителей частично можно объяснить, потому что „сообщения о патологии“ в психологической связке родители-ребенок принципиально допускаются очень плохо. Тот факт, что без механизма отслеживания только 50% родителей приносят своего ребенка на контрольный тест, дает представление о том, как часто у родителей включается механизм психологической защиты, и они просто вытесняют мысли по этой тематике после выписки из роддома.

Через письма-напоминания и телефонные звонки родителям дается понять о необходимости проведения контроля органа слуха в соответствующем специализированном медицинском учреждении. Эта



работа должна выполняться региональными координирующими инстанциями систематически, по отработанной схеме.

### **Контрольно-диагностический этап**

Под контрольно-диагностическим этапом понимается пере проверка отрицательных результатов скрининга при помощи диагностических средств. Для этого в специализированных медицинских учреждениях существуют различные методики, специально направленных на диагностирование детских нарушений слуха. Качество диагностики и терапии в большой мере зависит от квалификации и опыта работы специалистов. Как правило, в этом же учреждении начинаются терапевтические мероприятия по ранней КИ и определяются их цели.

Конфирмационную (подтверждающую) диагностику выполняют врачи-оториноларингологи или аудиологи-педиатры, специализирующиеся на детской диагностике. Так как дети не могут активно сотрудничать при определении диагноза, то для выяснения вида, локализации и степени патологии слуха применяются различные методы измерения (см. Также модуль 2). Термин „педиатрическая аудиология“ уместен, если наряду с аудиометрическими методами во внимание принимаются причины и лечение, медицинское сопровождение и слухопротезирование, а также речевое развитие детей с нарушением слуха. Проверка слуха у детей должна выполняться опытными специалистами, чтобы избежать как ложноположительных, так и ложноотрицательных результатов. Важнейшими методами обследования можно назвать регистрацию отоакустических эмиссий по диагностическому методу, частотноспецифичную аудиометрию по слуховым вызванным потенциалам мозга, тимпанометрию в высоких и низких диапазонах звука, а также рефлекторную аудиометрию младенцев. Для дифференцированной диагностики необходимо также выяснить возможные причины заболевания, сделать прогноз и составить план терапевтических мероприятий. Контрольно-диагностический этап может и должен следовать непосредственно после проведения повторного

контрольного скрининга. Диагноз может быть установлен в первые недели жизни ребенка. Раннее вмешательство, КИ и реабилитация могут быть начаты своевременно. До завершения 3-месячного возраста все дети должны быть продиагностированы!

### **Заключение**

Аудиологический скрининг новорожденных улучшает шансы на раннее диагностирование ребенка с врожденным нарушением слуха и, таким образом, на своевременное проведение КИ. Медицинские и технические возможности скрининга достаточно хорошо исследованы и постоянно развиваются.

Программы аудиологического скрининга новорожденных экономически относительно малозатратны и могут охватывать всех новорожденных без исключения.

При раннем выявлении и лечении нарушений слуха эти дети получают равные шансы на развитие, получение образования и профессии, как и дети, рожденные с нормальным слухом.

### **5.Лечение**

Несмотря на успехи практической оториноларингологии и сурдологии, клинические исследования последних лет показывают, что ежегодно количество только больных с сенсоневральной тугоухостью (СНТ) увеличивается на 1,5-2%. Поэтому крайне актуальным вопросом является комплексный подход к терапии нарушений слуховой функции. В данном разделе методического руководства рассмотрены основные методы лечения и реабилитации пациентов с нарушениями слуха.

На современном этапе развития сурдологии в диагностике сенсоневральной тугоухости важное значение приобретает детальное и комплексное изучение показателей свертывающей системы крови. Изменения реологических свойств крови приводят к образованию микротромбов в сосудах внутреннего уха, что в свою очередь способствует нарушению микроциркуляции в сосудах лабиринта с последующей его

гипоксией, а затем и к ишемии. Следовательно, исследование ПТИ и коагулограммы должно проводиться всем пациентам с СНТ. Для достижения максимального эффекта при консервативном лечении сенсоневральной тугоухости предпочтительнее применять комбинированную медикаментозную терапию вазоактивными препаратами в сочетании с назначением антикоагулянтов, эноксапарин натрия, под контролем основных показателей коагулограммы.

### ***Вазоактивная терапия и физиотерапевтические методы лечения***

Существует несколько тысяч публикаций по клиническим аспектам медикаментозной терапии нарушений слуха, однако отсутствие достаточных доказательных данных делает необходимым дальнейшее исследование, которые впоследствии могут повлиять на тактику терапии данной патологии. В настоящее время одним из наиболее распространенных методов лечения СНТ является вазоактивная терапия, с использованием следующих групп препаратов:

- ❖ Холиномиметики с преимущественным влиянием на ЦНС.
- ❖ Церебропротекторы.
- ❖ Ноотропы.
- ❖ Метаболические лекарственные средства.
- ❖ Препараты с антитромботическим и ангиопротекторным действием.
- ❖ Нейротропные витамины.
- ❖ Глюкокортикостероиды.

Во внутреннем ухе имеются рецепторы глюкокортикоидов и минералокортикоидов, при этом эффекты глюкокортикоидов опосредованы рецепторами обоих видов. Блокада воспалительного процесса глюкокортикоидами возникает независимо от приложения к факторам:

- вирусным,
- бактериальным,
- иммунопатологическим,

- физическим,
- химическим,
- ишемическо-гипоксическим.

Следовательно, глюкокортикостероиды имеют рациональное основание для универсального применения при лечении различных кохлеовестибулярных расстройств, в особенности при лечении острой сенсонеуральной тугоухости. Существует ретроспективное когортное исследование Alexiou C. et al. (2001), во время проведения которого авторы выявили, что после применения преднизолона, как дополнения к реологической терапии, у пациентов наступило улучшение на частоте 2 кГц и выше при панкохлеарной тугоухости. Мета – анализ Кохрановской библиотеки по вопросу «стероиды для лечения идиопатической внезапной сенсонеуральной тугоухости» в настоящий момент еще не закончен.

Все вышеперечисленные препараты следует назначать согласно инструкции в рекомендуемых дозировках, следует обращать внимание на синергизм с другими группами лекарственных веществ. Назначение каждой группы препаратов должно быть обоснованно, необходимо также учитывать наличие сопутствующей патологии.

Помимо вазоактивной терапии широкое применение находят различные физиотерапевтические методы лечения, действие электрофизических факторов на организм обусловлено преобразованием их энергии в биологический процесс. Лечебный эффект при этом определяется как физическими изменениями в тканях, происходящими на субклеточном и клеточном уровнях, так и реакциями целостного организма.

Применяются следующие физические методы:

- ❖ Электрофорез различных лекарственных веществ;
- ❖ Применение флюктуирующих токов, активизирующих трофику тканей, ферментативную деятельность;

- ❖ Использование аппарата «Амплипульс», в котором для реализации лечебного воздействия применяются синусоидальные модулированные токи;
- ❖ Транскраниальная электростимуляция;
- ❖ Использование физиотерапевтического комплекса «Аудиотон» (воздействующего низкочастотным импульсным током и локальным низкочастотным переменным магнитным полем малой индукции);
- ❖ Метод внутрисосудистого облучения крови (эффект - дезинтоксикационный, тромболитический, стимулирует регенерацию тканей, повышает резистентность клеток к патогенным агентам;
- ❖ Все большее внимание уделяется исследованию состояния вегетативной нервной системы. Применяются неинвазивные методы динамической коррекции ВНС, обеспечивающие восстановление функции вегетативной нервной системы и нейросенсорных структур слухового анализатора (лечение с помощью аппарата Симпатокор-01).

### ***Слухопротезирование***

Слуховой аппарат - электронное вспомогательное устройство, которое обычно носится за ухом или в ушном канале. Слуховой аппарат состоит из микрофона, телефона (т.е. динамика) и усилителя - микрочипа, который питается от крошечной батарейки.

Основная цель при подборе слухового аппарата – это достижение максимальной разборчивости речи при нормальном восприятии громкости звуковых сигналов. Благодаря последним достижениям в области цифровой технологии и современной электроники сегодняшние слуховые аппараты такие маленькие, что их практически не видно в ушном канале. Несмотря на небольшой размер современных слуховых аппаратов, сохраняется высокое качество воспроизведения звука.

Классификация слуховых аппаратов:

- ❖ Заушные СА - ВТЕ (Behind-The-Ear)

- ❖ Внутриушные слуховые аппараты изготавливаются индивидуально по слепку наружного слухового прохода пациента.

По месту расположения они, в свою очередь, делятся на:

- внутриушные СА - ITE (In-The-Ear)
- внутриканальные СА - ITC (In-The-Canal)
- полностью скрытые в канале СА – CIC (Completely-In-The-Canal)

Необходимо помнить, что более 50% людей, нуждающихся в слухопротезировании, имеют двустороннее снижение слуха, коррекция слуха одним аппаратом эффективна, лишь тогда, когда человек постоянно находится в тихой обстановке. В шумной же обстановке повысить четкость и разборчивость речи с помощью одного аппарата невозможно. Следует иметь в виду, что только протезирование двумя слуховыми аппаратами (бинауральное протезирование) может решить проблему полноценной коррекции нарушений слуха.

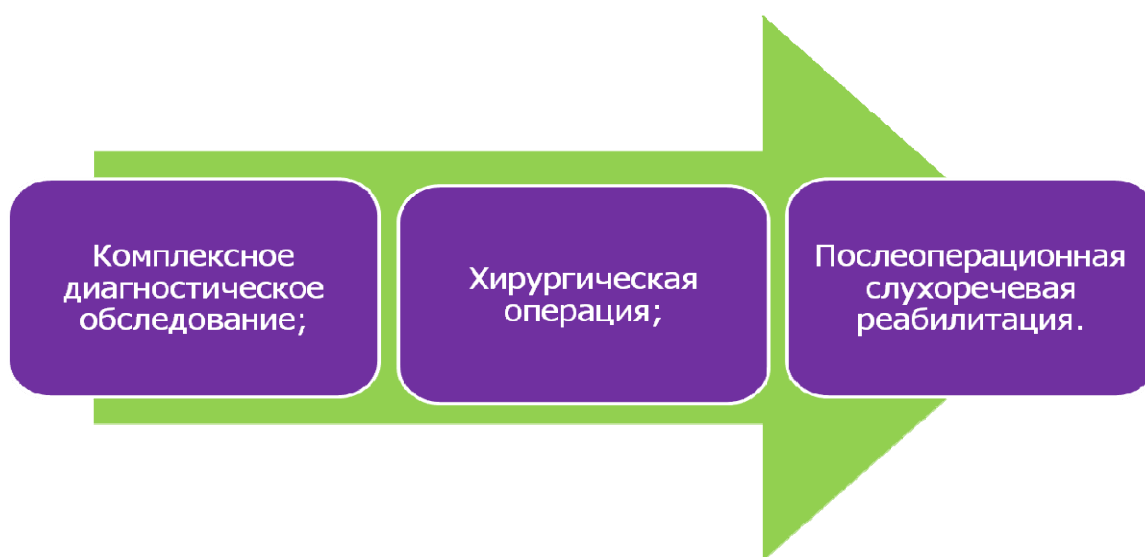
### ***Кохлеарная имплантация***

До недавнего времени возможности оказания помощи людям с глубокими потерями слуха (IV ст.) и абсолютной глухотой были ограничены, поскольку в подобных случаях слуховые аппараты практически не эффективны. Активное внедрение кохлеарной имплантации (КИ - вид слухопротезирования, в процессе которого во внутреннее ухо пациента вводится система электродов, обеспечивающих восприятие звуковой информации посредством электрической стимуляции сохранившихся волокон слухового нерва) в последние годы в России дало таким пациентам реальный шанс эффективной реабилитации и возвращения к активному образу жизни. На данный момент система кохлеарной имплантации — самое совершенное устройство для помощи людям, которым недостижим мир звуков.

Кохлеарная имплантация успешно проводится во всем мире уже около 30 лет. В Россию она пришла в 1991 году, с 2003 года программа кохлеарной имплантации нашла поддержку в России на государственном уровне:

в федеральную программу «Дети-инвалиды» включена статья по обеспечению нуждающихся детей кохлеарными имплантами. В настоящее время в России операции по имплантации выполняются в нескольких ведущих клиниках страны в рамках различных программ.

Кохлеарная имплантация - это комплексная программа мероприятий, направленных на полноценную социальную адаптацию ребенка или взрослого с сенсоневральной тугоухостью IV ст. и глухотой (рис.5).



*Рис. 5. Этапы кохлеарной имплантации.*

Показания к операции кохлеарной имплантации:

1. наличие двусторонней тугоухости с порогами не менее 90 дБ в зоне речевых частот (500-4000 Гц) не поддающейся коррекции обычным слуховым аппаратом;
2. возраст пациентов (как правило, старше 1-2-х лет), максимальный возраст ограничивается только соматическим состоянием пациента;
3. глухие пациенты старшего возраста должны пользоваться речью, иметь навыки чтения с губ;
4. отсутствие противопоказаний для хирургического вмешательства;
5. высокая мотивация пациента и его ближайших родственников;
6. отсутствие серьезных сопутствующих соматических заболеваний;
7. отсутствие когнитивных проблем;

### Противопоказания к операции кохlearной имплантации:

1. Полная или частичная, но значительная, облитерация улитки;
2. Ретрокохlearная патология (поражение слухового нерва, невринома слухового нерва и т.д.);
3. Отрицательные результаты промоториального теста;
4. Сопутствующие тяжелые соматические заболевания (хроническая почечная недостаточность, декомпенсированные пороки сердца и т.д.) ;
5. Интеллектуальная недостаточность;
6. Наличие очаговой патологии в корковых или подкорковых структурах головного мозга;
7. Отсутствие стремления к многолетней работе с сурдопедагогом после и плантации (у взрослых) или отсутствие поддержки членов семьи и их готовности к длительной реабилитационной работе.

### Схема кохlearного импланта (рис. 6):

Внешняя часть:

- ❖ микрофон; микропроцессор и система фильтров для преобразования звука в электрические сигналы; радиопередатчик.

Имплантируемая часть:

- ❖ радиоприёмник; дешифратор сигналов; матрица электродов.





*Рис 6. Схема кохлеарного импланта.*

Первый этап КИ – диагностический, предварительное обследование пациента, определение возможности проведения кохлеарной имплантации. На этом этапе решаются вопросы об эффективности и необходимости кохлеарной имплантации персонально для каждого пациента.

1. Отологический осмотр;
2. Аудиологическое обследование;
3. Импендансометрия;
4. Регистрация слуховых вызванных потенциалов и отоакустической эмиссии;
5. электрофизиологическое тестирование возбудимости волокон
6. слухового нерва;
7. Вестибулометрия;
8. Компьютерная томография и МР-томография;
9. ЭЭГ и РЭГ;
10. Общее медицинское обследование;
11. Психоневрологическое обследование и психологическое тестирование;

Второй этап – непосредственно сама операция. Во время операции корпус импланта размещается под кожей за ухом человека, а выходящая из корпуса электродная решетка вводится в улитку. Операция кохлеарной имплантации продолжается обычно около двух часов и не является технически сложной. Через месяц после операции остается небольшой шрам за ухом, который скрывают волосы.

Третий этап – реабилитация.

Главным направлением является развитие восприятия звуковых сигналов с помощью импланта.

Ступени развития восприятия акустической информации:

- ❖ обнаружение наличия-отсутствия акустических сигналов, их различия;
- ❖ отличие голоса человека от других бытовых сигналов;

- ❖ опознавание бытовых сигналов;
- ❖ определение различных характеристик звуков;
- ❖ различие и опознавание отдельных звуков речи, надсегментных характеристик речи, фонемных признаков;
- ❖ опознавание изолированных слов, предложений;
- ❖ понимание слитной речи;
- ❖ понимание речи и распознавание бытовых звуков в условиях помех.

Через 4-6 недель после операции проводится подключение речевого процессора к кохлеарному импланту и первичная настройка речевого процессора. С этого момента пациент может пользоваться преимуществами кохлеарного импланта и слышать звуки. Речевой процессор на этом этапе настраивается, выбирается стратегия кодирования речи, создаются индивидуальные программы прослушивания для получения максимального эффекта у пользователя кохлеарного импланта. Эта работа направлена на формирование у человека полноценных слуховых ощущений. На третьем этапе начинаются занятия с сурдопедагогом с целью развития речевой функции.

Первая настроечная сессия, как правило, проводится в течение шести дней (по три дня в течение двух недель). Далее сессии проводятся раз в три месяца в течение одной недели в первый год после операции. В последующие годы контроль за картой процессора и реабилитационные сессии проводятся два-три раза в год.

Продолжительность третьего этапа строго индивидуальна, зависит от многих факторов, таких как: состояние речевой функции (пре- или постлингвальная потеря слуха), длительность потери слуха, слуховой потенциал пациента, способность пациента к обучению и пр., и может составлять от нескольких месяцев, у внезапно оглохших взрослых, до нескольких лет у маленьких детей с врожденной глухотой.

Для имплантированных детей особое значение приобретает взаимодействие между аудиологом, сурдопедагогом и родителями, а также

эмоциональный контакт каждого из них – с ребенком. Аудиологу для успешной настройки речевого процессора необходимо наличие у пациента некоторых умений (реагировать на присутствие или отсутствие звука, сосчитать количество звучаний, определить субъективно ощущаемую абсолютную или относительную громкость звука и др.). Сурдопедагог может определить и показать, как, какими способами научить ребенка этим умениям. Однако, основной процесс обучения, автоматизации необходимых умений должен обеспечиваться родителями в домашних условиях.

Осложнения при операции кохлеарной имплантации:

- ❖ при наличии остаточного слуха, операция проводится на ухе с наименьшим повреждением;
- ❖ опасность повреждения лицевого нерва на стороне операции – 1%;
- ❖ вестибулярные нарушения (головокружение, неустойчивость походки, тошнота, рвота);
- ❖ оссификация или кальцификация улитки вместе с вживленным имплантом.
- ❖ головные боли, шум в ушах;
- ❖ реакция на инородное тело,
- ❖ несостоятельность лоскутов,
- ❖ экструзия импланта;

*Другие виды высокотехнологической помощи пациентам с СНТ*

***Имплантация среднего уха слуховым аппаратом «Vibrant Sound bridge»***

Кроме кохлеарных имплантов к высокотехнологичной помощи для слабослышащих относится имплантация среднего уха слуховым аппаратом «Vibrant Sound bridge» и слуховыми аппаратами костной проводимости «Baha».

«Vibrant Sound bridge». Система состоит из двух частей: внутренней – импланта, и наружной – аудиопроцессора. Хирургически имплантируемая внутренняя часть состоит из постоянного магнита, катушки, принимающей электромагнитные сигналы, соединительного кабеля и устройства,

приводящего в движение слуховые косточки или жидкость улитки - Floating Mass Transducer (FMT). Аудиопроцессор содержит микрофон, элемент питания и электронику. Он располагается снаружи, скрыт волосами и удерживается с помощью магнита (рис. 7).

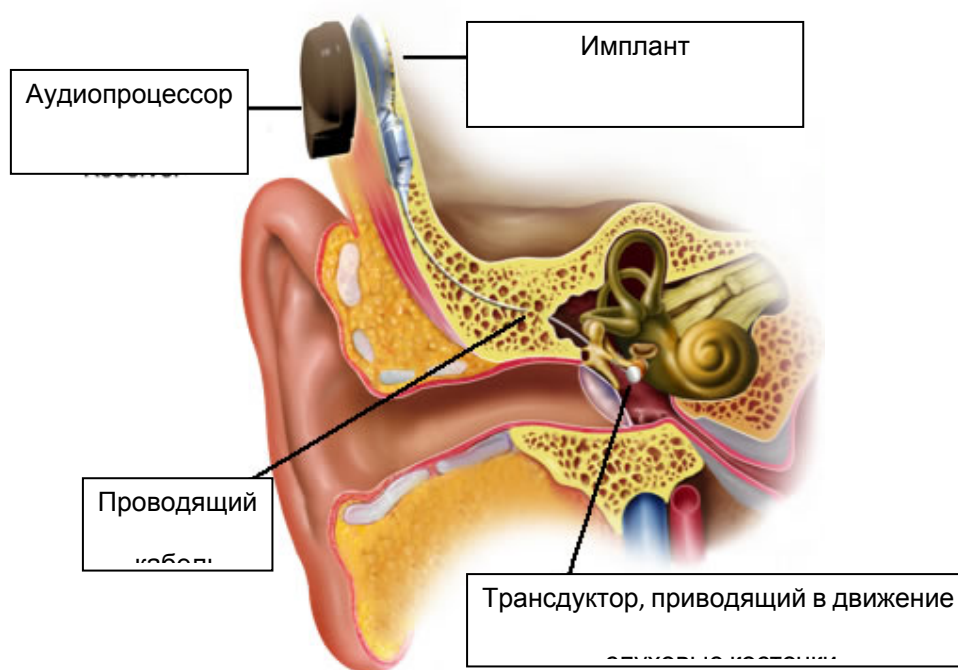


Рис. 7. Система «Vibrant Sound bridge».

«Vibrant Sound bridge» предназначен для пациентов, имеющих потерю слуха от слабой до выраженной (I – IV степени). Особенно хорошие результаты достигаются в случаях высокочастотной потери слуха и некоторых типов кондуктивной и смешанной тугоухости (отосклероз, аномалии развития наружного и среднего уха, состояния после перенесенного хронического отита и т.д.).

Функция системы «Vibrant Sound bridge» заключается в трансформации звуков непосредственно в колебания цепи слуховых косточек среднего уха или в колебания жидкости улитки.

Преимущества системы «Vibrant Sound bridge» для пользователей по сравнению со слуховыми аппаратами:

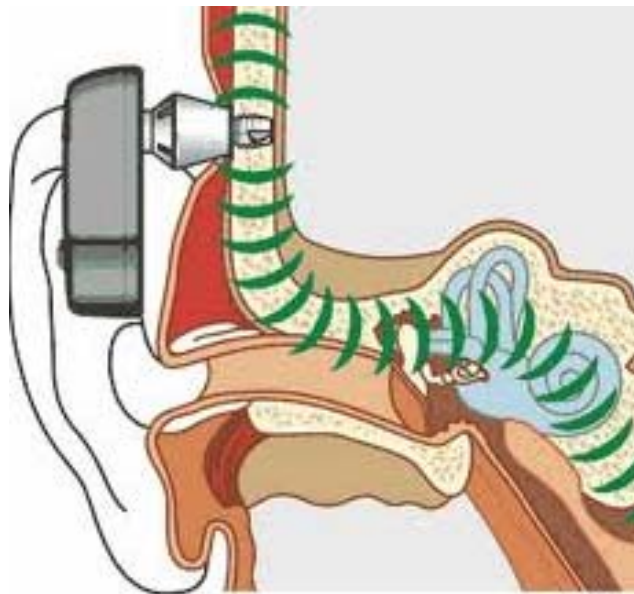
- более натуральное качество звука и речи;
- полностью открытое наружное ухо и слуховой проход;

- удобство пользования;
- отсутствие обратной связи (свиста);
- лучшая разборчивость речи, особенно в шумном окружении.

**Использование имплантируемых слуховых аппаратов костной проводимости.**

**«Vaha»**

Звуковой процессор «Vaha» крепится к миниатюрной имплантированной части, размещающейся на стороне неслышащего уха на кости за ушной раковиной (рис 8). Передача звука к слуховому нерву происходит напрямую, не вовлекая в процесс слуховой проход. К минусам данного вида помощи можно отнести постоянные воспалительные процессы в области титанового штифта импланта.



*Рис. 8. «Vaha»*

**«Alpha» - имплантируемая система костной проводимости с закрытым имплантом.**

Имплант устанавливается под кожным покровом за ухом, что препятствует развитию воспаления вокруг самого устройства, за счет исключения контакта с внешней средой. Звуковой процессор «Alpha» фиксируется сверху благодаря магнитной системе крепления (рис 9).

Передача звука к слуховому нерву происходит напрямую, не вовлекая в процесс слуховой проход.

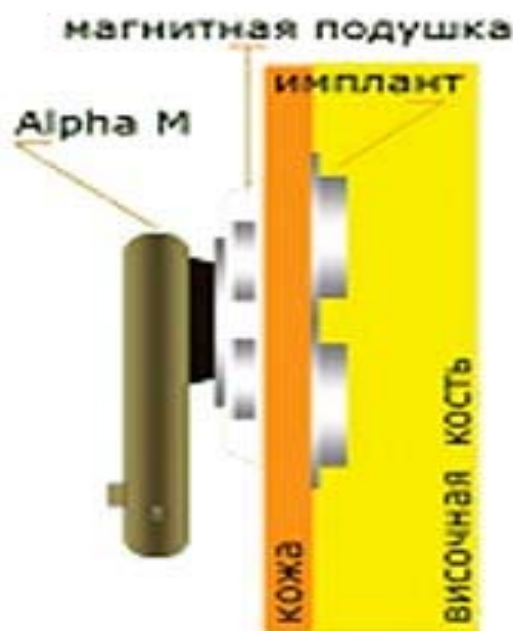


Рис. 9. «Alpha»

## 6. Перспективы развития данной проблемы

Перспективами развития проблемы сенсоневральной тугоухости является дальнейший поиск и разработка новых методов лечения данной патологии, так как медикаментозная терапия сенсоневральной тугоухости малоэффективна из-за трудности проникновения лекарственных веществ через гематолабиринтный барьер и невозможности воздействия на все этиологические факторы и патогенетические звенья этого заболевания.

Совершенствование системы организации аудиологического скрининга новорожденных в РФ.

Оптимизация системы помощи пациентов, нуждающихся в слухопротезировании.