



МИНИСТЕРСТВО
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Клинические рекомендации

Сенсоневральная тугоухость у детей

МКБ 10: **H90.3 / H90.4 / H90.5**

Возрастная категория: **взрослые**

ID: **KP22**

Год утверждения: **2016 г. (пересмотр каждые 3 года)**

Профессиональные ассоциации:

- **Национальная ассоциация оториноларингологов**

Научным советом Министерства Здравоохранения Российской Федерации __
_____201_ г.

Оглавление	
Ключевые слова	3
Список сокращений.....	4
Термины и определения.....	5
1. Краткая информация	6
2. Диагностика	12
3. Лечение.....	16
4. Реабилитация	17
5. Профилактика	19
6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания.....	20
Критерии оценки качества медицинской помощи	20
Список литературы.....	20
Приложение А1. Состав рабочей группы	22
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций	23
Приложение А3. Связанные документы	25
Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента	25
Приложение В. Информация для пациентов	27
Приложение Г	29

Ключевые слова

- аудиологический скрининг
- кохлеарная имплантация
- нарушение слуха
- односторонняя потеря слуха
- острая сенсоневральная тугоухость
- слухопротезирование
- сенсоневральная (нейросенсорная) потеря слуха двусторонняя

Список сокращений

GJB2 – «gap junction protein $\beta 2$ », ген, кодирующий белок коннексин 26

ВМП – высокотехнологичная медицинская помощь

ВОАЭ – вызванная отоакустическая эмиссия

Гц – Герц

дБ - децибел

дБ нПС – децибел над порогом слышимости

ИПРА – индивидуальная программа реабилитации и абилитации

ЗВОАЭ – задержанная вызванная отоакустическая эмиссия

КТ – компьютерная томография

ЛП – латентный период

МРТ – магнитно-резонансная томография

МСЭ – медико-социальная экспертиза

КИ – кохлеарная имплантация

КСВП – коротколатентные слуховые вызванные потенциалы

ОАЭ – отоакустическая эмиссия

СА – слуховые аппараты

СВП – слуховые вызванные потенциалы

СНТ – сенсоневральная тугоухость

ЦМВИ – цитомегаловирусная инфекция

ЦНС – центральная нервная система

Термины и определения

Сенсоневральная тугоухость (СНТ) – форма снижения (вплоть до утраты) слуха, при которой поражаются какие-либо из участков звуковоспринимающего отдела слухового анализатора, начиная от непосредственного сенсорного аппарата улитки и заканчивая поражением невральных структур.

1. Краткая информация

1.1 Определение

Сенсоневральная тугоухость (СНТ) – форма снижения (вплоть до утраты) слуха, при которой поражаются какие-либо из участков звуковоспринимающего отдела слухового анализатора, начиная от нейроэпителиальных структур внутреннего уха и заканчивая корковым представительством в височной доле коры головного мозга, возникшая в процессе внутриутробного развития плода или в перинатальном периоде.

1.2 Этиология и патогенез

Основные причины СНТ у детей можно объединить в две большие группы: наследственные (генетически детерминированные, семейные) и ненаследственные (экзогенные). По времени возникновения нарушения слуха могут быть врожденными (фактор воздействует на организм эмбриона, плода и новорожденного) и приобретенными.

Революционные достижения молекулярной генетики последних десятилетий коренным образом изменили понимание истинной природы врожденной тугоухости и определили пересмотр соотношения (доли) причин в этиологической структуре. Изменения генотипа являются причиной нарушений слуха у 70% детей с врожденной и доречевой тугоухостью, причем в 70-85% случаев это несиндромальные формы. Более 100 генов кодируют мембранные, регуляторные и структурные белки внутреннего уха. Мутации в них приводят к нарушению работы органа Корти, и соответственно к периферической тугоухости [1, 2].

Наиболее часто встречаются мутации в гене *GJB2*. Самой распространенной в Центральном и Северо-Западном регионах России является делеция 35delG, в здоровой популяции частота ее гетерозиготного носительства составляет 2-6%. Распространенность данной формы врожденной тугоухости в Российской Федерации сегодня составляет более 50% среди всех детей, имеющих стойкое двустороннее нарушение слуха. Ген *GJB2* кодирует синтез белка коннексина 26, который является структурной субъединицей коннексиновых каналов, ответственных за гомеостаз ионов K⁺ в улитке. Результатом рецессивных мутаций данного гена является врожденная двусторонняя несиндромальная сенсоневральная тугоухость тяжелой степени и глухота. Ранее такие дети составляли группу неясной этиологии, поскольку у большинства из них не отягощен семейный анамнез и отсутствуют другие факторы риска по тугоухости [3].

К синдромам, сочетанным с врожденной СНТ, прежде всего относят синдром Пендреда (ген *SLC26A4*), синдром Ушера II типа (ген *USH2A*), бронхио-ото-ренальном синдроме (ген *EYA1*), синдром Ваарденбурга и другие.

Самой частой ненаследственной причиной врожденной СНТ на сегодняшний день считается врожденная цитомегаловирусная инфекция (ЦМВИ), которая выявляется у 1% новорожденных в общей популяции и у 25% недоношенных. В 10% случаев врожденной ЦМВИ развивается неспецифическая симптоматика, у половины таких детей выявляют сенсоневральную тугоухость. Однако 90% случаев врожденной ЦМВИ характеризуется бессимптомным течением, частота развития СНТ в этой группе составляет 25%. В половине случаев СНТ характеризуется прогрессирующим течением, с равной вероятностью развивается двустороннее или одностороннее нарушение слуха. [4]

Другие внутриутробные инфекции в настоящее время гораздо реже являются причиной врожденных нарушений слуха (краснуха – успешная иммунизация, токсоплазмоз [5], сифилис – своевременное выявление и лечение). Нет убедительных данных о роли герпетической инфекции в развитии врожденной тугоухости [6]

К патологическим состояниям перинатального периода, оказывающим негативное воздействие на слуховую функцию новорожденного, относят гипоксию (оценка по шкале Апгар не более 6 баллов за 5 минут, необходимость респираторной поддержки, признаки церебральной ишемии) [7], гипербилирубинемия [8, 9]. Как правило, эти дети находятся на лечении в отделении реанимации и интенсивной терапии новорожденных [10]. Особое внимание стоит уделять состоянию слуховой функции у детей, родившихся раньше срока (гестационный возраст 32 недели и менее, очень низкая масса тела) [11, 12], по мере развития ребенка происходит созревание слуховых проводящих путей. Однако в связи с общей незрелостью недоношенного, множественной сопутствующей патологией и длительным периодом выхаживания часто реализуются патологические факторы, перечисленные выше [13, 14].

К причинам приобретенной СНТ в детском возрасте относятся менингит, вирусные детские инфекции, применение ототоксических препаратов (аминогликозиды, диуретики и др.), травмы головы (перелом височных костей/основания черепа), нейродегенеративные заболевания, которые требуют своевременного аудиологического обследования, лечения и реабилитации.

1.3 Эпидемиология

Врожденная СНТ представляет собой важную проблему здравоохранения. Необходимость ранней диагностики тугоухости и глухоты обусловлена, прежде всего, прямой зависимостью речевого и психического развития слабослышащего ребенка от сроков начала проведения реабилитационных мероприятий. Рекомендуемый оптимальный в отношении прогноза речевого и психоэмоционального развития возраст постановки окончательного диагноза и начала реабилитационных мероприятий ограничен 3-6 месяцами жизни, особенно в случае глубокой потери слуха. Поэтому выявление СНТ у детей должно начинаться с периода новорожденности, что дает возможность немедленно приступить к реабилитационным мероприятиям. С увеличением возраста постановки окончательного диагноза и начала слухоречевой реабилитации интеграция детей с

тугоухостью и глухотой в речевую среду становится все затруднительней, и вероятность развития грубых нарушений речи, социальной изоляции и, следовательно, инвалидизации у ребенка возрастает.

Расчеты показывают, что на каждую 1000 физиологических родов приходится рождение одного глухого ребенка. У 20-40 детей из 1000 новорожденных из популяции, нуждающихся в интенсивной терапии, имеется глухота или выраженные нарушения слуха. Неопределенность и разноречивость приводимых в литературе данных во многом зависят от трудностей, имеющих место при исследовании слуха у ребенка, неточности ретроспективных оценок, отсутствия стандартов при определении различных форм тугоухости, флюктуирующей природы некоторых форм нарушений слуха. Проблемы, возникающие при сопоставлении различных массивов статистических данных, могут быть объяснены географическими различиями, эпидемическими факторами, а также тем, что в ретроспективный анализ или анализ результатов, полученных у детей старшего возраста, включаются случаи прогрессирующей тугоухости или тугоухости с поздним началом. Наконец, значительно затрудняет оценки и то, что из анализа практически исключаются слабые двусторонние потери слуха, односторонняя сенсоневральная тугоухость. С учетом всех отмеченных факторов процент детей, имеющих стойкие нарушения слуха, увеличивается до 3-4 на 1000 [15-17].

Эпидемиологические исследования свидетельствуют о преимущественно сенсоневральном типе врожденных нарушений слуха (около 80% в структуре врожденной тугоухости). Случаи врожденной СНТ исторически выявлялись только по причине задержки речевого развития в отличие от нарушений кондуктивного характера, чаще всего обусловленных пороками развития уха и другими челюстно-лицевыми аномалиями.

1.4 Кодирование по МКБ-10

H90.3 Нейросенсорная тугоухость двусторонняя;

H90.4 Нейросенсорная потеря слуха односторонняя с нормальным слухом на противоположном ухе;

H90.5 Нейросенсорная потеря слуха неуточненная;

1.5 Классификация

В соответствии с единой международной классификацией (ВОЗ, 1997) в зависимости от тяжести нарушения слуха выделяют следующие степени тугоухости (табл. 1).

Таблица 1. Международная классификация степеней тугоухости

Степень тугоухости	Среднее значение порогов слышимости по воздуху на частотах 500, 1000, 2000 и 4000 Гц (дБ)
--------------------	---

I	26-40
II	41-55
III	56-70
IV	71-90
Глухота	≥91

По времени возникновения СНТ у детей может быть врожденной, прогрессирующей, поздней и приобретенной.

По принципу остроты заболевания у детей выделяют острую и стойкую (хроническую) СНТ.

В отношении сроков речевого развития СНТ у детей может быть доречевой или послеречевой.

Скрининг

В результате появления высокочувствительных объективных методов исследования слухового анализатора, применимых у новорожденных и не требующих привлечения высококвалифицированного персонала [18-20]. Во многих странах были реализованы программы универсального скрининга новорожденных [21-23].

Золотым рекомендованным стандартом [24] является:

1. Скрининговое исследование слуха у всех новорожденных в возрасте до 1 месяца;
2. Завершение диагностического этапа детям, не прошедшим универсальный аудиологический скрининг, в возрасте до 3 месяцев;
3. Начало индивидуальной программы реабилитации детям, у которых подтверждено снижение слуха, в возрасте до 6 месяцев.

На сегодняшний день в качестве скринингового метода для ранней диагностики нарушений слуха широко применяется регистрация задержанной вызванной отоакустической эмиссии (ЗВОАЭ), которая соответствует критериям эффективности скрининга в отношении простоты и времени проведения исследования и характеризуется высокой чувствительностью даже к незначительному нарушению функционального состояния органа слуха. Практическое значение ЗВОАЭ заключается в возможности регистрации ее при условии нормального или близкого к норме функционального состояния рецепторного аппарата внутреннего уха и сохранности звукопроводящей системы. Как известно, ЗВОАЭ не регистрируется, если пороги слуха превышают 25-30 дБ нПС в частотном диапазоне от 1 кГц до 4 кГц, охватывающем большую часть зоны речевых частот. Метод является объективным, простым в выполнении и интерпретации, характеризуется быстротой проведения исследования.

В основе автоматизированной регистрации ЗВОАЭ лежит действие запатентованного автоматического биномиального статистического теста - специального математического

алгоритма для проведения точной статистической обработки сигнала, основанной на теории вероятности.

Наличие или отсутствие ЗВОАЭ автоматизированный алгоритм засчитывает как «тест пройден» - PASS или «тест не пройден» - REFER, соответственно.

К недостаткам метода регистрации ЗВОАЭ относится недостаточно высокая специфичность, что обусловлено завышенным показателем ложноположительных результатов (ошибочно выявленных), составляющих у новорожденных в первые сутки жизни почти 20%. Ложноположительные результаты нередко обусловлены зависимостью качества записи ЗВОАЭ от состояния среднего уха и наружного слухового прохода (отрицательным давлением в барабанной полости, наличием послеродовых масс в наружном слуховом проходе и т.п.), которое рассматривается как транзиторное, физиологического состояния детей раннего возраста и новорожденных. Поэтому оптимальным сроком для проведения регистрации ЗВОАЭ является 3-4-й день после рождения ребенка, когда наружный слуховой проход уже свободен от посторонних масс и регистрация эмиссии наиболее эффективна

Высокий уровень ошибочно не прошедших скрининг с помощью ЗВОАЭ неоправданно увеличивает время регистрации и затраты на проведение дорогостоящих методик при полном аудиологическом обследовании, назначаемом на следующем этапе. Также надо учитывать и моральный аспект проблемы ложноположительных результатов, заключающийся в напрасно доставленной тревоге кормящей маме и членам семьи ошибочно выявленного в плане тугоухости ребенка при наличии у него нормального слуха, что отрицательно влияет на качество жизни всей семьи. К тому же регистрация ЗВОАЭ, источником которой являются наружные волосковые клетки улитки, не обеспечивает выявление ретрокохlearной патологии, составляющей почти 10% в структуре высокой степени тугоухости и глухоты.

Метод регистрации коротколатентных слуховых вызванных потенциалов (КСВП) характеризуется более высокой чувствительностью и специфичностью по сравнению с регистрацией ЗВОАЭ. Однако сам процесс записи КСВП намного продолжительнее, более чувствителен к условиям проведения тестирования (необходимо обеспечение соответствующего стандартам заземления), требует значительного технического обеспечения и высокой квалификации персонала.

Технологии быстрой автоматизированной регистрации КСВП позволяют значительно снизить трудоемкость стандартной записи потенциалов, обеспечивают как высокую чувствительность и специфичность, так и высокую экономичность.

В основе автоматизированной регистрации КСВП, реализованной в скрининговых приборах, лежит действие автоматического алгоритма (биномиального статистического теста). В приборах используется околороговая интенсивность стимуляции - 35 дБ нПС, предъявляемой через внутриушной телефон. При проведении обследования предусматривается наклеивание электродов в рекомендуемых местах.

Стационарные слуховые вызванные потенциалы (СВП) являются версией КСВП, 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. Используемый для определения стационарных СВП запатентованный автоматический алгоритм - «Fast Steady State Algorithm» - технически реализован в скрининговом оборудовании по слуховым вызванным потенциалам ствола мозга, снабженным акустическим зондом (совмещение преусилителя, стимулятора, наушника и стационарных регулируемых электродов на головном телефоне). Ответ определяется в частотной области при использовании статистических тестов, включающих в анализ амплитуду и фазу основных спектральных частот, соответствующих частоте стимула и кратных ей частотам высоких гармоник стимула ниже 800 Гц. Применяемая в приборе частота стимуляции интенсивностью в 35 дБ нПС равна 90 щелчкам в секунду, при которой у новорожденных среднее время детекции ответа минимальное, а частота детекции ответа — 100%.

Автоматический алгоритм как для определения стационарных СВП, так и для автоматизированной регистрации КСВП обеспечивает выполнение общепризнанного для скрининга правила — простота интерпретации полученных результатов «прошел — не прошел тест («PASS» - «REFER»).

Непрохождение теста (результат — «REFER») указывает на возможность нарушения слуха (превышения порогов слышимости 35-40 дБ нПС).

Программа универсального аудиологического скрининга новорожденных и детей 1-го года жизни

В России программа универсального аудиологического скрининга новорожденных и детей 1-го года жизни реализуется с 2008 года на государственном уровне [25]. Протокол программы предписывает на 1-м этапе проведение всем новорожденным регистрацию ЗВОАЭ на 3-4-е сутки жизни в родильном доме, недоношенным детям регистрацию ЗВОАЭ проводят в сроки от 14 дней до 1 месяца. В случае отсутствия четкого ответа на одно или оба уха ребенку проводят повторную регистрацию ЗВОАЭ в поликлинике в 1 месяц. Также в поликлинике проходят 1-й этап скрининга дети, у которых в обменной карте нет отметки о проведении аудиологического скрининга, и дети, рожденные вне родовспомогательного учреждения. По результатам тестирования в поликлинике дети с отсутствием четкого ответа на одно или оба уха направляются на 2-й этап в центры реабилитации слуха для проведения расширенного аудиологического обследования в возрасте до 3 месяцев. Также на 2-м этапе должны быть обследованы дети с факторами риска по тугоухости вне зависимости от результатов 1-го этапа.

Международными руководствами рекомендуется использовать отдельный протокол скрининга у детей, требующих нахождения в палатах интенсивной терапии более 48 часов. Этим детям рекомендовано проведение автоматической регистрации КСВП с

целью исключения вероятности не только сенсоневральной тугоухости, но и заболеваний спектра аудиторных нейропатий [24, 26].

Значимость факторов риска требует регулярного пересмотра по мере накопления и анализа статистических данных [27]. В рекомендациях Объединенного комитета по скринингу слуха новорожденных в 2007 году [24] все патологические состояния неонатального периода были объединены в одну позицию.

- Рекомендовано направление на аудиологическое обследование независимо от результатов 1-го этапа скрининга детей со следующими факторами риска по тугоухости и глухоте [4-14, 24, 27]:
 1. Наличие ближайших родственников, имеющих нарушения слуха с детства;
 2. Синдромы, ассоциированные с нарушением слуха;
 3. Челюстно-лицевые аномалии (за исключением ушных привесков, изолированной расщелины верхней губы);
 4. Внутриутробные инфекции (ЦМВИ, краснуха, токсоплазмоз, сифилис);
 5. Пребывание в отделении реанимации и интенсивной терапии новорожденных более 48 часов;
 6. Недоношенность 32 недели и менее или очень низкая масса тела (менее 1500 г) при рождении;
 7. Тяжелая гипербилирубинемия (более 200 мкмоль/л у здоровых новорожденных, с поправкой на недоношенность, требующая заместительного переливания крови);
 8. Тяжелое гипоксически-ишемическое/геморрагическое поражение центральной нервной системы (ЦНС);
 9. Применение ототоксических препаратов.

Патология беременности, если она не отразилась на состоянии новорожденного, не считается самостоятельным фактором риска. Наличие 2-х и более факторов риска повышает вероятность развития патологии слухового анализатора.

Все родители должны получать письменную информацию о ключевых этапах развития слуха, речи и языка, а также информацию о факторах риска развития прогрессирующей тугоухости или тугоухости с поздним началом. В случае возникновения вопросов о развитии слуха, речи или языка ребенка на любом этапе он должен быть направлен на соответствующее возрасту исследование слуха.

2. Диагностика

2.1 Жалобы и анамнез

Основными жалобами при СНТ у детей является отсутствие или сомнительная реакция на звуки у детей в доречевом периоде по мнению родителей или врачей-специалистов, задержка речевого развития у детей младшего возраста, снижение слуха у детей старшего возраста.

Среди данных анамнеза особое внимание стоит уделять состоянию слуха у ближайших родственников, течению беременности, гестационному возрасту на момент родов,

особенностям течения родов, массе тела при рождении, оценки по шкале Апгар, течению перинатального периода, наличию инфекционных и соматических заболеваний, диспансерному наблюдению у других специалистов.

Уровень убедительности рекомендаций - С (уровень достоверности доказательств IV)

Комментарии: *уточнение причины обращения может повлиять на объем диагностического обследования. Тщательный сбор анамнеза позволяет предположить причину нарушения слуха и определяет тактику диагностики и реабилитации.*

2.2 Физикальное обследование

- Рекомендовано проведение отоскопии.

Уровень убедительности рекомендаций - С (уровень достоверности доказательств IV)

Комментарии: *физикальное обследование позволяет исключить нарушение звукопроводения по причине обтурации или стеноза/атрезии слухового прохода.*

- Рекомендовано при проведении общего осмотра обращать внимание на особенности лицевого скелета для выявления синдромов, связанных с СНТ.

Уровень убедительности рекомендаций - С (уровень достоверности доказательств IV)

2.3 Лабораторная диагностика

- Рекомендовано назначение молекулярно-генетического исследования на мутации в гене *GJB2* для исключения наследственного характера заболевания всем детям с подтвержденной двусторонней СНТ любой степени с последующей консультацией генетика [1, 3].

Уровень убедительности рекомендаций - В (уровень достоверности доказательств III)

Комментарии: *выявление наследственной этиологии подтверждает врожденный характер СНТ. У детей с двумя рецессивными мутациями в гене *GJB2* при отсутствии воспалительных изменений в среднем ухе можно не ожидать восстановления слуха, пороги слышимости как правило стабильны. Раннее начало реабилитации обеспечивает хорошие результаты при соблюдении всех условий.*

2.4 Инструментальная диагностика

- Рекомендовано проведение регистрации КСВП [18, 19, 21, 24, 28, 29].

Уровень убедительности рекомендаций - А (уровень достоверности доказательств I)

Комментарии: Регистрация КСВП является основным методом, подтверждающим нарушение слуховой функции у детей раннего возраста. Исследование проводится у детей раннего возраста в состоянии естественного сна. Допустимо проведение исследования под медикаментозной седацией в учреждениях, оснащенных реанимационной службой. У детей старших возрастных групп возможна регистрация КСВП в спокойном бодрствующем состоянии.

Определение порогов КСВП в каждом ухе выполняется посредством стимуляции щелчками и/или высокочастотными тональными посылками (2000-4000 Гц). Пороги должны определяться шагом не более 10 дБ. Целесообразно проведение анализа морфологии КСВП, а также оценки абсолютных и межпиковых латентных периодов (ЛП) в ответ на высокие уровни стимуляции.

На высоких уровнях стимуляции воздушнопроводенных широкополосных стимулов (щелчков) целесообразно использование противоположных полярностей стимуляции и запись кривых в различные сегменты памяти с целью оптимизации регистрации микрофонного потенциала. Это позволяет диагностировать аудиторные нейропатии или другие формы патологии слуховых проводящих путей. С целью исключения наложения артефакта стимула на микрофонный потенциал рекомендуется использование внутриушных телефонов.

Получение по возможности максимальной частотно-специфичной информации (ASSR или Chirp-тонов) имеет практическое применение в слухопротезировании. Как минимум, дополнительно к щелчку или высокочастотному стимулу рекомендуется проводить регистрацию СВП на частотах 1000 Гц или 500 Гц.

- Рекомендовано проведение регистрации ЗВОАЭ или ОАЭ на частоте продуктов искажения с целью оценки функции улитки [18, 24, 29].

Уровень убедительности рекомендаций - В (уровень достоверности доказательств II)

Комментарии: с целью получения более частотноспецифичной информации регистрацию ОАЭ следует проводить в том числе и при нормальных порогах КСВП, зарегистрированных при стимуляции щелчками [18, 24].

- Рекомендовано проведение импедансометрии (тимпанометрии и акустической рефлексометрии) [18, 19, 24, 29].

Уровень убедительности рекомендаций - С (уровень достоверности доказательств IV)

Комментарии: у детей в возрасте до 6 мес. наиболее корректной импедансометрической методикой можно рассматривать тимпанометрию с частотой зондирующего тона 1000 Гц.

- Рекомендовано проведение поведенческой аудиометрии детям в возрасте от 4 месяцев до 3 лет [29].

Уровень убедительности рекомендаций - С (уровень достоверности доказательств IV)

Комментарии: *определяется наличие реакции ребенка на звуки, начиная с интенсивности 30 дБ нПС, предъявляемые через громкоговорители, расположенные с обеих сторон от ребенка. Данная методика может быть применена у детей в возрасте старше 4-6 месяцев, хотя при подозрении на снижение слуха она может рассматриваться и у детей меньшего возраста.*

Так как у ребенка используются не телефоны, а стимуляция через громкоговорители, определяемый ответ соответствует лучше слышащему уху.

- Рекомендовано проведение аудиометрии с визуальным подкреплением (Visual Reinforcement Audiometry) детям в возрасте от 6 месяцев до 3 лет [19, 24, 29, 30].

Уровень убедительности рекомендаций - С (уровень достоверности доказательств IV)

Комментарии: *ребенок усаживается вместе с родителем в звукозаглушенной камере таким образом, чтобы громкоговорители были расположены с обеих сторон от ребенка. Сверху или снизу от динамиков располагаются механические игрушки, которые могут двигаться или светиться (иногда вместо игрушки сбоку от исследуемым располагается монитор, на котором сменяются картинки). В свободном звуковом поле подается частотно-модулированный ("трель") тон частотой 1000 Гц интенсивностью 50 дБ нПС и, если ребенок поворачивается в сторону динамика, приводятся в действие игрушки. Если же ребенок не обращает внимания на динамики, интенсивность повышается до тех пор, пока не будет получена реакция ребенка. Необходимо добиться того, чтобы ребенок объединял восприятие звука с началом движения (или зажиганием) игрушек или картинок. Исследование повторяется на частотах 2000, 4000, 500 и 250 Гц.*

Методика определения порога слышимости соответствует методике, используемой при традиционной аудиометрии. Если при обследовании ребенка можно использовать телефоны, то пороги измеряются для каждого уха, если же нет (т. е. исследование проведено в свободном звуковом поле) – полученные результаты следует считать ответом от лучше слышащего уха.

- Рекомендовано проведение игровой аудиометрии детям в возрасте от 2 до 5 лет [19, 29].

Уровень убедительности рекомендаций - С (уровень достоверности доказательств IV)

Комментарии: *ребенка инструктируют надеть кольцо на стержень пирамидки или произвести другие аналогичные действия с игрушкой, когда он услышит звук. Исследование начинается с частоты 1000 Гц на интенсивностях между 30 и 40 дБ нПС. Методика определения порога слышимости соответствует методике, используемой при традиционной аудиометрии. Пороги определяются на частотах 250-4000 Гц для каждого уха.*

2.5 Иная диагностика

- Рекомендовано проведение магнитно-резонансной томографии (МРТ) внутреннего слухового прохода и/или компьютерной томографии (КТ) височных костей для исключения пороков развития внутреннего уха, при односторонней тугоухости - для исключения аплазии слухового нерва [31].

Уровень убедительности рекомендаций - В (уровень достоверности доказательств III)

Комментарии: *методы трехмерной визуализации являются основными в диагностике пороков развития слухового аппарата, требующих особой программы реабилитации.*

3. Лечение

3.1 Консервативное лечение

- Рекомендовано назначение глюкокортикоидов системно или интратимпанально при лечении острой СНТ у детей [32].

Уровень убедительности рекомендаций - В (уровень достоверности доказательств II)

Комментарии: *глюкокортикоиды оказывают универсальное терапевтическое действие при острой СНТ независимо от этиологии.*

- Рекомендовано назначение при лечении острой СНТ у детей средств, улучшающих микроциркуляцию и реологические свойства крови, антиоксидантов, антигипоксантов [32].

Уровень убедительности рекомендаций - С (уровень достоверности доказательств IV)

Комментарии: *традиционно эти препараты входят в схемы лечения при острой сенсоневральной тугоухости у детей, однако их применение не убедительно с позиций доказательной медицины.*

- Не рекомендовано консервативное лечение стойкой (хронической) СНТ у детей [24, 29].

Уровень убедительности рекомендаций - С (уровень достоверности доказательств IV)

3.2 Хирургическое лечение

- Рекомендовано проведение операции кохлеарной имплантации (КИ) детям со стойкой (хронической) СНТ 4-й степени или глухотой [19, 24, 29].

Уровень убедительности рекомендаций - В (уровень достоверности доказательств III)

Комментарии: *является хирургическим этапом реабилитации методом кохлеарной имплантации (имплантационного протезирования) с обязательным последующим подключением и настройкой речевого процессора и сурдопедагогической реабилитацией.*

4. Реабилитация

У ребенка с подтвержденной тугоухостью в срок до 6 месяцев жизни (скорректированного возраста у недоношенных) должна быть сформирована индивидуальная реабилитационная программа (ИПРА).

- Рекомендовано слухопротезирование [19, 24, 29, 33].

Уровень убедительности рекомендаций - В (уровень достоверности доказательств III)

Комментарии: *вопрос о необходимости слухопротезирования решается на основании информации, полученной при аудиологических исследованиях, поведении ребенка дома, в детском саду (школе), наличия дополнительных специальных потребностей, информации о развитии слуховой функции, речи и языка.*

Критерии определения показаний для слухопротезирования должны основываться на следующих исследованиях:

1. Электрофизиологическом исследовании слуховой чувствительности (СВП на щелчки и частотноспецифичные стимулы (в том числе на chirp), стационарные слуховые вызванные потенциалы, ОАЭ на частоте продуктов искажения);
2. Определении поведенческих порогов при использовании стандартных аудиометрических методик, соответствующих возрасту ребенка (аудиометрия с визуальным подкреплением, игровая аудиометрия, стандартная методика тональной пороговой аудиометрии).

Ребенок может рассматриваться как кандидат на слухопротезирование, если у него определяется стойкое повышение порогов слышимости в одном или обоих ушах свыше 40 дБ ПС (на любых двух частотах в диапазоне 500-4000 Гц) при поведенческой аудиометрии или при регистрации КСВП на щелчки (2000-4000 Гц). Во всех случаях при двустороннем снижении слуха, если не имеется противопоказаний, должно назначаться бинауральное слухопротезирование.

Рекомендуется использование заушных слуховых аппаратов у детей. Использование внутриушных слуховых аппаратов у детей не рекомендуется из-за возрастных изменений наружного слухового прохода и ушной раковины, связанной с ними обратной акустической связью, а также соображений безопасности.

Предпочтения должны отдаваться цифровым слуховым аппаратам, многоканальным, с направленным или двойным микрофоном, что способствует улучшению соотношения сигнал/шум.

Карманные слуховые аппараты могут назначаться только при наличии медицинских или физических противопоказаний.

Должна рассматриваться возможность использования FM-систем.

Требования к FM-системам и другим устройствам:

1. Наличие прямого аудиовхода;
2. Наличие индукционной катушки;
3. Возможность переключения между микрофоном и катушкой;
4. Использование слепочной массы для временного подавления обратной связи.

Выбор параметров электроакустической коррекции (модели слухового аппарата) и их верификация

Подбор слухового аппарата у детей должен производиться в соответствии с алгоритмами, специально разработанными для детей, которые учитывают возрастные особенности акустики уха, а также степень, конфигурацию и тип снижения слуха. Процедура подбора должна включать методику предписания усиления, определяет выход аппарата, соответствующий конкретному ребенку, и характеристики системы усиления (линейный или нелинейный, аналоговый или цифровой). Рекомендуется включение в процедуру верификации измерения различия между реальным ухом и соединительной камерой, ответа насыщения реального уха и максимальных значений на выходе. Должны учитываться акустика уха ребенка, ушного вкладыша, а также система усиления.

Валидация параметров коррекции должна проводиться на постоянной основе и должна включать:

1.
 1. Проведение измерений с использованием зондирующего микрофона с целью определения выхода слухового аппарата у барабанной перепонки;
 2. Аудиологическое обследование, предусматривающее непосредственные ответы ребенка со слуховым аппаратом на речь и частотноспецифичные стимулы, предъявленные в свободном поле;
 3. Функциональную оценку слуховых навыков ребенка сурдологом-оториноларингологом;
 4. Оценка речи, коммуникационных способностей и развития языка сурдопедагогом, в том числе с использованием стандартизированных шкал.

Кохлеарная имплантация

- Рекомендовано проведение КИ детям с двусторонней СНТ 4-й степени или глухотой [19, 24, 29].

Уровень убедительности рекомендаций - В (уровень достоверности доказательств III)

Комментарии: *вопрос о показаниях для КИ решается после использования бинауральных слуховых аппаратов в течение 3-6 мес. и отсутствии эффекта от слухопротезирования,*

а также при наличии мотиваций у семьи. Дети с подтвержденной наследственной тугоухостью (мутации в гене GJB2 и других генах) могут быть направлены на КИ, минуя этап. слухопротезирования.

5. Профилактика

- Рекомендовано диспансерное наблюдение ребенка с подтвержденной сенсоневральной тугоухостью в центре реабилитации слуха [19, 24, 29].

Уровень убедительности рекомендаций - С (**уровень достоверности доказательств IV**)

На протяжении всего реабилитационного процесса родители, члены семьи и другие лица, помогающие ребенку пользоваться слуховым аппаратом и кохлеарным имплантом, должны получать постоянную профессиональную поддержку.

Рекомендуемая частота повторных аудиологических обследований:

- в течение первых двух лет использования слухового аппарата - не менее одного раза в три месяца;
- после первых двух лет использования слухового аппарата - каждые 3-6 месяцев;
- после КИ – в соответствии с клиническими рекомендациями «Реабилитация пациентов после КИ».

Повторные исследования и наблюдение при слухопротезировании должны включать:

1.
 1. Поведенческое аудиологическое исследование, включающее исследование по воздушному и костному звукопроведению;
 2. Акустическую импедансометрию для оценки функции среднего уха;
 3. Настройку параметров коррекции на основании полученных данных аудиометрии и возрастных изменений ребенка;
 4. Электроакустические замеры слухового аппарата;
 5. Прослушивание слухового аппарата;
 6. Оценку установки вкладыша;
 7. Измерения с использованием зондирующего микрофона, измерения различия между реальным ухом и соединительной камерой и основанные на этих измерениях изменения настроек (с ростом ребенка производится замена индивидуальных ушных вкладышей);
 8. Измерения функционального усиления с целью отображения развития слуховых навыков.

При выявлении одностороннего снижения слуха с нормальными порогами в здоровом ухе необходимо проводить динамическое наблюдение за слуховой функцией, а также развитием речи и языка каждые 6 мес. до достижения ребенком возраста 3-х лет.

Повторные исследования и наблюдение после кохlearной имплантации с учетом возрастных особенностей ребенка должны включать:

1. Сурдопедагогическое тестирование пациента;
2. Тональную пороговую аудиометрию (игровую аудиометрию) в свободном поле;
3. Регистрацию потенциала действия слухового нерва методом телеметрии нервного ответа;
4. Речевую аудиометрию в свободном поле с использованием сбалансированных артикуляционных таблиц;
5. Настройку речевого процессора;
6. Повторную консультацию сурдопедагога;
7. Повторную тональную, речевую аудиометрию в свободном поле.

6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания

Критерии оценки качества медицинской помощи

№	Критерий	Уровень достоверности доказательств	Уровень убедительности рекомендаций
1	Выполнена отоскопия	IV	C
2	Выполнена регистрация КСВП	I	A
3	Выполнена регистрация ОАЭ	II	B
4	Выполнена акустическая импедансометрия	IV	C
5	Выполнена поведенческая аудиометрия, соответствующей возрасту	IV	C
6	Выполнено молекулярно-генетического исследования на мутации в гене <i>GJB2</i>	III	B
7	Выполнена магнитно-резонансная или компьютерная томография	III	B
8	Проведен курс консервативного лечения (глюкокортикоидов) при острой сенсоневральной тугоухости	II	B
9	Проведена кохlearная имплантация	III	B
10	Проведен подбор слуховых аппаратов	III	B
11	Динамическое наблюдение врача-сурдолога	IV	C

Список литературы

1. Маркова Т.Г. Наследственные нарушения слуха. В кн.: Оториноларингология/ Национальное руководство / под ред. В.Т.Пальчуна В.Т. 2-е издание. – М.: Геотар, 2016. – 1024 с.
2. Morton CC, Nance WE. Newborn hearing screening – a silent revolution. *New England Journal of Medicine*. 2006; 354: 2151-64.
3. Маркова Т.Г., Мегрелишвили С.М., Зайцева Н.Г., Шагина И.А., Поляков А.В. ДНК-диагностика при врожденной и ранней детской тугоухости/глухоте. *Вестник оториноларингологии*. 2002; 6: 12-15.
4. Goderis J, De Leenheer E, Smets K, Van Hoescke H, Keymeulen A, Dhooge I. Hearing loss and congenital CMV infection: a systematic review. *Pediatrics*. 2014; 134: 972–82.
5. Andrade GM, Resende LM, Goulart EM, Siqueira AL, Vitor RW, Januario JN. Hearing loss in congenital toxoplasmosis detected by newborn screening. *Braz J Otorhinolaryngol*. 2008; 74: 21–8.
6. Westerberg BD, Atashband S, Kozak FK. A systematic review of the incidence of sensorineural hearing loss in neonates exposed to herpes simplex virus (HSV). *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2008; 72: 931–7.
7. Borg E. Perinatal asphyxia, hypoxia, ischemia and hearing loss. An overview. *Scand Audiol*. 1997; 26:77–91.
8. Akinpelu OV, Waissbluth S, Daniel SJ. Auditory risk of hyperbilirubinemia in term newborns: a systematic review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2013; 77: 898–905.
9. Shapiro SM. Bilirubin toxicity in the developing nervous system. *Pediatr Neurol*. 2003; 29: 410–21.
10. Hille ET, van Straaten HI, Verkerk PH. Prevalence and independent risk factors for hearing loss in NICU infants. *Acta Paediatr*. 2007; 96: 1155–8.
11. Borkoski-Barreiro SA, Falcon-González JC, Liminana-Canal JM, Ramos-Macias A. Evaluation of very low birth weight ($\leq 1,500$ g) as a risk indicator for sensorineural hearing loss. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2013; 64: 403–8.
12. Cristobal R, Oghalai JS. Hearing loss in children with very low birth weight: current review of epidemiology and pathophysiology. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. 2008; 93: F462–468.
13. Рахманова И.В., Дьяконова И.Н., Ишанова Ю.С. Слуховая функция недоношенных детей первого года жизни в зависимости от сроков гестации по данным регистрации отоакустической эмиссии. *Вестник оториноларингологии*. 2011; 6:20-23.
14. Савенко И.В., Бобошко М.Ю. Слуховая функция у детей, родившихся недоношенными. *Вестник оториноларингологии*. 2015; 6:71-76.
15. Таварткиладзе Г.А., Загорянская М.Е., Румянцева М.Г. и др. Методики эпидемиологического исследования нарушений слуха// Методические рекомендации. - Москва, 2006. – 27 с.
16. [Fortnum HM, Summerfield AQ, Marshall DH, Davis AC, Bamford JM. Prevalence of permanent childhood hearing impairment in the United Kingdom and implications for universal neonatal hearing screening: questionnaire based ascertainment study. *BMJ*. 2001 Sep 8; 323\(7312\):536-40](#)
17. [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; 51\(7\): 519-528.](#)
18. [Таварткиладзе Г.А. Функциональные методы исследования слухового анализатора. В кн.: Оториноларингология/ Национальное руководство / под ред. В.Т.Пальчуна В.Т. 2-е издание. – М.: Геотар, 2016. – 1024 с.](#)
19. [Таварткиладзе Г.А. Руководство по клинической аудиологии. – М.: Медицина, 2013. – 674 с.](#)

20. [Таварткиладзе Г.А., Ясинская А.А. Врожденные и перинатальные нарушения слуха/ В кн.: «Неонатология/ Национальное руководство – краткое издание». - М.: Геотар, 2013. – Гл.30. - С.804-816.](#)
21. [Davis A, Bamford J, Wilson I, Ramkalawan T, Forshaw M, Wright S. A critical review of the role of neonatal hearing screening in the detection of congenital hearing impairment. Health Technol Assess. 1997;1\(10\):i-iv, 1-176](#)
22. [Hyde ML. Newborn hearing screening programs: Overview. Journal of Otolaryngology. - 2005. – V.34, \(Suppl 2\). – P.70–78](#)
23. [Newborn and infant hearing screening: current issues and guiding principles for action. Outcome of a WHO informal consultation held at WHO headquarters, Geneva, Switzerland, 9-10 November, 2009. WHO; 2010.](#)
24. [American Academy of Pediatrics, Joint Committee on Infant Hearing Year 2007 position statement: Principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. Pediatrics. - 2007. – V.120. – P.898–921.](#)
25. [Дайхес Н.А., Таварткиладзе Г.А., Яблонский С.В., Ясинская А.А., Гвелесиани Т.Г., Куюн С.М., Загорянская М.Е., Пашков А.В., Гузь Е.В. Универсальный аудиологический скрининг новорожденных и детей первого года жизни//Методическая разработка. – М., 2008.](#)
26. [Гарбарук Е.С., Королева И.В. Аудиологический скрининг новорожденных в России: проблемы и перспективы. Пособие для врачей. Санкт-Петербург, СПб НИИ уха, горла, носа и речи. 2013.- 52 с.](#)
27. [Vos B, Senterre C, Lagasse R, SurdiScreen Group, Levêque A. Newborn hearing screening programme in Belgium: a consensus recommendation on risk factors. BMC Pediatrics. 2015; 15: 160. doi: 10.1186/s12887-015-0479-4.](#)
28. [Guidance for Auditory Brainstem Response testing in babies. Version 2.1 NHSP Clinical Group, March 2013. \[http://www.thebsa.org.uk/wp-content/uploads/2014/08/NHSP_ABRneonate_2014.pdf\]\(http://www.thebsa.org.uk/wp-content/uploads/2014/08/NHSP_ABRneonate_2014.pdf\).](#)
29. [Guidelines for the early audiological assessment and management of babies referred from the newborn hearing screening programme. NHSP Clinical Group. Version 3.1, July 2013. \[http://www.thebsa.org.uk/wp-content/uploads/2014/08/NHSP_NeonateAssess_2014.pdf\]\(http://www.thebsa.org.uk/wp-content/uploads/2014/08/NHSP_NeonateAssess_2014.pdf\).](#)
30. [Visual Reinforcement Audiometry: Recommended Procedure. British Society of Audiology, June 2014. <http://www.thebsa.org.uk/wp-content/uploads/2014/06/Visual-Reinforcement-Audiometry.pdf>.](#)
31. [DeMarcantonio M, Choo DI. Radiographic Evaluation of Children with Hearing Loss. Otolaryngol Clin North Am. 2015;48\(6\):913-32.](#)
32. [Clinical practice guideline: sudden hearing loss. Otolaryngol Head Neck Surg. 2012; 146\(3\) Suppl:1-35.](#)
33. [Pediatric Amplification Practice Guidelines. American Academy of Audiology, June 2013. <http://www.audiology.org/sites/default/files/publications/PediatricAmplificationGuidelines.pdf>.](#)

Приложение А1. Состав рабочей группы

Бобошко Мария Юрьевна³, д.м.н., член медицинской ассоциации, конфликт интересов отсутствует.

Гарбарук Екатерина Сергеевна³, к.б.н., член медицинской ассоциации, конфликт интересов отсутствует.

Маркова Татьяна Геннадьевна^{1,2}, д.м.н., член медицинской ассоциации, конфликт интересов отсутствует.

Таварткиладзе Георгий Абелович^{1,2}, д.м.н., профессор, член медицинской ассоциации, конфликт интересов отсутствует.

Цыганкова Евгения Ростиславовна^{1,2}, к.м.н., доцент, член медицинской ассоциации, конфликт интересов отсутствует.

Чибисова Светлана Станиславовна^{1,2}, член медицинской ассоциации, конфликт интересов отсутствует.

Учреждения разработчики:

1. ФГБУН Российский научно-практический центр аудиологии и слухопротезирования ФМБА России.
2. ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России, кафедра сурдологии.
3. Лаборатория слуха и речи НИЦ Первого Санкт-Петербургского государственного медицинского университета имени академика И.П. Павлова.

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

На сегодняшний день в мировой практике принято стандартизировать подходы к диагностике, лечению и реабилитации того или иного заболеваний для улучшения качества оказания помощи. Несмотря на общий код диагноза Н90.3 по МКБ-10 у взрослых и детей, методология диагностики и реабилитации нарушений слуха у детей (особенно раннего возраста) и взрослых кардинально различается, поэтому рекомендации по диагностике врожденной тугоухости и системе аудиологического скрининга, последовательно переходящей в реабилитацию и диспансерное наблюдение, представлены отдельно.

Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

Сурдологи-оториноларингологи (в соответствии с приказом МЗ №700н от 07.10.15 «О номенклатуре специальностей специалистов, имеющих высшее медицинское и фармацевтическое образование»)

Сурдологи-оториноларингологи и сурдологи-протезисты (в соответствии с приказом МЗ №1183н от 20.12.2012 ред. От 01.08.2014 «Об утверждении Номенклатуры должностей медицинских работников»)

При выявлении нарушений слуха оториноларингологи в соответствии с порядком оказания помощи по профилю «Оториноларингология» должны направлять пациентов в сурдологическую службу.

По результатам первого этапа аудиологического скрининга педиатры, неонатологи, оториноларингологи, врачи общей практики (семейные врачи) направляют детей, не прошедших скрининг, на 2-й (диагностический) этап, осуществляемый сурдологической службой.

Методология разработки клинических рекомендаций основана на первоначальном составлении по схеме, основанном на клиническом опыте, современном состоянии проблемы и актуальных нормативных правовых актах, с последующим ежегодным обсуждением в профессиональной среде и внесении добавлений и изменений по результатам резолюций конференций и национальных конгрессов в случае их утверждения в Министерстве здравоохранения.

- Таблица П1. Использованные уровни достоверности доказательств

Класс (уровень)	Критерии достоверности
I (A)	Большие двойные слепые плацебоконтролируемые исследования, а также данные, полученные при мета-анализе нескольких рандомизированных контролируемых исследований.
II (B)	Небольшие рандомизированные и контролируемые исследования, при которых статистические данные построены на небольшом числе больных.
III (C)	Нерандомизированные клинические исследования на ограниченном количестве пациентов.
IV (D)	Выработка группой экспертов консенсуса по определённой проблеме

- Таблица П2. Использованные уровни убедительности рекомендаций

Шкала	Степень убедительности доказательств	Соответствующие виды исследований
A	Доказательства убедительны: есть веские доказательства предлагаемому утверждению	<ul style="list-style-type: none"> • Высококачественный систематический обзор, мета-анализ. • Большие рандомизированные клинические исследования с низкой вероятностью ошибок и однозначными результатами.
B	Относительная убедительность доказательств: есть достаточно доказательств в пользу того, чтобы рекомендовать данное предложение	<ul style="list-style-type: none"> • Небольшие рандомизированные клинические исследования с неоднозначными результатами и средней или высокой вероятностью ошибок. • Большие проспективные сравнительные, но нерандомизированные исследования. • Качественные ретроспективные исследования на больших выборках больных с тщательно подобранными группами сравнения.
C	Достаточных доказательств	<ul style="list-style-type: none"> • Ретроспективные сравнительные

<p>нет: имеющихся доказательств недостаточно для вынесения рекомендации, но рекомендации могут быть даны с учетом иных обстоятельств</p>	<p>исследования.</p> <ul style="list-style-type: none"> • Исследования на ограниченном числе больных или на отдельных больных без контрольной группы. • Личный неформализованный опыт разработчиков.
--	--

Порядок обновления клинических рекомендаций

Клинические рекомендации будут обновляться каждые 3 года.

Приложение А3. Связанные документы

Порядок оказания медицинской помощи по профилю "оториноларингология": Приказ Министерства здравоохранения РФ от 12 ноября 2012 г. N 905н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи населению по профилю "оториноларингология".

Порядок оказания медицинской помощи по профилю "сурдология-оториноларингология": Приказ Министерства здравоохранения РФ от 9 апреля 2015 года N178н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи населению по профилю "сурдология-оториноларингология".

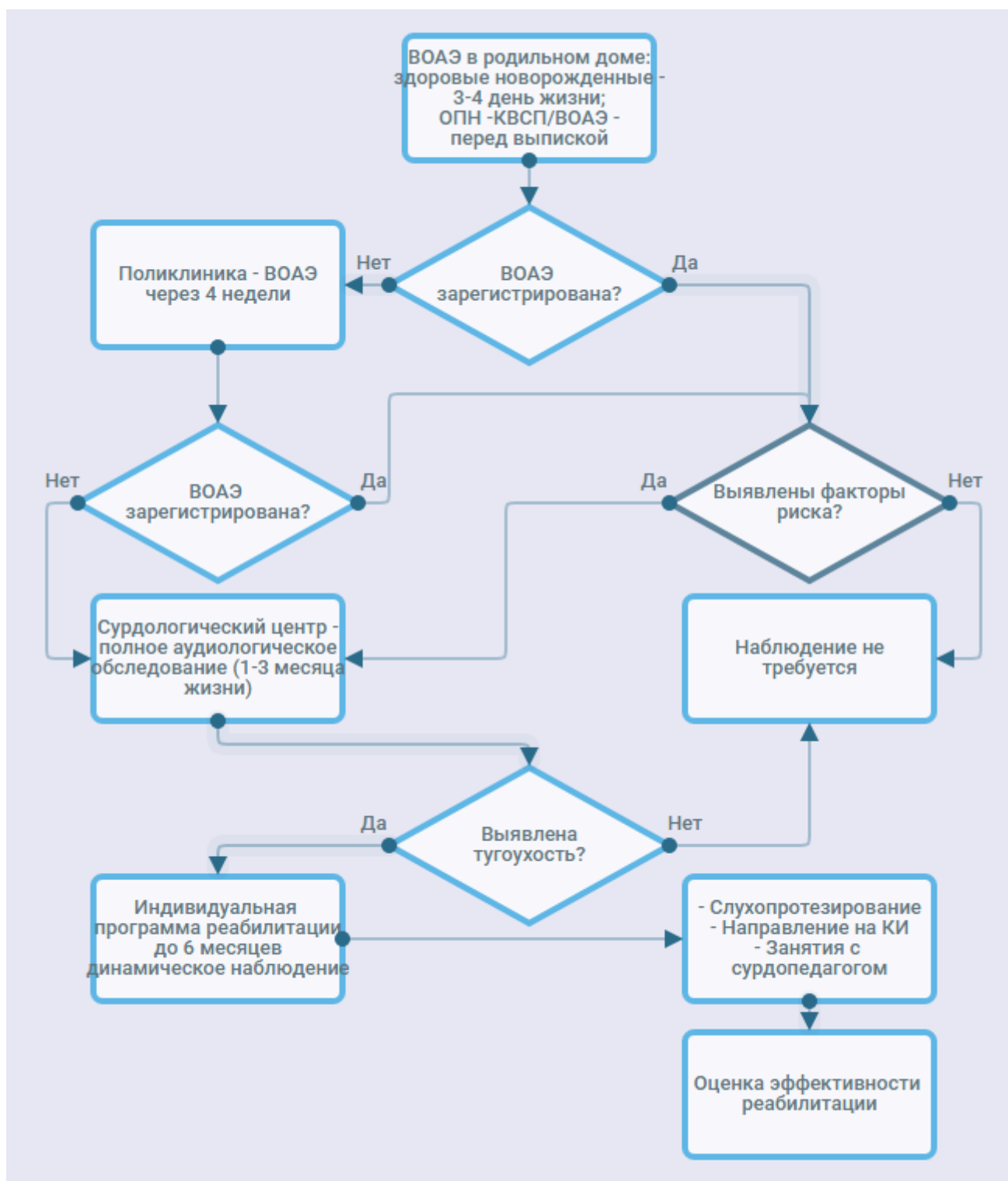
Письмо Министерства здравоохранения и социального развития РФ от 01.04.2008 г. № 2383-РХ "О проведении универсального аудиологического скрининга детей первого года жизни".

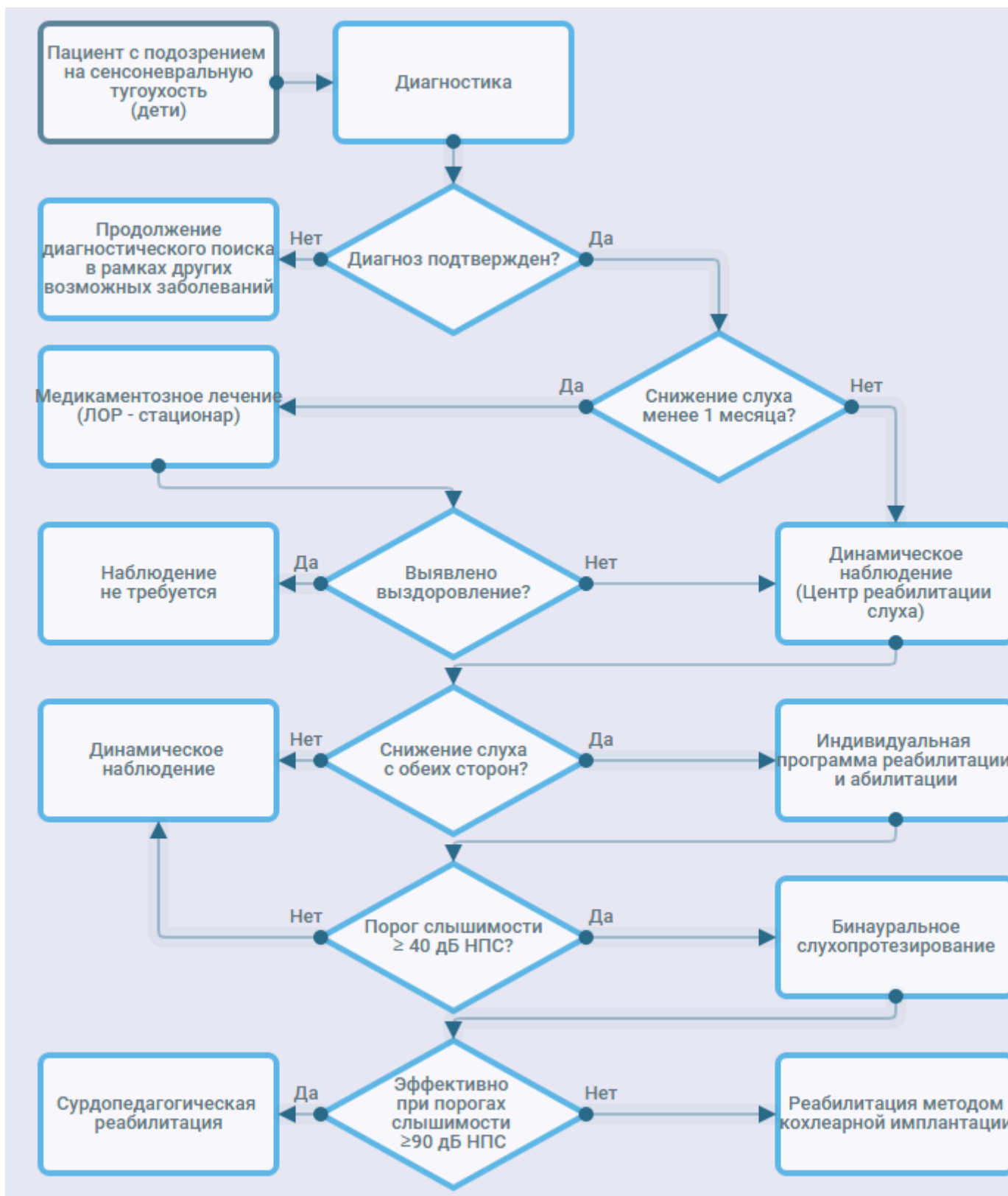
Сенсоневральная тугоухость: клинические рекомендации. Москва - Санкт-Петербург, 2014.

Предоперационное обследование и хирургическое лечение пациентов с сенсоневральной тугоухостью IV степени и глухотой: клинические рекомендации. Москва, 2015.

Реабилитация пациентов после кохлеарной имплантации: клинические рекомендации. Москва - Санкт-Петербург, 2014.

Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента





Приложение В. Информация для пациентов

На 1-м этапе аудиологического скрининга при непрохождении теста родители должны быть информированы, что скрининговая процедура является не диагностикой, а лишь отбором на диагностику нарушений слуха, которую необходимо осуществить до 3-х месяцев жизни. Тест, основанный на регистрации отоакустической эмиссии, может быть

ложноположителен на фоне проблем наружного и среднего уха. Если отоакустическая эмиссия не зарегистрирована при тимпанограмме типа А, то с диагнозом «сенсоневральная тугоухость неуточненная» ребенок должен быть направлен на 2-й этап скрининга в центр реабилитации слуха.

Пример информационной памятки «Аудиологический скрининг новорожденных»:

«Первые три года жизни ребенок учится слушать и говорить. Если малыш плохо слышит, то он будет плохо понимать речь или совсем не сможет ее понимать. Из-за этого трудно научиться говорить. Со сниженным слухом рождается примерно 3 малыша из 1000, из них 1 – с глубокими потерями слуха. В прошлые годы для такого ребенка был бы закрыт мир звуков и полноценной жизни, у него бы не было речевого общения, социальной адаптации. Сегодня появились новые возможности ранней диагностики слуха и слухоречевого развития слабослышащих детей. При своевременной начатой программе помощи дети со сниженным слухом мало чем отличаются от сверстников. Они ходят в обычные детские сады и школы, учатся играть на музыкальных инструментах, изучают иностранные языки. Однако, программа помощи наиболее эффективна, если она начата в первые месяцы жизни малыша. Именно поэтому все новорожденные должны пройти проверку слуха сразу после рождения.

Для проверки слуха используется быстрый, безболезненный и абсолютно безопасный для здоровья малыша способ. Слух проверяется на 3-4 день методом вызванной отоакустической эмиссии. Обследование проводится во сне. В ухо ребенка вставляется маленький зонд, через который подается звук. Здоровое, слышащее ушко отвечает «эхом» на этот звук.

При отсутствии «эха» ни в коем случае нельзя сразу говорить о тугоухости. Причинами отсутствия «эха» могут быть: а) наличие послеродовых масс в наружном слуховом проходе; б) заболевания среднего уха; в) наличие истинной патологии слуховой системы.

Если «эхо» не зарегистрировано, то Вашему малышу следует повторить скрининг через 1 месяц.

Слух не всегда остается нормальным и со временем может ухудшаться. Если у вас есть сомнения, хорошо ли Ваш малыш слышит и понимает речь, то незамедлительно обратитесь к врачу и проверьте слух Вашего ребенка».

При первичной диагностике сенсоневральной тугоухости у детей родителям предстоит ознакомление с большим объемом информации о медицинской, реабилитационной, социальной и образовательной стороне тугоухости. Родителям должны быть интерпретированы результаты исследований и составлен план необходимого дополнительного обследования (по необходимости), лечебной и реабилитационной работы.

Вопросы лечения имеют особую актуальность и экстренность при острой форме сенсоневральной тугоухости. Отсутствие эффективного лечения стойкой сенсоневральной тугоухости с точки зрения доказательной медицины требует своевременного начала выбора коррекции нарушенной слуховой функции.

При односторонней тугоухости требуются дополнительные дифференциально-диагностические мероприятия.

По показаниям пациент направляется на медико-социальную экспертизу (МСЭ) для решения вопроса о присвоении статуса «ребенок-инвалид» с последующим составлением индивидуальной программы реабилитации и абилитации (ИПРА) и выбором коррекции (традиционное слухопротезирование, имплантационное слухопротезирование, кохлеарная имплантация). Родители ребенка информируются о порядке предоставления высокотехнологичной медицинской помощи (ВМП).

Приложение Г.