

Национальная медицинская ассоциация оториноларингологов

Министерство здравоохранения Российской Федерации

УТВЕРЖДАЮ:

Главный внештатный
специалист
оториноларинголог
Минздрава России

д.м.н., профессор Н.А.Дайхес

Президент Национальной медицинской
Ассоциации оториноларингологов

Заслуженный врач России,
член-корр. РАН

профессор Ю.К.Янов

СЕНСОНЕВРАЛЬНАЯ ТУГОУХОСТЬ

Клинические рекомендации

Москва – Санкт-Петербург

2014

Клинические рекомендации «Нейросенсорная тугоухость»

Составители: д.м.н. проф. Абдулкеримов Х.Т., д.м.н., проф. Таварткиладзе Г.А., к.м.н., доцент Цыганкова Е.Р., д.м.н. Бобошко М.Ю., к.м.н. Климанцев С.А.

Рекомендации рассмотрены и утверждены на заседании Национальной медицинской ассоциации оториноларингологов от 1-2 декабря 2014 года.

Экспертный совет: д.м.н. проф. Абдулкеримов Х.Т. (Екатеринбург); д.м.н. Артюшкин С.А. (Санкт-Петербург); д.м.н. проф. Гаращенко Т.И. (Москва); д.м.н. проф. Дайхес Н.А. (Москва); д.м.н. проф. Егоров В.И. (Москва); д.м.н. проф. Карнеева О.В. (Москва); д.м.н. проф. Карпова Е.П. (Москва); д.м.н. проф. Коркмазов М.Ю. (Челябинск); д.м.н. проф. Кошель В.И. (Ставрополь); д.м.н. проф. Накатис Я.А. (Санкт-Петербург); д.м.н. проф. Овчинников А.Ю. (Москва); д.м.н. проф. Рязанцев С.В. (Санкт-Петербург); д.м.н. проф. Свистушкин В.М. (Москва); д.м.н. Фанта И.В. (Санкт-Петербург); член-корр. РАМН, д.м.н. проф. Янов Ю.К. (Санкт-Петербург).

Цель рекомендаций – оптимизация организации медицинской помощи врачами оториноларингологами и сурдологами-оториноларингологами населению с сенсоневральной тугоухостью (СНТ), создание алгоритма диагностики, лечения и реабилитации пациентов с данным заболеванием.

Определение и терминология

Сенсоневральная тугоухость (нейросенсорная потеря слуха, перцептивная тугоухость, кохлеарная невропатия) – 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 представительство в височной доле коры головного мозга

В соответствии с МКБ-10 выделяются:

H90.3 Нейросенсорная потеря слуха двусторонняя

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

H90.5 Нейросенсорная потеря слуха неуточненная

H91.1 Пресбиакузис

H91.2 Внезапная идиопатическая потеря слуха

H91.8 Другие уточненные потери слуха

H91.9 Потеря слуха неуточненная

Классификации

В 1997 году Всемирной Организацией Здравоохранения была утверждена единая классификация *степеней тугоухости*, представленная в таблице 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

Клинически выделяют врожденную и приобретенную СНТ и глухоту. Приобретенная СНТ подразделяется на:

- *внезапную* (снижение слуха развивается в срок до 12 часов);
- *острую* (снижение слуха развивается в течение 1-3 суток и сохраняется до 1 месяца);
- *подострую* (снижение слуха сохраняется в срок 1-3 мес.);
- *хроническую* (снижение слуха сохраняется более 3 месяцев и может быть стабильным, прогрессирующим и флюктуирующим).

В зависимости от стороны поражения СНТ делится на:

- *одностороннюю*;
- *двустороннюю (симметричную и асимметричную)*.

СЕНСОНЕВРАЛЬНАЯ ТУГОУХОСТЬ У ВЗРОСЛЫХ

Этиология и патогенез

СНТ – полиэтиологическое патологическое состояние, которое может быть как самостоятельным заболеванием, так и вторичным проявлением коморбидной патологии. Патоморфологическим субстратом СНТ является количественный дефицит невральных элементов на различных уровнях слухового анализатора, начиная от периферического участка – спирального органа и заканчивая центральным отделом, представленным слуховой корой височной доли головного мозга. Повреждение чувствительных структур улитки является основным морфофункциональным условием развития СНТ вплоть до полной глухоты. Первичным патоморфологическим субстратом в улитке является дистрофический процесс в волосковых клетках, который может быть обратимым при своевременном начале оказания медицинской помощи.

К числу значимых этиологических факторов развития внезапной и острой СНТ относятся:

1. Инфекционные заболевания (вирусные - грипп, эпидемический паротит, корь, клещевой энцефалит; бактериальные – эпидемический цереброспинальный менингит, скарлатина, дифтерия, тифы, сифилис).
2. Токсические воздействия (острые интоксикации, в т.ч. бытовые и промышленные; лекарственные ятрогенные повреждения ототоксическими препаратами – аминогликозидные антибиотики, петлевые диуретики, химиотерапевтические, нестероидные противовоспалительные средства и др.)

3. Заболевания органов кровообращения (сердечно-сосудистые - гипертоническая болезнь, ишемическая болезнь сердца; нарушения мозгового кровообращения преимущественно в вертебро-базиллярном бассейне, нарушения реологических свойств крови и др.)
4. Дегенеративно-дистрофические заболевания позвоночника (унко-вертебральный артроз С₁-С₄, спондилез, спондилолистез с клинической картиной «синдрома позвоночной артерии»)

Диагностика

1. Сбор анамнеза
2. Отоскопия
3. Акуметрия (исследование слуха шепотной и разговорной речью, проведение камертональных проб Вебера и Ринне).
4. Аудиометрическое исследование:
 - а. Тональная пороговая аудиометрия с оценкой воздушного и костного звукопроведения в стандартном диапазоне частот.
 - б. Надпороговые тесты (SISI, Люшера).
5. Импедансометрия (тимпанометрия и акустическая рефлексометрия).
6. Речевая аудиометрия в тишине (оценка речевой разборчивости при комфортном уровне громкости) и на фоне помехи.
7. Магнитно-резонансная томография, в том числе с контрастированием, области внутренних слуховых проходов, мосто-мозжечковых углов, задней черепной ямки – при асимметрии слуха.
8. Общеклинические исследования (консультация терапевта, невролога, клинический и биохимический анализы крови) – при внезапной и острой СНТ.
9. Электрокохлеография – при подозрении на эндолимфатический гидропс.
10. Регистрация вызванной отоакустической эмиссии – для решения вопросов экспертизы тугоухости и глухоты.

ОКАЗАНИЕ СКОРОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ НА ДОГОСПИТАЛЬНОМ ЭТАПЕ

Клиническая картина и классификация.

Характерными признаками острой сенсоневральной тугоухости является:

- внезапное одно или двустороннее понижение слуха (ухудшение разборчивости речи и восприятия звуков высокой частоты) вплоть до глухоты;

- в некоторых случаях (острая травма, нарушение кровотока в лабиринтной артерии, токсическое воздействие на структуры лабиринта) снижение слуха может сопровождаться субъективным шумом различной высоты в ухе, иногда острой вестибулярной и вегетативной дисфункцией в виде атаксии, головокружения, тошноты, потливости, тахикардии, изменения уровня артериального давления, появления спонтанного нистагма.

Среди жалоб больных на первом месте стоит нарушение слуха, в сочетании с шумом в ухе, чаще всего постоянного, преимущественно смешанной тональности.

В зависимости от возникновения, течения и степени выраженности клинических признаков заболевания, выделяют:

- По возникновению: внезапная, острая, подострая, хроническая
- По течению: обратимая, стабильная, прогрессирующая
- По степени выраженности поражения слуха в зоне от 0,5 до 4 кГц (см. – международную классификацию тугоухости)

Диагноз на догоспитальном этапе устанавливают на основании:

1. Жалоб и клинической картины – внезапное (острое) снижение слуха на одно или оба уха, в сочетании или без субъективного шума в ушах и вегетативного симптомокомплекса.
2. Анамнеза заболевания – наличие коморбидных форм заболеваний, перенесенные инфекционные заболевания, прием ототоксических лекарственных средств, травма головы и шейного отдела позвоночника, чрезмерное акустическое воздействие на орган слуха.

Рекомендуемые вопросы, которые необходимо задать при обследовании пациента:

- ✓ Как себя чувствуете?
- ✓ Какая температура тела?
- ✓ Присутствует понижение слуха или нет, если да, на какое ухо?
- ✓ Когда и как возникло ухудшение слуха?
- ✓ Была ли динамика изменения (ухудшение, улучшение) слуха?
- ✓ С чем связано снижение слуха?
- ✓ Был ли снижен слух ранее?
- ✓ Есть ли шум в ушах или одном ухе?
- ✓ Сопровождалось ли снижение слуха головокружением?
- ✓ Какой характер головокружения: может ли пациент указать в какую сторону направлено головокружение или все кружится хаотично, без четкого направления?
- ✓ Имеются ли вегетативные нарушения (тошнота, рвота, диарея, потливость)?
- ✓ Если была рвота, стало ли головокружение и шум в ушах меньше?
- ✓ Отмечал ранее эпизоды системного головокружения?
- ✓ Был ли установлен диагноз болезни (синдрома) Меньера?

- ✓ Не страдает ли пациент отитом?
- ✓ Принимал ли пациент какие-либо лекарственные средства?
- ✓ Какие значения артериального давления?
- ✓ Страдает ли пациент гипертонической, ишемической, цереброваскулярной болезнью?
- ✓ Не предшествовали снижению слуха травма головы и шейного отдела позвоночника?
- ✓ Не подвергался ли пациент интенсивному звуковому воздействию?
- ✓ Не связано ли внезапное ухудшение слуха с плаванием, приемом ванны?
- ✓ Нет ли слабости в конечностях, асимметрии лица, нарушения чувствительности, произвольных движений, зрения?
- ✓ Было ли лечение у стоматолога или зубное протезирование?

Инструментальные и др. исследования на догоспитальном этапе .

-Электрокардиография

- Глюкометрия

-Определение остроты слуха разговорной речью

- Ультразвуковая доплерография брахиоцефальных сосудов (для специализированных бригад)

При **дифференциальной диагностике** необходимо иметь в виду другие формы заболеваний, проявляющиеся снижением слуха – лабиринтопатии (следствие хронического гнойного воспаления среднего уха, произведенной радикальной операции среднего уха, перенесенного лабиринта), поражения внутреннего уха вследствие инфекционного заболевания, интоксикации, невриномы VIII нерва, нарушения мозгового кровообращения в вертебро-базиллярном бассейне, рассеянный склероз, объемные процессы головного мозга, черепно-мозговая и спинальная травма, серная пробка, сахарный диабет, гипотиреоз, хроническая почечная недостаточность и др.

Диагноз острой сенсоневральной тугоухости на догоспитальном этапе носит предположительный характер. Учитывая особую социальную значимость функции слуха для индивида установление этого диагноза, даже в предположительной форме, диктует особую тактику – экстренную цитопротекцию нейроэпителиальных структур внутреннего уха и центральных отделов слухового анализатора в головном мозге, срочную медицинскую эвакуацию в многопрофильный стационар (имеющий ЛОР-отделение) для дифференциальной диагностики, назначения или коррекции терапии.

ОКАЗАНИЕ СКОРОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ НА ГОСПИТАЛЬНОМ ЭТАПЕ В СТАЦИОНАРНОМ ОТДЕЛЕНИИ СКОРОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ (СтОСМП)

Диагноз на госпитальном этапе устанавливают на основании:

1. Жалоб и клинической картины (соответствует диагностике на догоспитальном этапе).
2. Анамнеза заболевания (соответствует диагностике на догоспитальном этапе).

Оказание экстренной медицинской помощи в СтОСМП осуществляется при участии оториноларинголога и/или невролога. Проводится пороговая тональная аудиометрия, которая позволяет определить параллельность кривых костной и воздушной проводимости. Тугоухость может носить различный характер. Типичным для периферического уровня поражения (кохлеарной тугоухости) является нисходящий тип аудиограммы при отсутствии костно-воздушного разрыва, наличие признаков феномена ускоренного нарастания громкости (ФУНГ). При центральных корковых и подкорковых формах тугоухости чаще также выявляется нисходящий тип аудиограммы при отсутствии костно-воздушного разрыва при отсутствии ФУНГ. Значительно нарушается разборчивость речи в условиях шума и функция локализации слуха. (А, 1++)

Компьютерная томография пирамид височных костей и магнитно-резонансная томография головного мозга для исключения объемных образований головного мозга, невриномы VIII пары черепных нервов, воспалительно-деструктивных процессов в среднем ухе и улитке (А, 1+).

С целью дифференциальной диагностики с нарушением мозгового кровообращения в вертебро-базиллярном бассейне необходимо проводить ультразвуковую доплерографию экстра- и интракраниальных брахиоцефальных сосудов(А, 1+).

Клинико-лабораторная диагностика (А, 1++).

Лечение при внезапной и острой СНТ:

1. Экстренная госпитализация в отделение оториноларингологии (или неврологии)
2. Охранительный слуховой режим
3. Инфузионная внутривенная терапия с использованием следующих средств (назначаются индивидуально, с учетом всех имеющихся у пациента сопутствующих заболеваний, противопоказаний к назначению лекарственных препаратов и возможных побочных действий):

- a. Глюкокортикоиды по убывающей схеме (например, Дексаметазон на 100 мл физиологического раствора в 1-й и 2-й дни – 24 мг, 3-й и 4-й дни – 16 мг, 5-й день – 8 мг, 6-й день – 4 мг, 7-й день – препарат не вводится, 8-й день – 4 мг).
 - b. Средства, улучшающие микроциркуляцию и реологические свойства крови (например, Пентоксифиллин 300 мг, или Винпоцетин 50 мг, на 500 мл физиологического раствора, медленно, в течение 5-7 часов – 8-10 дней).
 - c. Антигипоксанты и антиоксиданты (например, Этилметилгидроксипиридина сукцинат 5% – 4 мл на 16 мл физиологического раствора – 8-10 дней).
4. По окончании инфузионной терапии – переход на таблетированные формы препаратов следующих групп:
- a. Вазоактивные препараты
 - b. Ноотропные средства
 - c. Антигипоксанты, антиоксиданты

Лечение при хронической СНТ:

1. Охранительный слуховой режим
2. Лечение фоновых соматических заболеваний
3. Курсы поддерживающей терапии 1-2 раза в год с использованием таблетированных препаратов, улучшающих мозговую и лабиринтный кровотоки, а также процессы тканевого и клеточного метаболизма.

Реабилитация при хронической СНТ:

1. Слухопротезирование аппаратами воздушного проведения – показано при средних порогах слуха в зоне речевых частот (500, 1000, 2000 и 4000 кГц) на лучше слышащем ухе ≥ 41 дБ.
2. Льготное слухопротезирование заушными слуховыми аппаратами воздушного проведения – показано при средних порогах слуха в зоне речевых частот (500, 1000, 2000 и 4000 кГц) на лучше слышащем ухе ≥ 56 дБ.
3. Операция установки импланта среднего уха – показана при невозможности использования слуховых аппаратов воздушного проведения, если пороги костного звукопроведения на 500 Гц не более 55 дБ и на высоких частотах не более 75 дБ.

4. Кохлеарная имплантация – показана при:
- a. двусторонней тугоухости с порогами не менее 90 дБ в зоне речевых частот (500-4000 Гц), не поддающейся коррекции обычным слуховым аппаратом;
 - b. наличии развернутой речи;
 - c. отсутствии противопоказаний к хирургическому вмешательству;
 - d. высокой мотивации пациента и его ближайших родственников;
 - e. отсутствии серьезных сопутствующих соматических заболеваний;
 - 1. отсутствии когнитивных проблем.

Оценка эффективности слухопротезирования

- 1. Речевая аудиометрия в свободном звуковом поле в тишине и на фоне помех.
- 2. Анкетирование с использованием анкеты COSI.

Повторные аудиологические исследования и наблюдение

- 1. Тональная пороговая аудиометрия – 1-2 раза в год.
- 2. Речевая аудиометрия в тишине и на фоне помех – 1-2 раза в год.
- 3. Коррекция амплитудно-частотных характеристик усиления слухового аппарата (по результатам аудиологического обследования) – 1-2 раза в год.

СЕНСОНЕВРАЛЬНАЯ ТУГОУХОСТЬ У ДЕТЕЙ

Золотым рекомендованным стандартом является:

1. скрининговое исследование слуха у всех новорожденных в возрасте до 1 мес.;
2. завершение диагностического этапа детям, не прошедшим универсальный аудиологический скрининг, в возрасте до 3 мес.;
3. определение индивидуальной программы реабилитации детям, у которых подтверждено снижение слуха, в возрасте до 6 мес.

РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ИССЛЕДОВАНИЮ СЛУХА У ДЕТЕЙ

Выраженное снижение слуха означает нарушение слуховой функции любой степени и этиологии, препятствующее развитию слуха и речи.

Методики, используемые для исследования слуха, должны обеспечивать определение одностороннего или двустороннего повышения порогов слышимости свыше 30 дБ ПС в частотном диапазоне 2000-4000 Гц. Однако нельзя пренебрегать и меньшей степенью тугоухости.

Все дети, дважды не прошедшие скрининговое исследование слуха в одном или обоих ушах в родовспомогательных учреждениях или детских поликлиниках, должны быть направлены на повторное исследование слуха в амбулаторных условиях не позже, чем в возрасте 1 мес. В случае, если ребенок не пройдет повторное скрининговое исследование, он должен быть направлен на расширенное аудиологическое исследование, включающее регистрацию ОАЭ, КСВП, стационарных потенциалов, акустическую импедансометрию, не позднее, чем в возрасте до 3 мес.

Рекомендуется использовать отдельный протокол скрининга у детей, требующих нахождения в палатах интенсивной терапии более 48 часов. Этим детям рекомендовано проведение автоматической регистрации КСВП без регистрации ОАЭ с целью исключения возможности не только сенсоневральной тугоухости, но и заболеваний спектра аудиторных нейропатий.

Регистрация КСВП и ОАЭ при повторном скрининге

1. Автоматическая регистрация КСВП должна проводиться при интенсивности не более 35-40 дБ нПС
2. Регистрация ОАЭ проводится по стандартному протоколу

Дети с факторами риска по тугоухости и глухоте направляются на диагностическое исследование даже при прохождении скрининга, основанного на регистрации ОАЭ.

Рекомендуется проведение повторного аудиологического исследования каждые 24-30 мес. Исключение должны составлять дети с цитомегаловирусной инфекцией, синдромами, связанными прогрессирующей тугоухостью, нейродегенеративной патологией, травмой, постнатальными инфекциями, вызывающими сенсоневральную тугоухость, после химиотерапии, которым повторное аудиологическое исследование должно проводиться чаще.

Расширенное аудиологическое исследование

Рекомендуется использовать комплексное исследование.

Дети должны исследоваться без седации. При необходимости использования седации вопрос решается педиатром, аудиологом, анестезиологом и семьей.

Аудиометрия у детей

1. Поведенческая аудиометрия – возраст от 4 месяцев до 3 лет

Ребенок усаживается вместе с родителем в звукозаглушенной камере таким образом, чтобы громкоговорители были расположены с обеих сторон от ребенка. Исследователь начинает говорить с интенсивностью в 30 дБ нПС, отмечая, локализует ли ребенок звуки. Обычно произносится имя ребенка или интересные для него звуки. Методика же определения порогов соответствует методике, используемой при определении порогов слышимости у взрослых. Так как у ребенка используются не телефоны, а стимуляция через громкоговорители, определяемый ответ соответствует лучше слышащему уха.

2. Аудиометрия с визуальным подкреплением (Visual Reinforcement Audiometry) – возраст от 1 года до 3 лет

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 перед исследуемым располагается монитор, на котором сменяются картинки). В свободном звуковом поле подается частотно-модулированный ("лающий")

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. Если при обследовании ребенка можно использовать телефоны, то будет получена информация, специфичная для конкретного уха, если же нет (т. е. исследование проведено в свободном звуковом поле) – полученные результаты следует считать ответом от лучше слышащего уха.

3. Игровая аудиометрия – возраст от 3 до 5 лет

Ребенка инструктируют надеть кольцо на стержень пирамидки или произвести другие аналогичные действия, 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.

Диагностическое исследование должно включать:

1. Сбор анамнеза
2. Отоскопию
3. Регистрацию КСВП/СВП:
 - a. Определение порогов КВП в каждом ухе при стимуляции щелчками и/или высокочастотными тональными посылками (4000 Гц). Пороги должны определяться шагом не более 10 дБ.
 - b. Рекомендуется получение по возможности максимальной частотноспецифичной информации. Как минимум, дополнительно к щелчку или высокочастотному стимулу рекомендуется проводить регистрацию СВП на частотах 1000 Гц или менее.
 - c. С целью дифференциации сенсоневрального и кондуктивного поражения рекомендуется регистрация КСВП на костнопроведенные стимулы.
 - d. Рекомендуется проведение анализа морфологии КСВП, а также оценки абсолютных и межпиковых ЛП в ответ на высокие уровни стимуляции.
 - e. На высоких уровнях стимуляции воздушнопроведенных широкополосных стимулов (щелчков) рекомендуется 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.

4. Регистрацию ОАЭ в каждом ухе (ЗВОАЭ или ОАЭ на частоте продуктов искажения) с целью дальнейшей оценки функции улитки. С целью получения более частотноспецифичной информации регистрацию ОАЭ следует проводить в том числе и при нормальных порогах КСВП, зарегистрированных при стимуляции щелчками.
5. У детей в возрасте до 6 мес. наиболее корректной импедансометрической методикой можно рассматривать тимпанометрию с частотой зондирующего тона 1000 Гц..
6. Поведенческая аудиометрия может быть применена у детей в возрасте старше 4-6 мес., хотя при подозрении на снижение слуха она может рассматриваться и у детей меньшего возраста.
7. 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.

Рекомендации по ведению пациентов с подтвержденным снижением слуха

До возраста 3 мес. должны быть завершены следующие действия:

1. При подтверждении повышения порогов слышимости в одном из ушей (или обоих) свыше 30 дБ ПС должны быть начата разработка программы (ре)абилитации, в том числе, предусматривающая слухопротезирование.
2. При наличии указаний на патологию среднего уха отоларинголог определяет тактику лечения, которое должно сопровождаться исследованием слуха.
3. При значительном повышении порогов КСВП или нарушением их морфологии (удлиненные ЛП), но нормальной ОАЭ следует рассмотреть вопрос о возможности наличия ретрокохлеарной дисфункции (аудиторная нейропатия, аудиторная десинхронизация).
4. При выявлении одностороннего снижения слуха с нормальными порогоми в здоровом ухе информируйте родителей о возможных эффектах одностороннего снижения слуха на развитие речи, слуха и языковых навыков, а также о

необходимости сохранения слуха на здоровом ухе. Необходимо проводить динамическое наблюдение за слуховой функцией, а также развитием речи и языка каждые 6 мес. до достижения ребенком возраста 3 лет.

Рекомендации по выбору параметров электроакустической коррекции

У ребенка с подтвержденной тугоухостью до достижения им возраста 6 мес. должны быть завершены следующие мероприятия.

1. Критерии определения кандидатов на слухопротезирование

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 должны основываться на следующих исследованиях:

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

2. Предусловие: физические характеристики усиления

Внимание: во всех случаях при двустороннем снижении слуха должно назначаться бинауральное слухопротезирование, если не имеется противопоказаний.

a. Варианты усиления:

- i. 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.

- ii. Слуховые аппараты костного звукопроводения и частично имплантируемые костные аппараты назначаются при наличии кондуктивного поражения или невозможности использования заушных слуховых аппаратов (медицинские, физические противопоказания).
- iii. Карманные слуховые аппараты могут назначаться только при наличии медицинских или физических противопоказаний.
- iv. Кохлеарная имплантация должна рекомендоваться детям с двусторонней глухотой или выраженным снижением слуха (см. Клинические рекомендации по реабилитации методом кохлеарной имплантации) после использования бинауральных слуховых аппаратов в течение 3-6 мес. и отсутствии эффекта от слухопротезирования, а также наличия мотиваций у семьи.
- v. Должна рассматриваться возможность использования FM систем.
- vi. Предпочтения должны отдаваться цифровым слуховым аппаратам, многоканальным, с направленным или двойным микрофоном, что способствует улучшению соотношения сигнал/шум.

b. Требования к FM-системам и другим устройствам:

- i. Наличие прямого аудиовхода
- ii. Наличие индукционной катушки
- iii. Возможность переключения между микрофоном и катушкой

c. Использование слепочной массы для временного подавления обратной связи

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

- a. 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 (методика DSL). 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 (RECD), ответа

насыщения реального уха (RESR) и максимальных значений на выходе. Должны учитываться акустика уха ребенка, ушного вкладыша, а также система усиления.

4. *Валидация параметров коррекции должна проводиться на постоянной основе и должна включать.*

- a. Проведение измерений с использованием зондирующего микрофона с целью определения выхода слухового аппарата у барабанной перепонки
- b. Аудиологическое обследование, предусматривающее непосредственные ответы ребенка со слуховым аппаратом на речь и частотноспецифичные стимулы, предъявленные в свободном поле
- c. Функциональную оценку слуховых навыков ребенка сурдологом-оториноларингологом
- d. Оценку речи, коммуникационных способностей и развития языка сурдопедагогом
- e. Участие родителей и других специалистов

5. *Консультирование и наблюдение:*

- a. Информация обо всех возможных дополнительных устройствах должна быть предоставлена родителям до начала использования слухового аппарата
- b. Родители, члены семьи и другие лица, помогающие ребенку пользоваться слуховым аппаратом, должны получать постоянную профессиональную поддержку

6. *Рекомендуемая частота повторных аудиологических обследований:*

- a. Минимум каждые три месяца в течение первых двух лет использования слухового аппарата
- b. Каждые 3-6 месяцев после первых двух лет использования слухового аппарата

7. Повторные аудиологические исследования и наблюдение должны включать

- a. Поведенческое аудиологическое исследование, включающее исследование по воздушному и костному звукопроведению. Информация о состоянии слуховой функции в каждом ухе должна быть получена как можно раньше
- b. Акустическую импедансометрию для оценки функции среднего уха
- c. Настройку параметров коррекции на основании полученных данных аудиометрии и возрастных изменений ребенка
- d. Электроакустические замеры слухового аппарата
- e. Прослушивание слухового аппарата
- f. Оценку установки вкладыша
- g. Измерения с использованием зондирующего микрофона, измерения различия между реальным ухом и соединительной камерой (RECD) и основанные на этих измерениях изменения настроек (с ростом ребенка производится замена индивидуальных ушных вкладышей)
- h. Измерения функционального усиления с целью отображения развития слуховых навыков

8. Ребенок должен находиться под наблюдением в сурдологическом центре (кабинете).

Список литературы.

1. Бабияк В.И. Клиническая оториноларингология: Руководство для врачей / В.И. Бабияк, Я.А. Накатис. – СПб. : Гиппократ, 2005. – 800 с.
2. Блоцкий А.А., Карпищенко С.А. Неотложные состояния в оториноларингологии. – СПб.: Диалог, 2009. – 180 с.
3. Бобошко М.Ю. Речевая аудиометрия: учебное пособие. – СПб: Изд-во СПбГМУ, 2012. – 64 с.
4. Богоявленский В.Ф. Диагностика и доврачебная помощь при неотложных состояниях/ В.Ф. Богоявленский, И.Ф. Богоявленский. – 2-е изд., испр. И доп. – СПб: Гиппократ, 1995. – 480 с.
5. Неотложная медицина в вопросах и ответах / Под ред. К. Кениг – СПб: Питер Ком, 1998. – 512 с. – (Серия «Практическая медицина»).
6. Практическое руководство по сурдологии / А.И. Лопотко [и др.]. – СПб.: Диалог, 2008. – 274 с.
7. Таварткиладзе Г.А. Функциональные методы исследования слухового анализатора/ В кн.: Оториноларингология/ Национальное руководство / под ред. В.Т.Пальчуна В.Т. – М.: Геотар, 2008. – Гл.5. - С. 113-149.
8. Таварткиладзе Г.А. Кохлеарная имплантация/ В кн.: Оториноларингология/ Национальное руководство / под ред. В.Т.Пальчуна В.Т. – М.: Геотар, 2008. – Гл.8. - С. 360-373.
9. Таварткиладзе Г.А. Клиническая аудиология. – М., Медицина, 2013. - 674 с.
10. 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.
11. 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.
12. Balkany T, Hodges A, Telischi F, et al. William House Cochlear Implant Study Group: position statement on bilateral cochlear implantation// Otol Neurotol - 2008. – V.29(2). – P.107-108.
13. British Society of Audiology and British Academy of Audiology: Guidance on the use of Real Ear Measurement to Verify the Fitting of Digital Signal Processing Hearing Aids. July 2007. www.thebsa.org.uk
14. Christensen, L., Smith-Olinde, L., Kimberlain, J., et al. Comparison of traditional bone-conduction hearing aids with the BAHA system// J Am Acad Audiol. – 2010. – V.21.- P.267- 273.
15. Clinical practice guideline: sudden hearing loss// Otolaryngol Head Neck Surg. – 2012. – V.146(3) Suppl). - P.1-35
16. Durieux-Smith A, Fitzpatrick E, Whittingham J. Universal newborn hearing screening: A question of Evidence// Int J Audiol. – 2008. – V.47. – P.1–10.
17. Guidelines for Auditory Brainstem Response testing in babies. NHSP Clinical Group. Version 2.1, March 2013. Available at <http://hearing.screening.nhs.uk/audiologyprotocols>

18. 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. Available at <http://hearing.screening.nhs.uk/audiologyprotocols>
19. Guidelines for the fitting, verification and evaluation of digital signal processing hearing aids within a children's hearing aid service. Modernising Children's Hearing Aid Services (MCHAS), revised Sept 2005. www.psych-sci.manchester.ac.uk/mchas
20. Guidelines for Recommending Cochlear Implantation. Sound Partnership, n.d. at [http://www.cochlearcareers.com/ap/sound-partnership/issue3/.](http://www.cochlearcareers.com/ap/sound-partnership/issue3/)
21. Hesse G., Andreas R., Schaaf H., et al. DPOAE und laterale Inhibition bei chronischem Tinnitus// HNO. – 2008. – Vol. 56 (7). – P. 694-700.
22. Hyde ML. Newborn hearing screening programs: Overview// J Otolaryngol. - 2005. – V.34, (Suppl 2). – P.70–78
23. Middle Ear Implant for Sensorineural, Conductive and Mixed Hearing Losses/ Medical Services Advisory Committee. – 2010. - 202 p.
24. Roush, P.A., Frymakr, T., Venediktov, R. et al. Audiologic management of auditory neuropathy spectrum disorder in children: A systematic review of the literature// Am J Audiol. – 2011. - V.20. – P. 159-170.
25. Sampaio AL, Araujo MF, Oliveira CA. New criteria of indication and selection of patients to cochlear implant. International journal of otolaryngology 2011;2011:573968.
26. Teagle HF, Roush PA, Woodard JS, et al. Cochlear implantation in children with auditory neuropathy spectrum disorder// Ear Hear. – 2010. – V.31. – P.325-335.
27. Visual Reinforcement Audiometry testing of infants: A recommended test protocol. NHSP Clinical Group. Version 2.0, June 2008. Available at <http://hearing.screening.nhs.uk/audiologyprotocols>

Приложение

Сила рекомендаций (A-D), уровни доказательств (1++, 1+, 1-, 2++, 2+, 2-, 3, 4) по схеме 1 и схеме 2 приводятся при изложении текста клинических рекомендаций (протоколов).

Рейтинговая схема для оценки силы рекомендаций (схема 1)

Уровни доказательств	Описание
1++	Мета-анализы высокого качества, систематические обзоры рандомизированных контролируемых исследований (РКИ), или РКИ с очень низким риском систематических ошибок
1+	Качественно проведенные мета-анализы, систематические, или РКИ с низким риском систематических ошибок
1-	Мета-анализы, систематические, или РКИ с высоким риском систематических ошибок
2++	Высококачественные систематические обзоры исследований случай-контроль или когортных исследований. Высококачественные обзоры исследований случай-контроль или когортных исследований с очень низким риском эффектов смешивания или систематических ошибок и средней вероятностью причинной взаимосвязи
2+	Хорошо проведенные исследования случай-контроль или когортные исследования со средним риском эффектов смешивания или систематических ошибок и средней вероятностью причинной взаимосвязи
2-	Исследования случай-контроль или когортные исследования с высоким риском эффектов смешивания или систематических ошибок и средней вероятностью причинной взаимосвязи
3	Не аналитические исследования (например: описания случаев, серий случаев)
4	Мнения экспертов

Рейтинговая схема для оценки силы рекомендаций (схема 2)

Сила	Описание
A	По меньшей мере, один мета-анализ, систематический обзор, или РКИ, оцененные, как 1++ , напрямую применимые к целевой популяции и демонстрирующие устойчивость результатов или группа доказательств, включающая результаты исследований, оцененные, как 1+, напрямую применимые к целевой популяции и демонстрирующие общую устойчивость результатов
B	Группа доказательств, включающая результаты исследований, оцененные, как 2++, напрямую применимые к целевой популяции и демонстрирующие общую устойчивость результатов или экстраполированные доказательства из исследований, оцененных, как 1++ или 1+
C	Группа доказательств, включающая результаты исследований, оцененные, как 2+, напрямую применимые к целевой популяции и демонстрирующие общую устойчивость результатов или экстраполированные доказательства из исследований, оцененных, как 2++
D	Доказательства уровня 3 или 4 или экстраполированные доказательства из исследований, оцененных, как 2+