## Протокол ведения детей с сенсоневральной тугоухостью

Протокол подготовлен экспертами [Системы Консилиум](https://1crs.ru/) на основании клинической рекомендации «[Сенсоневральная тугоухость у детей](https://cr.minzdrav.gov.ru/recomend/22_2%22%20%5Ct%20%22_self)».

**Разработано на основе «Сенсоневральная тугоухость у детей: клиническая рекомендация», одобренной Минздравом России**

|  |  |
| --- | --- |
| **Категория возрастная** | дети |
| **Врач** | врач-оториноларинголог, врач-педиатр, врач-невролог, врач – сурдолог-оториноларинголог |

## Диагностика

### Осмотр врачами-специалистами

**Прием (осмотр, консультация) врача сурдолога-оториноларинголога**

**Сбор анамнеза и жалоб**

* отсутствие или сомнительная реакция ребенка на окружающие звуки
* задержка этапов речевого развития (появления гуления, лепета, первых слов, простых фраз)
* распад речи (отсутствие новых слов, ухудшение звукопроизношения вплоть до полного исчезновение устной речи) – в послеречевом периоде
* снижение слуха, нарушение разборчивости речи, шум в ушах у детей старшего возраста

При сборе анамнеза обратить внимание:

* состояние слуха у ближайших родственников
* течение беременности
* гестационный возраст на момент родов
* особенность течения родов
* масса тела при рождении
* оценка по шкале Апгар
* течение перинатального периода
* наличие инфекционных и соматических заболеваний
* диспансерное наблюдению у других специалистов

**Физикальное обследование**

При отоскопии:

* наружный слуховой проход свободный
* барабанная перепонка перламутрово-серая, матовая
* опознавательные знаки четко контурируются

### Лабораторные методы

**Молекулярно-генетическое исследование мутации в гене GJB2 (35 delG) (нейросенсорная тугоухость) в крови**

детям с несиндромальной двусторонней СНТ любой степени для подтверждения или исключения наследственного характера заболевания

**Молекулярно-биологическое исследование крови на цитомегаловирус (Cytomegalovirus)**

Для неонатального биохимического скрининга, детям с двусторонней или односторонней сенсоневральной тугоухостью

### Инструментальные методы

**Исследование слуха у новорожденного с помощью отоакустической эмиссии**

Всем новорожденным перед выпиской из родильного дома или в поликлинике в срок до 1 месяца жизни

**Исследование вызванной отоакустической эмиссии**

Для оценки функции улитки детям, не прошедшим первый этап аудиологического скрининга новорожденных

**Исследование отоакустической эмиссии на частоте продукта искажения**

Для оценки функции улитки детям, не прошедшим первый этап аудиологического скрининга новорожденных

**Исследование коротколатентных вызванных потенциалов**

* всем новорожденным с подозрением на снижение слуха
* при наличии факторов риска развития тугоухости, особенно находившимся в отделении реанимации и интенсивной терапии более 48 часов
* перед выпиской из медицинского учреждения
* в поликлинике после выписки

**Регистрация вызванных акустических ответов мозга на постоянные модулированные тоны (ASSR тест)**

* детям, выявленным на 1-м этапе универсального аудиологического скрининга новорожденных
* детям в возрасте до 3 лет с факторами риска по тугоухости
* детям в возрасте до 3 лет с задержкой психического развития при затруднении интерпретации поведенческих реакций на звуки

**Импедансометрия**

Для анализа состояния структур среднего и внутреннего уха детям, проходящим обследование у врача-сурдолога-оториноларинголога

**Поведенческая аудиометрия**

Детям в возрасте от 4 месяцев до 3 лет с целью раннего выявления тугоухости, а также иных расстройств слуха

**Аудиометрия с визуальным подкреплением**

Детям в возрасте от 6 месяцев до 3 лет с целью раннего выявления тугоухости, а также иных расстройств слуха

**Игровая аудиометрия**

Детям в возрасте от 2 до 5 лет с целью раннего выявления тугоухости, а также иных расстройств слуха

**Речевая аудиометрия**

Детям в возрасте от 2 до 7 лет с целью раннего выявления тугоухости различной степени выраженности

**Компьютерная томография височной кости**

Для исключения аномалий развития внутреннего уха и внутреннего слухового прохода и оссификации лабиринта внутреннего уха

**Магнитно-резонансная томография головного мозга и внутреннего уха**

* для исключения гипо/аплазии и объемных образований слухового нерва
* для исключения фиброзной облитерации и ликворных свищей лабиринта
* для исключения поражений центральных отделов слухового анализатора

## Лечение

### Немедикаментозные методы лечения

**Кохлеарная имплантация**

Детям со стойкой (хронической) СНТ 4-й степени или глухотой

Показания:

* хроническая двусторонняя сенсоневральная тугоухость IV степень с порогами слуха 80 дБ и более по данным КСВП
* хроническая двусторонняя сенсоневральная тугоухость IV степени со средними порогами слуха по основным частотам (500, 1000, 2000, 4000 Гц) с порогами слуха 80 дБ и более по данным ASSR-теста для детей и по данным тональной пороговой аудиометрии для взрослых
* пороги слухового восприятия в свободном звуковом поле при использовании оптимально подобранных слуховых аппаратов (бинауральное слухопротезирование), превышающие 55 дБ на частотах 2-4 кГц
* отсутствие выраженного улучшения слухового восприятия речи от применения оптимально подобранных слуховых аппаратов при высокой степени двусторонней нейросенсорной тугоухости по крайней мере, после пользования аппаратами в течение 3–6 месяцев согласно заключению сурдопедагогической комиссии.

**Двухсторонняя (бинауральная) кохлеарная имплантация**

Показания для одномоментной двусторонней (бинауральной) кохлеарной имплантации:

* хроническая двусторонняя нейросенсорная тугоухость IV степени и глухота после перенесенного менингита

Показания для последовательной двусторонней (бинауральной) кохлеарной имплантации:

* хроническая двусторонняя нейросенсорная тугоухость IV степени и глухота при наличии рентгенологических признаков оссификации/облитерация улитки в следствии перелома височных костей и отосклероза
* комбинированные или изолированные аномалии развития внутреннего уха

**Повторная кохлеарная имплантация (реимплантация)**

Показания:

* техническая неисправность кохлеарного импланта
* гнойные воспалительные заболевания среднего уха на имплантируемой стороне (хронический гнойный средний отит, мастоидит)
* экструзия корпуса внутренней части кохлеарного импланта
* миграция корпуса внутренней части кохлеарного импланта с невозможностью эксплуатации речевого процессора, экстракохлеарное расположение электродной решетки

### Лекарственные препараты, допустимые к применению

**Глюкокортикостероиды**

Лечении острой СНТ

**Антиоксиданты**

Лечении острой СНТ

**Антигипоксанты**

Лечении острой СНТ

## Реабилитация

**Слухопротезирование**

Детям с сенсоневральной тугоухостью I-IV-ой степени тяжести для обеспечения речевого развития

## ****Профилактика и диспансерное наблюдение****

**Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача сурдолога-оториноларинголога**

Частота 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 по реабилитации пациентов, перенесших КИ

Услуги после слухопротезировании:

* поведенческое аудиологическое исследование, включающее исследование по воздушному и костному звукопроведению
* акустическую импедансометрию для оценки функции среднего уха
* настройку параметров коррекции на основании полученных данных аудиометрии и возрастных изменений ребенка
* электроакустические замеры слухового аппарата
* прослушивание слухового аппарата
* оценку установки вкладыша
* 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)
* измерения функционального усиления с целью отображения развития слуховых навыков

Услуги после кохлеарной имплантации:

* сурдопедагогическое тестирование пациента
* тональную пороговую аудиометрию (игровую аудиометрию) в свободном поле
* регистрацию потенциала действия слухового нерва методом телеметрии нервного ответа
* речевую аудиометрию в свободном поле с использованием сбалансированных артикуляционных таблиц
* настройку речевого процессора
* повторную консультацию сурдопедагога
* повторную тональную, речевую аудиометрию в свободном поле

© Материал из Справочной системы «Главный врач»
https://vip.1glv.ru
Дата копирования: 06.02.2023