

Клинические рекомендации

Сенсоневральная тугоухость у детей

Кодирование по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем: **H90.3 / H90.4 / H90.5**

Возрастная группа: **дети**

Год утверждения: **201_**

Разработчик клинической рекомендации:

- Национальная медицинская ассоциация сурдологов
- Национальная медицинская ассоциация оториноларингологов

Оглавление

Оглавление.....	2
Список сокращений	4
Термины и определения	5
1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний).....	6
1.1 Определение сенсоневральной тугоухости	6
1.2 Этиология и патогенез сенсоневральной тугоухости.....	6
1.3 Эпидемиология сенсоневральной тугоухости.....	7
1.4 Особенности кодирования сенсоневральной тугоухости по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем	8
1.5 Классификация сенсоневральной тугоухости.....	8
1.6 Клиническая картина сенсоневральной тугоухости.....	9
2. Диагностика сенсоневральной тугоухости, медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики.....	10
2.1 Жалобы и анамнез.....	12
2.2 Физикальное обследование	12
2.3 Лабораторные диагностические исследования	12
2.4 Инструментальные диагностические исследования.....	12
2.5 Иные диагностические исследования	16
3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения	16
3.1 Консервативное лечение	16
3.2 Хирургическое лечение.....	17
4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации	17
5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики.....	20
6. Организация медицинской помощи	21
7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния).....	22
Критерии оценки качества медицинской помощи.....	22

Список литературы	23
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций	27
Приложение Б1. Алгоритм действий при проведении универсального аудиологического скрининга новорожденных	30
Приложение Б2. Алгоритм действий врача при сенсоневральной тугоухости у детей	31
Приложение В. Информация для пациента	32

Список сокращений

ASSR – стационарные слуховые вызванные потенциалы (auditory steady state response)

ANSD – заболевание спектра аудиторных нейропатий (auditory neuropathy spectrum disorder)

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

КТ – компьютерная томография

ЛП – латентный период

МПУ – микрофонный потенциал улитки

МРТ – магнитно-резонансная томография

МСЭ – медико-социальная экспертиза

КИ – кохлеарная имплантация

КСВП – коротколатентные слуховые вызванные потенциалы

ОАЭ – отоакустическая эмиссия

ПЦР – полимеразная цепная реакция

СА – слуховые аппараты

СВП – слуховые вызванные потенциалы

СНТ – сенсоневральная тугоухость

ЦМВИ – цитомегаловирусная инфекция

ЦНС – центральная нервная система

ФР – факторы риска

Термины и определения

Заболевание спектра аудиторных нейропатий (Auditory neuropathy spectrum disorder – ANSD, аудиторная нейропатия, слуховая нейропатия) – полиморфные изменения, отражающие патологическое состояние слуховой системы, включая сенсорные элементы, синапсы, слуховой нерв, структурные элементы ствола мозга, при котором регистрируются отоакустическая эмиссия (ОАЭ) и/или микрофонный потенциал улитки (МПУ), при этом коротколатентные слуховые вызванные потенциалы (КСВП) отсутствуют или значительно изменены.

Коротколатентные слуховые вызванные потенциалы (КСВП) – это показатели, отражающие электрофизиологическую активность структур слухового проводящего пути, регистрируемые с поверхности головы в ответ на акустическую стимуляцию. Результаты исследования отображаются в виде комплекса положительных пиков (волны I-VII), самым стабильным из которых является V пик.

Кохлеарная имплантация (КИ) – это метод реабилитации сенсоневральной тугоухости IV степени и глухоты с помощью системы кохлеарной имплантации, включающей имплантируемую часть (электродную решетку, которая вводится в улитку, и приемник-стимулятор, устанавливаемый под кожей заушной области) и наружную часть (речевой процессор и передающую антенну).

Отоакустическая эмиссия (ОАЭ) – это слабые звуковые колебания, генерируемые наружными волосковыми клетками органа Корти, которые могут быть зарегистрированы специальным зондом в наружном слуховом проходе. ОАЭ не регистрируется, если пороги слышимости превышают 25-30 дБ нПС в частотном диапазоне от 1 кГц до 4 кГц, охватывающем большую часть зоны речевых частот.

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.

Стационарные слуховые вызванные потенциалы (auditory steady state response – ASSR) – это слуховые вызванные потенциалы в ответ на тональный стимул, модулированный по амплитуде и/или частоте.

1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)

1.1 Определение сенсоневральной тугоухости

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].

1.2 Этиология и патогенез сенсоневральной тугоухости

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.

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 [2, 3].

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 К⁺ 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 [4].

К синдромам, сочетанным с врожденной СНТ, прежде всего относят синдром Пендреда (ген *SLC26A4*), синдром Ушера IIА 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 [5]

Другие внутриутробные инфекции в настоящее время гораздо реже являются причиной врожденных нарушений слуха (краснуха – успешная иммунизация, токсоплазмоз, сифилис – своевременное выявление и лечение) [6]. Нет убедительных данных о роли герпетической инфекции в развитии врожденной тугоухости [7]

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) [8], гипербилирубинемии [9, 10]. Как правило, эти дети находятся на лечении в отделении реанимации и интенсивной терапии новорожденных [11]. Особое внимание стоит уделять состоянию слуховой функции у детей, родившихся раньше срока (гестационный возраст 32 недели и менее, очень низкая масса тела) [12, 13]. По мере развития недоношенного 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 [14, 15].

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 [16].

1.3 Эпидемиология сенсоневральной тугоухости

Врожденная СНТ является самой частой врожденной сенсорной патологией. На 1000 здоровых новорожденных приходится рождение одного глухого ребенка, еще 2-3 ребенка теряют слух на первом году жизни. В популяции новорожденных, нуждающихся в интенсивной терапии, 20-40 детей на 1000 имеют нарушения слуха [1, 16, 17].

С возрастом распространенность стойких нарушений слуха у детей увеличивается до 3-4 на 1000 [18, 19]. В структуре врожденных нарушений слуха около 80-85%

составляют случаи сенсоневральной тугоухости. Доля двусторонних нарушений слуха в структуре врожденной сенсоневральной тугоухости составляет 85-88%. Случаи приобретенной СНТ составляют лишь 11-12% [2, 18-20].

По данным Минздрава России, основанных на статистической отчетности по обращаемости, распространенность двусторонней сенсоневральной тугоухости среди детей в возрасте 0-14 лет в 2017 году составила 140 на 100 000 детского населения [21].

1.4 Особенности кодирования сенсоневральной тугоухости по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем

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 сенсоневральной тугоухости

1. По степени тяжести (усредненный порог слышимости воздушного звукопроводения на частотах 500, 1000, 2000 и 4000 Гц):

- I степень -26-40 дБ;
- II степень – 41-55 дБ;
- III степень – 56-70 дБ;
- IV степень – 71-90 дБ;
- глухота – 91 дБ и более.

2. По времени возникновения:

- врожденная
 - раннее выявление в результате аудиологического скрининга;
 - обнаружение патологического генотипа независимо от сроков выявления;
 - задержка слухоречевого развития и сомнительная реакция на звуки с первых месяцев жизни;
- отсроченная
 - нормальный слух по результатам объективной аудиологической диагностики, выполненной в первые месяцы жизни в связи с выявлением на 1-м этапе скрининга;
 - результат «Прошел» на 1-м этапе и наличие факторов риска по тугоухости, известных своими отдаленными последствиями;
 - результат «Прошел» на 1-м этапе, отсутствие факторов риска и установленных

постнатальных причин нарушения слуха;

- приобретенная
- возникшая в результате установленной причины с последующим ухудшением реакции на звуки и регрессом соответствующих возрасту речевых навыков.

3. По характеру течения:

- стабильная;
- прогрессирующая;
- флюктуирующая;
- с улучшением.

4. По остроте заболевания:

- острая (внезапная) - до 1 месяца от начала заболевания;
- подострая – 1-3 месяца от начала заболевания;
- хроническая (стойкая) – более 3 месяцев или отсутствие анамнестических данных о начале заболевания.

5. По срокам речевого развития:

- доречевая (долингвальная);
- послеречевая (постлингвальная).

1.6 Клиническая картина сенсоневральной тугоухости

Основными признаками сенсоневральной тугоухости является отсутствие или сомнительная реакция ребенка на окружающие звуки и задержка этапов речевого развития (появления гуления, лепета, первых слов, простых фраз). Для сенсоневральной тугоухости, развившейся в послеречевом периоде, характерен распад речи (отсутствие новых слов, ухудшение звукопроизношения вплоть до полного исчезновения устной речи). Дети старшего возраста могут отмечать снижение слуха, нарушение разборчивости речи, шум в ушах.

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.

Физикальное обследование включает отоскопию и осмотр других ЛОР-органов для исключения патологических состояний уха, носа и глотки, нарушающих воздушное

звукопроводение. При отоскопии наружный слуховой проход свободный, барабанная перепонка перламутрово-серая, матовая, опознавательные знаки четко контурируются.

2. Диагностика сенсоневральной тугоухости, медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики

Диагностика СНТ у детей раннего возраста основана на результатах объективных методов аудиологического обследования – регистрации различных классов ОАЭ, КСВП, акустической импедансометрии, а также оценке поведенческих реакций ребенка на неречевые и речевые акустические стимулы. У детей старшего дошкольного и школьного возраста состояние слуховой функции оценивают по результатам тональной пороговой аудиометрии, надпороговых тестов, речевой аудиометрии.

Критерии установления сенсоневральной тугоухости у детей:

- 1) выявление в результате универсального аудиологического скрининга новорожденных, анамнестические данные о поведенческой реакции ребенка на звуки, особенностях речевого развития, жалобы на снижение слуха;*
- 2) отоскопическая картина;*
- 3) тимпанограмма типа А, повышение порогов визуальной детекции и изменение морфологии пиков КСВП (регистрация МПУ при ANSD), отсутствие регистрации ОАЭ (возможна регистрация ОАЭ при ANSD); повышение порогов слышимости по типу нарушения звуковосприятия.*

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

С целью раннего выявления врожденной СНТ рекомендовано проведение аудиологического скрининга всем новорожденным в первые дни жизни [22, 23]. Золотым рекомендованным стандартом является:

1. Скрининговое исследование слуха у всех новорожденных в возрасте до 1 месяца;
2. Подтверждающая аудиологическая диагностика детей, выявленных аудиологическим скринингом, в возрасте до 3 месяцев;
3. Начало индивидуальной программы реабилитации детям с подтвержденной тугоухостью в возрасте до 6 месяцев.

В России программа универсального аудиологического скрининга новорожденных и детей 1-го года жизни реализуется с 2008 года на государственном уровне [24-26].

Протокол программы предписывает на 1-м этапе проведение всем новорожденным регистрацию ОАЭ на 3-4-е сутки жизни в родильном доме, недоношенным детям регистрацию ОАЭ проводят в сроки от 14 дней до 1 месяца. В случае отсутствия четкого ответа на одно или оба уха ребенку проводят повторную регистрацию ОАЭ 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.

Детям, находившимся в палатах интенсивной терапии более 48 часов, рекомендуется аудиологический скрининг, основанный на регистрации КСВП с целью исключения вероятности не только сенсоневральной тугоухости, но и заболеваний спектра аудиторных нейропатий [22, 26].

Необходимо направление на аудиологическое обследование независимо от результатов 1-го этапа скрининга детей со следующими факторами риска по тугоухости и глухоте [22, 26, 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 340 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.

Все родители должны получать письменную информацию о ключевых этапах развития слуха, речи и языка, а также информацию о факторах риска развития

прогрессирующей или отсроченной тугоухости. В случае возникновения вопросов о развитии слуха, речи или языка ребенка на любом этапе он должен быть направлен на соответствующее возрасту исследование слуха.

2.1 Жалобы и анамнез

Жалобы, анамнез описаны в разделе «Клиническая картина».

2.2 Физикальное обследование

Данные физикального обследования описаны в разделе «Клиническая картина».

2.3 Лабораторные диагностические исследования

- **Рекомендуется** молекулярно-генетическое исследование на мутации в гене *GJB2* всем детям с несиндромальной двусторонней СНТ любой степени для подтверждения или исключения наследственного характера заболевания [2, 4].

Уровень убедительности рекомендаций - В (уровень достоверности доказательств 3)

Комментарии: *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.*

- **Рекомендуется** выявление цитомегаловируса методом полимеразной цепной реакции (ПЦР) в биологическом материале (пятнах крови), полученном для неонатального биохимического скрининга, детям с двусторонней или односторонней сенсоневральной тугоухостью [5].

Уровень убедительности рекомендаций - В (уровень достоверности доказательств 3)

Комментарии: *врожденная ЦМВИ является самой частой причиной ненаследственной тугоухости. В связи с высокой частотой бессимптомной формы заболевания и вероятностью развития отсроченной тугоухости необходима верификация факта внутриутробного инфицирования.*

2.4 Инструментальные диагностические исследования

- **Рекомендуется** проведение аудиологического скрининга, основанного на регистрации ОАЭ, всем новорожденным перед выпиской из родильного дома или в поликлинике в срок до 1 месяца жизни. [22, 28-30].

Уровень убедительности рекомендаций - **A** (уровень достоверности доказательств 1)

***Комментарии:** рекомендуется проведение аудиологического скрининга детям, у которых отсутствуют данные о его проведении, в возрасте до 3 месяцев жизни. При обращении в более поздние сроки в связи сомнительной реакцией ребенка на звуки рекомендуется направление на полное аудиологическое обследование в центр реабилитации слуха.*

- **Рекомендуется** проведение аудиологического скрининга, основанного на регистрации КСВП, всем новорожденным, находившимся в отделении реанимации и интенсивной терапии более 48 часов, перед выпиской из медицинского учреждения или в поликлинике после выписки [10, 11, 22, 29, 30].

Уровень убедительности рекомендаций - **A** (уровень достоверности доказательств 1)

***Комментарии:** в данной популяции новорожденных высокий риск развития ANSD, при которых аудиологический скрининг, основанный на регистрации ОАЭ, неэффективен.*

- **Рекомендуется** направление детей с факторами риска по тугоухости на полное аудиологическое обследование вне зависимости от результатов аудиологического скрининга [22].

Уровень убедительности рекомендаций - **B** (уровень достоверности доказательств 3)

***Комментарии:** в популяции новорожденных высокого риска вероятно развитие отсроченной или прогрессирующей тугоухости.*

- **Рекомендуется** проведение регистрации КСВП 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 для оценки функционального состояния слуховых проводящих путей [22-25, 27, 29, 30].

Уровень убедительности рекомендаций - **A** (уровень достоверности доказательств 1)

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 воздушнопроведенных 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 частотноспецифичной информации (ASSR или Chirp-тонов) имеет практическое применение в слухопротезировании. Как минимум, дополнительно к щелчку или высокочастотному стимулу рекомендуется проводить регистрацию КСВП на частотах 1000 Гц или 500 Гц.

- **Рекомендуется** проведение регистрации ЗВОАЭ или ОАЭ на частоте продуктов искажения с целью оценки функции улитки [27, 28, 30].

Уровень убедительности рекомендаций - В (уровень достоверности доказательств 2)

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

- **Рекомендуется** проведение импедансометрии (тимпанометрии и акустической рефлексометрии) [27, 28, 30].

Уровень убедительности рекомендаций - В (уровень достоверности доказательств 3)

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

- **Рекомендуется** проведение поведенческой аудиометрии детям в возрасте от 4 месяцев до 3 лет [31].

Уровень убедительности рекомендаций - В (уровень достоверности доказательств 4)

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.

- **Рекомендуется** проведение аудиометрии с визуальным подкреплением детям в возрасте от 6 месяцев до 3 лет [22, 30, 31].

Уровень убедительности рекомендаций - В (уровень достоверности доказательств 4)

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 лучшей слышащего уха.

- **Рекомендуется** проведение игровой аудиометрии детям в возрасте от 2 до 5 лет [20, 29].

Уровень убедительности рекомендаций - В (уровень достоверности доказательств 4)

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 Иные диагностические исследования

- **Рекомендуется** проведение магнитно-резонансной томографии (МРТ) внутреннего слухового прохода и/или компьютерной томографии (КТ) височных костей для исключения пороков развития внутреннего уха, при односторонней СНТ – для исключения гипо/аплазии и объемных образований слухового нерва [32, 32]

Уровень убедительности рекомендаций - В (уровень достоверности доказательств 3)

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

3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапию, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения

3.1 Консервативное лечение

- **Рекомендуется** назначение глюкокортикоидов системно или интратимпанально при лечении острой СНТ у детей [34].

Уровень убедительности рекомендаций - А (уровень достоверности доказательств 2)

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

- **Рекомендуется** назначение при лечении острой СНТ у детей средств, улучшающих

микроциркуляцию и реологические свойства крови, антиоксидантов, антигипоксантов [34].

Уровень убедительности рекомендаций - С (уровень достоверности доказательств 4)

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

- **Не рекомендуется** консервативное лечение хронической (стойкой) СНТ у детей [22, 30].

Уровень убедительности рекомендаций - С (уровень достоверности доказательств 4)

3.2 Хирургическое лечение

- **Рекомендуется** проведение операции кохlearной имплантации (КИ) детям со стойкой (хронической) СНТ 4-й степени или глухотой [22, 30].

Уровень убедительности рекомендаций - В (уровень достоверности доказательств 3)

Комментарии: *является хирургическим этапом реабилитации методом кохlearной имплантации (имплантационного протезирования) с обязательным последующим подключением и настройкой речевого процессора и сурдопедагогической реабилитацией. Показания - отсутствие выраженного улучшения слухового восприятия речи. Противопоказания: ретрокохlearная патология любой этиологии; полная облитерация улитки (при частичной облитерации – на выбор оперирующего хирурга); выраженные аномалии развития улитки и слухового нерва; наличие сопутствующих патологий, препятствующих проведению хирургического лечения; отсутствие мотивации, социально-психологических возможностей для длительного реабилитационного процесса у родителей или опекунов пациента.*

4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации

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

- **Рекомендуется** слухопротезирование детям с сенсоневральной тугоухостью 2-4-й степени тяжести для обеспечения речевого развития [1, 22, 30, 35].

Уровень убедительности рекомендаций - В (уровень достоверности доказательств 3)

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 (ASSR), 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 нПС (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), их верификация и валидация

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. 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. Оценку речи, коммуникационных способностей и развития языка сурдопедагогом, в том числе с использованием стандартизированных шкал.

Кохлеарная имплантация

- **Рекомендуется** реабилитация методом КИ детям с двусторонней СНТ 4-й степени или глухотой, детям до 3-х лет показана бинауральная КИ [1, 22, 30].

Уровень убедительности рекомендаций - В (уровень достоверности доказательств 3)

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. Подключение речевого процессора производится через 1 месяц после операции КИ, далее настройки речевого процессора проводят каждые 3 месяца на 1-м году после имплантации, 2 раза в год на 2-м году после имплантации, затем 1 раз в год или чаще при ухудшении разборчивости речи или появлении дискомфорта при использовании системы КИ.

5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики

- **Рекомендуется** диспансерное наблюдение ребенка с подтвержденной сенсоневральной тугоухостью в центре реабилитации слуха [20, 25, 30].

Уровень убедительности рекомендаций - С (уровень достоверности доказательств 4)

Комментарии: *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. 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 порогоми 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 кохлеарной 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. Организация медицинской помощи

Показания для госпитализации в медицинскую организацию:

- 1) острая сенсоневральная тугоухость;
- 2) замена речевого процессора системы КИ (в условиях дневного стационара);
- 3) проведение объективного аудиологического обследования под общей анестезией (в условиях дневного стационара);

Показания к выписке пациента из медицинской организации

- 1) выздоровление;
- 2) улучшение.

7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)

Критерии оценки качества медицинской помощи

№	Критерии качества	Уровень убедительности рекомендаций	Уровень достоверности доказательств
1.	Проведение отоскопии	С	4
2.	Проведение регистрации КСВП	А	1
3.	Проведение регистрации ОАЭ	В	2
4.	Проведение акустической импедансометрии	В	3
5.	Проведение аудиометрии по соответствующей возрасту методике	В	4
6.	Проведение молекулярно-генетического исследования на мутации в гене <i>GJB2</i>	В	3
7.	Исследование ЦМВ методом ПЦР	В	3
8.	Проведение дополнительных методов диагностики (магнитно-резонансной или компьютерной томографии)	В	3
9.	Подбор слуховых аппаратов	В	3
10.	Проведение кохлеарной имплантации	В	3
11.	Проведение консервативного лечения (глюкокортикоиды) при острой сенсоневральной тугоухости	В	2
12.	Динамическое наблюдение сурдолога	С	4

Список литературы

1. Таварткиладзе Г.А. Руководство по клинической аудиологии. – М.: Медицина, 2013. – 674 с.
2. 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.
3. 2. Morton C.C., Nance W.E. Newborn hearing screening – a silent revolution. *New England Journal of Medicine*. 2006; 354: 2151-64.
4. 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.
5. Riga M., Korres G., Chouridis P., Naxakis S., Danielides V. Congenital cytomegalovirus infection inducing non-congenital sensorineural hearing loss during childhood; a systematic review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. – 2018. - 15:156-164.
6. 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.
7. 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.
8. Borg E. Perinatal asphyxia, hypoxia, ischemia and hearing loss. An overview. *Scand Audiol*. 1997; 26:77–91.
9. Akinpelu OV, Waissbluth S, Daniel SJ. Auditory risk of hyperbilirubinemia in term newborns: a systematic review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2013; 77: 898–905.
10. Shapiro SM. Bilirubin toxicity in the developing nervous system. *Pediatr Neurol*. 2003; 29: 410–21.
11. Hille ET, van Straaten HI, Verkerk PH. Prevalence and independent risk factors for hearing loss in NICU infants. *Acta Paediatr*. 2007; 96: 1155–8.
12. 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.
13. 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.

14. 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.
15. Савенко И.В., Бобошко М.Ю. Слуховая функция у детей, родившихся недоношенными. Вестник оториноларингологии. – 2015. -№6. – С.71-76.
16. Загорянская М.Е., М.Г. Румянцева. Эпидемиологический подход к профилактике и лечению нарушений слуха у детей. Российская оториноларингология. – 2011. - № 2. – С. 82-87.
17. Таварткиладзе Г.А., Загорянская М.Е., Румянцева М.Г. Методики эпидемиологического исследования нарушений слуха. Методические рекомендации. - Москва, 2006. – 27 с.
18. 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
19. 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.
20. Чибисова С.С., Маркова Т.Г., Алексеева Н.Н., Ясинская А.А., Цыганкова Е.Р., Близнец Е.А., Поляков А.В., Таварткиладзе Г.А. Эпидемиология нарушений слуха среди детей первого года жизни. Вестник оториноларингологии. – 2018. - № 4. – С. 37-42.
21. Общая заболеваемость детского населения России (0-14 лет) в 2018 году: статистические материалы. – М., 2019. – 144 с.
22. Joint Committee on Infant Hearing. Year 2019 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs. Journal of Early Hearing Detection and Intervention. – 2019 - 4(2): 1–44.
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. 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.

25. Дайхес Н.А., Таварткиладзе Г.А., Яблонский С.В., Ясинская А.А., Гвелесиани Т.Г., Куян 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.
28. 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.
29. 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.
30. 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.
31. 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>.
32. DeMarcantonio M, Choo DI. Radiographic Evaluation of Children with Hearing Loss. Otolaryngol Clin North Am. – 2015. - 48(6):913-32.
33. Ropers F.G., Pham E.N.B., Kant S.G., Rotteveel L.J.C., Rings E.H.H.M., Verbist B.M., Dekkers O.M. Assessment of the Clinical Benefit of Imaging in Children With Unilateral Sensorineural Hearing Loss: A Systematic Review and Meta-analysis. JAMA Otolaryngol Head Neck Surg. - 2019. - 145(5):431-443.
34. Clinical practice guideline: sudden hearing loss. Otolaryngol Head Neck Surg. – 2012. - 146(3), Suppl:1-35.
35. Pediatric Amplification Practice Guidelines. American Academy of Audiology, June 2013.

Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций

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

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

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

Савельева Елена Евгеньевна⁴, д.м.н., 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.

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

Лалаянц Мария Рафаэлевна¹, к.м.н., член медицинской ассоциации, конфликт интересов отсутствует.

Алексеева Наталья Николаевна^{1,2}, член медицинской ассоциации, конфликт интересов отсутствует.

Учреждения разработчики:

1. ФГБУ Российский научно-клинический центр аудиологии и слухопротезирования ФМБА России.
2. ФГБОУ ДПО Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования Минздрава России, кафедра сурдологии.
3. ФГБОУ ВО Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет имени академика И.П. Павлова, лаборатория слуха и речи научно-исследовательского центра.
4. ФГБОУ ВО Башкирский государственный медицинский университет Минздрава России, кафедра оториноларингологии с курсом ИДПО

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

Методология разработки клинических рекомендаций основана на всестороннем анализе актуального состояния проблемы, изучения данных литературы, нормативных правовых актов с последующим обсуждением в профессиональной среде и внесении изменений по результатам резолюций конференций и национальных конгрессов в случае их утверждения в Министерстве здравоохранения.

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 (в соответствии с приказом МЗ №1183н от 20.12.2012 «Об утверждении Номенклатуры **должностей** медицинских работников»):

1. Врачи-сурдологи-оториноларингологи и врачи-сурдологи-протезисты;
2. Врачи-оториноларингологи;
3. Врачи-педиатры, врачи-неонатологи, врачи-неврологи, врачи общей практики (семейные врачи).

Таблица 1. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа
2	Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением мета-анализа
3	Исследования без последовательного контроля референсным методом или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

Таблица 2. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов профилактики, лечения и реабилитации (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематический обзор РКИ с применением мета-анализа
2	Отдельные РКИ и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением РКИ, с применением мета-анализа
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, в т.ч. когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования «случай-контроль»
5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

Таблица 3. Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УУР	Расшифровка
А	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
В	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
С	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

Порядок обновления клинических рекомендаций.

Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию – не реже чем один раз в три года, а также при появлении новых данных с позиции доказательной медицины по вопросам диагностики, лечения, профилактики и реабилитации конкретных заболеваний, наличии обоснованных дополнений/замечаний к ранее утверждённым КР, но не чаще 1 раза в 6 месяцев.

Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата

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».

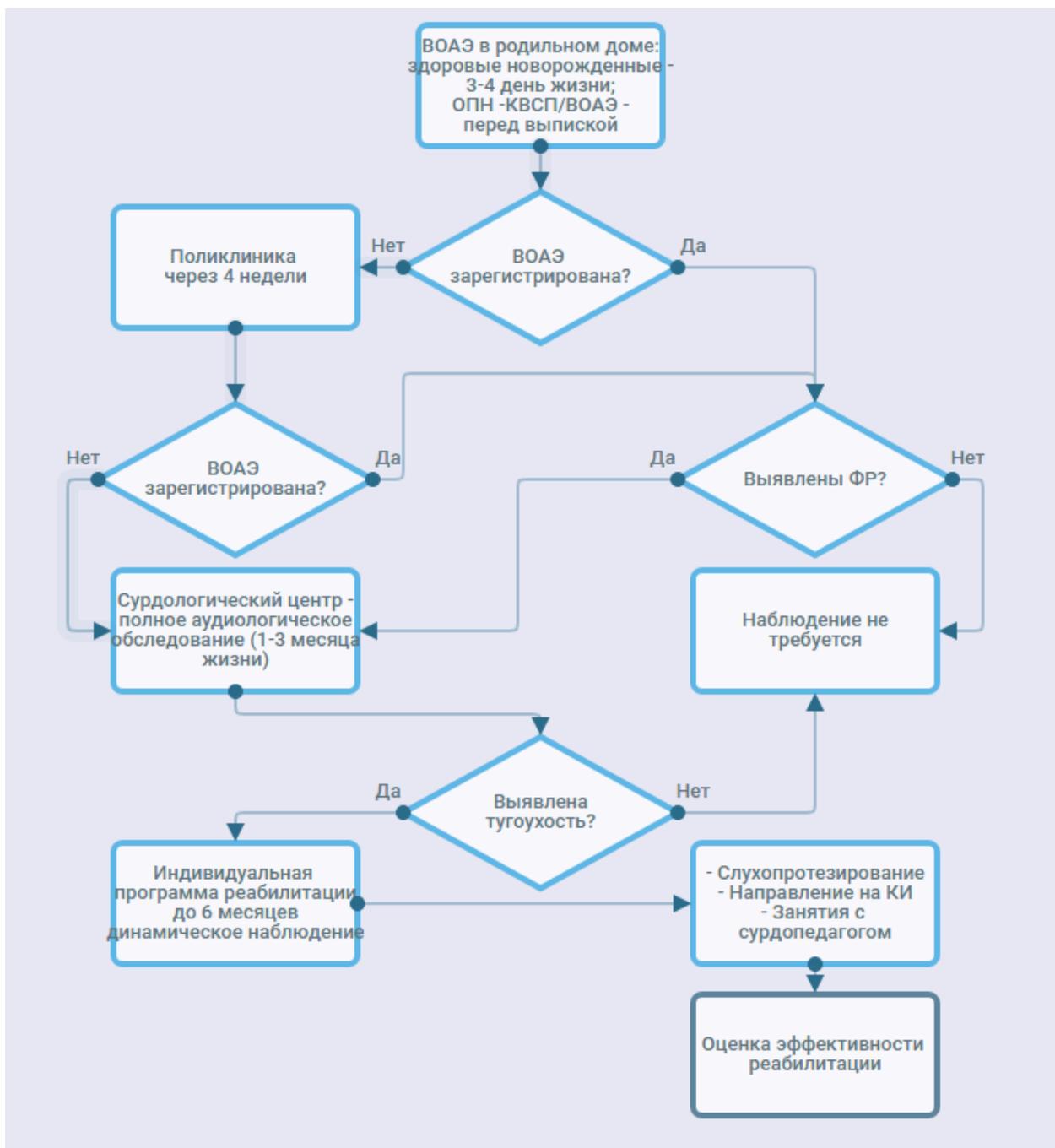
Порядок оказания медицинской помощи по профилю «сурдология-оториноларингология»: Приказ Министерства здравоохранения РФ от 9 апреля 2015 года N178н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи населению по профилю «сурдология-оториноларингология».

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

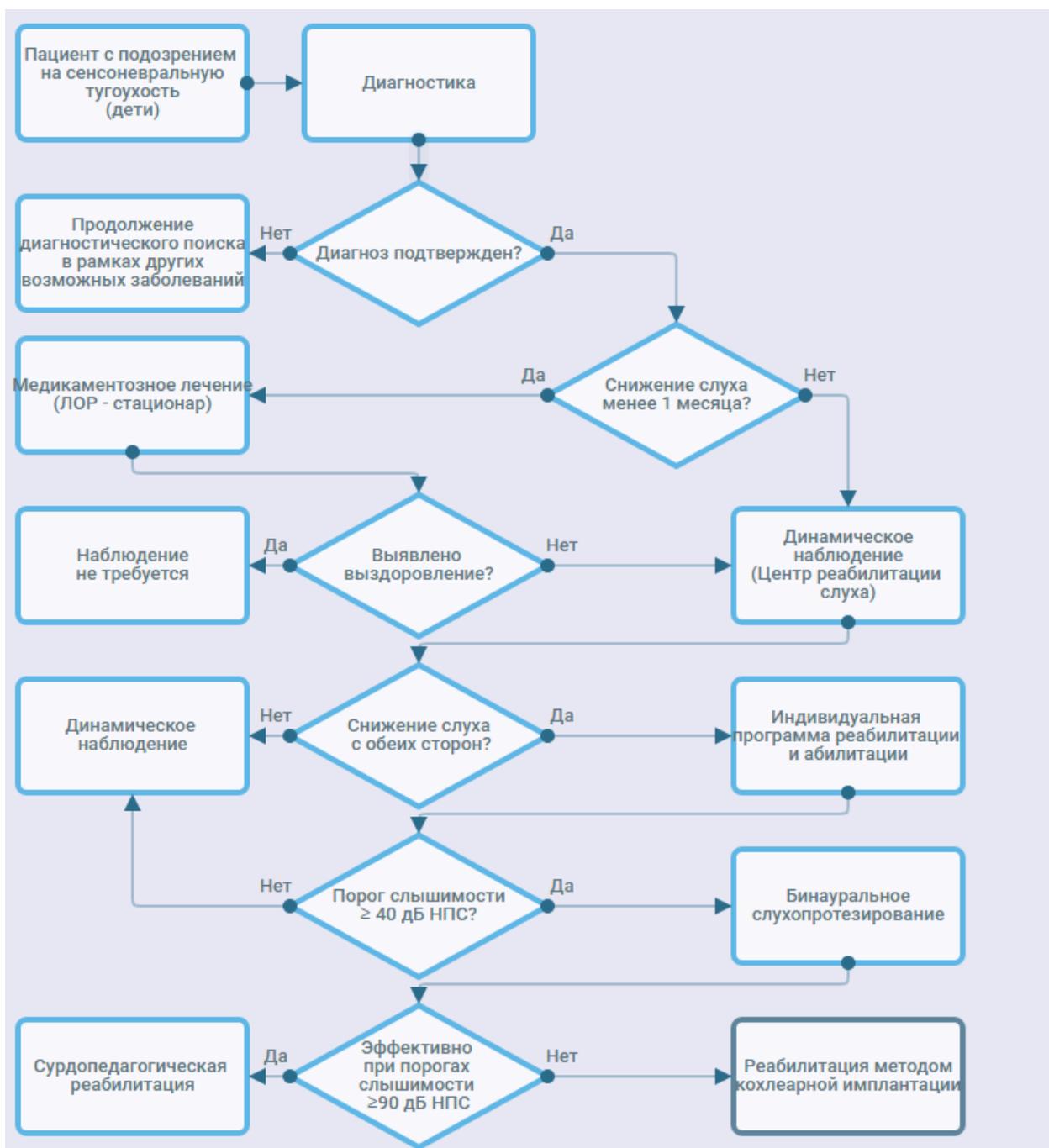
Предоперационное обследование и хирургическое лечение пациентов с сенсоневральной тугоухостью IV степени и глухотой: клинические рекомендации. Москва, 2015.

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

Приложение Б1. Алгоритм действий при проведении универсального аудиологического скрининга новорожденных



Приложение Б2. Алгоритм действий врача при сенсоневральной тугоухости у детей



Приложение В. Информация для пациента

На I 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 II этап аудиологического 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).