

Красноярский государственный медицинский университет им. проф. В.Ф.
Войно-Ясенецкого Минздрава России кафедра ЛОР- болезни

Реферат

Тема : Сенсоневральная тугоухость у детей

Выполнил ординатор кафедры ЛОР-болезни
Фиактистова С.В.

Красноярск 2021 г.

План :

1. Введение
2. Эпидемиология
3. Этиология
4. Классификация
5. Клиническая картина
6. Диагностика
7. Лечение
8. Список литературы

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

Этиология и патогенез заболевания

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. Наиболее часто встречаются мутации в гене GJB2. Самой распространенной в Центральном и Северо-Западном регионах России является делеция 35delG, в здоровой популяции частота ее гетерозиготного носительства составляет 2-6%. Распространенность данной формы врожденной тугоухости в Российской Федерации сегодня составляет более 50% среди всех детей, имеющих стойкое двустороннее нарушение слуха. Ген GJB2 кодирует синтез белка коннексина 26, который является структурной субъединицей коннексиновых каналов, ответственных за гомеостаз ионов K⁺ в улитке. Результатом рецессивных мутаций данного гена является врожденная двусторонняя несиндромальная сенсоневральная тугоухость тяжелой степени и глухота. Ранее такие дети составляли группу неясной этиологии, поскольку у большинства из них не отягощен семейный анамнез и отсутствуют другие факторы риска по тугоухости. К синдромам, сочетанным с врожденной СНТ, прежде всего относят синдром Пендреда (ген SLC26A4), синдром Ашера IIА типа (ген USH2A), бронхо-ото-ренальный синдром (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. Другие внутриутробные инфекции в настоящее время гораздо реже являются причиной врожденных нарушений слуха (краснуха – успешная иммунизация, токсоплазмоз, сифилис – своевременное выявление и лечение). Нет убедительных данных о роли герпетической инфекции в развитии врожденной тугоухости. 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) [13], гипербилирубинемиию. Как правило, эти дети находятся на лечении в отделении реанимации и интенсивной терапии новорожденных. Особое внимание стоит уделять состоянию слуховой функции у детей, родившихся раньше срока (гестационный возраст 32 недели и менее, очень низкая масса тела). 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. 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

Эпидемиология заболевания

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. С возрастом распространенность стойких нарушений слуха у детей увеличивается до 3-4 на 1000. 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%. 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

Классификация заболевания

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

- возникшая по неизвестной причине при наличии доказательств имевшегося ранее нормального слуха

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)

Клиническая картина заболевания

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.

Диагностика заболевания

Перед началом проведения исследования слуха необходимо выполнить отоскопию. Диагностика СНТ у детей раннего возраста основана на результатах объективных методов аудиологического обследования – регистрации различных классов ОАЭ, КСВП, ASSR-теста, акустической импедансометрии, а также оценке поведенческих реакций ребенка на неречевые и речевые акустические стимулы. У детей старшего дошкольного и школьного возраста состояние слуховой функции также оценивают по результатам тональной пороговой аудиометрии, надпороговых тестов, речевой аудиометрии. Критерии установления сенсоневральной тугоухости у детей: выявление в результате универсального аудиологического скрининга новорожденных, анамнестические данные о поведенческой реакции ребенка на звуки, особенности речевого развития, жалобы на снижение слуха; отоскопическая картина; тимпанограмма типа А, повышение порогов визуальной детекции и изменение морфологии пиков КСВП (регистрация МПУ при ANSD), повышение порогов визуальной детекции по данным ASSR-теста, 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. Золотым рекомендованным стандартом является: Скрининговое исследование слуха у всех новорожденных в возрасте до 1 месяца; Подтверждающая аудиологическая диагностика детей, выявленных аудиологическим скринингом, в возрасте до 3 месяцев; С целью ранней диагностики и начала выполнения 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. 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, а также всем детям, с подозрением на снижение слуха, имеющие факторы риска по развитию тугоухости на приеме у врача-сурдолога-оториноларинголога. 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. Всем детям, с подозрением на снижение слуха, имеющие факторы риска по развитию тугоухости, особенно 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. Необходимо направление на аудиологическое обследование независимо от результатов 1-го этапа скрининга детей со следующими факторами риска по тугоухости и глухоте: Наличие ближайших родственников, имеющих нарушения слуха с детства; Синдромы, ассоциированные с нарушением слуха; Челюстно-лицевые аномалии (изолированной расщелины верхней губы); Внутриутробные инфекции (ЦМВИ, краснуха, токсоплазмоз, сифилис); Пребывание в отделении реанимации и интенсивной терапии новорожденных более 48 часов; Недоношенность 32 недели и менее или очень низкая масса тела (менее 1500 г) при рождении; Тяжелая гипербилирубинемия (более 340 мкмоль/л у здоровых новорожденных, с поправкой на недоношенность, требующая заместительного переливания крови); Тяжелое гипоксическое/геморрагическое поражение центральной нервной системы (ЦНС); 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

Лабораторные диагностические исследования

Рекомендуется молекулярно-генетическое исследование мутации в гене GJB2 (35delG) (нейросенсорная тугоухость) в крови всем детям с несиндромальной двусторонней СНТ любой степени для подтверждения или исключения наследственного характера заболевания. 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 молекулярно-биологическое исследование крови на цитомегаловирус (Cytomegalovirus) в биологическом материале (пятнах крови), полученном для неонатального биохимического скрининга, детям с двусторонней или односторонней сенсоневральной тугоухостью: 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.

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, а также на приеме у рача-сурдологаоториноларинголога. 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 с подозрением на снижение слуха, имеющие факторы риска по развитию тугоухости, особенно находившимся в отделении реанимации и интенсивной терапии более 48 часов, перед выпиской из медицинского учреждения или в поликлинике после выписки: 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. в популяции новорожденных высокого риска вероятно развитие отсроченной или прогрессирующей тугоухости. Рекомендуется проведение регистрации КСВП, ASSR-теста 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. 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. Определение порогов КСВП в каждом ухе выполняется посредством стимуляции щелчками и/или высокочастотными тональными посылками (2000-4000 Гц). Пороги должны определяться шагом не более 10 дБ. Целесообразно проведение анализа морфологии КСВП, а также оценки абсолютных и межпиковых латентных периодов (ЛП) в ответ на высокие уровни стимуляции. На высоких уровнях стимуляции воздушнопроводенных широкополосных стимулов (щелчков) целесообразно использование противоположных полярностей стимуляции и запись кривых в различные сегменты памяти с целью оптимизации регистрации микрофонного потенциала. Это позволяет диагностировать аудиторные нейропатии или другие формы патологии слуховых проводящих путей. С целью исключения наложения артефакта стимула на микрофонный потенциал рекомендуется использование внутриушных телефонов. Получение по возможности максимальной 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 исследование вызванной отоакустической эмиссии или исследование отоакустической эмиссии на частоте продукта искажения с целью оценки функции улитки детям, не прошедшим первый этап аудиологического скрининга новорожденных: 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) с целью анализа состояния структур среднего и внутреннего уха детям, проходящим обследование у врача-сурдолога-оториноларинголога. 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 с целью раннего выявления тугоухости, а также иных расстройств слуха: 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 с целью раннего выявления тугоухости, а также иных расстройств слуха, ребенок усаживается вместе с родителем в звукозаглушенной камере таким образом, чтобы громкоговорители были расположены с обеих сторон от ребенка. Сверху или снизу от динамиков располагаются механические игрушки, которые могут двигаться или светиться (иногда вместо игрушки сбоку от исследуемым располагается монитор, на котором сменяются картинки). В свободном звуковом поле подается частотно-модулированный («трель») тон частотой 1000 Гц интенсивностью 50 дБ нПС и, если ребенок поворачивается в сторону динамика, приводятся в действие игрушки. Если же ребенок не обращает внимания на динамики, интенсивность повышается до тех пор, пока не будет получена реакция ребенка. Необходимо добиться того, чтобы ребенок объединял восприятие звука с началом движения (или зажиганием) игрушек или картинок. Исследование повторяется на частотах 2000, 4000, 500 и 250 Гц. Методика определения порога слышимости соответствует методике, используемой при традиционной аудиометрии. Если при обследовании ребенка можно использовать телефоны, то пороги измеряются для каждого уха, если же нет (т. е. исследование проведено в свободном звуковом поле) – полученные результаты следует считать ответом от лучше слышащего уха. Рекомендуется проведение игровой аудиометрии детям в возрасте от 2 до 5 лет с целью раннего выявления тугоухости, а также иных расстройств: 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. Рекомендуется проведение речевой аудиометрии в игровой форме детям в возрасте от 2 до 7 лет с целью раннего выявления тугоухости различной степени: ребенка инструктируют показать картинку на доске, когда он услышит в наушниках просьбу показать ту или иную картинку на доске с картинками. Слова подаются в правый, левый наушник или в оба наушника одновременно с нисходящей интенсивностью речи до пороговых значений разборчивости. Если слова подаются в оба уха одновременно, то полученный результат следует считать ответом от лучше слышащего уха. Детям, которые боятся наушников, исследование можно проводить в свободном звуковом поле. Полученный результат также считается ответом от лучше слышащего уха.

Иные диагностические исследования

Рекомендуется пациентам с выявленной тугоухостью неясной этиологией и односторонней тугоухостью проведение компьютерной томографии (КТ) височных костей для исключения аномалий развития внутреннего уха и внутреннего слухового прохода и оссификации лабиринта внутреннего уха, и по показаниям проведение магнитно-резонансной томографии (МРТ) головного мозга и внутреннего уха – для исключения гипо/аплазии и объемных образований слухового нерва, фиброзной облитерации и ликворных свищей лабиринта, и поражений центральных отделов слухового анализатора. методы трехмерной визуализации являются основными в диагностике пороков развития слухового анализатора, требующих особой программы реабилитации.

Лечение

Рекомендуется назначение глюкокортикоидов системно или интратимпанально при лечении острой СНТ у детей: 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, прочих препаратов для лечения заболеваний нервной

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

Хирургическое лечение

Рекомендуется проведение операции кохлеарной имплантации (КИ) детям со стойкой (хронической) СНТ IV-й степени или глухотой

: В настоящее время единственным эффективным методом реабилитации пациентов, страдающих сенсоневральной тугоухостью высокой степени и глухотой, является кохлеарная имплантация, которая представляет собой комплекс мероприятий аудиологического, сурдопедагогического, психологического и хирургического характера, направленных на полное или частичное восстановление нарушенных и/или компенсацию утраченных функций периферической части слухового анализатора – улитки, поддержание или формирование слухоречевой функции, предупреждение и снижение степени возможной инвалидности, улучшение качества жизни, сохранение работоспособности пациента и его социальную интеграцию в общество. Приоритет в оказании данного вида помощи предоставляется детям раннего возраста до 3 лет. Проведение кохлеарной имплантации лицам старше 3 лет при отсутствии развития слухоречевых навыков возможно исключительно на основании решения врачебной комиссии центра, выполняющего хирургическое лечение с обязательным консультированием и оценкой перспективности развития навыков слуха и речи врачом-сурдологом-оториноларингологом и врачебно-педагогическое наблюдение. Вопрос о показаниях для КИ решается после использования бинауральных слуховых аппаратов в течение 3-6 месяцев и отсутствии эффекта от слухопротезирования по данным заключения сурдопедагогической комиссии центра, который проводит хирургическое лечение, а также при наличии мотиваций у семьи. Дети с двусторонней сенсоневральной тугоухостью IV степени или глухотой с подтвержденной наследственной тугоухостью (мутации в гене GJB2 и других генах) могут быть направлены на КИ, минуя этап слухопротезирования. Гарантий срок на внутреннюю часть системы кохлеарной имплантации (имплант) должен быть не менее 10 лет, а на внешнюю часть (речевой процессор) не менее 5 лет.

Показания для проведения кохлеарной имплантации: 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. Абсолютные противопоказания для проведения кохлеарной имплантации: Полная аплазия внутреннего уха (аномалия Michel). Полная облитерация улитки. Наличие тяжелых соматических, неврологических и психических заболеваний. Недостаточность интеллекта и отсутствие коммуникативных возможностей (возможны исключения для слабовидящих и слепых). Относительные противопоказания для проведения кохлеарной имплантации: Отсутствие мотивации, социально-психологических возможностей для длительного реабилитационного процесса у пациента (родителей, законного представителя или доверенного лица пациента). Частичная облитерация улитки (по решению врачебной комиссии центра, который проводит

хирургическое лечение). Аномалии развития улитки и слухового нерва (по решению врачебной комиссии центра, который проводит хирургическое лечение). Острые или хронические воспалительные заболевания ЛОР-органов в стадии обострения. Ретрокохлеарная патология (по решению врачебной комиссии центра, который проводит хирургическое лечение). Бинауральная кохлеарная имплантация Двусторонняя (бинауральная) кохлеарная имплантация – комплекс аудиологических, сурдопедагогических, психологических и хирургических мероприятий по установке двух систем кохлеарной имплантации на оба ухо. Двусторонняя (бинауральная) кохлеарная имплантация проводится одномоментно – в процессе одной хирургической операции, или последовательно – в процессе двух хирургических операций. Двухсторонняя (бинауральная) кохлеарная имплантация обеспечивает: двухстороннюю стимуляцию слуховых проводящих путей и слуховых центров; возможность локализовать звук, т.н. «объемное» звучание; повышение разборчивости речи в шуме и при общении с несколькими говорящими; лучшую динамику слухового и речевого развития, т.к. речь звучит более естественно, процесс восприятия звуков требует меньших усилий и, следовательно, меньше утомляет; сохранение функции восприятия звука в случае выхода из строя одного импланта. Показания для проведения двусторонней (бинауральной) кохлеарной имплантации: I. Показания для одномоментной двусторонней (бинауральной) кохлеарной имплантации - хроническая двусторонняя нейросенсорная тугоухость IV степени и глухота после перенесенного менингита (с предоставлением выписки из стационара) и по решению врачебной комиссии центра, который проводит хирургическое лечение. II. Показания для последовательной двусторонней (бинауральной) кохлеарной имплантации: Хроническая двусторонняя нейросенсорная тугоухость IV степени и глухота при наличии рентгенологических признаков оссификации/облитерации улитки в следствии перелома височных костей и отосклероза по решению врачебной комиссии центра, который проводит хирургическое лечение. Комбинированные или изолированные аномалии развития внутреннего уха по решению врачебной комиссии центра, который проводит хирургическое лечение. При указанных аномалиях развития внутреннего уха количество клеток спирального ганглия уменьшено, односторонняя кохлеарная имплантация может быть недостаточной для достижения удовлетворительного эффекта слухоречевой реабилитации. Наличие положительной динамики формирования слуха и речи, успешной социальной адаптации, активно проводимой психолого-педагогической реабилитации после односторонней кохлеарной имплантации при высокой мотивации пациентов и их родителей (законных представителей, доверенных лиц) на основании заключения врачебной комиссии центра, выполняющего хирургическое лечение. При этом объем выполнения последовательной бинауральной кохлеарной имплантации не должен превышать 15% от годового объема оказания данного вида медицинской помощи в учреждении. Повторная кохлеарная имплантация (реимплантация) Показания к проведению реимплантации: Причина Методы лечения Техническая неисправность кохлеарного импланта Реимплантация кохлеарного импланта Гнойные воспалительные заболевания среднего уха на имплантируемой стороне (хронический гнойный средний отит, мастоидит) Санация полостей среднего уха, тимпаноластика. При невозможности сохранения кохлеарного импланта – его эксплантация с сохранением электродной решетки в улитке с одномоментной кохлеарной имплантацией на противоположном ухе при отсутствии противопоказаний. Экструзия корпуса внутренней части кохлеарного импланта Эксплантация с сохранением электродной решетки в улитке с одномоментной кохлеарной имплантацией на противоположном ухе при отсутствии противопоказаний. Миграция корпуса внутренней части кохлеарного импланта с невозможностью эксплуатации речевого процессора, экстракохлеарное расположение электродной решетки. Повторное хирургическое лечение (реимплантация) выполняется с использованием одноименной системы кохлеарной имплантации (одного производителя) ввиду различных технических характеристик имплантов. Проведение реимплантации с

использованием иной фирмы производителя системы кохлеарной имплантации возможно только за счет внебюджетных средств, что обязательно отражается в информированном согласии пациента (законного представителя). В случае выхода из строя внутренней части системы кохлеарной имплантации (импланта) в течение гарантийного срока, производитель, по заявлению медицинского учреждения, куда обратился пациент с целью диагностики, проводит предварительную экспертизу и выдает первичное заключение в течение 10 суток с рекомендациями, в том числе о необходимости удаления внутренней части системы кохлеарной имплантации (эксплантации), а также предоставляет медицинскому учреждению внутреннюю часть системы кохлеарной имплантации для проведения повторного хирургического лечения в течении 30 суток с момента выдачи первичного заключения. Окончательный факт неисправности внутренней части системы кохлеарной имплантации устанавливается после проведения технической экспертизы извлеченного импланта, которая проводится силами производителя или независимой экспертизы за счет средств заявителя. Срок проведения экспертизы не должен превышать трех месяцев, после чего производитель направляет в письменной форме в медицинское учреждение окончательное заключение о состоянии внутренней части системы кохлеарной имплантации содержащее информацию о возможных причинах, которые привели к выходу из строя кохлеарного импланта.

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). Рекомендуются слухопротезирование детям с сенсоневральной тугоухостью I-IV-ой степени тяжести для обеспечения речевого развития: 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: 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); 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. Рекомендуются 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 у всех детей, владеющих устной речью на уровне развернутой фразы, связанного высказывания, пользующихся устной речью для общения и использующих слуховые аппараты и кохлеарные импланты. Требования к FM-системам и другим устройствам: Наличие прямого аудиовхода; Наличие индукционной катушки; Возможность переключения между микрофоном и катушкой; 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). Рекомендуются 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: Проведение измерений с использованием зондирующего микрофона с целью определения выхода слухового аппарата у барабанной перепонки; Аудиологическое обследование, предусматривающее непосредственные ответы ребенка со слуховым аппаратом на речь и частотноспецифичные стимулы, предъявленные в свободном поле; Функциональную оценку слуховых навыков ребенка врачом-сурдологомоториноларингологом; Оценку речи, коммуникационных способностей и развития языка сурдопедагогом, в том числе с использованием стандартизированных шкал. Кохлеарная имплантация. Рекомендуются реабилитация методом КИ детям с двусторонней СНТ 4-й степени или глухотой, детям до 3-х лет рекомендована бинауральная КИ. 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. Замена речевого процессора. Замена речевого процессора производится по истечении 5 лет со дня предшествующей установки пациенту речевого процессора системы кохлеарной имплантации за счет средств обязательного медицинского страхования. Замена речевого процессора может быть осуществлена только в медицинских организациях, подведомственных федеральным органам исполнительной власти в соответствии с требованиями Приказа Министерства здравоохранения РФ от 9 апреля 2015 г. N 178н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи населению по профилю "сурдология-оториноларингология". При проведении замены речевого процессора пациент обязан предоставить документы о проведении хирургического лечения (кохлеарная имплантация), а в случае ранее проведенной замены речевого процессора, документы, подтверждающие данный факт. Пациент или его законный представитель несет персональную ответственность за соблюдение сроков замены речевого процессора.

Профилактика и диспансерное наблюдение

Рекомендуется диспансерное наблюдение ребенка с подтвержденной сенсоневральной тугоухостью врачом-сурдологом-оториноларингологом в центре реабилитации 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: 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. При выявлении одностороннего снижения слуха с нормальными порогами в здоровом ухе необходимо проводить динамическое наблюдение за слуховой функцией, а также развитием речи и языка каждые 6 мес. до достижения ребенком возраста 3-х лет. Повторные исследования и наблюдение после кохлеарной имплантации с учетом возрастных особенностей ребенка должны включать: 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. 6. Организация оказания 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.

Список литературы

1. Таварткиладзе Г.А. Руководство по клинической аудиологии. – М.: Медицина, 2013. – 674 с.
2. Маркова Т.Г. Наследственные нарушения слуха. .: Оториноларингология/ Национальное руководство / под ред. В.Т.Пальчуна В.Т. 2-е издание. – М.: Геотар, 2016. – 1024 с.
3. Диаб Х.М., Коровяков В.С., Каибов А.А., Пашинина О.А., Мачалов А.С., Терехина Л.И. Кохлеарная имплантация при отосклерозе с IV степенью тугоухости и глухотой. Российская оториноларингология. 2019