

Приложение 5  
к приказу № 180  
от «23» июня 2025 года  
Министерства здравоохранения  
Республики Узбекистан

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ УЗБЕКИСТАН**  
**РЕСПУБЛИКАНСКИЙ СПЕЦИАЛИЗИРОВАННЫЙ НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКИЙ**  
**МЕДИЦИНСКИЙ ЦЕНТР ПЕДИАТРИИ**  
**ОТДЕЛЕНИЕ ВРОЖДЕННЫХ И ПРИОБРЕТЕННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ ЛОР ОРГАНОВ**

**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ПО**  
**НОЗОЛОГИИ «ВРОЖДЕННАЯ АНОМАЛИЯ**  
**ВНУТРЕННЕГО УХА» У ДЕТЕЙ**

Ташкент – 2025

"СОГЛАСОВАН"  
Директор Республиканского  
специализированного  
научно-практического медицинского  
центра педиатрии  
Абдукаюмов А.А. \_\_\_\_\_  
«\_\_\_\_\_» \_\_\_\_\_ 2025\_\_ года

# НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ПО НОЗОЛОГИИ «ВРОЖДЕННАЯ АНОМАЛИЯ ВНУТРЕННЕГО УХА» У ДЕТЕЙ

Ташкент – 2025

## ОГЛАВЛЕНИЕ

**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ПО  
НОЗОЛОГИИ «ВРОЖДЕННАЯ АНОМАЛИЯ ВНУТРЕННЕГО УХА» У ДЕТЕЙ 5**

**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ МЕДИЦИНСКОГО  
ВМЕШАТЕЛЬСТВА ПО НОЗОЛОГИИ «ВРОЖДЕННАЯ АНОМАЛИЯ ВНУТРЕННЕГО  
УХА» У ДЕТЕЙ» 15**

**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ПРОФИЛАКТИКА И  
РЕАБИЛИТАЦИЯ ПО НОЗОЛОГИИ «ВРОЖДЕННАЯ АНОМАЛИЯ ВНУТРЕННЕГО  
УХА» У ДЕТЕЙ 21**

**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ  
ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И  
ЛЕЧЕНИЯ ПО НОЗОЛОГИИ  
«ВРОЖДЕННАЯ АНОМАЛИЯ  
ВНУТРЕННЕГО УХА У ДЕТЕЙ».**

Ташкент - 2025

## 1. Вводная часть

1) Код(ы) МКБ-11:

МКБ-11	
Код	Название
<b>Q16.5</b>	<b>Врожденная аномалия внутреннего уха у детей</b> <a href="https://mkb-10.com/index.php?pid=16096">https://mkb-10.com/index.php?pid=16096</a>
<b>LA22.4</b>	<b>Врожденная аномалия внутреннего уха у детей</b> <a href="https://mkb11.online/110879">https://mkb11.online/110879</a>

2) Дата разработки и пересмотра протокола: 18.01.2025;

3) Список основных авторов, дополнительного коллектива авторов

№	Фамилия	Звание/ степень	Место работы	контакты
1.	Иноятова Ф.И.	Академик, руководитель программы, главный консультант РСНПМЦП	РСНПМЦП	911654485
2.	Абдукаюмов А.А.	Д.М.Н., Директор	РСНПМЦП	901873690
3.	Наджимутдинова Н.Ш.	Д.М.Н.	РСНПМЦП	911654485
4.	Амонов Ш.Э.	ДМН, проф., зав. каф.	ТашПМИ	983055700
5.	Арифов С.С.	Д.М.Н. Профессор	ЦРПКМР	933884869
6.	Карабаев Х.Э..	Д.М.Н., Профессор	ТашПМИ	908059490
7.	Мусаев А.А.	К.М.Н.	РСНПМЦП	998183113
8.	Раззаков А.Ж.	К.М.Н.	РСНПМЦП	974149771
9.	Нуриддинова Д.Х	Аудиолог	РСНПМЦП	909711122
10.	Махмудов М.У.	Аудиолог	РСНПМЦП	977750787
11.	Маджидова Д.Ш.	Аудиолог	РСНПМЦП	977807888
12.	Олимов Ж.А.	Хирург ЛОР отделения	РСНПМЦП	998781221
13.	Назирова Ф.Н.	Хирург ЛОР отделения	РСНПМЦП	977255522
14.	Абдукамилова М.М.	Аудиолог	РСНПМЦП	998153383
15.	Усманова С.Б.	Психоневролог	РСНПМЦП	903480131
16.	Исламбекова З.И.	Сурдопедагог	РСНПМЦП	977592209
17.	Мукимова Ф.Т.	Логопед	РСНПМЦП	998446972
18.	Темирова Ш.М.	Сурдопедагог	РСНПМЦП	935204783
19.	Сайдахмедов С.Б.	Хирург ЛОР отделения	РСНПМЦП	935654395
20.	Рашидов Х.Х.	Хирург ЛОР отделения	РСНПМЦП	977239223

4) Рецензенты:

Милан Профант д.м.н., профессор - заведующий кафедрой оториноларингологии медицинского факультета HNS и университетской больницы, Братислава;

Карабаев Хуррам Эсонкулович д.м.н., профессор - кафедра Оториноларингологии, детской оториноларингологии и детской стоматологии, ТашПМИ;

5) Рассмотрен на Заседании Ученого Совета РСНПМЦ Педиатрии МЗ РУз (протокол №4 от 24 апреля 2025)

Настоящий национальный клинический протокол и стандарт разработаны под руководством заместителя министра здравоохранения Баситхановой Э.И, начальника управления медицинского страхования Алмардонова Ш.К., начальника отдела разработки и внедрения клинических

протоколов и стандартов Нуримовой Ш.Р., а также с организационной и практической помощью главного специалиста отдела Джумаевой Г.Т. и ведущего специалиста отдела Рахимовой Н.Ф.

б) Сокращения, используемые в протоколе;

ЗВОАЭ – отоакустическая эмиссия

ПИОАЭ – продукт искажения отоакустической эмиссии

КСВП – коротколатентные слуховые вызванные потенциалы

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

СА – слуховой аппарат

ВАВУ – Врожденная аномалия внутреннего уха

МСКТ – мультиспиральная компьютерная томография МРТ – магнитно-резонансная томография

CDL - Длина Улиткового Протока

КИ – кохлеарная имплантация

СМИ - стволомозговая имплантация

ЭЭГ – электроэнцефалография

ЭКГ - электрокохлеография

дБ – децибелл

РП – речевой процессор

РАС – расстройство аутистического спектра

ЗПР – задержка психического развития

ДЦП – детский церебральный паралич

eABR - Электрическая слуховая реакция ствола мозга

7) Пользователи протокола по данной нозологии: врачи общей практики, педиатры, терапевты, оториноларингологи, сурдологи, невропатологи, нейрохирурги, сурдопедагоги, дефектологи.

8) Категория пациентов в данной нозологии: дети в возрасте 1-17 лет.

9) Шкала уровня доказательности, на основе доказательной медицины:

<b>A</b>	Высококачественный мета-анализ, систематический обзор РКИ или крупное РКИ с очень низкой вероятностью (++) систематической ошибки, результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию.
<b>B</b>	Высококачественный (++) систематический обзор когортных или исследований случай-контроль или высококачественное (++) когортное или исследований случай-контроль с очень низким риском систематической ошибки или РКИ с невысоким (+) риском систематической ошибки, результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию.
<b>C</b>	Когортное или исследование случай-контроль или контролируемое исследование без рандомизации с невысоким риском систематической ошибки (+), результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию или РКИ с очень низким или невысоким риском систематической ошибки (++) или (+), результаты которых не могут быть непосредственно распространены на соответствующую популяцию
<b>D</b>	Описание серии случаев или неконтролируемое исследование или мнение экспертов.
<b>GPP</b>	Наилучшая клиническая практика

## 2. Основная часть.

1) Ведение: Врожденная аномалия внутреннего уха

Врожденная аномалия внутреннего уха – это полиэтиологическое заболевание, основным субъективным и объективным проявлением которого являются снижение слуха, нарушение разборчивости речи, а также повышение тональных порогов по костному звукопроводению на всех частотах звука.

2) Определение: Врожденная аномалия внутреннего уха (ВАВУ) – это группа патологических состояний, при которых наблюдается аномальное развитие или формирование структур внутреннего уха (улитки, преддверия, полукружных каналов) в процессе эмбрионального

развития. Эти аномалии могут затрагивать как костные, так и мембранозные структуры, приводя к различной степени нарушения слуха, вплоть до полной глухоты, а также к вестибулярным нарушениям.

Одним из видов врожденной аномалии внутреннего уха является аномалия Мондини (Mondini dysplasia), при которой наблюдается неполное формирование улитки, обычно с одним или полутора витками вместо нормальных двух с половиной. Также распространены такие аномалии, как аплазия лабиринта (отсутствие развития внутреннего уха), гипоплазия улитки (недоразвитие улитки) и расширение водопровода преддверия (EVA – Enlarged Vestibular Aqueduct). При аномалии Мондини, несмотря на структурные дефекты, могут регистрироваться отоакустическая эмиссия (ОАЭ) и/или микрофонный потенциал улитки (МПУ), однако коротколатентные слуховые вызванные потенциалы (КСВП) могут быть изменены или отсутствовать из-за нарушения проведения нервного импульса.

Наличие врожденных инфекций, таких как краснуха, цитомегаловирус (ЦМВ) или токсоплазмоз, во время беременности может стать причиной развития врожденных аномалий внутреннего уха у детей, нередко сопровождаясь оссификацией структур внутреннего уха и приводя к нарушениям слуха или потере слуха. Для ранней диагностики потери слуха у детей с подозрением на врожденные аномалии внутреннего уха необходимо проведение аудиологического обследования после рождения или в первые месяцы жизни.

Одним из видов врожденной аномалии внутреннего уха является кохлеарная аплазия, когда улитка полностью отсутствует. Другие генетические синдромы, такие как синдром Пендред (Pendred syndrome), также могут быть связаны с врожденными аномалиями внутреннего уха, в частности с расширением водопровода преддверия. В этих случаях мутации генов, отвечающих за формирование структур внутреннего уха, играют ключевую роль. Для ранней диагностики потери слуха у детей при бактериальном менингите необходимо проведение аудиологического обследования после выписки в течение 1 месяца.

Интерпретация результатов:

N (норма) / N (норма) – Врожденных аномалий внутреннего уха по данным обследования не обнаружено.

N / M (мутации) (если применимо) – Выявлена гетерозиготная мутация, ассоциированная с риском развития врожденной аномалии внутреннего уха, скрытое носительство.

M (мутация) / M (мутация) (если применимо) – Выявлена гомозиготная мутация, подтверждение врожденной аномалии внутреннего уха, ассоциированной с данной генетической причиной.

Визуализационные данные (КТ/МРТ):

Норма – Отсутствие видимых структурных аномалий внутреннего уха.

M (аномалия) – Выявлены морфологические изменения, характерные для врожденной аномалии внутреннего уха (например, аномалия Мондини, расширение водопровода преддверия и т.д.), подтверждение диагноза<sup>26</sup>.

3) Классификация (по этиологии, стадиям).

**Классификация аномалий развития внутреннего уха по N. Marangos "Dysplasien des Innenohres und inneren Gehörganges" была опубликована в журнале HNO в 2002 году.**

Категория	Подгруппа
А неполное эмбриональное развитие	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Полная аплазия внутреннего уха (аномалия Michel)</li> <li>2. Общая полость (отоцист)</li> <li>3. Аплазия/гипоплазия улитки (нормальный «задний» лабиринт)</li> <li>4. Аплазия/гипоплазия «заднего лабиринта» (нормальная улитка)</li> <li>5. Гипоплазия всего лабиринта</li> <li>6. Дисплазия Mondini</li> </ol>
В аберрантное эмбриональное	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Расширенный водопровод преддверия</li> <li>2. Узкий внутренний слуховой проход (внутрикостный диаметр менее 2 мм)</li> </ol>

развитие	3. Длинный поперечный гребень (crista transversa) 4. Внутренний слуховой проход, разделенный на три части 5. Неполное кохлеомеатальное разделение (внутреннего слухового прохода и улитки)
С изолированные наследственные аномалии	X – связанная тугоухость
D	Аномалии при наследственных синдромах

### 3. Методы, подходы и процедуры диагностики

1) диагностические критерии:

- основными признаками аномалий развития внутреннего уха является отсутствие или сомнительная реакция ребенка на окружающие звуки и задержка этапов речевого развития (появления гуления, лепета, первых слов, простых фраз). *Объективные и физикальные обследования пациентов: Сбор жалоб и анамнеза (по опроснику)*

• Опросник для родителей:

- поворачивает ли голову на источник звука?

- реагирует ли на голос родителей?

- пытается ли ребенок лепетать и издавать звуки? имеется ли словарный запас у ребенка (соответственно возрасту)?

*Основные инструментальные исследования:*

• ЛОР осмотр (отоскопия, риноскопия, фарингоскопия).

• акуметрия (субъективные ощущения – шум в ушах, головокружение; шепотная речь – 3м; разговорная речь – 6м; крик; проба Вебера; проба Ринне; проба Швабаха; проба Желле)

Weber Test	Rinne Test
1. Поместите вибрирующий камертон (256 или 512 Гц) по средней линии лба или на зубы верхней челюсти (не искусственные зубы).	1. Поместите вибрирующий камертон (256 или 512 Гц) на сосцевидный отросток одного уха, затем переместите камертон ко входу в слуховой проход (не касаясь уха).
2. Спросить, где слышен звук; нормально слышать по средней линии или «везде»	2. Звук должен лучше слышен за счет воздушной проводимости (у входа в слуховой проход).
3. Если звук распространяется в одно ухо, то: - В этом ухе имеется кондуктивная тугоухость - В противоположном ухе имеется сенсоневральная тугоухость .	3. Если звук лучше слышен по костной проводимости, то в этом ухе имеется кондуктивная тугоухость Повторите для другого уха.

• регистрация ЗВОАЭ, ПИОАЭ.

• импедансометрия (тимпанометрия и акустическая рефлексометрия)

• игровая аудиометрия (от 4 до 7 лет) при возможности проведения

• КСВП, Multi ASSR - во время исследования определяются пороги V пика по воздуху и по кости для дифференциальной диагностики кондуктивной тугоухости (под естественным или медикаментозным сном):

- Определение порогов КСВП при стимуляции щелчками и/или высокочастотными тональными посылками (2000-4000 Гц).

- Пороги не более 10 дБ.

- Анализ морфологии КСВП, и оценка абсолютных и межпиковых латентных периодов (ЛП) в ответ на высокие уровни стимуляции.

- На высоких уровнях стимуляции воздушно проведенных широкополосных стимулов (щелчков) использование противоположных полярностей стимуляции и запись кривых в различные сегменты памяти с целью оптимизации регистрации микрофонного потенциала улитки.

- С целью исключения наложения артефакта стимула на микрофонный потенциал улитки рекомендуется использование внутриушных телефонов.

- МСКТ височных костей с шагом 0.6 мм – строение улитки 2,5 оборота, плотность улитки, наличие полукружных каналов, определить структуры среднего уха, диаметр внутреннего слухового прохода, определение хода лицевого нерва, расположение сигмовидного синуса.

- МРТ головного мозга - режим 3D Fiesta 0.6 мм и режим T2 – наличие n.vestibulocochlearis, наличие жидкости в улитке и патологических образований среднего и внутреннего уха.

- **CDL (Cochlear Duct Length)** расшифровывается как Длина Улиткового Протока.

- Это важный анатомический параметр, который измеряет спиральное расстояние от круглого окна до геликотремы (самой верхней точки улитки) внутри внутреннего уха.
- Почему длина улитки CDL так важна, особенно в контексте врожденных аномалий и кохлеарной имплантации:
- Кохлеарная имплантация: CDL является критически важным параметром для предоперационного планирования кохлеарной имплантации. Знание точной длины улиткового протока позволяет хирургам выбрать электродный массив соответствующего размера и определить оптимальную глубину его введения. Это помогает избежать травмирования внутренних структур улитки и сохранить остаточный слух, а также обеспечивает лучшее слуховое восстановление.
- Индивидуальный подход: Длина улитки может варьироваться у разных людей в зависимости от пола, этнической принадлежности и индивидуальных особенностей анатомии. Поэтому индивидуальное измерение CDL становится все более важным для достижения наилучших результатов кохлеарной имплантации.
- Методы измерения: CDL измеряется различными методами, включая трехмерную реконструкцию по данным КТ (компьютерной томографии) или МРТ (магнитно-резонансной томографии) височных костей.

- *Дополнительные инструментальные исследования*

- ЭЭГ
    - ОАК
    - биохимические анализы (АЛТ, АСТ)
    - коагулограмма
    - группа крови, резус фактор
    - RW
    - гепатит В,С
    - ВИЧ
    - ОАМ
    - Генетический анализ на мутацию гена GJB2, кодирующий белок коннексин 26 (Cx26).
    - Вестибулометрия
    - Рентгенография грудной клетки
    - Электрокохлеография – это регистрация самых ранних слуховых вызванных потенциалов – потенциалов улитки и внутриулитковой части слухового нерва, возникающих в пределах 2-3 миллисекунд после предъявления короткого звукового стимула, как правило щелчка

*Показания для обследования слуха:*

**До 1 года:**

- Низкий вес при рождении (2600 гр и ниже);
- Всем детям, не прошедшим скрининг КСВП;
- Недоношенность (срок гестации менее 36 недель);
- Всем детям, не прошедшим отоакустическую эмиссию хотя бы с одной стороны;
- При наличии подозрений на сниженный слух и невозможности выполнить ОАЭ;
- В комплексе расширенного клинического объективного обследования слуха у детей;
- Если после родов ребенок провел более 48 часов в отделении реанимации (вне зависимости от причины)
- Наследственная предрасположенность к нарушению слуха

- Патологии слуха неизвестного генеза
- Близкородственный брак

*После первого года жизни:*

- Патологии среднего и внутреннего уха, вследствие которых развивается снижение остроты слуха
- Контроль эффективности проведенного лечения
- Наличие психических отклонений и неадекватное поведение пациента

*Противопоказания для обследования слуха: нет*

*2) Диагностический алгоритм:*

*Обязательные виды исследования*

- сбор жалоб и анамнеза
- ЛОР осмотр
- акуметрия
- ЗВОАЭ (прошел / не прошел)
- Тимпанометрия с акустическими рефлексам
- КСВП / игровая аудиометрия / тональная пороговая аудиометрия
- МСКТ
- МРТ

*Дополнительные виды исследования:*

- ЭЭГ
- ОАК
- биохимические анализы (АЛТ, АСТ)
- коагулограмма
- группа крови, резус фактор
- RW
- гепатит В,С
- ВИЧ
- ОАМ
- Вестибулометрия
- Рентгенография грудной клетки
- Электрокохлеография

*3) Дифференциальный диагноз*

Диагноз	Обоснование для дифференциальной диагностики	Обследования	Критерии исключения диагноза
Смешанная тугоухость	Клинические методы исследования (анамнез, осмотр врача-оториноларинголога. Снижение слуха	ЛОР осмотр, субъективные и объективные методы исследования слуха.	Процесс имеет хроническое течение. Нарушение костного и воздушного звукопроводения, имеется костно-воздушный интервал.
Кондуктивная тугоухость	Клинические методы исследования (анамнез, осмотр врача-оториноларинголога. Снижение слуха	ЛОР осмотр, субъективные и объективные методы исследования слуха.	Процесс имеет хроническое течение. Нарушение воздушного звукопроводения при нормальном костном звукопроводении, и имеется костно-воздушный интервал

Нарушение психики	Клинические методы исследования, анамнез, осмотр врача-психоневролога. Нарушение: речи, интеллекта, поведения.	Осмотр психоневролога, ЭЭГ	Процесс имеет хроническое течение (РАС, ЗПР, умственная отсталость всех степеней. ДЦП, наследственно-генетические заболевания и последствие перинатального поражения ЦНС). Аудиологические показатели в норме.
Алалия Моторная сенсорная	Клинические методы исследования, анамнез, осмотр врача-психоневролога. Нарушение: моторной речи, понимания речи и эхолалия.	Осмотр психоневролога ЭЭГ.	Процесс имеет хроническое течение. Аудиологические показатели в норме.

#### 4. Тактика лечения на амбулаторном уровне.

Проблема лечения ВАВУ заключается в том, что до настоящего времени не существует значимых методов лечения ВАВУ, и единственным видом помощи таким больным является компенсация потери слуха с помощью технических средств – слухопротезирование, КИ и СМИ.

##### 1) Немедикаментозное лечение.

Слухопротезирование: сверхмощными, цифровыми, программируемыми слуховыми аппаратами воздушного проведения – показано при средних порогах слуха в зоне речевых частот (500, 1000, 2000 и 4000 кГц)

- *Аналоговые слуховые аппараты* конвертируют волны в звуковые сигналы, которые затем усиливаются по принципу простого усилителя

- *Цифровые слуховые аппараты* – не только усиливают звук, но и проводят цифровую обработку и состоят из пяти основных компонентов: микрофона, усилителя (процессор обработки звука), микрофона, наушников (громкоговоритель) и аккумулятора.

*Классификация слуховых аппаратов:*

- Заушные СА - ВТЕ (Behind-The-Ear)
- Внутриушные СА - ИТЕ (In-The-Ear)
- Внутриканальные СА - ИТС (In-The-Canal)
- Полностью скрытые в канале СА - СИС (Completely-In-The-Canal)

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. Подбор слухового аппарата у детей должен производиться в соответствии с алгоритмами, специально разработанными для детей, которые учитывают возрастные особенности акустики уха, а также степень, конфигурацию и тип снижения слуха (методика DSL).

При слухопротезировании необходимо учитывать следующие характеристики:

- максимальный выходной уровень звукового давления (ВУЗД 90);
- максимальное акустическое усиление;
- диапазон настройки СА;
- амплитудно-частотная характеристика СА;
- диапазон частот, передаваемых СА;
- коэффициент гармоник;
- число каналов усиления;
- автоматическая регулировка усиления (АРУ);
- число каналов компрессии,

- количество и тип (направленный/всенаправленный) микрофонов;
- наличие индукционной катушки.

- 2) Медикаментозное лечение Врожденная аномалия внутреннего уха: нет
- 3) Хирургическое вмешательство на амбулаторном уровне: нет
- 4) Дальнейшее ведение:

Во время слухопротезирования нужно обязательно убедиться в том, что родители/ребенок смогут надевать СА, снимать их, регулировать. Пациенту предлагается график ношения аппарата, обеспечивающий постепенную адаптацию к СА. График имеет такую схему:

1. Первый день СА один час включен, один час выключен.
2. Второй день СА два часа включен, один час выключен.
3. Третий день СА три часа включен, один час выключен.
4. И так далее до тех пор, пока ребенок не примет СА

Последующие визиты для контроля эффективности:

- повторно через 1 месяц после первичной настройки;
- каждые 2–3 месяца после этого в течение первого года;
- каждые 4–6 месяцев до пятилетнего возраста;
- ежегодно после 5 лет.

- 5) Индикаторы эффективности лечения и безопасности методов диагностики и лечения, описанных в протоколе.

Эффективная настройка СА у маленьких детей характеризуется следующими критериями:

- развитие у ребенка реакций на низко-, средне- и высокочастотные звуки речи и бытовые звуки;
- реакции на тихие звуки и звуки на расстоянии;
- появление возможных отрицательных реакций на громкие звуки;
- развитие понимания речи;
- развитие голосовых реакций, имитаций интонации и речи взрослого, собственной речи у ребенка.

#### **5. Показание для госпитализации с учетом вида оказания медицинской помощи:**

1) *Показания для плановой госпитализации:*

- госпитализация проводится с целью проведения комплексной диагностики нарушения слуха и речи.

- госпитализация проводится с целью проведения КИ

- госпитализация проводится с целью подготовки к КИ при другой патологии ЛОР органов, требующей ее коррекции

- госпитализация проводится при осложнении после КИ с целью ее коррекции

2) *Показания для экстренной госпитализации:*

- при осложнении КИ при риске развития менингита;
- при травме в зоне кохлеарного импланта

#### **6. Тактика лечения на стационарном уровне (хирургическое лечение):**

1) Карта наблюдения, маршрутизация (схема алгоритмы)

2) Немедикаментозное лечение на стационарном уровне: нет (не показаны специальные диет столы, нет особого режима дня и сна, не требует каких либо элементов здорового образа жизни)

3) Медикаментозное лечение.

Лекарственные препараты применяемые при проведении операции КИ:

- Антибиотикотерапия:

- Цефалоспорины:

-Суточная дозировка не должна превышать 50 мг/кг.

цефтриаксон 1,0/цефотаксим 1,0 + новокаин 0,5%-5,0 мл в\м 2 раза в день 5 дней

- Пеницилины:

- Для детей в возрасте 5-10 лет разовая доза составляет 250 мг, в возрасте от 2 до 5 лет - 125 мг Ампицилин тригидрат 12,5-25,0 мг/кг каждые 8 часов перорально 5 дней

- Макролиды — из расчета 10 мг/кг в сутки один раз на протяжении 3 дней или 10 мг/кг в сутки в первый день с переходом на 5 мг/кг в последующие 4 дня

Кларитромицин 125-5,0 в виде сиропа, Азитромицин 500 мг в виде таблетированной формы

- Гормональная терапия

- Диапазон начальных доз составляет 0,02-0,3 мг/кг/сутки в 3-4 инъекции (0,6-9,0 мг/м<sup>2</sup> площади поверхности тела/сутки)

Дексаметазон 4/8 мг в/м 3 дня по показаниям

- Диуретики

- Детям в возрасте с 4 до 12 мес 50 мг/сут в 1-2 приема.
- Детям в возрасте 2-3 лет - 50-125 мг/сут в 1-2 приема.
- Детям в возрасте 4-18 лет по 125-250 мг 1 раз/сут у
- Диакарб 125 мг перорально

4) Хирургическое вмешательство:

Показания к хирургическому вмешательству:

- двусторонняя глубокая сенсоневральная глухота (средний порог слухового восприятия на частотах 0,5; 1 и 2 кГц более 90 дБ);
- низкая эффективность слухопротезирования при порогах слуха в диапазоне 2000-4000 Гц, 55 дБ и более, разборчивость многосложных слов в открытом списке менее 40%, односложных слов — менее 20% при оценке в свободном звуковом поле с адекватно подобранным и настроенным СА для постлингвальных детей
- для прелингвальных детей отсутствие выраженного улучшения слухового восприятия речи от применения оптимально подобранных слуховых аппаратов при высокой степени двусторонней сенсоневральной тугоухости (средний порог слухового восприятия более 90 дБ) по крайней мере, после пользования аппаратами в течение 3-6 мес.
- отсутствие когнитивных проблем;
- отсутствие психологических проблем;
- отсутствие серьезных сопутствующих соматических заболеваний;

5) *Интраоперационное eABR исследование:*

Электрическая слуховая реакция ствола мозга (eABR) — это измерение ABR с использованием электрического стимула. Вместо традиционного акустического стимула ABR.

Функционирует ли слуховой нерв, чтобы лучше прогнозировать результат кохлеарной имплантации. (Это могут быть случаи, когда удаляется опухоль VIII нерва, например, вестибулярная шваннома, и нерв сохраняется. Кроме того, когда подозревается аплазия или гипоплазия слухового нерва, поскольку одной визуализации не всегда достаточно, чтобы убедиться в наличии функционального нерва.)

Для проверки правильности размещения электродов кохлеарного имплантата или слухового стволотомозгового имплантата во время операции

Для оценки порогов и уровней комфорта у младенцев, маленьких детей или других пациентов, которых невозможно оценить с помощью поведенческих методов

б) *Противопоказаниями для проведения кохлеарной имплантации являются:*

- полная или частичная, но значительная оссификация улитки (препятствует введению электрода в улитку);
- ретрокохлеарная патология слуховой системы (повреждение слухового нерва);
- отрицательные результаты электрофизиологического тестирования слуха;
- сопутствующие соматические и психические заболевания, препятствующие проведению хирургической операции под общей анестезией и последующей слухоречевой реабилитации;

4) *Дальнейшее ведение:* Первое включение, программирование и настройка процессора КИ производятся спустя 4–6 недель после операции, когда заживет операционная рана. При подключении проводится телеметрия имплантируемой части импланта, телеметрия нервного ответа (AutoART) и создаются 4 прогрессирующие настроечные карты с различными параметрами конфигурации.)

*Периодичность настройки речевого процессора*

Имеется обязательные и дополнительные периоды настройки. Обязательный настройки проводятся в течении первых 3-лет: в первый год каждый квартал, на второй год каждые 4 месяца, на третий год каждые 6 месяцев. По истечению срока, дальнейшая настройка проводится

по необходимости индивидуально для каждого пациента.

Настройка речевого процессора в стационаре осуществляется в рамках курса слухоречевой реабилитации для пациентов после кохлеарной имплантации в соответствии с Приказом Министерства здравоохранения Республики Узбекистан от 8 января 2015г. №2648 «об утверждении положения о порядке отбора больных на проведение операции кохлеарной имплантации в медицинских учреждениях»».

#### *Плановая замена речевого процессора*

Предусмотрена плановая замена речевого процессора по истечении 5-7 лет его эксплуатации.

**5) Индикатор эффективности лечения и безопасности методов диагностики и лечения, описанных в протоколе:**

Правильно настроенный речевой процессор КИ должен обеспечивать пациенту:

- комфортное восприятие разговорной речи в тихих условиях
- различение знакомых односложных слов, произносимых шепотом на расстоянии 1–2 метра
- различение низкочастотных гласных и согласных ([у]-[о]-[а]-[м]-[н]-[л]) и высокочастотных шипящих согласных [с]-[ц]-[ч]-[ф].

У маленьких детей и детей, у которых еще не сформировано умение различать звуки речи и слова, оценку проводят с помощью условно-двигательной реакции:

- оценивается способность обнаруживать (есть/нет) звуки [па] (низкочастотный диапазон), [ш] (среднечастотный диапазон), [с] (высокочастотный диапазон).

Для оценки правильности настройки РП проводится аудиометрия в свободном звуковом поле (со зрительным подкреплением для маленьких детей). Пороги слуха на тональные сигналы при правильной настройке процессора КИ составляют 25–40 дБ.

При некорректной настройке процессора КИ у пациента могут возникать следующие признаки:

- неприятные ощущения на громкие звуки
- головокружение
- подергивание мышц лица
- повышенная утомляемость или возбудимость
- отсутствие реакции на тихие звуки
- низкая разборчивость речи, несмотря на адекватные слухоречевые коррекционные занятия.

#### **7. Организационные аспекты протоколов:**

- 1) информация об отсутствии конфликта интересов;
- 2) данные экспертов (специалистов республики и зарубежных стран);
- 3) указание условий пересмотра протокола (пересмотр протокола через 3 или 5 лет после его разработки или при наличии новых методов с уровнем доказательности);

**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ  
ПРОТОКОЛ МЕДИЦИНСКОГО  
ВМЕШАТЕЛЬСТВА ПО НОЗОЛОГИИ  
«ВРОЖДЕННАЯ АНОМАЛИЯ  
ВНУТРЕННЕГО УХА У ДЕТЕЙ».**

Ташкент - 2025

## 1. Основная часть.

- 1) Врожденная аномалия внутреннего уха (ВАВУ) является одной из наиболее значимых причин врожденной сенсоневральной тугоухости у детей. Хотя точная распространенность изолированных ВАВУ может варьироваться в зависимости от диагностических методов, она вносит существенный вклад в общую статистику слуховых нарушений.

Приблизительно 1 из 1000 здоровых новорожденных рождается с нарушениями слуха, и значительная часть этих случаев может быть связана с врожденными аномалиями внутреннего уха, выявляемыми позднее. В группах высокого риска, таких как новорожденные, нуждающиеся в интенсивной терапии, распространенность нарушений слуха достигает 20-40 детей на 1000, среди которых ВАВУ могут быть одной из ключевых причин. С возрастом распространенность стойких нарушений слуха у детей, включая те, что обусловлены ВАВУ, увеличивается.

В структуре всех врожденных нарушений слуха врожденные аномалии внутреннего уха составляют значительную долю, часто являясь основной причиной сенсоневральной тугоухости. При этом двусторонние врожденные аномалии внутреннего уха встречаются в подавляющем большинстве случаев, аналогично общей картине врожденной сенсоневральной тугоухости. В то время как приобретенные формы нарушения слуха могут возникать позже, аномалии внутреннего уха формируются на ранних стадиях внутриутробного развития, что делает их ключевым объектом для ранней диагностики и вмешательства.

- 2) Определение (необходимо указать ссылку на источник);

Врожденная аномалия внутреннего уха (ВАВУ) – это группа пороков развития структур внутреннего уха (улитки, преддверия и/или полукружных каналов), возникающих в процессе эмбрионального развития, которые могут вызывать сенсоневральную тугоухость различной степени выраженности и/или вестибулярные нарушения (<https://www.msmanuals.com/ru/professional/педиатрия/врожденные-черепно-лицевые-аномалии/врожденные-аномалии-уха>)

- 3) **Классификация аномалий развития внутреннего уха по N. Marangos "Dysplasien des Innenohres und inneren Gehörganges" была опубликована в журнале HNO в 2002 году.**

Категория	Подгруппа
А неполное эмбриональное развитие	7. Полная аплазия внутреннего уха (аномалия Michel) 8. Общая полость (отоцист) 9. Аплазия/гипоплазия улитки (нормальный «задний» лабиринт) 10. Аплазия/гипоплазия «заднего лабиринта» (нормальная улитка) 11. Гипоплазия всего лабиринта 12. Дисплазия Mondini
В аберрантное эмбриональное развитие	6. Расширенный водопровод преддверия 7. Узкий внутренний слуховой проход (внутрикостный диаметр менее 2 мм) 8. Длинный поперечный гребень (crista transversa) 9. Внутренний слуховой проход, разделенный на три части 10. Неполное кохлеомеатальное разделение (внутреннего слухового прохода и улитки)
С изолированные наследственные аномалии	Х – связанная тугоухость
Д	Аномалии при наследственных синдромах

## 2. Методы, подходы, процедуры диагностики и лечения

- 1) цель проведения процедуры или вмешательства;

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 [1, 2, 3]

2) противопоказания к процедуре или вмешательству;

**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).

3) показания к процедуре или вмешательству;

- хроническая двусторонняя сенсоневральная тугоухость IV степень с порогоми слуха 80 дБ и более по данным КСВП.
- хроническая двусторонняя сенсоневральная тугоухость IV степени со средними порогоми слуха по основным частотам (500, 1000, 2000, 4000 Гц) с порогоми 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.

**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, тимпанопластика. 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 reimплантации 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) требования к специалисту, проводящему процедуру или вмешательство;

- наличие специализации

- медицинский осмотр специалиста

5) перечень основных и дополнительных диагностических мероприятий в подготовке к процедуре или вмешательству (отдельно перечислить: основные (обязательные) и дополнительные обследования, интерпретация результатов обследований);

#### **Основные:**

##### **Аудиологическое обследование:**

- тональную пороговую аудиометрию (определение средних значений порогов на частотах 500, 1000, 2000 и 4000 Гц);

- акустическую импедансометрию (тимпанометрию – с целью исключения патологии среднего уха; акустическую рефлексометрию – с целью подтверждения высокой степени тугоухости или глухоты, а также дифференциации улитковой и ретрокохлеарной глухоты);

- исследование слуховых вызванных потенциалов, начиная с коротколатентных, а при необходимости – средне- и длиннолатентных, а также стационарных СВП; кроме того, для исключения возможной сохранности сенсорных клеток органа Корти необходимо проведение электрокохлеографии (регистрация микрофонного потенциала) и исследование вызванной отоакустической эмиссии. Регистрация слуховых вызванных потенциалов и отоакустической эмиссии проводится с целью подтверждения высокой степени тугоухости или глухоты, а также дифференциации улитковой и ретрокохлеарной глухоты;

- исследование порогов слышимости с оптимально подобранным слуховым аппаратом в свободном звуковом поле (определение порога восприятия речи – SRT, порога распознавания речи – SDT);

- исследование разборчивости речи

##### **Компьютерная и магнитно-резонансная томография:**

- с целью исключения наличия облитерации улитки (при которой операция крайне затруднительна и которая весьма часто встречается у детей с врожденной патологией или перенесших менингит) и выяснения точного расположения и хода тимпанального канала необходимо проведение компьютерной томографии внутреннего уха с шагом 0,3-0,6 мм.

- больным, перенесшим менингит, а также больным с аномалиями развития внутреннего уха и слухового нерва необходимо дополнительно провести магнитно-резонансную томографию – 3D Fiesta 0.3-0.6 мм МРТ

- **CDL (Cochlear Duct Length)** расшифровывается как Длина Улиткового Протока.

Это важный анатомический параметр, который измеряет спиральное расстояние от круглого окна до геликотремы (самой верхней точки улитки) внутри внутреннего уха.

Почему длина улитки CDL так важна, особенно в контексте врожденных аномалий и кохлеарной имплантации:

Кохлеарная имплантация: CDL является критически важным параметром для предоперационного планирования кохлеарной имплантации. Знание точной длины улиткового протока позволяет хирургам выбрать электродный массив соответствующего размера и определить оптимальную глубину его введения. Это помогает избежать травмирования внутренних структур улитки и сохранить остаточный слух, а также обеспечивает лучшее слуховое восстановление.

Индивидуальный подход: Длина улитки может варьироваться у разных людей в зависимости от пола, этнической принадлежности и индивидуальных особенностей анатомии. Поэтому индивидуальное измерение CDL становится все более важным для достижения наилучших результатов кохлеарной имплантации.

Методы измерения: CDL измеряется различными методами, включая трехмерную реконструкцию по данным КТ (компьютерной томографии) или МРТ (магнитно-резонансной томографии) височных костей.

-

#### **Дополнительные:**

- ОАК,

- биохимические анализы (АЛТ, АСТ), коагулограмма, группа крови, резус фактор, RW,

- гепатит В,С, ВИЧ, ОАМ, капрограмма.

- ЭЭГ

- ЭКГ

- Рентгенография грудной клетки

б) требования к проведению процедуры или вмешательства: описываются условия для проведения процедуры или вмешательства (требования к соблюдению мер безопасности, санитарно-противоэпидемическому режиму), требования к оснащению, расходным материалам, медикаментам;

- центральное заземление электроприборов

- соблюдение очередности операций, разделение операций на чистые/гнойные

- микроскоп высокого разрешения, микроинструменты для отомикрохирургии, система ENT

бор -шейвер, система архивации и документирования

- одноразовые стерильные материалы

7) требования к подготовке пациента (описание процесса подготовки пациента к проведению процедуры или вмешательства), а также непосредственная методика проведения процедуры (вмешательства);

- подготовка операционного поля (бритье налысо)

- премедикационные мероприятия.

#### **Методика:**

-укладка больного

-обработка операционного поля

- накрывание стерильного материала

- настройка операционного оборудования

- локальная анестезия

- разрез

- антромастотомия
- задняя тимпанотомия
- установка импланта
- интраоперационный аудиологический мониторинг
- ушивание раны
- асептическая повязка.

8) индикаторы эффективности процедуры или вмешательства.

- рентгенография (МСКТ) височных костей на вторые сутки после операции, электродная решетка находится в улитке в 2,5 оборота.
- положительные аудиологические показатели
- отсутствие осложненных форм заболевания
- положительная слухо-речевая реабилитация

**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ  
ПРОТОКОЛ ПРОФИЛАКТИКА И  
РЕАБИЛИТАЦИЯ ПО НОЗОЛОГИИ  
«ВРОЖДЕННАЯ АНОМАЛИЯ  
ВНУТРЕННЕГО УХА У ДЕТЕЙ»**

Ташкент - 2025

Врожденная аномалия внутреннего уха (ВАВУ) – это группа пороков развития структур внутреннего уха (улитки, преддверия и/или полукружных каналов), возникающих в процессе эмбрионального развития, которые могут вызывать сенсоневральную тугоухость различной степени выраженности и/или вестибулярные нарушения (<https://www.msmanuals.com/ru/professional/педиатрия/врожденные-черепно-лицевые-аномалии/врожденные-аномалии-уха>)

#### **1) виды профилактики или реабилитации;**

- Рекомендовано для коррекции нарушенной слуховой функции использование средств технической реабилитации, которые можно подразделить на:
- Слухопротезирование аппаратами воздушного проведения – показано при средних порогах слуха в зоне речевых частот (500, 1000, 2000 и 4000 кГц) на лучше слышащем ухе  $\geq 31$  дБ. [1, 2].
- Операция установки импланта среднего уха – показана при невозможности использования СА воздушного проведения, если пороги костного звукопроведения на 500 Гц не более 55 дБ и на высоких частотах не более 75 дБ. [3, 4].
- Операция кохлеарной имплантации [5, 6, 7]. Уровень убедительности рекомендаций - В (уровень достоверности доказательств III)
- Слухоречевая реабилитация – это система занятий с сурдопедагогом для развития слуха и речи. Участниками слухоречевой реабилитации являются – сурдопедагог, аудиолог – сурдолог, психоневролог, родители или опекуны, невропатолог (уровень убедительности рекомендаций - GPP).

#### **2) принципы проведения общественных профилактических мероприятий и индивидуальной профилактики;**

- Главная ориентация для сурдопедагогов, родителей: перед вами слышащий (имплантированный) ребенок, но пока еще не умеющий говорить.
- Общение с ребенком происходит естественным путем.
- Общение с ребенком всегда носит форму совместной игры.
- Речевой материал предлагается ребенку со значительным опережением его произносительных возможностей.
- Речевые единицы не заучиваются, а многократно повторяются в различных игровых и бытовых ситуациях.
- Взрослый, работающий с ребенком и имеющий с ним хороший эмоциональный контакт, обязательно участвует в плановых настройках речевого процессора.

#### **2.1 Методы и процедуры профилактики:**

1) цель профилактики: нет

2) 1-я профилактика: нет

3) **скрининг** - для скрининга в настоящее время широко применяется задержанная вызванная отоакустическая эмиссия (ТЕОАЕ) и стволомозговые слуховые вызванные потенциалы (КСВП).

- универсальный аудиологический скрининг должен проводиться каждому новорожденному в законодательном порядке. Выполнен, он должен быть на каждом ухе посредством регистрации ЗВОАЭ не позднее 3-го дня жизни новорожденного.

- обследование проводит обученный медицинский персонал (средний медицинский персонал (мед.сестра), врач неонатолог)

- разъяснительная работа с родителями

- контрольно-диагностический этап – второй этап скрининга для отрицательных результатов проводится в течении 3 месяцев у врача ЛОР – сурдолога в областном многопрофильном детском медицинском центре

4) 2-я профилактика: нет

5) 3-я профилактика: нет

#### **2.2. Методы и процедуры реабилитации:**

- полное или частичное формирование/восстановление и дальнейшее развитие слухового восприятия, устной речи и невербальных навыков, необходимых для полноценной социальной интеграции детей с учетом их индивидуальных способностей.

- восприятие, различение, опознавание и распознавание окружающих звуков (речевых и неречевых звуковых сигналов) или восстановление восприятия речи на слух до уровня, приближенного к норме слуха.
- понимание и использование новых слуховых ощущений для развития устной речи.
- формирование адекватного слухоречевого поведения.
- способствование гармоничному развитию личности (коммуникативные навыки, двигательная активность, предметная деятельность, представления об окружающем мире, память, внимание, мышление, воображение, эмоционально-волевая сфера).
- оказание психолого-педагогической поддержки семье ребенка.
  - предупреждение и снижение степени возможной инвалидности;
  - улучшение качества жизни;
  - сохранение работоспособности пациента;
  - социальная интеграция пациента в общество.

### **3. Показания к проведению видов профилактики и к реабилитации (конкретизируются соответственно профилю).**

- все дети с нарушением слуха любой степени подвергаются реабилитационным мероприятиям. При наличии устройств для протезирования (СА, КИ, костные импланты) реабилитационные меры предполагают развитие слуха и речи для социализации и полноценной жизни в среде слышащих. При отсутствии устройств для протезирования реабилитационные меры предполагают использование дактильной и жестовой речи для возможностей социализации обучения и получения профессии.

#### **3.1. Критерии для определения проведения видов профилактики (согласно международным стандартам, данным основанных доказательной медицины) - нет**

#### **3.2. Критерии для определения этапа и объема реабилитационных процедур**

- степень нарушения слуха:

- Двухсторонняя СНТ I - IV степени в врожденной аномалии внутреннего уха – аудиологическое обследование каждые 6 месяцев и бинауральное слухопротезирование
- Двухсторонняя сенсоневральная тугоухость III-IV степени в врожденной аномалии внутреннего уха до 5 лет - при неэффективности бинаурального слухопротезирования, рекомендовано КИ только с решения комиссии по отбору кандидатов на КИ

-возраст ребенка:

- При врожденной двухсторонней сенсоневральной тугоухости III-IV степени в врожденной аномалии внутреннего уха до 5 лет рекомендовано решения вопроса КИ или СМИ
- При врожденной двухсторонней сенсоневральной тугоухости III-IV степени в врожденной аномалии внутреннего уха старше 5 лет решение вопроса обучения дактильной и жестовой речи в специализированных детских учреждениях.

#### **4. Этапы и объемы реабилитации**

- ребенок до 5 лет имеет опыт ношения слуховых аппаратов (более 6 часов в сутки, более 3 месяцев непрерывного ношения слуховых аппаратов; если возраст ребенка до года рекомендовано ношение аппарата не менее 6 месяцев), есть навыки восприятия звуков речи в свободном поле – то рекомендуется продолжение ношения СА с дальнейшим решением вопроса кохлеарной имплантации и проведение полной системы слухоречевой реабилитации.
- ребенок до 5 лет с КИ (постоянное ношение речевого процессора во время бодрствования) ведение полной системы слухоречевой реабилитации с использованием различных ассистивных систем с полной интеграцией в слуховую среду (ребенок должен находиться среди слышащих, разговаривающих людей), так как РП является «ухом» ребенка. Нахождение ребенка в этот период в специализированных детских учреждениях с ограниченной слуховой нагрузкой **запрещается!!!**

- ребенок с врожденной снТ старше 7 лет без опыта ношения слухового аппарата, не имеющий сформированную речь – рекомендовано обучение дактильной и жестовой речи в специализированных детских учреждениях.
- ребенок старше 7 лет, имеющих слуховой опыт (более 6 часов в сутки, более 6 месяцев непрерывного ношения СА), имеющий навыки произношения и восприятия речи, имеющий навыки чтения с губ и слухозрительного восприятия речи, имеющий навыки чтения и письма
- то рекомендуется продолжение ношения СА, только при не эффективности результатов ношения СА рекомендуется решение вопроса КИ.

**5. *Диагностические мероприятия с указанием уровня медицинской профилактики или реабилитации:***

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

-*Дополнительные диагностические мероприятия:*

- Поведенческое аудиологическое исследование, включающее исследование по воздушному и костному звукопроведению (тональная пороговая аудиометрия, аудиометрия в свободном звуковом поле, речевая аудиометрия в свободном поле с использованием сбалансированных артикуляционных таблиц игровая аудиометрия);
- Акустическую импедансометрию для оценки функции среднего уха;
- Настройка параметров коррекции на основании полученных данных аудиометрии и возрастных изменений ребенка;
- Электроакустические замеры слухового аппарата;
- Оценку установки вкладыша;
- Измерение функционального усиления с целью отображения развития слуховых навыков.
- Сурдопедагогическое тестирование пациента; (оценка по шкале ШИУР )
- Сурдологическое тестирование пациента; (оценка по шкале IT-MAIS и компьютерная оценка)
- Регистрация потенциала действия слухового нерва методом телеметрии нервного ответа;
- Настройка речевого процессора;

**6. *Тактика медицинской профилактики или реабилитации с указанием уровня:***

- 1) основные профилактические или реабилитационные мероприятия с указанием уровня доказательности;
- 2) дополнительные профилактические и реабилитационные мероприятия с указанием уровня доказательности.

**7. *Индикаторы эффективности профилактических и реабилитационных мероприятий***

Полное развитие речи, слуха, посещение общеобразовательных учреждений. (результаты реабилитации в соответствии с международными шкалами согласно Международной классификации функционирования, ограничений жизнедеятельности и здоровья).

## Список использованной литературы:

1. Таварткиладзе Г.А. Клиническая аудиология. – М., Медицина, 2013. - 674 с.
2. British Society of Audiology and British Academy of Audiology: Guidance on the use of Real Ear Measurement to Verify the Fitting of Digital Signal Processing Hearing Aids. July 2007. [www.thebsa.org.uk](http://www.thebsa.org.uk)
3. Christensen, L., Smith-Olinde, L., Kimberlain, J., et al. Comparison of traditional boneconduction hearing aids with the BAHA system// J Am Acad Audiol. – 2010. – V.21.- P.267- 273.
4. Middle Ear Implant for Sensorineural, Conductive and Mixed Hearing Losses/ Medical Services Advisory Committee. – 2010. - 202 p.
5. Таварткиладзе Г.А. Кохлеарная имплантация/ В кн.: Оториноларингология/ Национальное руководство / под ред. В.Т. Пальчуна В.Т. – М.: Геотар, 2008. – Гл.8. - С. 360-373.
6. Guidelines for Recommending Cochlear Implantation. Sound Partnership, n.d. at [http://www.cochlearcareers.com/ap/sound-partnership/issue3/.](http://www.cochlearcareers.com/ap/sound-partnership/issue3/)
7. Sampaio AL, Araujo MF, Oliveira CA. New criteria of indication and selection of patients to cochlear implant. International journal of otolaryngology 2011:573968.
8. И.В.Королева Кохлеарная имплантация глухих детей и взрослых , Санкт Петербург 2009 С.81-438
9. Мачалов А.С., Сапожников Я.М., Крейсман М.В., Балакина А.В., Карпов В.Л. Результаты диагностики нарушений слуха у детей 1 - 11 классов. Наука и инновации в медицине. 2020; 5 (1): 53 - 57.
10. 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; N 5 (102): 74 - 81.
11. Сапожников Я.М., Дайхес Н.А., Мачалов А.С., Карпов В.Л., Канафьев Д.М. Возможности широкополосной тимпанометрии в дифференциальной диагностике некоторых форм тугоухости. Российская оториноларингология. 2019; N 6 (103): 59 - 65.
12. 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. - N 4. - С. 37 - 42.
13. 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.
14. Ahmadzai N. et al. A systematic review and network meta-analysis of existing pharmacologic therapies in patients with idiopathic sudden sensorineural hearing loss//PloS one. - 2019. - Т. 14. - N. 9. - С. e0221713.
15. McCrary H. et al. The Role of Antioxidants in the Treatment of Congenital CMV-Related Hearing: A Case-Control Study//OTO open. - 2019. - Т. 3. - N. 2. - С. 2473974X19841857.
16. Бабияк В.И. Клиническая оториноларингология: Руководство для врачей / В.И. Бабияк, Я.А. Накатис. – СПб. : Гиппократ, 2005. – 800 с.
17. Бобошко М.Ю. Речевая аудиометрия: учебное пособие. – СПб: Изд-во СПбГМУ, 2012. – 64 с.
18. Практическое руководство по сурдологии / А.И. Лопотко [и др.]. – СПб.: Диалог, 2008. – 274 с.
19. Таварткиладзе Г.А. Функциональные методы исследования слухового анализатора/ В кн.: Оториноларингология/ Национальное руководство / под ред. В.Т.Пальчуна В.Т. – М.: Геотар, 2008. – Гл.5. - С. 113-149.
20. Таварткиладзе Г.А. Кохлеарная имплантация/ В кн.: Оториноларингология/ Национальное руководство / под ред. В.Т.Пальчуна В.Т. – М.: Геотар, 2008. – Гл.8. - С. 360-373.
21. Таварткиладзе Г.А. Клиническая аудиология. – М., Медицина, 2013. - 674 с.

- 22 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.
- 23 American Academy of Pediatrics, Joint Committee on Infant Hearing Year 2007 position statement: Principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs// Pediatrics. - 2007. – V.120. – P.898–921.
- 24 British Society of Audiology and British Academy of Audiology: Guidance on the use of Real Ear Measurement to Verify the Fitting of Digital Signal Processing Hearing Aids. July 2007. [www.thebsa.org.uk](http://www.thebsa.org.uk)
- 25 Christensen, L., Smith-Olinde, L., Kimberlain, J., et al. Comparison of traditional bone-conduction hearing aids with the BAHA system// J Am Acad Audiol. – 2010. – V.21.- P.267- 273.
- 26 Clinical practice guideline: sudden hearing loss// Otolaryngol Head Neck Surg. – 2012. – V.146(3) Suppl). - P.1-35
- 27 Durieux-Smith A, Fitzpatrick E, Whittingham J. Universal newborn hearing screening:
- 28 Conway H. Congenital anomalies of the head and neck / H.Conway, K. Wagner // Plast. Reconstr. Surg. – 1965. – Vol. 36. – P.71-79.
- 29 Chandrasekhar S.S., De la Cruz A., Carrigo E. Surgery of congenital aural atresia / Correlation between microtia and temporal bone malformation evaluated using grading system / S. Ishimoto [et al.] // Arch. Otolaryngol. Head Neck Surg. – 2005. – Vol.131. – P.326-329.
- 30 Weerda H. Chirurgie der Ohrmuschel. Verletzungen, Defekte und Anomalien / H. Weerda. - Stuttgart: Thieme, 2004.- P. 105-226.