

Рекомендовано
Экспертным советом
РГП на ПХВ «Республиканский центр
развития здравоохранения»
Министерства здравоохранения
и социального развития
Республики Казахстан
от «12» декабря 2014 года
протокол № 9

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

ДВУСТОРОННЯЯ НЕЙРОСЕНСОРНАЯ ТУГОУХОСТЬ

I. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ

1. Название протокола: Двусторонняя нейросенсорная тугоухость

2. Код протокола:

3. Коды МКБ-10:

H 90.3 Нейросенсорная потеря слуха двусторонняя

4. Сокращения, используемые в протоколе:

АЛТ – аланинаминотрансфераза;

АСТ – аспартатаминотрансфераза;

АЧТВ – активированное частичное тромбопластиновое время;

г – грамм;

Гц – Герц;

дБ – децибел;

ЗВОАЭ – задержанная вызванная отоакустическая эмиссия;

ИВЛ – искусственная вентиляция легких;

кг – килограмм;

КИ – кохлеарная имплантация;

КСВП – коротколатентные слуховые вызванные потенциалы;

мг – миллиграмм;

мл – миллилитр;

НСТ – нейросенсорная тугоухость;

ОАК – общий анализ крови;

ОАМ – общий анализ мочи;

ПМПК – психолого-медико-педагогическая консультация;

ПМСП – первичная медико-санитарная помощь;

ПТИ – протромбиновый индекс;

ПТВ – протромбиновое время;

СА – слуховой аппарат;

сут – сутки;

УЗИ – ультразвуковое исследование;

ЦНС – центральная нервная система;
ч – час.

5. Дата разработки протокола: 2014 год.

6. Категория пациентов: дети.

7. Пользователи протокола: оториноларингологи (сурдологи), врачи общей практики, педиатры, сурдопедагоги, логопеды, психологи

I. МЕТОДЫ, ПОДХОДЫ И ПРОЦЕДУРЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

8. Определение:

Нейросенсорная тугоухость – потеря слуха, вызванная поражением структур внутреннего уха, преддверно-улиткового нерва или центральных отделов слухового анализатора. [1, 2]

9. Клиническая классификация нейросенсорной тугоухости:

По этиологии [1, 2]:

Внутриутробные заболевания со следующими подтипами:

- генетические (самостоятельные или в синдромах);
- приобретенные (сифилис, краснуха и т.д.);
- медикаментозные (препараты ототоксического действия).

Болезни новорожденных:

- генетические;
- приобретенные после рождения (аноксия и асфиксия, травма, несовместимость крови).

Поздние заболевания:

- генетические (самостоятельные или в синдроме, у взрослых наследственно-дегенеративные или старческие);
- приобретенные (инфекционно-бактериальные, спирохетические, вирусные);
- иммунологические (аллергические, аутоиммунные);
- токсические (медикаментозные, т.е. лабиринтотоксические, кохлеотоксические, вестибулотоксические и отравления тяжелыми металлами);
- эндокринные и метаболические;
- травматические (физическая травма, акустическая, вызванная шумом, баротравма и т.д.);
- сосудистые;
- неврологические;
- заболевания костей;
- новообразования;
- гематологические;
- идиопатические.

По степени снижения слуха [26]:

I степень — средняя потеря слуха от 26 до 40 дБ;
II степень — средняя потеря слуха от 41 до 55 дБ;
III степень — средняя потеря слуха от 56 до 70 дБ;
IV степень — средняя потеря слуха от 71 до 90 дБ;
Глухота — средняя потеря слуха 91 дБ и выше.

10. Показания для госпитализации

Показания для экстренной госпитализации: не проводится.

Показания для плановой госпитализации [23, 24, 25, 26, 32]:

- двусторонняя нейросенсорная тугоухость IV степени;
- двусторонняя глухота.

11. Перечень основных и дополнительных диагностических мероприятий

11.1 Основные диагностические обследования, проводимые на амбулаторном уровне:

- тимпанометрия [23, 24, 25, 26];
- регистрация акустического рефлекса [23, 24, 25, 26];
- регистрация ЗВОАЭ [23, 24, 25, 26];
- регистрация КСВП [23, 24, 25, 26];
- регистрация стационарных слуховых вызванных потенциалов на частотно-модулированный тон (детям в возрасте до 5 лет) [23, 24, 25, 26];
- тональная пороговая аудиометрия (детям в возрасте от 6 лет и старше) [23, 24, 25, 26];
- сурдопедагогическое обследование состояния слуха пациента [23, 24, 25, 26].

11.2 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на амбулаторном уровне:

- ЭЭГ [23, 24, 25, 26];
- тональная пороговая аудиометрия в свободном звуковом поле со СА (детям в возрасте от 6 лет и старше при направлении на кохлеарную имплантацию) [23, 24, 25, 26];
- речевая аудиометрия со СА (детям в возрасте от 6 лет и старше при направлении на кохлеарную имплантацию) [23, 24, 25, 26];
- обследование сурдопедагогом настройки СА [23, 24, 25, 26];
- компьютерная томография пирамид височных костей [23, 24, 25, 26].

11.3 Минимальный перечень обследования, который необходимо провести при направлении на плановую госпитализацию:

- ОАК;
- коагулограмма (тромбоциты, АЧТВ, ПТИ, ПТВ, фибриноген);
- ОАМ;
- ЭКГ;
- биохимический анализ крови (общий белок, глюкоза, общий билирубин, АЛТ, АСТ, креатинин, сывороточное железо).

11.4 Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне:

- определение группы крови (в предоперационном периоде);
- определение резус фактора (в предоперационном периоде);
- тимпанометрия (в предоперационном периоде);
- телеметрия импеданса электродов импланта (интраоперационно);
- телеметрия нервного ответа слухового нерва (интраоперационно);
- регистрация акустического рефлекса (интраоперационно);
- рентгенография костей черепа (в послеоперационном периоде).

11.5 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне:

- электронейромиография (в послеоперационном периоде в случаях осложнения после проведения КИ/ при нейропатии лицевого нерва).

11.6 Диагностические мероприятия, проводимые на этапе скорой неотложной помощи: не проводятся.

12.Диагностические критерии

12.1 Жалобы и анамнез [23, 24, 25, 26]:

Жалобы на:

- снижение остроты или полную потерю слуха;
- отставание в речевом развитии.

Анамнез:

Наличие в анамнезе:

- указания возраста, в котором впервые обнаружено нарушение слуха/речи;
- наличие факторов риска в период беременности (возраст матери более 40 лет, близкородственные браки, ранние, поздние, длительно текущие гестозы, угроза прерывания беременности, перенесенные инфекционные и вирусные заболевания во время беременности, новообразования матки, ягодичное или тазовое предлежание плода, центральное расположение плаценты, частичная отслойка плаценты, кровотечение);
- наличие отягощенного акушерского анамнеза (стремительные, запоздалые, преждевременные, затяжные роды, наложение акушерских щипцов, кесарево сечение);
- наличие в анамнезе ребенка или матери во время беременности информации о перенесенной инфекции (менингит, грипп, корь, краснуха, ангина, цитомегаловирус, герпес, токсоплазмоз, хламидиоз, трихомониаз, СПИД, сифилис, вирусный гепатит);
- наличие отягощенного перинатального анамнеза (недоношенность, переносимость, асфиксия, гипоксия, гипербилирубинемия, гемолитическая болезнь новорожденных, тяжелые гипоксические, ишемические, геморрагические поражения ЦНС, внутричерепная родовая травма, очень низкая и экстремально низкая масса тела, длительное применение ИВЛ у новорожденных – более 96 часов);
- наличие синдромальной патологии и врожденных пороков развития у новорожденных (челюстно-лицевого скелета, уха);

- наличие положительного результата аудиологического скрининга новорожденного или ребенка раннего возраста на выявление тугоухости (заключение ЗВОАЭ «не прошел»);
- применение препаратов ототоксического действия (антибиотики группы аминогликозидов (стрептомицин, неомицин, канамицин, мономицин, гентамицин, тобрамицин, амикацин), антибиотики группы макролидов (азитромицин, кларитромицин, эритромицин, жозамицин, мидекамицин, рокситромицин, спирамицин), полимиксин В, антибиотики группы тетрациклинов (тетрациклин), гликопептид (ванкомицин), хлорамфениколы (хлорамфеникол (левомицетин), петлевые диуретики (производные этакриновой кислоты, фуросемид, буметадин), нестероидные противовоспалительные препараты (ацетилсалициловая кислота, натрия салицилат), мышьяковистые препараты (осарсол, стоварсол), противомаларийные средства (хинин);
- отягощенная наследственность (наличие родственников с нарушением остроты слуха);
- наличие травм головы.

12.2 Физикальное обследование:

Ринофарингоскопия: картина носоглотки без патологии.

Отоскопия: признаки нормальной барабанной перепонки.

При нейропатии лицевого нерва (в послеоперационном периоде после КИ): ассиметрия лица, сглаживание носогубной складки, опущение угла рта, неполное смыкание века, симптом «паруса» на стороне оперированного уха.

При вестибулярных нарушениях (в послеоперационном периоде после КИ): тошнота, рвота, головокружение, шаткая походка, неустойчивая поза Ромберга, нечеткая пальценосовая проба.

12.3 Лабораторные исследования:

12.4 Инструментальные исследования [23, 24, 25, 26]:

Тимпанометрия: тип тимпанограммы «А».

Регистрация акустического рефлекса:

- НСТ I-II степени – заключение «зарегистрирован»;
- НСТ III-IV степени – заключение «не зарегистрирован».

Регистрация ЗВОАЭ: заключение «не прошел».

Регистрация КСВП: наличие/отсутствие визуальной детекции V пика.

Регистрация стационарных слуховых вызванных потенциалов на частотно-модулированный тон: средняя потеря слуха на 500, 1000, 2000 и 4000 Гц:

- НСТ I степени – 26-40 дБ,
- НСТ II степени – 41-55 дБ,
- НСТ III степени – 56-70 дБ,
- НСТ IV степени – 71-90 дБ;

Тональная пороговая аудиометрия: костно-воздушный разрыв менее 15 дБ; средняя потеря слуха на 500, 1000, 2000 и 4000 Гц:

- НСТ I степени – 26-40 дБ,
- НСТ II степени – 41-55 дБ,

- НСТ III степени – 56-70 дБ,
- НСТ IV степени – 71-90 дБ;

Компьютерная томография пирамид височных костей: наличие/отсутствие патологических изменений структур среднего и внутреннего уха.

Электронейромиография лицевого нерва: описание картины ишемического, травматического поражения лицевого нерва с указанием локализации, степени и патогенетический тип.

ЭЭГ: признаков эпилептиформной активности не зарегистрировано.

Тональная пороговая аудиометрия в свободном звуковом поле со СА: пороги слуха в диапазоне 500 – 4000 Герц составляют 55 децибел и более.

Речевая аудиометрия со СА: распознавание менее 30% многосложных слов в открытом выборе.

12.5 Показания для консультации узких специалистов [23, 24, 25, 26]:

- консультация психиатра с целью исключения психических расстройств при направлении на операцию «кохлеарная имплантация»;
- консультация невропатолога с целью исключения неврологической патологии при направлении на операцию «кохлеарная имплантация»;
- консультация стоматолога с целью выявления и санации хронических очагов инфекции при направлении на операцию «кохлеарная имплантация»;
- консультация сурдопедагога проводится с целью оценки слухового восприятия с использованием слухового аппарата и без него, эффективности слухопротезирования и адекватности настройки слухового аппарата, сформированности процессов слухового восприятия, навыков чтения с губ и слухозрительного восприятия речи, навыков чтения и письма у детей школьного возраста, перспективности КИ для слухового восприятия и развития речи, прогноза слухоречевого развития пациента и адекватных ожиданий результатов КИ у него и его близких;
- консультация логопеда проводится с целью оценки предречевого развития детей раннего возраста, состояния понимания речи, уровня развития речи (артикуляционного аппарата, звукопроизношения и слоговой структуры, словаря, грамматического строя, фразовой речи);
- консультация психолога проводится с целью оценки уровня развития познавательной деятельности, потенциальных интеллектуальных возможностей, способности к обучению, уровня развития коммуникативной деятельности, навыков и способов общения, особенностей эмоционально-волевой сферы и поведения, психологической готовности и мотивации пациента и его близких к систематической и длительной слухоречевой работе, адекватности ожиданий результатов КИ у пациента и его близких.

12.6 Дифференциальный диагноз [23, 24, 25, 26]

Таблица 1 Дифференциальная диагностика НСТ

Критерии	Нейросенсорная тугоухость	Кондуктивная тугоухость
Жалобы	снижение остроты слуха, разборчивости речи	снижение остроты слуха, разборчивости речи

Отоскопия	барабанная перепонка не изменена	изменения барабанной перепонки при различных воспалительных заболеваниях среднего уха
Тимпанометрия	тип «А»	Тип «В», «С», «D», «Е», «As», «Ad»
Акустическая рефлексометрия	снижение порогов регистрации акустического рефлекса или отсутствие его регистрации	отсутствие регистрации акустического рефлекса
Регистрация КСВП	нормальный латентный период	удлинение латентного периода
Тональная пороговая аудиометрия	совпадение порогов воздушного и костного проведения	повышение порогов слышимости воздушной проводимости при нормальных порогах по костной проводимости, наличие костно-воздушного интервала более 15 дБ

13. Цель лечения:

Частичное восстановление нарушенной слуховой функции при помощи слухопротезирования и/или кохлеарной имплантации.

14. Тактика лечения:

14.1 Немедикаментозное лечение [23, 24, 25, 26]:

Режим общий.

Слухопротезирование:

- бинауральное слухопротезирование СА при двусторонней симметричной нейросенсорной тугоухости;
- монауральное слухопротезирование СА при двусторонней ассиметричной нейросенсорной тугоухости.

14.2 Медикаментозное лечение:

Премедикация перед операцией:

- атропин 0,01- 0,02 мг/кг и 1% димедрол 0,1 мл/год жизни.

Для периоперационной профилактики:

- цефалоспорины 1 поколения: цефазолин, 50-100 мг/кг, внутривенно, однократно за 30-60 минут до операции, или
- пенициллины в комбинации с ингибиторами бета-лактамаз: амоксициллин+клавулановая кислота 30 мг/кг, внутривенно однократно за 30-60 минут до операции;
- с целью лечения послеоперационных осложнений (курс 5-7 дней): цефалоспорины 2 и 3 поколения:

цефуроксим, 50-100 мг/кг/сут., в 3-4 введения; внутримышечно или внутривенно;

или цефтриаксон, 20-75 мг/кг/сут., в 1-2 введения, внутримышечно или внутривенно;

или цефалеперзон, 50-100 мг/кг/сут., в 2-3 введения, внутримышечно или внутривенно.

Антисептики и дезинфицирующие препараты (интраоперационно и в послеоперационном периоде):

- повидон - йод в разведении 1:10. Раствор наносят на поверхность смазыванием, в виде влажной накладке необходимое количество раз, экспозиция не менее 2 мин. Не разбавлять препарат горячей водой. Раствор следует разводить непосредственно перед применением;
- бриллиантовый зеленый - препарат наносят непосредственно на поврежденную поверхность, захватывая окружающие здоровые ткани;
- водорода перекись - обработка раны, смоченным 3 % раствором;
- спирт этиловый – для обработки раны.

Инфузионная терапия кристаллоидными растворами с целью замещения и коррекции водно-электролитного обмена (интраоперационно):

- раствор натрия хлорида 0,9 % - вводят 20-30 мл/кг;
- декстрозы 5% - в первый день вводят 6 г. глюкозы/кг/сут., в последующем – до 15 г/кг/сут.

Антибактериальное средство для местного применения (в послеоперационном периоде):

- фторхинолонципрофлоксацин - по 3 капли в ухо 2 раза в день для детей. Капли должны быть теплыми. Необходимо лечь набок или запрокинуть голову, чтобы облегчить закапывание. Закапать в наружный слуховой проход указанное количество капель. Дать каплям стечь в слуховой проход, оттянув мочку уха вниз и назад. Держать голову в запрокинутом положении примерно 2 минуты. Можно поместить в наружный слуховой проход ватный тампон. После исчезновения симптомов заболевания применение препарата следует продолжить в течение последующих 48 часов.

Противовоспалительные препараты в комбинации с противомикробными препаратами (в послеоперационном периоде):

- фрамицетина сульфат 5 мг., грамицидин 0,05 мг., дексаметазон (в виде натрия дексаметазона метасульфобензоата) – 0,5 мг. - закапывать в ухо по две или три капли три или четыре раза в день. Лечение следует проводить коротким курсом (не более 7 дней).

Обезболивающая терапия (в послеоперационном периоде):

ненаркотические анальгетики:

- суспензия ибупрофена 100 мг/5 мл - 200 мл., для приема внутрь, 7-10 мг/кг массы тела, максимальная суточная доза - 30 мг/кг. Интервал между приемами

препарата не должен быть менее 6 часов. Продолжительность лечения не более 5 дней, в качестве обезболивающего средства.

опиоидные анальгетики:

- трамадол 50 мг/мл - 2 мл. в растворе для инъекций, детям от 1 до 14 лет: от 1 мг/кг до 2 мг/кг веса внутривенно, внутримышечно или подкожно. Внутривенные инъекции следует вводить очень медленно или они должны быть разведены в инфузионном растворе и введены путем инфузии. Дозу можно повторить с интервалом в 4-6 ч.

Кровоостанавливающая терапия (в послеоперационном периоде):

- этамзилат - суточная доза составляет 10-15 мг/кг массы тела, разделенные на 3-4 приема.

Эубиотик (в послеоперационном период):

- *Lactobacillus acidophilus* - 13.8 мг, *Bifidobacterium animalis subsp. lactis* - 4.2 мг. - грудным детям и детям до 2 лет рекомендуется принимать 1 раз в день по 1 капсуле во время приема пищи, запивая небольшим количеством жидкости. Если ребенок не может проглотить капсулу, ее можно вскрыть и смешать содержимое с небольшим количеством жидкости - чай, сок, подсахаренная вода. Это не влияет на жизнеспособность бактерий, входящих в состав препарата. Детям от 2 до 12 лет рекомендуется 1 - 2 раза в день по 1 капсуле во время приема пищи, запивая небольшим количеством жидкости. Если ребенок не может проглотить целую капсулу, ее допускается вскрыть и смешать содержимое с небольшим количеством жидкости. Детям старше 12 лет рекомендуется 1- 3 раза в день по 1 капсуле во время приема пищи, запивая небольшим количеством жидкости.

Деконгестанты для уменьшения отека слизистой носоглотки (в послеоперационном периоде):

- ксилометазолин интраназально 0,025 %, для грудных детей и детей в возрасте до 2-х лет: по 1-2 капли в каждый носовой ход не более 3-х раз в день. Для предотвращения распространения инфекции один флакон следует использовать только для одного ребенка;
- нафазолин детям старше 2 лет - по 1-2 капли 0,05% раствора.

Для разведения цефалоспориновых антибиотиков в качестве растворителя:

- лидокаин не более 1 г. антибиотика растворяют в 3,5 мл. 1% раствора лидокаина и вводят глубоко в ягодичную мышцу, раствор, содержащий лидокаин и цефалоспориновый антибиотик, нельзя вводить внутривенно.

При вестибулярных нарушениях (в послеоперационном периоде):

- Противорвотное средство:
метоклопрамида гидрохлорида моногидрат – 0.1 мг/кг массы тела в течение 1 – 3 дней.

При нейропатиях лицевого нерва (в послеоперационном периоде):

- Диуретики:

ацетазоламид 250 мг. на 10-15 мг/кг. или
фуросемид 1 мг./кг. 2-3 раза в сут.

- **Глюкокортикостероиды:**

дексаметазон - в/м в дозе 0,02776-0,16665 мг/кг.

14.2.1 Медикаментозное лечение, оказываемое на амбулаторном уровне: не проводится.

14.2.2 Медикаментозное лечение, оказываемое на стационарном уровне:

Перечень основных лекарственных средств

Антибиотики:

- цефазолин 500 мг. порошок для приготовления раствора для внутривенного и внутримышечного введения;
- амоксициллин+клавулановая кислота, порошок лиофилизированный для приготовления раствора для внутривенных инфузий.

Нестероидные противовоспалительные средства:

- ибупрофен, суспензия для приема внутрь 100 мг/5мл - флакон 200 мл. со шприцем дозирующим.

Опиоидные анальгетики:

- трамадол - 50 мг/мл - 1 мл. раствор для инъекций.

Для разведения цефалоспориновых антибиотиков:

- лидокаин – 1 % раствор 3,5 мл.

Для премедикации:

- атропин - раствор для инъекций 1мл. 0,1 % в ампулах;
- дифенгидрамин - раствор для инъекций 1 % 1 мл. в ампулах.

Противовоспалительные препараты в комбинации с противомикробными препаратами:

- фрамицетина сульфат 5 мг., грамицидин 0,05 мг., дексаметазон (в виде натрия дексаметазонаметасульфобензоата) – 0,5 мг. – ушные капли 5 мл.

Антисептики:

- повидон – йод - по 30 мл., 50 мл., 100 мл. во флаконах, флаконах-капельницах, флаконах-спрей из полиэтилена белого цвета, укупоренные полиэтиленовыми пробками;
- бриллиантовый зеленый - раствор спиртовой 1 %, по 10 мл., 20 мл.;
- водорода перекись раствор 3% по 25 мл., 30 мл., 40 мл. во флаконах;
- спирт этиловый раствор 90%, 70%, 50 мл.;

Плазмозамещающие и перфузионные растворы:

- натрия хлорид 0,9% - 500, 400, 200 мл. раствор для внутривенной инфузии (50%);

- декстроза 5% - 500, 400, 200 мл. раствор для внутривенной инфузии (50%.);

Деконгестант:

- ксилометазолин, капли назальные для детей 0,025 %;
- нафазолин, капли назальные 0,05%;

Перечень дополнительных лекарственных средств

Антибиотики:

- цефуроксим, порошок для приготовления раствора для инъекций и инфузий 750 мг. и 1,5 г.;
- цефтриаксон, порошок для приготовления раствора для инъекций 0,5 г. и 1,0 г.;
- цефаперазон, порошок для приготовления раствора для внутривенного и внутримышечного введения 1,0 г.;
- ципрофлоксацин, капли ушные 3 мг/мл.

Эубиотик:

- Lactobacillus acidophilus - 13.8 мг., Bifidobacterium animalis subsp. lactis - 4.2 мг., капсулы.

Противовоспалительные средства:

- дексаметазон - раствор для инъекций 4 мг/мл, 1 мл., 2 мл.

Гемостатик:

- этамзилат - раствор для инъекций 12.5 %, 2 мл.

Противорвотное средство:

- метоклопрамид гидрохлорид моногидрат – раствор для инъекций, 10 мг/2 мл.

Диуретики:

- ацетазоламид – таблетки по 0,25 г.;
- фуросемид – раствор для инъекций, 20 мг/2 мл.

14.2.3 Медикаментозное лечение, оказываемое на этапе скорой помощи: нет

14.3 Другие виды лечения:

14.3.1 Другие виды лечения, оказываемые на амбулаторном уровне:

- индивидуальные занятия с сурдопедагогом в соответствии с индивидуальным планом;
- индивидуальные занятия с логопедом в соответствии с индивидуальным планом;
- индивидуальные занятия с психологом в соответствии с индивидуальным планом;
- индивидуальные занятия с родителями (развитие слуха в ситуациях бытового общения, развитие условно-рефлекторной реакции на звук, артикуляционная гимнастика, развитие интереса к слушанию).

14.3.2 Другие виды, оказываемые на стационарном уровне: нет

14.3.3 Другие виды лечения, оказываемые на этапе скорой неотложной помощи: нет

14.4. Хирургическое вмешательство

14.4.1 Хирургическое вмешательство, оказываемое в амбулаторных условиях: нет

14.4.2 Хирургическое вмешательство, оказываемое в стационарных условиях [23, 24, 25, 26]:

- Кохлеарная имплантация.

Показания:

- двусторонняя нейросенсорная тугоухость IV степени;
- двусторонняя глухота;
- аудиторная нейропатия при условии низкой эффективности или неэффективности слухопротезирования;
- низкая эффективность слухопротезирования (пороги слуха в СА в свободном звуковом поле в диапазоне 500 – 4000 Гц составляют 55 дБ и более, разборчивость многосложных слов менее 40 %, односложных – менее 20 %, наличие положительной динамики развития слуховых реакций только на неречевые звуки после 6 месяцев постоянного использования СА, отсутствие динамики речевого развития при условии постоянного ношения СА).

Противопоказания:

- ретрокохлеарная патология, кроме аудиторной нейропатии;
- полная или значительная оссификация улитки в случае отсутствия возможности введения цепочки электродов;
- наличие острой или тяжелой соматической патологии (острые заболевания дыхательных путей, острые инфекционные заболевания, выраженная гипотрофия, состояние после вакцинации (менее 10-14 дней), гипертермия неясной природы, острая почечная недостаточность, хроническая почечная недостаточность, тяжелые декомпенсированные или субкомпенсированные врожденные пороки развития, туберкулез, шок и коллапс, заболеваниях печени и почек, выраженная анемия с уровнем гемоглобина менее 80 г/л, генерализованные судороги различной этиологии, злокачественные новообразования (III-IV стадии), недостаточность функции дыхания более III степени, заболевания в стадии декомпенсации, некорректируемые метаболические болезни, активность ревматического процесса 2 степени и выше, наличие гормональной терапии, гнойные болезни кожи, заразные болезни кожи (чесотка, грибковые заболевания и другие);
- наличие психических и грубых неврологических нарушений (эпилепсия, эпилептическая готовность, психические заболевания с десоциализацией личности (F 00; F 02; F 03; F 05; F 10–F 29; F 63; F 72–F 73)).

14.5 Профилактические мероприятия [23, 24, 25, 26]:

- исключение использования препаратов ототоксического действия у беременных и детей;
- исключение контакта беременных и детей с инфекционными заболеваниями.

14.6. Дальнейшее ведение [23, 24, 25, 26]:

- индивидуальные занятия с сурдопедагогом в соответствии с индивидуальным планом;
- индивидуальные занятия с логопедом в соответствии с индивидуальным планом;
- индивидуальные занятия с психологом в соответствии с индивидуальным планом;
- индивидуальные занятия с родителями (развитие слуха в ситуациях бытового общения, развитие условно-рефлекторной реакции на звук, артикуляционная гимнастика, развитие интереса к слушанию);
- настройки речевого процессора системы кохлеарной имплантации;
- консультация специалистов ПМПК;
- диспансерный учет в региональном сурдологическом кабинете у врача оториноларинголога (сурдолога) (контроль слуха каждые 6 месяцев);
- диспансерный учет у врача оториноларинголога в организации ПМСП по месту жительства.

15. Индикаторы эффективности лечения [23, 24, 25, 26, 27, 28]:

- частичное восстановление слуховой функции в СА или после КИ до I степени тугоухости.

1. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА

16. Список разработчиков протокола:

- 1) Кириллова Мария Николаевна – Университетская клиника «Аксай» РГП на ПХВ «КазНМУ им. С.Д.Асфендиярова» МЗ РК, главный внештатный детский сурдолог Министерства здравоохранения и социального развития Республики Казахстан;
- 2) Медеулова Айгуль Рахманалиевна – Университетская клиника «Аксай» РГП на ПХВ «КазНМУ им. С.Д.Асфендиярова» МЗ РК, руководитель центра ЛОР и Сурдологии, врач хирург-оториноларинголог высшей категории;
- 3) Айтжанов Булат Маратович – АО «РДРЦ», врач-оториноларинголог (сурдолог) первой категории.

17. Указание на отсутствие конфликта интересов: нет.

18. Рецензент:

Кузовков Владислав Евгеньевич – доктор медицинских наук, врач-оториноларинголог высшей категории, отохирург Федерального государственного бюджетного учреждения «Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт уха, горла, носа и речи» Министерства здравоохранения Российской Федерации, эксперт Международного объединения ведущих медицинских центров слуховой имплантации (HEARING).

19. Указание условий пересмотра протокола: пересмотр протокола через 3 года и/или при появлении новых методов диагностики/лечения с более высоким уровнем доказательности.

20. Список использованной литературы:

1. Национальное руководство «Болезни уха, горла, носа в детском возрасте», Российская ассоциация ЛОР, педиатров, 2011 г.
2. «Кохлеарная имплантация у детей (методы обследования, отбор кандидатов и хирургическое лечение)», Методические рекомендации, Астана-Алматы, 2008 г.
3. Dexamethasone therapy for children with bacterial meningitis. Meningitis Study Group. Pediatrics. 1995 Jan; 95(1):21-8. Wald E.R., Kaplan S.L., Mason E.O. Jr., Sabo D., Ross L., Arditi M., Wiedermann B.L., Barson W., Kim K.S., Yogov R.
4. Pediatric bacterial meningitis prognosis and antibiotic treatment. Article in Japanese.KansenshogakuZasshi. 2011 Mar; 85(2):150-4. Sakata H., Sunakawa K., Nonoyama M., Sato Y., Haruta T., Ouchi K., Yamaguchi S.
5. Sensorineural hearing loss in children. Smith R.J., Bale J.F. Jr., White K.R.Lancet. 2005 Mar 5-11; 365 (9462): 879-90.
6. Sensorineural hearing loss in children. Wormald R., Viani L., Lynch S.A., Green A.J.Ir. Med J. 2010 Feb; 103(2): 51-4.
7. FDA strengthens labeling for long-acting penicillins.Stokowski L.A. Adv Neonatal Care. 2005 Jun; 5(3): 123-4.
8. Adverse effects associated with inadvertent intravenous penicillin G procaine-penicillin G benzathine administration in two dogs and a cat. Kaplan M.I., Lee J.A., Hovda L.R., Brutlag A. J Am Vet Med Assoc. 2011 Feb 15; 238(4):507-10.
9. Acute syphilitic posterior placoidchorioretinitis after an intravitreal triamcinolone acetonide injection.Erol N, Topbas S. ActaOphthalmol Scand. 2006 Jun; 84(3):435.
10. The effects of propofol and sevoflurane on the QT interval and transmural dispersion of repolarization in children. AnesthAnalg. 2005 Jan;100(1):71-7. Whyte S.D., Booker P.D., Buckley D.G.
11. A comparison of the effect on dispersion of repolarization of age-adjusted MAC values of sevoflurane in children. AnesthAnalg. 2007 Feb; 104(2):277-82. Whyte S.D., Sanatani S., Lim J., Booker P.D.
12. Comparing the effects of desflurane and isoflurane on middle ear pressure. ActaOtorhinolaryngol Ital. 2010 December; 30(6): 285.
13. Early vancomycin therapy and adverse outcomes in children with pneumococcal meningitis. Pediatrics. 2006 May; 117(5):1688-94. Buckingham S.C., McCullers J.A., Luján-Zilbermann J., Knapp K.M., Orman K.L., English B.K.
14. Sensorineural hearing loss in children. Ir Med J. 2010 Feb; 103(2):51-4. Wormald R., Viani L., Lynch S.A., Green A.J.
15. Children with minimal sensorineural hearing loss: prevalence, educational performance, and functional status. Ear Hear. 1998 Oct; 19(5):339-54. Bess F.H., Dodd-Murphy J., Parker R.A.
16. Progressive hearing loss in hearing impaired children: immediate results of antiphlogistic-rheologic infusion therapy. Int. J. PediatrOtorhinolaryngol. 2001 Feb;57(2):129-36. Streppel M., Wittekindt C., von Wedel H., Walger M., Schöndorf H.J., Michel O., Stennert E.

17. A rare cause of facial nerve palsy in children: hyperostosis corticalis generalisata (Van Buchem disease). Three new pediatric cases and a literature review. *Eur J Paediatr Neurol*. 2012 Nov;16(6):740-3. Van Egmond M.E., Dijkers F.G., Boot A.M., van Lierop A.H., Papapoulos S.E., Brouwer O.F.
18. Drug therapy in sensorineural hearing loss in childhood. *Laryngol Rhinol Otol (Stuttg)*. 1987 Dec; 66(12):664-6. Nickisch A., Heinemann M., Gross M. Klinik für Kommunikationsstörungen, Johannes-Gutenberg-Universität, Mainz.
19. Different forms of drug therapy for progressive sensorineural hearing loss in childhood. *Laryngol Rhinol Otol (Stuttg)*. 1988 Oct ;67(10):498-500. Nickisch A., Heinemann M., Gross M.
20. Effect of total intravenous anaesthesia on intraoperative monitoring of Cochlear implant function in paediatric patients. *Cochlear Implants Int*. 2013 Mar. Jana JJ, Vaid N, Shanbhag J.
21. Sudden sensorineural hearing loss. *Med Clin. North Am*. 1991 Nov;75(6):1239-50. Shikowitz M.J.
22. A new structural rearrangement associated to Wolfram syndrome in a child with a partial phenotype. *Gene*. 2012 Nov 1; 509(1):168-72. Elli FM, Ghirardello S., Giavoli C., Gangi S., Dioni L., Crippa M., Finelli P., Bergamaschi S., Mosca F., Spada A., Beck-Peccoz P.
23. «Кохлеарная имплантация», Таварткиладзе Г.А., Учебное пособие. - М., 2000 г.
24. «Кохлеарная имплантация глухих детей и взрослых», [Королева И.В.](#), [Капо](#), М., 2012 г.
25. «Введение в аудиологию и слухопротезирование», [Королева И.В.](#), [Капо](#), М., 2012 г.
26. «Руководство по клинической аудиологии», Таварткиладзе Г. А., М., 2014 г.
27. Cochlear implant complications in 403 patients: Comparative study of adults and children and review of the literature. Farinetti A., Ben Gharbia D., Mancini J., Roman S., Nicollas R., Triglia J.M. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis*. 2014 Jun;131(3):177-82.
28. The evolution of surgical interventions for cochlear implantation at the Russian Research and Practical Centre of Audiology and Hearing Rehabilitation. Fedoseev V., Dmitriev N.S. *Vestn Otorinolaringol*. 2014;(2):17-20.
29. Multicentre investigation on electrically evoked compound action potential and stapedius reflex: how do these objective measures relate to implant programming parameters? Van Den Abbeele T., Noël-Petroff N., Akin I., Caner G., Olgun L., Guiraud J., Truy E., Attias J., Raveh E., Belgin E., Sennaroglu G., Basta D., Ernst A., Martini A., Rosignoli M., Levi H., Elidan J., Benghalem A., Amstutz-Montadert I., Leroisey Y., De Vel E., Dhooge I., Hildesheimer M., Kronenberg J., Arnold L. *Cochlear Implants Int*. 2012 Feb;13(1):26-34.
30. ESRT, ART, and MCL correlations in experienced paediatric cochlear implant users. Walkowiak A., Lorens A, Kostek B, Skarzynski H, Polak M. *Cochlear Implants Int*. 2010 Jun;11Suppl 1:482-4.
31. ESRT and MCL correlations in experienced paediatric cochlear implant users. Lorens A., Walkowiak A., Piotrowska A., Skarzynski H., Anderson I. *Cochlear Implants Int*. 2004 Mar;5(1):28-37.

32. Effectiveness of cochlear implantation in children with auditory neuropathy and cochlear nerve aplasia. Huang L.H., Zhang Y.M., Zhang J.P., Chen X.Q., Mo L.Y., Liu H., Liu B., Li Y.X., Gong S.S., Han D.M.
ZhonghuaEr Bi Yan HouTou Jing WaiKeZaZhi.2013 Aug;48(8):644-9.