

**ПОСТАНОВЛЕНИЕ МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ  
23 августа 2019 г. № 88**

**Об утверждении клинического протокола**

На основании абзаца седьмого части первой статьи 1 Закона Республики Беларусь от 18 июня 1993 г. № 2435-ХП «О здравоохранении», подпункта 8.3 пункта 8 и подпункта 9.1 пункта 9 Положения о Министерстве здравоохранения Республики Беларусь, утвержденного постановлением Совета Министров Республики Беларусь от 28 октября 2011 г. № 1446, Министерство здравоохранения Республики Беларусь **ПОСТАНОВЛЯЕТ**:

1. Утвердить клинический протокол «Лечение и медицинская реабилитация детей с нарушениями слуха» (прилагается).

2. Настоящее постановление вступает в силу после его официального опубликования.

**Министр**

**В.С.Караник**

УТВЕРЖДЕНО

Постановление  
Министерства здравоохранения  
Республики Беларусь  
23.08.2019 № 88

**КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ**

**«Лечение и медицинская реабилитация детей с нарушениями слуха»**

**ГЛАВА 1  
ОБЩИЕ ПОЛОЖЕНИЯ**

1. Настоящий клинический протокол устанавливает общие требования к оказанию специализированной медицинской помощи в амбулаторных и стационарных условиях специализированных отделений областных и республиканских организаций здравоохранения Республики Беларусь пациентам детского возраста с нарушениями слуха, вызванными следующими заболеваниями по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем, десятого пересмотра (далее – МКБ-10):

болезнь, вызванная заболеванием уха и сосцевидного отростка (шифр по МКБ-10 H60 – H95);

врожденные аномалии [пороки развития] уха, вызывающие нарушение слуха (шифр по МКБ-10 – Q16);

доброкачественное новообразование среднего уха, полости носа и придаточных пазух (шифр по МКБ-10 – D14).

2. Требования настоящего клинического протокола являются обязательными для юридических лиц и индивидуальных предпринимателей, осуществляющих медицинскую деятельность в порядке, установленном законодательством.

3. Для целей настоящего клинического протокола используются основные термины и их определения в значениях, установленных Законом Республики Беларусь от 18 июня 1993 г. № 2435-ХП «О здравоохранении», а также следующие термины и их определения:

сенсоневральная тугоухость (нейросенсорная потеря слуха, перцептивная тугоухость, кохлеарная невропатия) – форма снижения (вплоть до утраты) слуха, которая обусловлена поражением каких-либо участков звуковоспринимающего отдела слухового анализатора, начиная от нейроэпителиальных структур внутреннего уха и заканчивая корковым представительством в височной доле коры головного мозга;

кондуктивная тугоухость – форма снижения слуха (вплоть до утраты), которая обусловлена поражением каких-либо участков звукопроводящего отдела, начиная от наружного слухового прохода и заканчивая цепью слуховых косточек;

смешанная тугоухость – форма снижения слуха (вплоть до утраты), при которой сочетается поражение каких-либо участков звукопроводящего отдела с поражением звуковоспринимающего отдела;

заболевания спектра аудиторной нейропатии – форма снижения (вплоть до утраты) слуха, вызываемого функциональными нарушениями или патологическими изменениями в периферическом отделе слухового анализатора (в функциональном комплексе, сформированном внутренними волосковыми клетками (далее – ВВК), нейронами спирального ганглия и синапсами 1-го порядка между ВВК и улитковым нервом).

4. Скрининг и ранняя диагностика нарушений слуха у пациентов детского возраста осуществляются в порядке, установленном Министерством здравоохранения.

5. Нарушение слуховой функции у детей классифицируется по типу, степени, конфигурации кривой по данным аудиометрии, времени от начала поражения слухового анализатора, этиологии, восприятию речи. Кластеризация каждого вида нарушения слуха у детей осуществляется согласно классификации ВОЗ 1997 г.

6. Степень тугоухости у детей определяется по типу конфигурации кривой аудиограммы при проведении тональной аудиометрии путем подсчета среднеарифметического показателя интенсивности на частотах 500 Гц, 1000 Гц, 2000 Гц, 4000 Гц. При невозможности выполнения тональной аудиометрии или при несоответствии результатов акуметрии и аудиометрии показано проведение объективных методов исследования слуха (вызванная отоакустическая эмиссия на частоте продукта искажения, коротколатентные слуховые вызванные потенциалы (далее – КСВП) и модулированные тоны (ASSR)).

7. Нарушения слуха (тугоухость) у детей классифицируются:

7.1. по степени:

I – легкая (26–40 дБ);

II – умеренная (41–55 дБ);

III – умеренно тяжелая (56–70 дБ);

IV – тяжелая (71–90 дБ);

V – глухота (более 90 дБ);

7.2. по форме:

кондуктивная;

сенсоневральная;

смешанная;

заболевания спектра аудиторной нейропатии;

7.3. по времени:

перинатальная;

неонатальная;

постнатальная;

7.4. по этиологии:

врожденная (синдромальная/несиндромальная или нет);

приобретенная (инфекционного, посттравматического и другого генеза);

7.5. по возникновению слуховых нарушений в зависимости от этапа речевого развития:

прелингвальная;

постлингвальная;

7.6. по прогрессии во времени:

прогрессирующая;

непрогрессирующая;

7.7. по уровню нарушения:

периферическая (поражение рецепторного аппарата – улитки, ганглия, корешка VIII пары черепно-мозговых нервов);

центральная (поражение от уровня слухового ядерного комплекса до коры больших полушарий);

7.8. по клинико-функциональной характеристике слуховых нарушений:

функциональный класс (далее – ФК) 0 (слух в норме);

ФК 1 (легкое нарушение слуха);

ФК 2 (тугоухость II степени, компенсируемая слуховым аппаратом (далее – СА) до тугоухости I степени; тугоухость III степени, компенсируемая СА до тугоухости I степени);

ФК 3 (тугоухость III степени при малой эффективности СА, тугоухость IV степени, глухота);

ФК 4 (тугоухость IV степени, возникшая в долингвальном периоде без устной речи, двусторонняя остро наступившая тугоухость IV степени).

8. Заболевания спектра аудиторной нейропатии (Auditory Neuropathy Spectrum Disorders, далее – ANSD) классифицируются:

8.1. по отношению к нервному синапсу:

пресинаптическая;

постсинаптическая;

8.2. по локализации:

синаптопатия;

гангиопатия;

миелинопатия;

аксонопатия;

8.3. по уровню:

сенсорная тугоухость (патология ВВК);

нейрональная тугоухость (аудиторная нейропатия и центральное нарушение слуха);

8.4. по типу:

1 типа (транзиторная ANSD с восстановлением слуха и нормализацией коротколатентных слуховых вызванных потенциалов (далее – КСВП));

2 типа (глухота при ANSD);

3 типа (истинная аудиторная нейропатия (есть отоакустическая эмиссия (далее – ОАЭ), нет КСВП), в том числе:

3а (тугоухость и нарушение преимущественно разборчивости речи, в том числе, после слухопротезирования; пациенты являются кандидатами на кохлеарную имплантацию (далее – КИ));

3б (нормальные или близкие к норме пороги слуха и разборчивости речи; пациенты не нуждаются в слухопротезировании).

## **ГЛАВА 2**

### **ЛЕЧЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ С КОНДУКТИВНОЙ И СМЕШАННОЙ ТУГОУХОСТЬЮ**

9. Лечение пациентов с кондуктивной и смешанной тугоухостью проводится в зависимости от врожденных или приобретенных причин, вызвавших их:

врожденные пороки развития наружного и среднего уха; аномалии, вызванные краниосиностозами;

травмы уха, инородные тела, серная пробка, отомикозы, воспалительные заболевания наружного и среднего уха, негнойные заболевания среднего уха и опухоли.

10. При наличии закупорки наружного слухового прохода серной пробкой, инородным телом, эпителиальными либо гнойно-некротическими наложениями показаны туалет уха или санация процесса в наружном слуховом проходе.

11. При наличии острых воспалительных явлений в полости наружного и среднего уха рекомендовано консервативное лечение в соответствии с клиническим протоколом «Диагностика и лечение пациентов (детское население) с болезнями уха, горла и носа», утвержденным постановлением Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 25 мая 2018 г. № 46.

12. При отсутствии положительного эффекта от консервативного лечения острого воспаления в среднем ухе показаны:

12.1. мириготомия при:

наличии экссудата в барабанной полости при отсутствии положительного эффекта от консервативного лечения;

наличии гнойного среднего отита в доперфоративной стадии при выраженных явлениях интоксикации;

развитии нейросенсорной тугоухости при наличии экссудата в барабанной полости;

наличии или подозрении на внутричерепной или внутрिलाбиринтный гнойный процесс, или отогенную нейропатию лицевого нерва при наличии острого воспаления в среднем ухе;

12.2. шунтирование барабанной полости при:

стойком сохранении экссудата при хроническом негнойном среднем отите;

наличии экссудата при рецидивирующей форме острого гнойного среднего отита;

стойкой дисфункции/закупорке слуховой трубы при наличии экссудата в барабанной полости;

наличии тубарного рефлюкса у детей с врожденными пороками развития;

стойком нарушении вентиляции среднего уха без установленной причины;

внутричерепном или внутрिलाбиринтном гнойном процессе или отогенной нейропатии лицевого нерва при наличии острого воспаления в среднем ухе;

12.3. антромастоидотомия при:

мастоидите, отоантрите (в объеме антротомии);

атипичных формах воспалительного процесса в сосцевидных ячеек;

наличии внутричерепных осложнений (экстрадуральный абсцесс, отогенные абсцессы мозга и мозжечка, поражение мозговых оболочек), тромбозе сигмовидного синуса и отогенном сепсисе;

мастоидите, осложненном нарушением функции лицевого нерва или гнойном воспалении шейных клетчаточных пространств;

рецидивирующем мастоидите/антрите;

необходимости диагностики для исключения деструктивного процесса в сосцевидном отростке.

13. При наличии у детей тугоухости кондуктивного или смешанного характера с кохлеарным резервом при возможности хирургическим путем восстановить нормальное или близкое к нему прохождение звуковой волны из внешней среды к слуховому рецептору показаны реконструктивно-восстановительная хирургия среднего уха либо установка активных имплантируемых слуховых систем.

14. Критерии отбора пациентов для проведения эндопротезирования системы слуховых косточек полости среднего уха:

клинические случаи заболевания хроническим гнойным средним отитом или хроническим адгезивным средним отитом с деструкцией слуховых косточек или отсутствием их функциональности, или их удаления для полной санации очага воспаления в ухе, в том числе и холестеатомного;

травматический разрыв цепи слуховых косточек;

врожденные аномалии развития среднего уха, при которых требуется восстановление отсутствующей или нефункционирующей той или иной части цепи слуховых косточек.

15. Критерии отбора пациентов к применению аппарата слухового цифрового имплантируемого костной проводимости:

кондуктивные и смешанные формы тугоухости при заболеваниях наружного и среднего уха, у которых возможен эффект от усиления звуков (положительная проба с костным телефоном), не подлежащие или не поддающиеся стандартным способам хирургической коррекции (неэффективность тимпаноластики, в том числе с применением эндопротезов слуховых косточек);

отсутствие возможности носить слуховой аппарат (аллергия на материалы частей слухового аппарата и т.д.);

пациенты с наружным отитом, хроническим средним отитом, после реконструктивных операций на среднем ухе при наличии «открытой мастоидальной полости», у которых использование слуховых аппаратов воздушного звукопроводения усугубляет или может усугубить течение процесса, вызвать воспаление, проблемы обратной связи, дискомфорт и снижение качества звука;

пациенты с врожденными аномалиями развития уха с сохранной улитковой функцией, но отсутствием наружных слуховых проходов, с недоразвитием системы косточек среднего уха и врожденной синдромальной патологией;

пациенты с односторонней нейросенсорной глухотой (эффект псевдостерео).

Операцию по имплантации аппарата слухового цифрового имплантируемого костной проводимости рекомендуется проводить детям с 6 лет и старше. Для детей младше этого возраста используются специальные мягкие биндажи, которые надежно располагаются на голове ребенка для фиксации аппарата и не создают дискомфортных ощущений.

16. Противопоказания для имплантации аппарата слухового цифрового имплантируемого костной проводимости:

заболевания, которые могут нарушить остеоинтеграцию;

отсутствие достаточного объема и качества костной ткани, необходимых для успешной установки импланта;

костно-воздушный интервал менее 15–20 дБ.

17. Критерии отбора пациентов к применению системы имплантации среднего уха воздушной проводимости:

хроническая нейросенсорная тугоухость 1–3 степени при невозможности носить слуховой аппарат (аллергия на силикон, рецидивирующие наружные отиты и т.д.);

врожденные пороки развития наружного и среднего уха;

хронические деструктивные формы средних отитов, когда стандартные способы тимпанопластики (в том числе с установкой эндопротезов слуховых косточек) неэффективны;

хронический адгезивный средний отит, когда стандартные способы тимпанопластики (в том числе с установкой эндопротезов слуховых косточек) неэффективны.

18. Условия для имплантации системы имплантации среднего уха воздушной проводимости:

потеря слуха на 500 Гц не более 65 дБ;

нормальная тимпанометрия (касательно только хронической нейросенсорной тугоухости);

достаточный объем барабанной полости для установки флотирующего цилиндра системы;

разборчивость речи более 50 % на 65 дБ;

стабильная тугоухость.

19. Противопоказания для имплантации системы имплантации среднего уха воздушной проводимости:

заболевания кожи в околоушной области, которые могут препятствовать креплению аудиопроцессора при помощи магнита;

пациентам с ретрокохлеарной патологией или центральными слуховыми нарушениями.

### **ГЛАВА 3**

#### **ЛЕЧЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ С СЕНСОНЕВРАЛЬНОЙ ТУГОУХОСТЬЮ И ЗАБОЛЕВАНИЯМИ СПЕКТРА АУДИТОРНОЙ НЕЙРОПАТИИ**

20. При наличии острой или хронической нейросенсорной тугоухости консервативное лечение осуществляется в соответствии с клиническим протоколом «Диагностика и лечение пациентов (детское население) с болезнями уха, горла и носа».

21. При наличии декомпенсации слуховой функции показано проведение электроакустической коррекции – слухопротезирования:

21.1. показания для слухопротезирования:

постоянная двусторонняя потеря слуха с порогоми более 25 дБ в речевой зоне (1000–4000 Гц);

односторонняя потеря слуха у ребенка, подтвержденная КСВП и поведенческими тестами;

потеря слуха необычной конфигурации на аудиограмме (восходящий тип, круто нисходящий тип выше 2000 Гц и т.д.) – потребность в протезировании должна быть определена индивидуально;

слуховая нейропатия с индивидуальным подходом;

врожденные аномалии развития наружного и среднего уха – в качестве вспомогательного временного метода до улучшения слуха хирургическим путем;

21.2. противопоказания к слухопротезированию:

абсолютные:

наличие у ребенка выраженных психических расстройств;

сенсорная афазия;

опухоли мозга;

невринома слухового нерва на стороне заболевания;

глубокая умственная отсталость;

эпилепсия с частыми эпилептиками;

относительные:

острые воспалительные заболевания наружного и среднего уха;

обострение гнойного среднего отита (для протезирования по воздушному проведению);

дерматит, экзема наружного слухового прохода;

лабиринтит и другие заболевания, сопровождающиеся головокружениями;

первые 6 месяцев после черепно-мозговой травмы, после перенесенного острого нарушения мозгового кровообращения;

внезапная потеря слуха в течение первых трех месяцев от начала заболевания;

острое психическое расстройство.

22. Показания для проведения КИ:

двусторонняя сенсоневральная потеря слуха III–IV степени по классификации ВОЗ;

отсутствие эффекта от применения слуховых аппаратов (пороги слуха в оптимально подобранном слуховом аппарате более 50 дБ);

заболевания спектра аудиторной нейропатии с повышением порогов слуха до 80 дБ и более при неэффективности слухопротезирования (при использовании слухового аппарата в течение 3 месяцев);

поздно оглохшие дети с хорошим навыком устной речи при наличии билатеральной тугоухости IV степени.

Оптимальные сроки для проведения операции при врожденной глухоте – возраст от 1 до 3 лет (не позднее 5 лет).

23. Противопоказания для проведения КИ:

полная облитерация улитки;

ретрокохлеарное поражение;

отрицательные результаты электрофизиологического тестирования слуха;

соматическая патология в стадии декомпенсации;

психические заболевания и грубые неврологические нарушения, затрудняющие использования кохлеарного импланта и препятствующие послеоперационной слухоречевой реабилитации;

отсутствие мотивации пациента и родителей (законных представителей) к длительной послеоперационной слухоречевой реабилитации (определяется путем собеседования).

24. Реабилитация слуховой функции осуществляется путем разработки индивидуального комплекса лечебно-диагностических мероприятий, включающего диагностический маршрут, выбор метода коррекции нарушенной слуховой функции, проведение хирургического лечения по показаниям, занятия с сурдопедагогом, логопедом и психологом.

25. Программа реабилитации разрабатывается и реализуется с учетом:

физиологического возраста ребенка;

результатов аудиологических исследований (тональная аудиометрия, речевая аудиометрия в свободном звуковом поле, КСВП, регистрация стационарных слуховых потенциалов (Auditory Steady State Responses, ASSR-тест);

мониторинга состояния и функционирования системы КИ и (или) слухового аппарата, аппарата костной проводимости;

результатов педагогической диагностики и оценки динамики общего и слухоречевого развития ребенка (до и после КИ и (или) слухопротезирования);

индивидуальных особенностей развития;

социальной среды.

Длительность и содержание послеоперационной слухоречевой реабилитации зависят от возраста, в котором ребенок потерял слух (от рождения, в период овладения или после овладения речью), срока между потерей слуха и операцией, а также индивидуальных особенностей ребенка.

26. Реабилитационную программу осуществляют следующие специалисты, входящие в состав комиссии по отбору пациентов для кохлеарной имплантации:

врач-сурдолог / врач-оториноларинголог;

врач-педиатр;

врачи-специалисты по профилям сопутствующей патологии;

врач-физиотерапевт;

сурдопедагог;

учитель-дефектолог;

логопед;

психолог;

инструктор-методист по лечебной физкультуре;

музыкальный руководитель, прошедший курс повышения квалификации в области использования музыкальных средств в образовательно-коррекционной работе с детьми, имеющими нарушения слуха;

социальный педагог.

27. Основными мероприятиями комплексной медицинской и психолого-педагогической реабилитации детей являются:

первое подключение и настройка речевого процессора системы КИ и (или) слухового аппарата, аппарата костной проводимости (осуществляется в условиях РНПЦ оториноларингологии либо гнойного оториноларингологического (детского) отделения для детей УЗ «Гродненская областная клиническая больница» (в зависимости от места выполнения КИ) через 1 месяц после проведения операции в течение 7 дней ежедневно);

сессии повторных настроек речевого процессора системы КИ и (или) СА костной проводимости (осуществляется в условиях РНПЦ оториноларингологии либо гнойного оториноларингологического (детского) отделения для детей УЗ «Гродненская областная клиническая больница» (в зависимости от места выполнения КИ) через 1 месяц, 3 месяца, 6 месяцев, далее – не реже 1 раза в год);

регулярное педагогическое сопровождение реабилитационной (абилитационной) программы (осуществляется до проведения КИ 1 раз в неделю в РНПЦ оториноларингологии; после операции в течение 7 дней (до момента выписки) – ежедневно; в течение 5 дней после первичного подключения (через 1 месяц после операции) – ежедневно; затем – 1 раз в неделю в РНПЦ оториноларингологии либо в коррекционных центрах системы образования).